

УДК 616-007.17:611.2/.6(045)

ПАТОЛОГИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ У ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С СИНДРОМОМ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Филипенко П.С., Драпеза Е.М., Долгова И.Н., Малоокая Ю.С.
Ставропольская государственная медицинская академия, Ставрополь

В статье приводятся данные клинических проявлений дисплазии соединительной ткани у лиц молодого возраста и её связи с патологией внутренних органов. Результаты исследований показали, что синдром дисплазии соединительной ткани может проявляться диспластическими изменениями не только в одном органе, но и в нескольких органах или системах. Для него характерны изменения практически всех органов и систем. При этом наличие изменений внутренних органов отчётливо коррелирует с фенотипическими проявлениями синдрома дисплазии соединительной ткани. Таким образом, чем больше фенотипических признаков выявляется при осмотре, тем больше оснований ожидать патологические изменения и во внутренних органах.

Врожденную патологию соединительной ткани, проявляющуюся снижением ее прочности, принято обозначать термином «дисплазия» [2,4]. Дисплазия соединительной ткани представляет собой уникальную онтогенетическую аномалию развития организма, которая относится к числу сложных, далеко не изученных вопросов современной медицины. Под этим термином следует понимать аномалию тканевой структуры, проявляющуюся в уменьшении содержания отдельных видов коллагена или нарушении их соотношения, что приводит к снижению прочности соединительной ткани многих органов и систем. Следствием этого является расстройство гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях.

Целью настоящего исследования было изучение патологии внутренних органов у лиц с синдромом соединительнотканной дисплазии.

Материалы и методы

Обследовано 85 больных с признаками синдрома дисплазии соединительной ткани (СДСТ), 43 мужчины и 42 женщины, средний возраст больных составил 20.9 ± 1.2 лет. Контрольная группа включала 20 практически здоровых лиц в возрасте 21.5 ± 3.2 года, женщин было 11, мужчин - 9. В рамках общеклинического обследования проводилось: оценка анамнеза и объективного статуса больного, ультразвуковое исследование сердца с доплерографией на аппарате "SONOS 100" по общепринятой методике, регистрация ЭКГ синхронно в 12 стандартных отведениях, холтеровское мониторирование (ХМ) ЭКГ, ультразвуковое исследование (УЗИ) почек органов брюшной полости, ангиография почек, бронхоскопия. Оценка вариабельности сердечного ритма (ВСР) проводилась с использованием прибора

Поли-Спектр-3 (программного анализа «Поли-Спектр»).

Полученные результаты и их обсуждение

В анамнезе больных с синдромом дисплазии соединительной ткани внезапная смерть родственников в молодом возрасте (до 50 лет) отмечалась у 8,9% пациентов, патология суставов в молодом возрасте (остеохондрозы, артралгии неясного генеза, частые подвывихи суставов) – 35%, распространенных мышечные боли – 7%, пролапс митрального клапана – 45%, невынашивание беременности — 18%, преждевременные роды — 4,2%, рождение детей с низкой массой тела имело место у 75,9% женщин.

Анализ объективного статуса больных позволил выделить множество фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани: мезодермальные аномалии с изменениями со стороны скелета (астеническое телосложение – 72%, деформации грудной клетки - 13%, позвоночника – 56,9%, плоскостопие — 69,2%, гипермобильность суставов — 55,6%, черепа – 10%, «готическое небо» - 76%, замедление роста верхней и нижней челюсти – 14%, привычные вывихи – 13%); кожи и мягких тканей (гиперрастяжимость и истонченность кожи – 24%, гипоплазия мускулатуры и жировой ткани – 17%); глаз (ангиопатия сетчатки – 80%, миопия – 25%, голубые склеры – 74%); сосудов (повышенная проницаемость и хрупкость – 15%, ранняя варикозная болезнь — 31%). Кожа у больных с дисплазией соединительной ткани была тонкой, просвечивающейся, легко ранимой, чрезмерно сухой или гиперэластичной кожей, часто встречались келлоидные или напоминающие «папиросную бумагу» рубцы, стрии. Были также обнаружены пигментные и депигментированные пятна (витилиго),

веснушки, обилие родинок. На голенях были видны мелкие узелки под кожей, подкожные сферулы (аномалии роста жировой ткани). Перепонки между пальцами встречались у 64% больных, деформация ушных раковин – 17%, эпикант – 10% больных.

У пациентов с синдромом дисплазии соединительной ткани часто наблюдался геморрагический синдром: частые носовые кровотечения (25%), петехиально-пятнистые элементы сыпи (7%), длительные и/или обильные менструации (15%), повышенная кровоточивость десен (23%).

Нарушение в иммунной системе таких больных выражалось иммунодефицитом, который клинически проявлялся рецидивирующими и хроническими воспалительными процессами верхних дыхательных путей – 45%, ЛОР-органов – 56%, легких – 13%, почек – 23% и кожных покровов – 16%.

Самостоятельная клиническая значимость патологии соединительной ткани подтверждается данными о высокой частоте нейровегетативных расстройств, изменений центральной нервной системы (энурез, дефекты речи, вегетососудистая дистония) и психики [3]. Наиболее часто в наших исследованиях выявлялись депрессивные состояния, на долю которых приходится более половины обращений (53% больных). Психопатологическая картина этих состояний соответствует структуре "маскированных", стертых депрессий (субдепрессий). Эпизоды грусти, безразличия, скуки, тоскливости или угрюмости (предпочтительно в первую половину дня) сочетались с беспокойством, тревожностью и раздражительностью (предпочтительно во вторую половину дня, особенно вечером). Большинству больных (45%) были присущи патологические телесные ощущения - сенестопатии, которые чаще всего локализовались в голове, реже - в других частях тела. Вторым по частоте после аффективных нарушений при СДСТ является астенический симптомокомплекс (35% больных). Он проявлялся в жалобах на непереносимость яркого света, громких звуков, повышенную отвлекаемость.

При дисплазии соединительной ткани широко распространены и весьма разнообразны сердечно-сосудистые изменения [1, 2, 4]. При этом синдроме в наших исследованиях часто встречались: пролапс митрального клапана (ПМК) – 63,3%, аномально расположенные хорды левого желудочка – 45%, снижение сократительной функции миокарда – 18,0%, нарушений ритма и проводимости – 47% больных. ПМК I степени был выявлен у 57,6% больных, II степени – у 36,4%, III степени – у 6%. Чаще пролабировала передняя створка митрального клапана (88,4%).

Ложные хорды наблюдались в 45% случаев, утолщение и удлинение створок МК в 25,4%, пролапс створок трикуспидального клапана в 3,2%. У 57,6% пациентов были выявлены нарушения ритма сердца: синусовая тахикардия – 55,56%, синусовая брадикардия – 13,61%, миграция суправентрикулярного водителя ритма – 24,83%, суправентрикулярная экстрасистолия – 49,44%. Желудочковая экстрасистолия обнаружена у 38,33% больных. Синоаурикулярная блокада выявлена в 8,33% случаев, синдром WPW – в 3,0%. По данным ритмограммы у больных с СДСТ имел место дисбаланс парасимпатической и симпатической вегетативной нервной системы с преобладанием активности последней, что вероятно, играет существенную роль в возникновении аритмического синдрома.

Бронхолегочные поражения при дисплазии соединительной ткани характеризуются как генетически обусловленные нарушения архитектуры легочной ткани, ведущие (при повышенной растяжимости и сниженной эластичности) к формированию прогрессирующей и буллезной эмфиземы, поликистоза легких, спонтанного пневмоторакса, бронхоэктазов, пролапса мембранозной части трахеи, гипоплазии легких. В нашем случае встречались: пролапс мембранозной части трахеи встречался у 10%, бронхоэктазы у 2% больных.

По данным многих авторов патология соединительной ткани тесно связана с патологией желудочно-кишечного тракта (5). Для этого контингента больных характерна также высокая частота микроаномалий развития, прежде всего желчного пузыря. По нашим данным дискинезии желчевыводящих путей встречались у 26,5% пациентов. Кроме того, эти пациенты были склонны к воспалительным заболеваниям слизистых оболочек желудка и кишечника: хронический гастрит типа В был выявлен у 48% пациентов, язвенная болезнь желудка – 2%, язвенная болезнь 12-перстной кишки – 7%, хронические колиты – 10%.

Синдром дисплазии соединительной ткани довольно часто сочетается с патологией почек [2]. В наших исследованиях наблюдались следующие симптомы поражения мочевыделительной системы: частое мочеиспускание – 10%; чувство неполного опорожнения мочевого пузыря – 8%; энурез – 6%; симптомы дисметаболической нефропатии – 25%, а при углубленном обследовании (УЗИ, ангиография почек) выявлялись: поликистоз почек – 2%, нефроптоз – 18%, атония чашечно-лоханочной системы – 15%, удвоение почки – 6%, удвоение мочевыводящих путей – 11%. При ангиографическом исследовании сосудов почек у больных с дисплазией соединитель-

ной ткани нередко наблюдалась гипоплазия артерий среднего и мелкого калибра (15% пациентов) с высоким риском развития вазоренальной гипертензии.

Таким образом, полученные данные дают основание утверждать, что синдром дисплазии соединительной ткани может проявляться диспластическими изменениями не только в одном органе, но и в нескольких органах или системах. Морфологические изменения в тканях и органах неспецифичны и проявляются сходным образом при различных дисплазиях, имея разную степень выраженности.

Врожденная несостоятельность соединительной ткани может быть диагностирована уже на этапе физикального обследования больного при комплексной оценке фенотипических маркеров ее дисплазии. Собранные воедино, эти признаки свидетельствуют о дисплазии соединительной ткани и, чем больше фенотипических признаков выявляется при осмотре, тем больше оснований ожидать патологические изменения и во внутренних органах.

Data of clinical developments of connective tissue dysplasia among persons of young age and its connection with pathologies of internal organs have been shown. The outcomes of researches have shown, that the set of symptoms of connective tissue dysplasia can be exhibited by dysplastic modifications not only in one organ, but also in several organs or systems. It is characterized by the modifications practically in all organs and systems. Thus the availability of modifications in internal organs clearly correlates with phenotype developments of a set connective tissue dysplasia symptoms.

Thus, the more phenotype characteristics emerge while examination, the more basis to expect pathological modifications in internal organs.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Богослав Т.В., Медведева В.Н., Медведев В.В. //Вариабельность ритма сердца у больных первичным пролапсом митрального клапана. Вестник аритмологии. 2002. № 26. С 67-70.
2. Кадурина Т.Н. //Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с различными вариантами наследственных болезней соединительной ткани. Вести аритмологии. 2000. № 18. С 87.
3. Яковлев В.М., Глотов А.В., Нечаева Г.И. //Клинико-иммунологический анализ клинических вариантов дисплазии соединительной ткани. Терапевтический архив. 1994. №5. С.9 –13.
4. Котовская Е.С., Мазаев В.П., Жданова С.М. //Сердечно-сосудистые заболевания и дисфункция соединительной ткани. Деп. в ЦМБ. 1993. С 1–8.
5. Земцовский Э.В. // Соединительнотканые дисплазии сердца. 1998. Изд. "Политекс", С-Петербург. С.94.