

УДК 616-071:616-007.17

**Хачатуров А.А., Чибиряк Ю.М., Занин В.В., Орлов Д.А., Уткина Е.Д.,  
Хороводников И. В., Симонова Н.В., Уфимцева М.В.  
МЕТОДИКА СКРИНИНГА НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫХ  
ДИСПЛАЗИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

МАОУ «Гимназия №25»

МАОУ лицей № 110 им. Л.К. Гришиной

МАОУ гимназия 9

МАОУ СОШ 121

МАОУ «Байкаловская СОШ» 10 Б

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности.

ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России

Екатеринбург, Ревда, Байкалово, Российская Федерация

**Khachaturov A. A., Chibiryak Y. M., Zanin V. V., Orlov D. A., Utkina E. D.,  
Khorovodnikov I. V., Simonova N.V., Ufimtseva M.V.  
SCREENING TECHNIQUE OF UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE  
TISSUE DYSPLASIA**

МАОУ «Gymnasium №25»

Lyceum № 110 named. L. K. Grishina

МАОУ «Gymnasium № 9»

МАОУ SOSH № 121

МАОУ «Baikal SOSH»

Department of Dermatovenereology and Life safety

Ural state medical university

Yekaterinburg, Revda, Baikalovo, Russian Federation

E-mail: [vanocorem@gmail.com](mailto:vanocorem@gmail.com)

**Аннотация.** В статье рассмотрена проблема раннего выявления недифференцированных дисплазий соединительной ткани у молодого населения страны (особенно у спортсменов), а также решение данной проблемы в виде методики скрининга

**Annotation.** The article deals with the problem of early detection of undifferentiated connective tissue dysplasia in the young population of the country (especially athletes), as well as the solution of this problem of screening methods

**Ключевые слова:** Методика скрининга, недифференцированная дисплазия, арахнодактилия, гипермобильность суставов, НДСТ

**Key words:** The method of screening, undifferentiated dysplasia, dolichostenomelia, hypermobility of the joints

## **Введение**

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – наследственное, неизлечимое (можно только профилактировать) заболевание соединительной ткани, приводящее к различным хроническим болезням, нарушению строения и функций органов, а также внезапному летальному исходу. Является одной из важнейших медицинских и социальных проблем человечества [4]. Особенно страдают от этой болезни спортсмены, так как выносят высокие физические нагрузки, которые являются благоприятным фактором для развития НДСТ. Вся сложность борьбы с этим заболеванием заключается в отсутствии методики диагностики данной болезни на основе фенотипических признаков (симптомов). Также диагностика затруднена из-за недостаточных сведений о распространенности и статистике заболевания (Разные исследователи приводят различную статистику распространения дисплазий: от 9% до 85%) [1,2,3]. Дисплазии делятся на 2 группы: дифференцированные и недифференцированные[2]. Дифференцированные ДСТ, хорошо описаны и диагностируемы. Недифференцированные дисплазии (НДСТ) – малоизученные и труднодиагностируемые на сегодняшний день заболевания, при которых набор симптомов не укладывается ни в одну дифференцированную дисплазию. Наиболее частые проявления дисплазий могут включать скелетные изменения, связанные с деформацией грудной клетки (воронкообразная грудь, килевидная грудная клетка), синдром Элерса-Данлоса (ДСТ), келлоидный рубец (неправильное заживление – в основном ДСТ), грыжеобразование (чаще всего ДСТ), гипермобильность суставов (ДСТ и НДСТ), арахнодактилия (или синдром Марфана – ДСТ)[2,3].

**Цель исследования** – разработка методики скрининга недифференцированной дисплазии на основе изучения морфологии, внутренних и внешних признаков кожи.

## **Материалы и методы исследования**

На базе ОЦ «Сириус» с 4 по 24 января 2019 проведено теоретическое исследование на тему недифференцированной дисплазии. Было проанализировано около 200 статей с многих научных платформ. Исследование разбилось на 2 этапа: сбор актуальных данных и их интерпретация. Данные собирались посредством изучения литературы: были выделены основные типы дисплазий, а также изучена статистика частоты их встречаемости (гипермобильность суставов – у 60% процентов больных, растяжимая кожа – у 40% больных[3]). Далее было проведено сравнение частоты встречаемости признаков у больных с частотой встречаемости у здоровых людей (гипермобильность суставов – у 20% здоровых, растяжимая кожа – у 2% здоровых[3]). Исходя из этого сравнения признаки были разделены на 2 группы по диагностической значимости: наиболее диагностически значимые (большие критерии) и наименее диагностически значимые (малые критерии).

## **Результаты исследования**

На основе разделения признаков во втором этапе исследования была создана методика скрининга НДСТ.

Результат исследования – методика скрининга недифференцированной дисплазии на основе изучения морфологии, внутренних и внешних признаков кожи, а также дальнейшее внедрение ее в процесс обычной и спортивной диспансеризации.

На основе изученного материала было действительно выявлено, что дисплазия – малоизученное заболевание, так как огромный разброс статистики и методов лечения пока не найдено.

Методика представляет собой чек-лист для врача терапевта или педиатра, который используется во время приема пациента. Доктор оценивает пациента на наличие признаков и ставит диагноз (большой риск развития, средний риск развития, нет риска развития). По диагнозу пациент либо направляется к узкому специалисту – дерматологу, либо нет.

На рисунке 1 представлена разработанная методика скрининга НДСТ.

Далее планируется внедрить методику в процесс диспансеризации (особенно спортивной) и собирать статистику с последующей апробацией.

<b>Большие критерии:</b>	<b>Малые критерии:</b>
<p><b>1. Арахнодактилия</b> - длина среднего пальца больше 10см; присутствует симптом большого пальца и запястья</p>	<p><b>1. Плоскостопие</b> -изменение формы стопы, характеризующееся опущением её продольного и поперечного сводов</p>
<p><b>2. Килевидная деформация грудной клетки</b> - передняя часть клетки выступает, приобретая форму лодочного киля</p>	<p><b>2. Сколиоз</b> - боковое искривление позвоночника</p>
<p><b>3. Воронкообразная грудь</b> -западение грудины и передних отделов ребер.</p>	<p><b>3. Миопия</b> - близорукость средней и высокой степени</p>
<p><b>4. Гипермобильность суставов</b> - суставы имеют неестественную гибкость (локоть и колени выгибаются больше 10°); пациент проходит тест Бэйтона</p>	<p><b>4. Астеническое телосложение</b> - общая худощавость, длинная и тонкая шея, узкие плечи, плоская и узкая грудная клетка, удлинённые тонкие конечности</p>
<p><b>5. Готическое небо</b> - твердое небо приобретает специфическую форму, несколько приподнимая зубы фронтальной группы</p>	<p><b>5. Тонкая, просвечивающая кожа</b> - видна сетка сосудов на груди, спине, конечностях</p>

<b>6.Повышенная растяжимость кожи</b> - кожа на тыльной стороне ладони и на лбу оттягивается больше, чем на 2-3см		<input type="checkbox"/>	<b>6. Вялая, рыхлая текстура кожи</b> - снижение или отсутствие естественной упругости и эластичности	<input type="checkbox"/>
<b>7. Множественные стрии</b> - на коже пациента появляются скопления растяжек		<input type="checkbox"/>	<b>8. Патологические рубцы</b> - специфическое разрастание соединительной ткани, которое образуется в месте повреждения кожи.	<input type="checkbox"/>
Кол-во больших критериев	Кол-во малых критериев	Предварительный диагноз НДСТ		
0 – 1	3	Маловероятно		
2	3	Вероятно		
3+	3+	Безусловно		
Кол-во больших критериев: _____ Кол-во малых критериев: _____				
*если кол-во малых критериев меньше трех, то оценивать по большим критериям				

Рис. 1. Методика скрининга НДСТ

#### Выводы:

1. У НДСТ есть большие и малые критерии её фенотипического проявления, которые в ходе исследования были выявлены и разбиты на группы. По их наличию можно судить о развитии болезни.

2. Наиболее восприимчивыми к прогрессивному развитию НДСТ являются люди, активно занимающиеся спортом (особенно профессиональным).

3. Во время диспансеризации болезнь можно будет выявить, благодаря нашей методике.

#### Список литературы:

1. Богомолова И.К. Дисплазия соединительной ткани / И.К. Богомолова, Н.В. Левченко // Забайкальский медицинский вестник. – 2010. - № 2. – С. 46-50.

2. Вершинина М.В. Патология органов дыхания при дисплазии соединительной ткани / М.В. Вершинина // Урал. мед. журнал. – 2011. - №1(79). – С.15-21.

3. Ляховецкий Б.И., Глазкова Л.К., Перетолчина Т.Ф. Кожные признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани. - 2012 .

4. Нечаева Г.И., Мартынов А.И.. Основы курации пациентов с дисплазией соединительной ткани в первичном звене здравоохранения. - ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет», кафедра внутренних болезней и семейной медицины ПДО, г. Омск. 2015.

5. Петрухина Е.А., Сидорович О.В., Елизарова С.Ю. Селективный скрининг детей на признаки НДСТ в современном мире.- 2017 .