

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ ДИСПЛАЗИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

<https://doi.org/10.5281/zenodo.7631800>



ELSEVIER



Абдуллаева Дилором Телмановна
Доцент к.м.н
Абдуллаева Дилафруз Гайратовна
Абдуллаева Сабохон Азатовна
Сайфиддин Хожи Кадриддин Шухрат угли
Доцент к.м.н
Ташкентская медицинская академия
Узбекский государственный университет физического воспитания и спорта



Abstract: Дисплазия соединительной ткани является одним из наиболее распространенных заболеваний. Дисплазия соединительной ткани сегодня лежит в основе многих хронических заболеваний [1]. Поскольку дисплазия соединительной ткани обусловлена нарушением формирования соединительной ткани в процессе эмбрионального развития, этот вид заболевания имеет значение постепенного развития фенотипических признаков в постэмбриональном периоде. В данной статье выявлены признаки дисплазии соединительной ткани и ее диагностические критерии в семейных поликлиниках № 22,23,24,26,62, г. Ташкента, Учтепинского района.

Keywords: дисплазия соединительной ткани, дифференцированная, недифференцированная, фенотипические признаки, клинические проявления стигм дизэмбриогенеза, дети.

About: FARS Publishers has been established with the aim of spreading quality scientific information to the research community throughout the universe. Open Access process eliminates the barriers associated with the older publication models, thus matching up with the rapidity of the twenty-first century.

Received: 10-02-2023

Accepted: 11-02-2023

Published: 22-02-2023

FEATURES OF DIAGNOSIS OF CONNECTIVE TISSUE DYPLASIA IN CHILDREN

Abdullaeva Dilorom Telmanovna

Associate Professor Ph.D

Abdullaeva Dilafruz Gairatovna

Abdullaeva Sabokhon Azatovna

Sayfiddin Khoji Kadriiddin Shuhrat ugli

Associate Professor Ph.D

Tashkent Medical Academy

Uzbek State University of Education and Sports



Abstract: Connective tissue dysplasia is one of the most common diseases. Connective tissue dysplasia today underlies many chronic diseases [1]. Since connective tissue dysplasia is caused by a violation of the formation of connective tissue in the process of embryonic development, this type of disease is important for the gradual development of phenotypic signs in the postembryonic period. This article revealed signs of connective tissue dysplasia and its diagnostic criteria in family clinics No. 22,23,24,26,62, Tashkent, Uchtepa district.

Keywords: connective tissue dysplasia, differentiated, undifferentiated, phenotypic features, clinical manifestations of dysembryogenesis stigmas, children

About: FARS Publishers has been established with the aim of spreading quality scientific information to the research community throughout the universe. Open Access process eliminates the barriers associated with the older publication models, thus matching up with the rapidity of the twenty-first century.

Received: 10-02-2023

Accepted: 11-02-2023

Published: 22-02-2023

Введение. Как у каждого заболевания есть своя история, так и у дисплазии соединительной ткани есть свое недавнее прошлое. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) была открыта в середине XIX века благодаря достижениям генетики. ДСТ и генетические нарушения были впервые

идентифицированы в 1955 году американским генетиком Виктором Маккастиком. Он объединил некоторые нозологические формы: такие как несовершенный остеогенез, синдром Марфана, синдром Элерса-Данло.

Одна из основных причин, по которой началось фундаментальные исследования о ДСТ начались в начале XX века, заключается в том, что исследования показали, что в основе каждого хронического заболевания лежит неправильное формирование соединительной ткани в эмбриональный период.

Актуальность исследования. Специфика строения и функции соединительной ткани приводит к ее дефектом определенного специализированного типа или благодаря негативным факторам внешней среды (неблагоприятная экологическая обстановка, наличие солей тяжелых металлов в воздухе, нерациональное питание, стресс и др.) в период беременности. В результате мутагенного воздействия на ДСТ, она создает возможность на развитие аномалий и хронических заболеваний [1].

В последние годы частота ДСТ среди населения увеличивается. Исходная когорта пациентов с заболеваниями соединительной ткани в округе Олмстед, штат Миннесота, США, с 1985 по 2014 год сообщили о годовой заболеваемости 1,9 на 100 000 населения на основе индивидуального обзора медицинских карт [2]. Видно, что дисплазия соединительной ткани является одним из наиболее актуальных проблем на сегодняшний день.

Актуальность ДСТ выражается в распространенности маркеров морфогенеза. В настоящее время по данным литературы выявлено более, чем 200 фенотипических признаков соединительной ткани[3].

По классификации дисплазии соединительной ткани делят на две:

1. Дифференцированная дисплазия соединительной ткани (наследственная, синдромальная);
2. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани (не в одну классификацию)

Более 70% случаев дисплазии соединительной ткани соответствуют дифференцированной дисплазии соединительной ткани. Заболеваемость недифференцированной ДСТ среди населения составляет 10-30 %. Используя современные достижения молекулярной генетики, можно выделить 8 групп врожденных дифференциальных дисплазий соединительной ткани[5]:

1. Наследственные коллагенопатии: незавершенный остеогенез, синдром Элерса-Данлоса, различные варианты хондродисплазии, офтальмопатии, нефропатии, аномальные кисты, органозрения, миопатии, буллезный эпидермолиз.

2. Наследственные фибриллинотии: синдром Марфана; МАСС-синдром; эктопия хрусталика с мягкими скелетными проявлениями по марфаноидному типу без сердечно-сосудистой патологии; синдром Марфана в сочетании с синдромом Шпрингера-Гольдберга; марфаноидный скелетный синдром железистые сердечно-сосудистые и глазные аномалии; синдром Вейля-Марчезани; контрактура арахнодактилия, врожденная, или синдром Бильса.

3. Наследственные эластинопатии: надклапанный стеноз аорты Эйзенберга; синдром Вильямса Бурена; *cutis laxa*, врожденная, аутосомно-доминантная

4. Наследственные фибулинотии: *cutis laxa*, врожденная, аутосомно-доминантная; кулис *laxa*, врожденный, аутосомно-рецессивный; пятнистая дегенерация сетчатки, возраст зависимая, тип 1, тип 3; ячеистая дистрофия сетчатки.

5. Наследственные ламинопатии: мышечная дистрофия, врожденная, мерозиндефицитная, тип 1А; ларинго-онихо-койный синдром, аутосомно-рецессивный; буллезный эпидермолиз, линейный, летальный; буллезный эпидермолиз, генерализованный, атрофический, доброкачественный; неонатальная кожа лакса с марфаноидным фенотипом; синдром микрокорнеа, врожденный нефроз Пирсона, перинатальная летальная форма.

6. Наследственные тромбоспондинопатии: псевдохондроплазия, множественная эпифизарная дисплазия.

7. Наследственные протеогликанотии: различные клинические варианты хондродисплазий, аномалий суставов, офтальмопатий, нефропатий и буллезного эпидермолиза.

8. Наследственные ДСТ, обусловленные мутации в гене фибробластных факторов роста, их рецепторов и антагонистов: различные формы краниосиностоза, ахондроплазия, хондродисплазия, брахидактилия, симфалангизм, синдромы множественного синостоза, анкилоза и склероза[4].

На сегодняшний день нет классификаций по недифференцированным ДСТ, которая является одной из самых противоречивых классификаций из-за отсутствия общепринятого диагноза. Это заболевание не входит в «МКБ-10» (Международная статистическая классификация болезней).

Своеобразная патология феномена дисморфогенеза заключается в том, что фенотипические признаки ДСТ выражены уже с рождения, а ростом и развитием имеет прогрессирующее течение, которое приводит и усугубляет развитие и структуру органов и систем.

Синдром ДСТ характеризуется изменением не только одного или несколько органов, а занимает в той или иной степени изменения всего организма в зависимости от пенетрантности титра гена и выраженности дисплазии в разной степени у каждого индивидуально[6].

Цель исследования.

1. Изучение и внедрение программы ЭВМ (OSTDST-VSKD.exe) врачами первичного звена в поликлиниках (№-22,23,24,26,62) Учтепинского района.

2. Изучение и определение результатов внедрения программы ЭВМ(OSTDST-VSKD.exe) за 6 месяцев в поликлиниках (№-22,23,24,26,62) Учтепинского района.

3. Выявление количества детей по определению степени тяжести по возрасту и полу.

4. Практические рекомендации детям с ДСТ в условиях первичного звена.

Методы исследования и уровень изучения ДСТ у детей. Нами было проведено исследование в поликлиниках (№-22,23,24,26,62) Учтепинского района. Всего было выявлено 167 детей, в возрасте от 1 до 18 лет с ДСТ различной степени. Исследование проводилось с июля по декабрь месяц 2022 года. Отбор выявления был применен с помощью программы ЭВМ(OSTDST-VSKD.exe).

В программу исследования были выбраны дети с наличием более 6 фенотипических признаков и более 2 стигм дизэмбриогенеза.

Таблица 1

Определение степени тяжести дисплазии соединительной ткани в зависимости от выраженности симптом комплексов при у детей. (в баллах).

	Синдром	Симптомы	Баллы
1	Краниоцефальные знаки	Долихоцефалия, короткая или длинная шея, искривление, искривление носовой городки, носовые кровотечения, деформация па, пичий клюв, скуловая гипоплазия, ненность подбородка;	0 5 10
2	Проявление со оны полосы рта:	готическое небо, не заращение губ и верхнего , аномалии прорезывания зубов, расщепление а, неправильный прикус, исчерченность ка, толстые губы с зозродками, малый, шой гниль.	0 5 10
3	Измените форму ующим образом:	расположенная или асимметричность ушей, ле или приросшие мочка ушей, отсутствие пка, очень большие и оттопыренные уши,	0 5 10

		денная тугоухость, маагкость хрящевой ткани й, мятые уши ;	
4	Койные проявления:	гипертрихоз , ангиоэктазы, сухая крапивница, шпенная зона роста, тонкая зона раны, фические рубцы, грыжи у детей, мышечная тония, послеоперационные грыжи, склонность лергическим высыпаниям, ломкость сосудов, идные рубцы, атрофические стрии, отек их отделов поверхностный, виден венозный р;	0 5 10
5	Изменения формы ночника:	деформация грудной клетки, нкообразная деформация грудной клетки, ная клетка, грудная клетка, spina bifidum, иоз, кифоз, ювенильный остеохондроз, шпенная ломкость костей	0 5 10
6	Системные вления:	гипермобильность , дисплазия тазобедренных авов, вывихи, и подвывихи, артралгии, артриты, ывы сухожилий, сеймные варианты шпенной гибкости;	0 4 8
7	Изменение формы	короткие и кривые мизинцы, утолщение евых фаланг, арахнодактилия, брахидактилия, дактилия, клинодактилия, нарушение роста ей	0 4 8
8	Изменение формы	плоскостопие- попорочное , продольное, X - O азное скривление ног, сандалевидная щека, их - valgus (пяточно-вальгусная). Косолапост.	0 4 8
			84 a
	Знаете ли вы стигмы дизэмбриогенеза?		
9	Изменения со оны глаз:	Гипомиопия, дальновзоркость, астигматизм, бые склеры, эпикант, гипоили гипертелоризм, уткие или уккие глаза, щели, птоз, рессирующее патологическое зрение, ракта, синдром кошачьего глаза, синдром ямса;	0 5 10
10	Изменения сердечно- дистой системы:	пролапс митрального клапана, элементарные хорды левого и правого дочков и различные вариации, аритмии; диомиопатия.	0 5
11	Изменения со оны легких:	спонтанный пневмоторакс, апикальная ия, трахеобронхомегалия, трахеобронхиальная инезия; бронхиальная астма.	0 5
12	Изменения со оны брюшной	аномалия развития желчевыводящих путей, ного пузыря, дискинезия желчевыводящих	0 5 10

	ости:	й, заболевание желчевыводящих путей, родуоденит, гастроэзофагеальный рефлюкс, колон, долихосигма; ночное/дневное ржание кала, синдром раздраженного ечника;	
13	Изменения со оны органов выделения:	удвоение чашечно -лоханочной системы; роптоз, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, етаболическая нефропатия; ночное/дневное ржание мочи;	0 5
14	Изменения со оны нервной системы:	Эктазия поясничного гребня, вегетативная рункция, нарушение поведения и сна, оксизмальное состояние.	0 5
			45 ов

Если больной набирает сумму баллов по 1 таб. 28 баллов нет по 2 таб. 15 – это будет соответствовать 1 степень ДСТ.

Если больной набирает сумму баллов по 1 таб. 56 баллов нет по 2 таб. 30 – это будет соответствовать 2 степень ДСТ

Если больной набирает сумму баллов по 1 таб. 84 балла нет по 2 таб. 45 – это будет соответствовать 3 степень ДСТ

Результаты и обсуждения. «Оценка степени тяжести дисплазии соединительной ткани у детей на основании выраженности симптом-комплексов» программы ЭВМ(OSTDST-VSKD.exe) были получены к следующее результаты исследованные врачами первичного звена Учтепинского района.

Таблица 2

В Учтепинском районе г. Ташкенте в семейных поликлиниках №22, 23, 24, 26, 62 выявлено ДСТ у детей по степени тяжести:

Степень тяжести	22 СП	23 СП	24 СП	26 СП	62 СП	Общий	процент %
Нормальный степень	18	24	12	9	25	88	52,7%
Легкий степень	13	11	8	5	19	56	33,5%
Средний степень	4	6	3	1	7	21	12,6%
Тяжелый степень	-	1	-	-	1	2	1,2%
Общий	35	42	23	15	52	167	100%

По результатам таблицы 2 видно, что здоровые без ДСТ составило 88 детей, что составило 52,7%. Дети с легкой степени составило 56, что составило 33,5%. Со средней степени дети всего:21, что соответствовало 12,6%. При тяжелой степени выявилось, у 2 детей, что составило 1,2 %.

Таблица 3

В Учтепинском районе г. Ташкенте в семейных поликлиниках №22, 23, 24, 26, 62 было выявлено ДСТ детей по возрасту.

Возраст	22 СП	23 СП	24 СП	26 СП	62 СП	Общий	процент %
1-3 года	2	3	1	3	5	14	17,7%
4-7 лет	5	8	7	1	9	30	37,8%
8-14 лет	4	6	2	1	9	22	27,8%
15-18 лет	6	1	1	1	4	13	16,7%
Общий	17	18	11	6	27	79	100%

Было отмечено в таблице 3, распределения детей по возрасту. Анализируя данные пришли к заключению, что наиболее высокие цифры по возрасту составило дети от 4-7 лет, что соответствовало 30 (37,8%). И самые низкие цифры составили дети от 15-18 лет, 13(16,7)

Таблица 4

В Учтепинском районе г. Ташкенте в семейных поликлиниках №22, 23, 24, 26, 62 было выявлено дети с ДСТ различия по полу:

Пол	22 СП	23 СП	24 СП	26 СП	62 СП	Общий	процент %
Девочка	10	9	8	2	15	44	55,7%
Мальчик	7	9	3	4	12	35	44,3%
Общий	17	18	11	6	27	79	100%

Из всего обследованных детей 79, что соответствовало 100%., Преобладали девочки 44 (55,7), а мальчики составили 35 (44,3%).

Заключение. Таким, образом, по результатам выявленных данных, можно думать о дальнейшем изучении биохимических маркеров, подтверждающую значимость соединительной ткани для организма человека, и проводить патогенетическую терапию включая коррекцию необходимыми микронутриенты, а так же создать персонализированный подход в создание специальной диетотерапии, лекарственных средств в зависимости от тяжести состояние ДСТ у детей.

ИСТОЧНИК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Абдуллаева Д.Т., Ахмедова Г.Х., Худайкулова Э.А., Анкета для врачей первичного звена г.Ташкента по дисплазии соединительной ткани, Журнал НХ-Многопрофильный рецензируемый журнал-2023; 1: 83-89 (дата обращения: 29.01.2023);
2. Унгпрасерт П., Кроусон К.С., Чоудхари В.Р., Эрнсте Ф.К., Модер К.Г., Маттесон Э.Л. (декабрь 2016 г.). [«Эпидемиология смешанного заболевания»](#)

соединительной ткани, 1985-2014 гг.: популяционное исследование». *Рес для лечения артрита (Хобокен)* . 68 (12): 1843-1848. doi : [10.1002/acr.22872](https://doi.org/10.1002/acr.22872) . ЧБК [5426802](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26946215/) . PMID [26946215](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26946215/) (дата обращения: 29.01.2023);

3. **Абдуллаева ДТ, [Значение дисплазии соединительной ткани в развитии и прогнозе бронхиальной астмы у детей](#), <http://repository.tma.uz/xmlui/handle/1/4537>(дата обращения: 01.02.2023);**

4. **Абдуллаева Д. Т., Сатибалдиева Н. Р., Курбанова Д. Р., Агзамходжаева Н. С., Ахмедова Г. Х, *Влияние психосоматических факторов синдрома раздраженного кишечника и бронхиальной астмы у детей с дисплазией соединительной ткани*, <http://repository.tma.uz/xmlui/handle/1/4043> (дата обращения: 07.02.2023);**

5. **Халматова Б. Т., Абдуллаева Д. Т., Садыкова Л. Г. ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ //The Unity of Science: International Scientific Periodical Journal. – 2017. – №. 1. – С. 77-79 (дата обращения: 04.02.2023);**

6. **[Б.Т Халматова, Н.РСотиболдиева, ДТ Абдуллаева, *Синдром раздраженного кишечника у детей с ДСТ*, <http://repository.tma.uz/xmlui/handle/1/5640>\(дата обращения: 05.02.2023\).](#)**