



*ГОУ ВПО ДОННМУ
ИМ.М.ГОРЬКОГО*

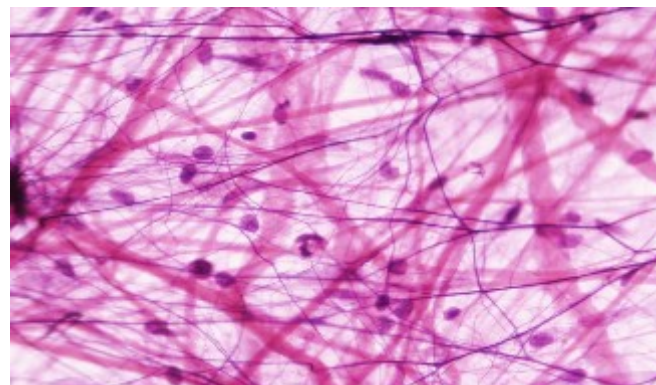
**Кафедра пропедевтики
педиатрии**

ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Москалюк О.Н. – доцент кафедры
пропедевтики педиатрии.

Пошехонова Ю.В. – доцент кафедры
пропедевтики педиатрии

Михалёва Е.С. – ординатор кафедры
пропедевтики педиатрии.



Актуальность

- В последние годы значительно возрос интерес к проблеме, касающейся разнообразных проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Актуальность изучения проблемы определяется ростом распространенности патологии, медико-социальными особенностями, связанными с прогрессивным характером течения, полиорганностью поражения, тяжестью ассоциированных заболеваний.

Строение соединительной ткани

- **Соединительная ткань** — это комплекс специализированных клеток, волокон и основного вещества, которые образуют внутреннюю среду и интегрируют другие клетки и тканевые элементы в многоклеточный организм человека.
- **Рыхлая** соединительная ткань в организме встречается повсеместно.
- **Плотная** оформленная соединительная ткань образует хрящи, кости, сухожилия, связки.

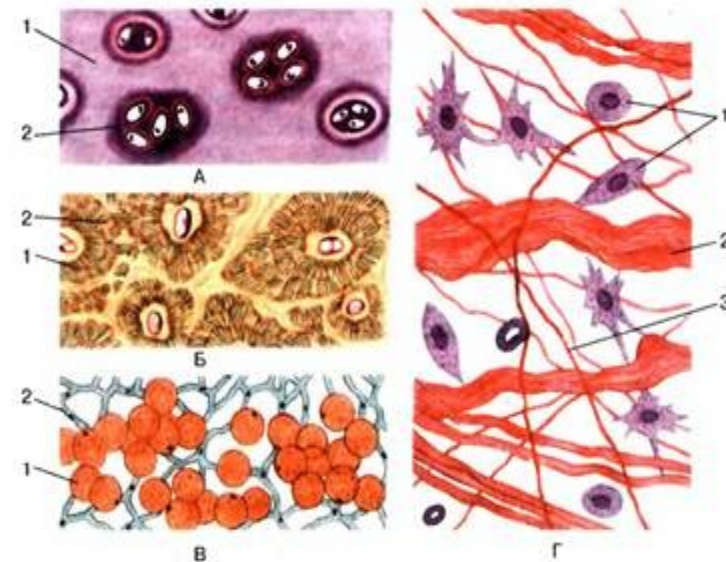


Рис. 14. Соединительные ткани:
А — хрящ: 1 — неклеточное вещество; 2 — клетки; Б — кость: 1 — костные клетки; 2 — неклеточное вещество в форме пластинок. Их ряды выстилают полости, в которых проходят сосуды и нервы. Костные пластинки расположены в несколько рядов, радиально, по их периметру находятся клетки; В — жировая ткань: 1 — клетки; 2 — эластические волокна; Г — рыхлая соединительная ткань: 1 — клетки; 2 — коллагеновые волокна; 3 — эластические волокна

Строение соединительной ткани

Межклеточное вещество

- *Волокнистые структуры*: коллагеновые, эластические, ретикулярные волокна.
- *Основное вещество*: полисахариды, протеогликаны, вода, белки, липиды, минеральные вещества.

Полисахариды

- *Сульфатированные гликозаминогликаны*: гепарансульфат, гепарин, хондроитин-4-сульфат, хондроитин-6-сульфат, дерматансульфаты, кератансульфаты.
- *Несульфатированные гликозаминогликаны*: гиалуроновая кислота.

Гликозаминогликаны обеспечивают транспорт аминокислот, солей, воды в безсосудистых тканях, таких как хрящи, клапаны сердца. *Хондроитинсульфаты* и *кератансульфаты* являются важными структурными компонентами хрящевой ткани.

Типы тканей: 2. Соединительная ткань



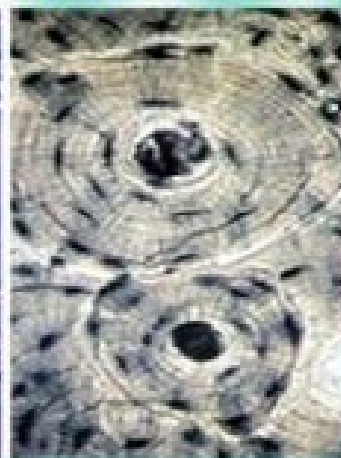
Рыхлая
соединительная



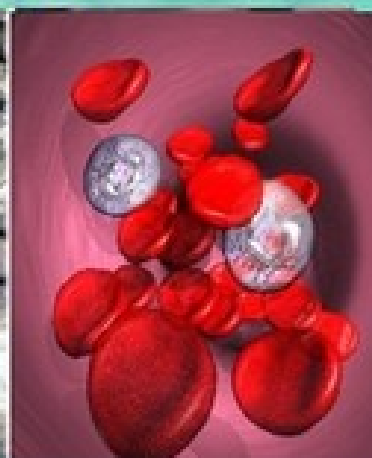
Жировая



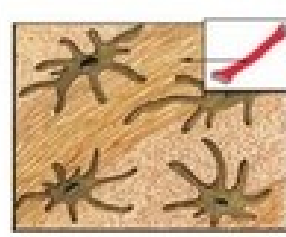
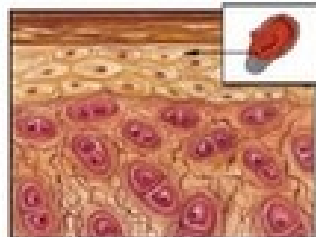
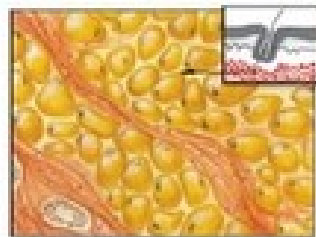
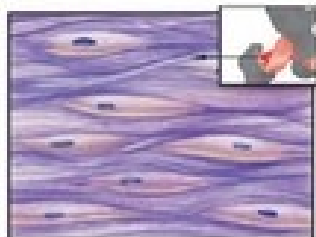
Хрящевая



Костная



Кровь и лимфа



Особенность: сильное развитие межклеточного вещества.

Функции: соединительная, питательная, запасающая опорная.

Строение соединительной ткани

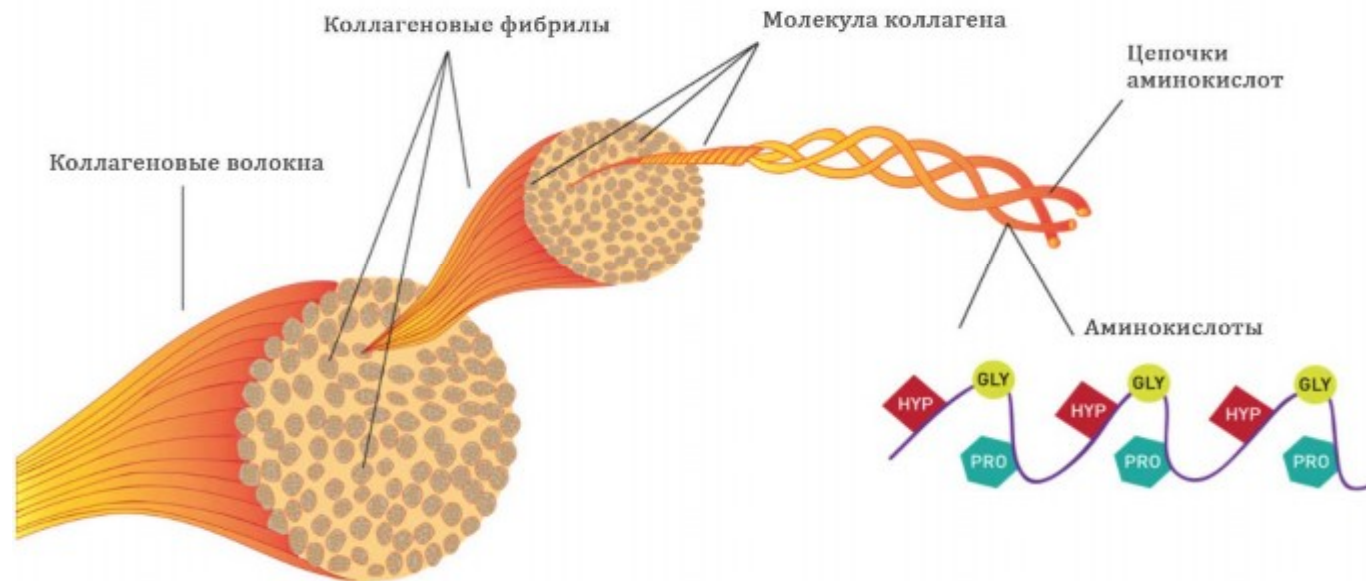
Одним из основных видов волокон соединительной ткани являются **коллагеновые волокна**, которые состоят преимущественно из **коллагена** – фибриллярного белка, являющегося главным компонентом экстрацеллюлярного матрикса соединительной ткани.

Коллагеновые волокна являются очень прочными, они обеспечивают опорно-механическую функцию соединительной ткани.



В настоящее время идентифицированы 28 типов коллагена. Коллаген I типа в большем количестве представлен в костной системе, II типа – в хряще, V типа – в митральном клапане.

- **Коллаген** – единственный белок, который содержит **гидроксипролин** (производное пролина). Это маркерная аминокислота, которая определяется в биологических субстратах для оценки обмена коллагена. Снижение содержания гидроксипролина в крови рассматривается, как показатель угнетения процесса распада коллагена. Увеличение концентрации гидроксипролина свидетельствует о нарушении фибриллогенеза в тканях организма.



Патоморфогенез изменений хрящевой ткани при ДСТ

- Патология плотной оформленной соединительной ткани лежит в основе морфофункциональных нарушений хряща при дисплазии соединительной ткани:
- - высокий рост, удлинение конечностей и пальцев обусловлены задержкой созревания эпифизарной зоны роста хряща,
- - дистрофические изменения реберных хрящей (снижение количества хондроитин-4- и хондроитин-6-сульфатов, наличие коллагена III и IV типов) влияют на их прочность, приводя к изменению формы грудной клетки, в частности – к формированию астенической грудной клетки.
- Уменьшение размеров мышечных волокон поперечно-полосатых мышц лежит в основе атрофии мышечной ткани, что приводит к уменьшению мышечной массы.

Цель исследования

Изучить особенности некоторых соматоскопических (форма грудной клетки, тип телосложения) и антропометрических (масса, длина тела) показателей физического развития детей с дисплазией соединительной ткани.

Материалы и методы

На базе кардиоревматологического отделения
ГБУ «ГДКБ № 1 г. Донецка»
обследовано **126** детей с ДСТ.

Диагноз дисплазии соединительной ткани

устанавливали на основании критериев Национальных рекомендаций Российского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (2015).

Состояние пула 22-х свободных аминокислот

и их производных оценивали методом тонкослойной хроматографии с определением их содержания в крови и моче полуколичественным способом.

Распределение детей с ДСТ по полу и возрасту

Признаки	7 – 12 лет		13 – 17 лет	
	n	$P \pm p(\%)$	n	$P \pm p(\%)$
Мальчики (n=67)	19	$15,1 \pm 3,2$	48	$38,1 \pm 4,3^*$
Девочки (n=59)	27	$21,4 \pm 3,7$	32	$25,4 \pm 3,9$
Всего (n=126)	46	$36,5 \pm 4,3$	80	$63,5 \pm 4,3^*$

Примечание:

* – различие между группами детей с НДДСТ по полу

– различие между группами детей с НДДСТ по возрасту

Основные фенотипические признаки ДСТ

Основные внешние фенотипические признаки ДСТ:

- астеническое телосложение – 55 (67,9%) детей,
- деформации позвоночника (сколиоз, кифоз, кифосколиоз) – 53 (65,4%),
- деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная, сколиотическая) – 40 (49,4%),
- плоскостопие – 39 (48,1%),
- гипермобильность суставов – 37 (45,6%).

Основным висцеральным проявлением ДСТ:

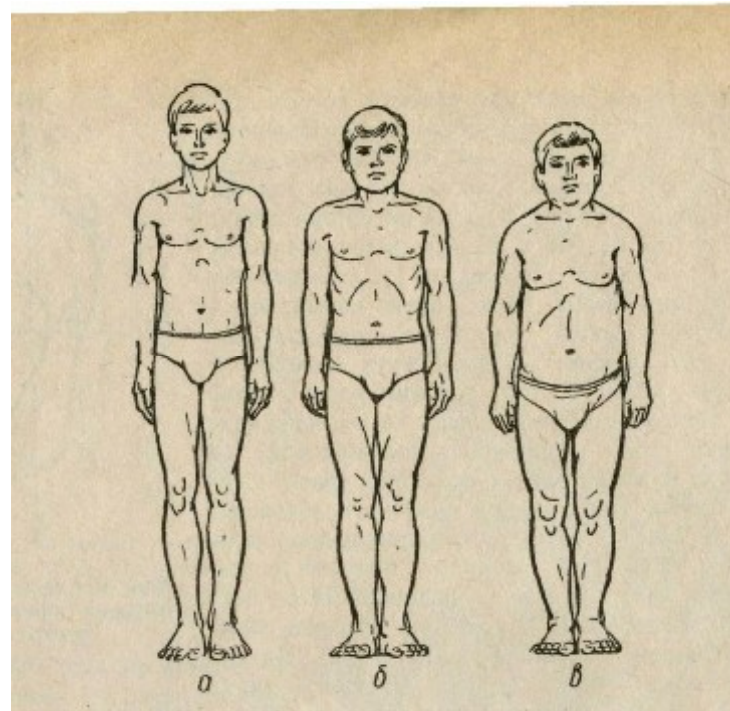
- являлся пролапс митрального клапана (согласно условиям выборки он имел место у всех пациентов).

Формы грудной клетки у детей с ДСТ

- Цилиндрическая (расположение ребер – опущены вниз, межреберный угол менее 90°) – 85 (67,5%) детей.
- Коническая (ребра расположены под углом $\approx 45^\circ$, межреберный угол $\approx 90^\circ$) – 41 (32,5%) детей.
- Бочкообразная (расположение ребер – горизонтальное, межреберный угол более 90°) – 0%.

Типы телосложения у детей с ДСТ

- Астенический (долихоморфный) - 85 (67,5%) детей.
- Нормостенический (мезоморфный) - 41 (32,5%) детей.
- Гиперстенический (брахиморфный) – 0%.



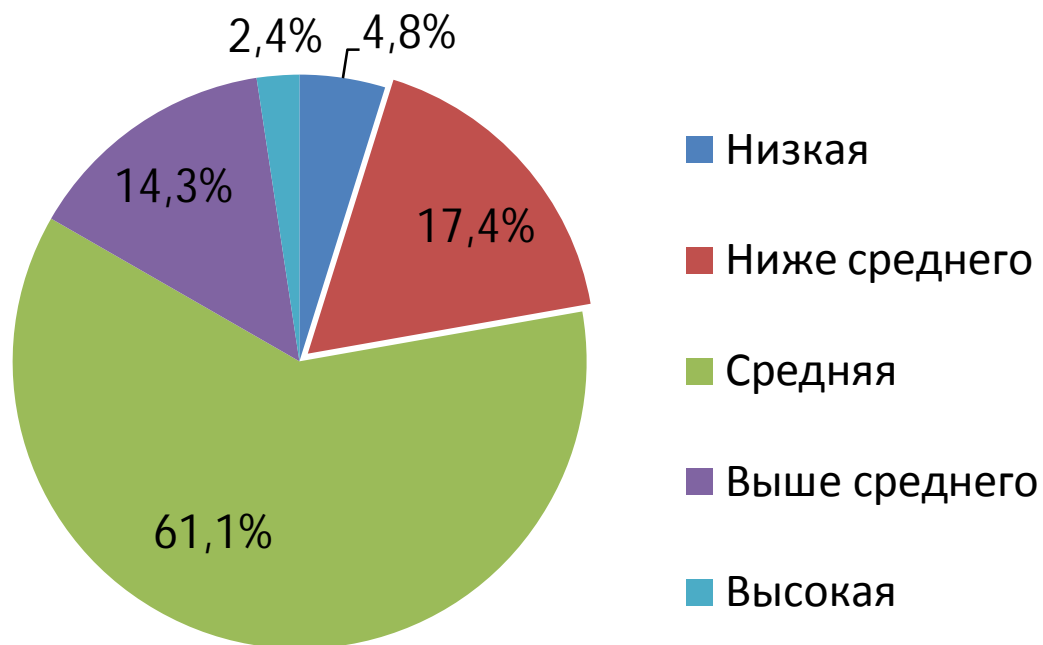
Клинические проявления астенического телосложения у детей с ДСТ

- преобладание продольных размеров тела над поперечными,
- диспропорционально длинные верхние и нижние конечности,
- удлинение кистей и стоп,
- астеническая (цилиндрическая) форма грудной клетки,
- нарушение осанки по типу плоской спины (сглаживание шейного, поясничного лордозов и грудного кифоза),
- слабое развитие мышц,
- снижение массы тела.

Антропометрические показатели детей с ДСТ

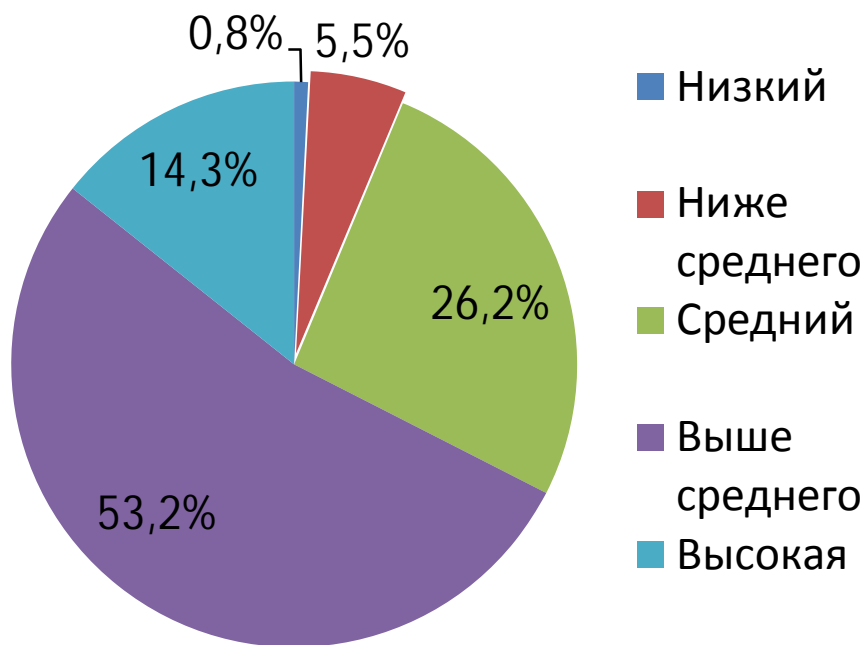
Показатели	Центильные величины массы и длины тела у 126 детей с ДСТ				
	3-9	10-24	25-75	76-90	91-97
	n P±p(%)	n P±p(%)	n P±p(%)	n P±p(%)	n P±p(%)
Масса, кг	6 4,8±1,9	22 17,4±3,4	77 61,1±4,3	18 14,3±3,1	3 2,4±1,4
Длина тела, см	1 0,8	7 5,5±2,0	33 26,2±3,9	67 53,2±4,4	18 14,3±3,1

Показатели массы тела у детей с ДСТ



Более половины детей с ДСТ ($61,1 \pm 4,3$) имели средние значения массы тела. Сниженная масса тела регистрировалась чаще, чем повышенная: $22,2 \pm 3,8\%$ и $16,7\%$ соответственно. В том числе массу ниже среднего имели $17,4 \pm 3,4\%$ детей, низкую - $4,8 \pm 1,9$.

Показатели длины тела у детей с ДСТ



Более половины детей с ДСТ (67,5%) имели рост, превышающий средние показатели: выше среднего - $53,2 \pm 4,4\%$, высокий - $14,3 \pm 3,1$. Средний рост зарегистрирован только у $26,2 \pm 3,9$ пациентов.

Особенности аминокислотного состава крови у детей с ДСТ

- Содержание аминокислот крови было изменено у всех детей с ДСТ. При этом имело место изменение концентрации всех 22-х аминокислот.
- В спектре аминокислот крови наиболее часто встречались изменения содержания пролина – у 73 ($90,1 \pm 3,3\%$) и гидроксипролина – у 63 ($77,8 \pm 4,6\%$) детей. Повышение содержания пролина зарегистрировано у 48 ($59,2 \pm 5,3\%$) детей, снижение – у 35 ($30,9 \pm 5,3\%$). Повышение содержания гидроксипролина установлено у 42 ($51,9 \pm 5,6\%$) пациентов, сниженное – 21 ($25,9 \pm 4,9\%$).

Особенности аминокислотного состава мочи у детей с ДСТ

- Изменения содержания аминокислот в моче у детей с ДСТ встречались значительно чаще, чем в крови. Содержание пролина было изменено в 75 ($92,6 \pm 4,3\%$) случаях, гидроксипролина – 65 ($80,3 \pm 4,7\%$). Повышенное содержание пролина в моче имели 56 ($69,1 \pm 5,2\%$) пациентов, гидроксипролина – 40 ($49,4 \pm 5,6\%$).

Выводы

- Таким образом, для физического развития детей с дисплазией соединительной ткани характерен астенический тип телосложения и превышающий средние показатели рост.
- Выявленные диспластикозависимые особенности физического развития обусловлены морфофункциональными нарушениями структурных компонентов соединительной ткани.

A close-up photograph of a field of purple crocuses. The flowers are in various stages of bloom, with some showing bright orange stamens. The background is a soft-focus green field.

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!