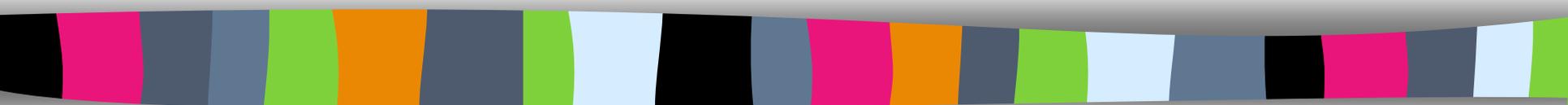


Практические подходы к диагностике ДСТ у детей



Ирина Игоревна Иванова
к.м.н., доцент кафедры педиатрии
педиатрического факультета Тверского ГМУ
Тверь - Донецк, 2022 г



Определение ДСТ

- Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – гетерогенная группа заболеваний СТ полигенно-многофакторной природы, объединённых в фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков

(Российские рекомендации «Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения», 2014)



Актуальность проблемы

☞ Частота встречаемости ДСТ у детей по данным разных авторов составляет от 20% до 70% [Дедова В.О., 2011, Калаева Г.Ю., 2018, Тимофеева Е.П., 2012, Чебышев Н.В., 2018, др.]

Причины разброса данных:

- неоднородность групп обследования
- разные методы диагностики

ДСТ-ассоциированные маркеры

• Диагностика ДСТ основана на выявлении фенотипических маркеров (всегда) и висцеральных проявлений (иногда) при разных способах диагностики

Фенотипические проявления:

• Астеническое телосложение

• Эктодермальные признаки

• Патология костно-суставной системы

• Нарушения зрения – миопия, косоглазие

Висцеральные проявления:

• Геморрагический синдром

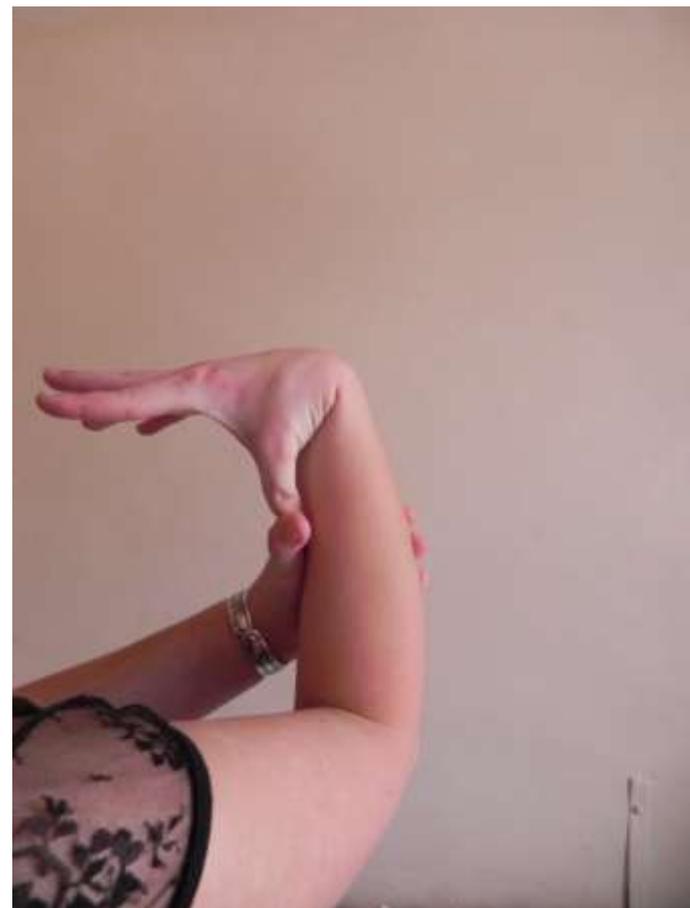
• Симптомы со стороны сердечно-сосудистой (ПМК, МАРС) и мочевыделительной систем, пищеварительного тракта, органов дыхания



Патология костно-суставной системы

- искривления позвоночника
- плоскостопие
- клинодактилия
- воронкообразное вдавление грудины
- килевидные изменения грудины
- ДИ ШОП
- готическое небо, аномалии зубного ряда
- «щелканье», хруст в суставах без признаков воспаления
- дисфункция височно-нижнечелюстного сустава
- гипермобильность суставов

Гипермобильность суставов (1)



**Способ Бейтона – 5 движений,
максимально 9 баллов**

Гипермобильность суставов (2)

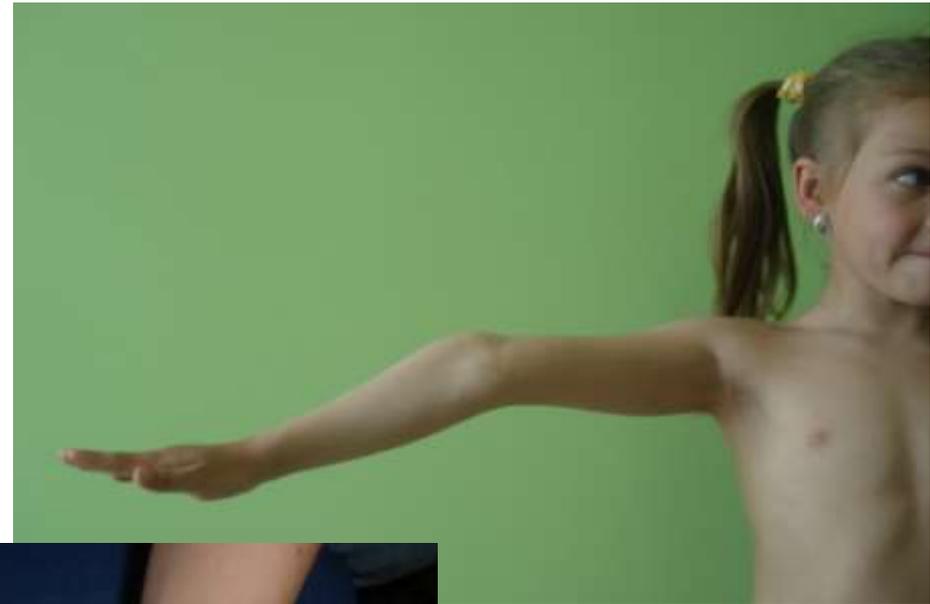
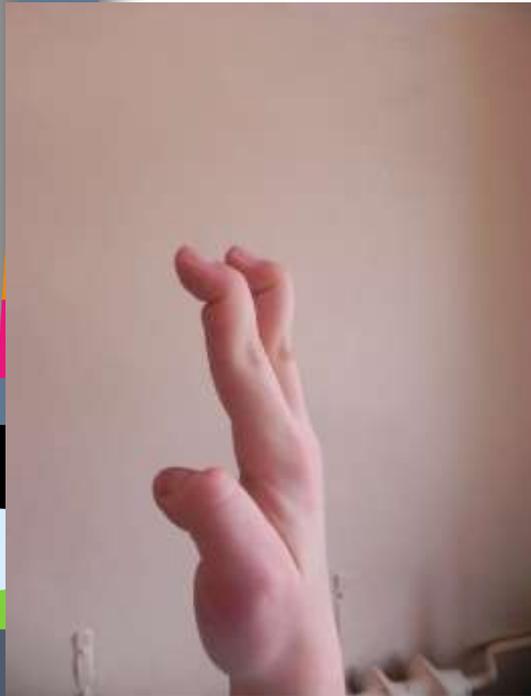


0-3 б – нет ГМС (=ГМС 1 степени)
4-6 б – ГМС умеренная (2 степени)
7-9 б – ГМС выраженная (3 степени)



4 парных движения и
1 непарное

А вы так сможете?



Эктодермальные признаки



Стрии



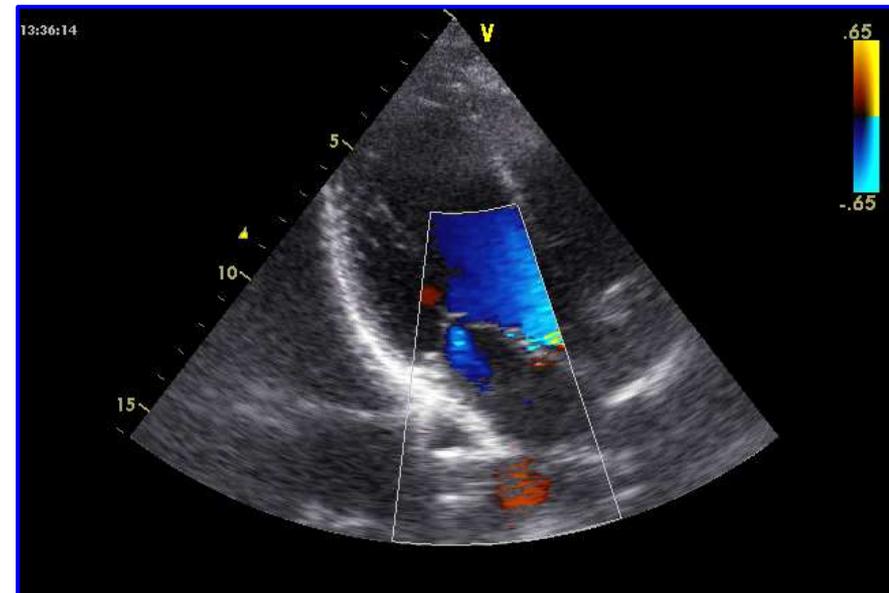
грыжи, кисты, рубцы

Гемангиомы

Симптомы со стороны сердечно-сосудистой системы

«Тяжесть ПМК и регургитация, его сочетание с другими проявлениями сердечных ДСТ у детей прямо коррелирует с количеством внешних фенов»

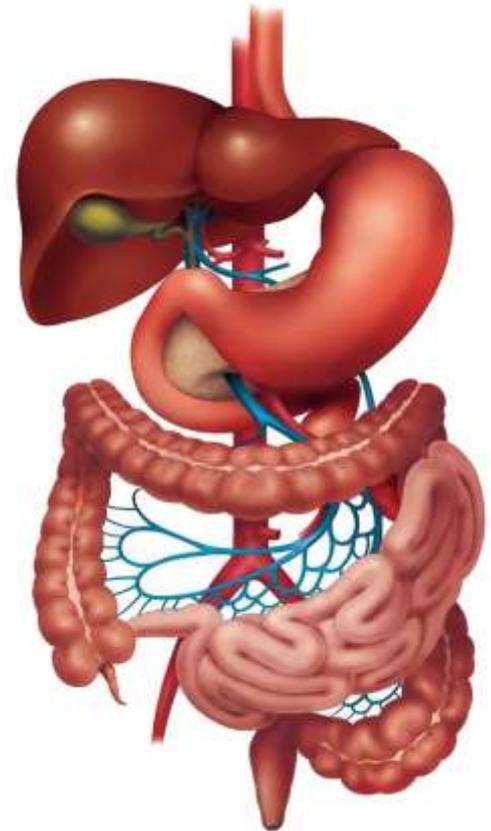
Гнусаев С.Ф.

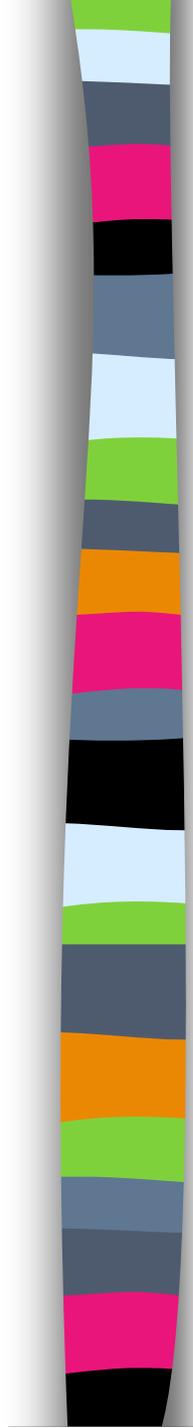


Комплекс МАРС – трабекулы, хорды, ООС, ПМК и пр.

Проявления ДСТ со стороны пищеварительного тракта

- ГЭР, ДГР, рефлюкс через Баугиниеву заслонку
- эрозивно-язвенные поражения
- деформация желчного пузыря
- спланхноптозы
- запоры
- долихосигма, долихоколон





Патология мочевыделительной и дыхательной систем

- ПМР
- Пиелоэктазия, деформации ЧЛС
- Удвоение, птоз, повышенная подвижность почек, др.

- спонтанный пневмоторакс
- бронхоэктазы



Часто используемые методы диагностики ДСТ у детей

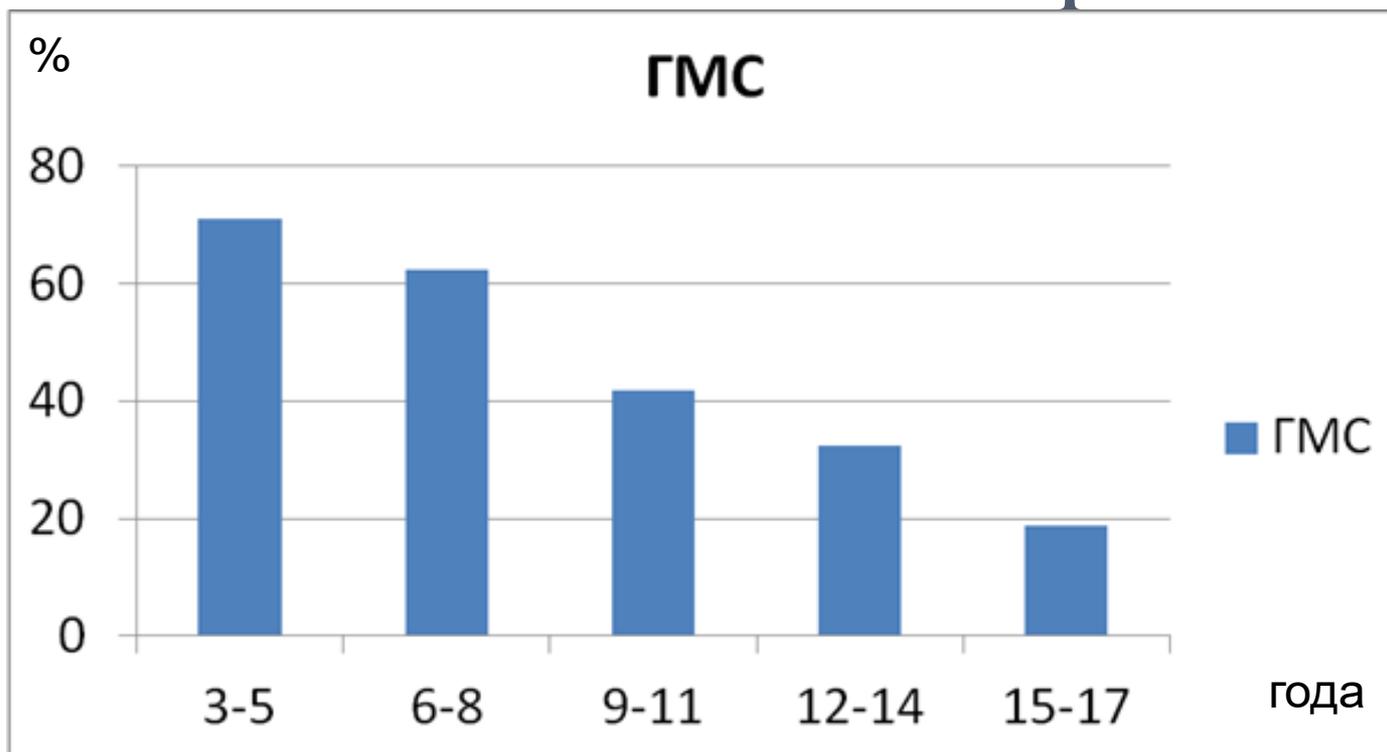
1. Т. Милковска-Димитрова и А. Каркашов - 15 фенотипических признаков (главных и второстепенных)
2. Л.Н. Аббакумова - около 40 фенотипических признаков
3. Т.И. Кадурина - около 100 внешних и висцеральных маркеров



Характеристика метода Т.Милковска-Димитровой

- Малый набор признаков (15)
- Экономия времени
- Наличие второстепенных признаков не влияет на заключение
- Стандартный набор признаков (нарушения осанки, миопия, ГМС) позволяет поставить диагноз ДСТ. *А всегда ли это так?*
- ГМС – решающий «аргумент» для диагностики ДСТ

Частота встречаемости ГМС в зависимости от возраста

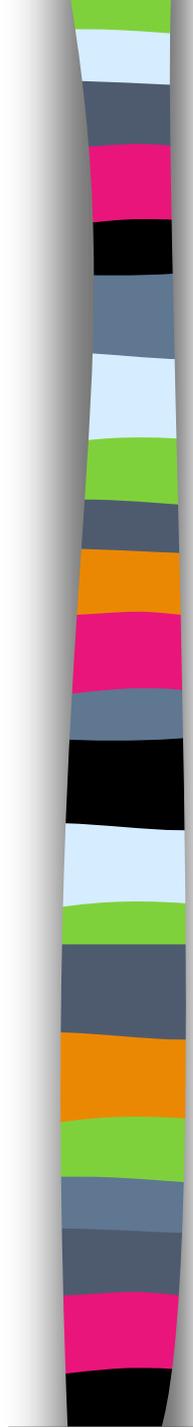


Обследовано 564 ребенка от 3 до 17 лет в популяции г. Тверь
ГМС в младших возрастных группах – физиологическое явление
ГМС не может быть главным и единственным симптомом для диагностики ДСТ



Недостатки других методов (1)

- Использование субъективных признаков - тонкая бархатистая кожа, кожа как «замша», приросшие мочки ушей, голубые склеры, гипертелоризм глаз, клинодактилия, т.п. →
- *Наличие явно выраженных признаков не вызывает сомнений, но много промежуточных вариантов, когда мнения врачей расходятся →*
- **Важна объективизация критериев**



Недостатки других методов (2)

- Объединение в одну графу признаков с одинаковой балльной оценкой, но разных по диагностической значимости (перегиб и деформация желчного пузыря, перегиб часто у детей и без ДСТ); ЭКГ-изменения – экстрасистолия и синусовая аритмия (разная значимость) → **необходимо разграничение ряда признаков**



Недостатки других методов (3)

- Включение заболеваний, характерных для взрослых (ХОБЛ, хр. колит и хр. эзофагит), и отсутствие состояний, типичных для детей (ПЭ, удвоение ЧЛС, ППП, эрозивно-язвенные поражения ПТ, запоры) → **уточнение и дополнение**
- Зависимость результатов диагностики ДСТ при малом количестве определяемых признаков от наличия ГМС → **требуется учет висцеральных маркеров**

Новая модификация диагностики ДСТ – 40 внешних и висцеральных маркеров (по И.И. Ивановой)

Система	Признаки	Количество баллов за симптом	
Костная система	Сколиоз 1 ст, кифоз, ЛВГ, асимметрия грудной клетки, ДИ ШОП, ГМС 2 ст*, плоскостопие 1 ст, сандалевидная щель, spina bifida, ИНП, аномалии прикуса, скученность зубов, высокое небо, долихостеномелия	2 балла	* - для детей старше 12 лет
	Сколиоз 2-3 ст, килевидная деформация грудины, плоскостопие 2-3 ст, ГМС 3 ст, патология ВНЧС	4 балла	
	Воронкообразная деформация грудины	6 баллов	
Кожа	Пятна пигментации, стрии, рубцы, киста, гиперрастяжимость кожи	2 балла	
	Грыжи, стрии над позвоночником	4 балла	
Зрение	Миопия 1 ст, косоглазие	2 балла	
	Миопия 2-3 ст	4 балла	

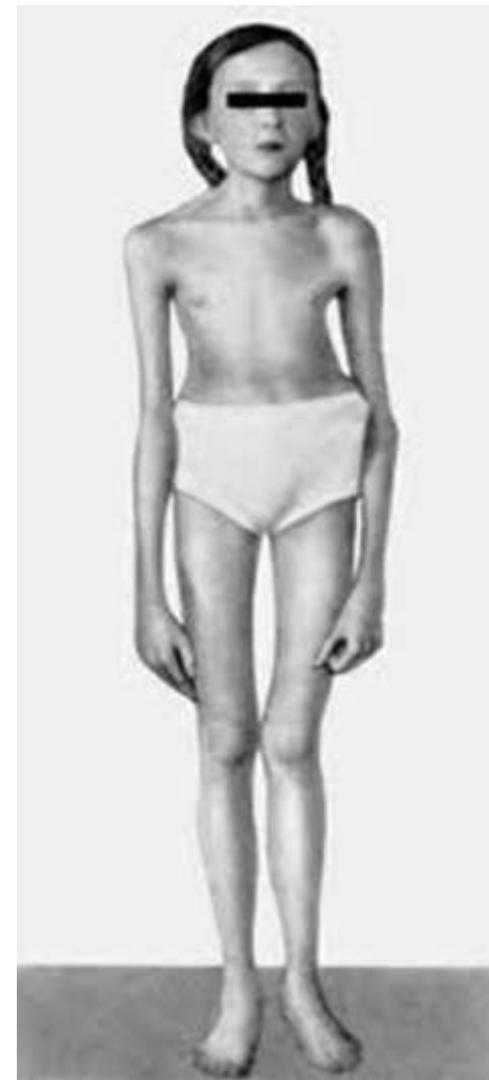
Система	Признаки	Количество баллов за симптом
Сердечно-сосудистая система	ПМК 2-3 ст, пролапсы других клапанов, трабекула, множественные хорды, кровотечения, гемангиомы	2 балла
Пищеварительный тракт	Полип, запоры, долихосигма	2 балла
	Эрозивно-язвенные поражения ПТ, кислый ГЭР, деформация желчного пузыря	3 балла
Мочевыделительная система	Удвоение ЧЛС, ПЭ, ППП, нефроптоз, ПМР 1-2 ст	2 балла
	ПМР 3-4 ст, дистопия почки	4 балла
Дыхательная система	Рецидивирующие инфекции [#]	2 балла

- ☞ 9 баллов и менее – нет ДСТ (=1 степень ДСТ)
- ☞ 10 - 15 баллов – 2 степень ДСТ
- ☞ 16 и более баллов – 3 степень ДСТ

- для детей младше 12 лет

Критерии диспластических фенотипов у детей

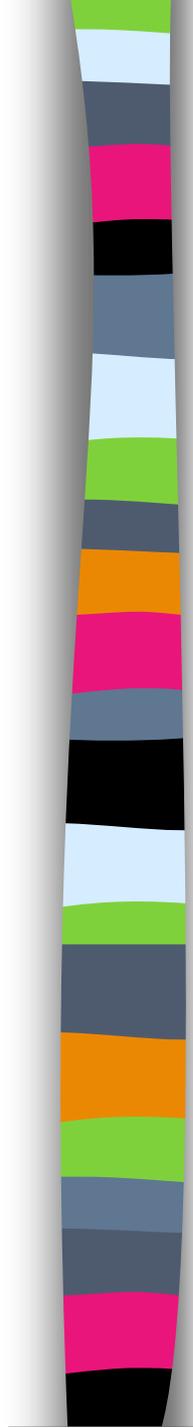
- В Российских рекомендациях (2014) даны критерии фенотипов при ДСТ
- Исключение наследственных нарушений СТ (моногенных синдромов)
- **Марфаноподобный фенотип** — признаки костные (4-6 баллов), изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, миопия $\leq 3D$. Исключён синдром Марфана



Критерии диспластических фенотипов у детей

- **Элерсоподобный фенотип** – ≥ 2 кожных признаков, тенденция к гиперрастяжимости кожи, вовлечение мышц, суставов, сосудов. Исключён синдром Элерса
- **Неклассифицированный фенотип** – исключение 2 других фенотипов, есть ДСТ





Выводы

- ГМС не должна служить единственным или главным критерием наличия ДСТ особенно у детей младших возрастных групп, для которых повышенная подвижность в суставах является физиологической.
- Следует стремиться к объективизации критериев диагностики ДСТ, учету наряду с фенотипическими висцеральными маркерами.



Выводы

- Метод Т.И. Кадуриной - для стационара или специализированного приема,
- методы Т. Милковской-Димитровой и Л.Н. Аббакумовой – для скрининговых исследований.
- Новый метод диагностики ДСТ универсален и точен.



Выводы

- Современная тенденция – учет диспластического фенотипа
- Для выяснения истинной частоты встречаемости ДСТ у детей в разных регионах следует пользоваться едиными подходами.
-

Благодарю за внимание!

