ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ХИРУРГИИ

CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN SURGERY

УДК 612.751.3

Валитова Карина Витальевна, студент 4 курса лечебного факультета, Ижевская государственная медицинская академия, г. Ижевск. maleficent@gmail.com

Портнова Екатерина Александровна, студент 4 курса лечебного факультета, Ижевская государственная медицинская академия, г. Ижевск. katya.portnova1999@list.ru

Стяжкина Светлана Николаевна, под руководством д.м.н., профессора кафедры факультетской хирургии ИГМА, sstazkina064@gmail.com;

Valitova Karina Vitalievna, student, Izhevsk State Medical Academy, the faculty of general medicine, fourth year studying, maleficent@gmail.com

Portnova Ekaterina Aleksandrovna, student, Izhevsk State Medical Academy, the faculty of general medicine, fourth year studying, katya.portnova1999@list.ru

Svetlana Nikolayevna Styazhkina, Under the guidance of Doctor of Medical Sciences, Professor of the Department of Faculty Surgery of the Institute of State Medical Academy of Sciences, sstazkina064@gmail.com;

Аннотация

В настоящее время случаи выявления больных с дисплазией соединительной ткани неуклонно прогрессируют. Большая часть населения России даже не догадывается о существовании данной патологии, в связи, с чем в данной статье описаны особенности дисплазии соединительной ткани, выявленные у пациентов хирургического профиля.

Annotation

Currently, cases of detection patients with connective tissue dysplasia are steadily progressing. Most of the Russian population does not even know about the existence of this pathology, and therefore this article describes the features of connective tissue dysplasia identified in patients with a surgical profile.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, хирургия, коллаген, пациенты хирургического профиля, грыжи.

Key words: connective tissue dysplasia, surgery, collagen, surgical patients, hernias.

Цель исследования: выявить особенности дисплазии соединительной ткани у пациентов, находящихся на лечении в хирургическом отделении 1 Республиканской клинической больнице г. Ижевска.

Задачи: провести осмотр хирургических больных с дисплазией соединительной ткани, находящихся на лечении в 1 Республиканской клинической больнице г. Ижевска; проанализировать полученные данные объективного обследования.

Материалы и методы: проведено исследование патологии соединительной ткани у больных хирургического профиля на базе хирургического отделения БУЗ УР «1 РКБ МЗ УР» в количестве 4 пациентов.

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – генетически детерминированное состояние, обусловленное нарушениями метаболизма соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах и характеризуется аномалиями структуры компонентов внеклеточного матрикса (волокон и основного вещества гелеобразной среды) с прогредиентными морфофункциональными изменениями различным систем и органов. [1, с.6]

Этиопатогенез ДСТ

Этиологическим фактором ДСТ являются генетические и нутрициальные факторы. К генетическим относят мутации в генах, ответственных за синтез, либо катаболизм компонентов экстрацеллюлярного матрикса соединительной

ткани (СТ). [2, с.8] При этом в некоторых случаях для возникновения заболевания может быть достаточно мутации в одном гене (например, мутация в гене фибриллина 15q21 приводит к развитию синдрома Марфана), в других – ДСТ носит характер полигенно-мультифакториального, когда имеют место мутации большого количества генов. К нутрициальным факторам относятся – витамины, макро- и микроэлементы. Особая роль магния, который необходим в функционировании ферментов, обеспечивающих поддержку структуры СТ. [3, с.6]

Классификация ДСТ

Выделяют следующие формы:

- Дифференцированные (синдромные или системные). К ним относят болезни монофактерного характера с установленным генным дефектом, известным типом наследования и, как правило, с выраженной и четко очерченной клиникой. Например, синдром Марфана, Элерса-Данло, Стиклера, поликисмтоз почек у взрослых, мукополисахаридозы и др.
- Недифференцированные (изолированные). Они имеют полигенно-мультифакториальную природу, т.е. в их возникновении играют роль как мутации большого числа генов, так и влияния факторов внешней среды. Например, пролапс одного или нескольких клапанов сердца, аневризма аорты, легочной артерии, гипермобильность суставов и многое др. [4; с.22]

Фенотипические проявления ДСТ:

1. Астенический тип конституции. Узкая грудная клетка, сглаженный стернальный угол, ребра направлены косо и сверху-вниз, отставание лопаток от грудной клетки, эпигастральный угол менее 90°, преобладание продольных размеров тела над поперечными, роста – над массой тела, длинная шея, тонкие длинные конечности, плечи узкие, мускулатура развита слабо, лицо продолговатое, кожа бледная и тонкая и т.д.

Индекс Пинье = рост, см – (масса тела, кг + окружность грудной клетки, см).

При астеническом типе конституции индекс Пинье больше 30.

2. Дефицит массы тела. У взрослых используется индекс массы тела (ИМТ). ИМТ = масса тела (в кг)/рост^2 (в метрах). Величина ИМТ менее 18,5 расценивается как снижение массы тела, менее 17 – недостаточность питания средней степени, менее 15 – тяжелая недостаточность питания.

3. Долихостеномелия – несоразмерно длинные сегменты тела. Диагностируются при помощи следующих индексов:

- Отношение размах рук/рост > 1,03;
- Отношение верхний/нижний сегменты тела < 0,89 (верхний сегмент – рост сидя от стула до макушки, нижний сегмент – разность роста стоя и роста сидя);
- Отношение длины стопы/рост > 15%;
- Отношение длины кисти/рост > 11%.

4. Арахнодактилия – удлинение и утончение пальцев рук и ног. Диагностируется с помощью теста «большого пальца», теста «запястье».

- Тест «большого пальца» заключается в фиксации его поперек ладони: положительным считается, если ногтевая фаланга большого пальца выходит за ульнарный край ладони;
- Тест «запястья» оценивается при обхвате запястья большим пальцем и мизинцем: положительный в случае, если дистальные фаланги мизинца и большого пальца накладываются друг на друга.

5. Деформации грудной клетки идентифицируют как воронкообразные или килевидные. Кроме того, они разделяются на симметричные и асимметричные.

- Воронкообразная деформация представляет собой кратерообразное вдавление в любой части грудины, чаще в нижней трети, или равномерное вдавление по всему длиннику грудины (ладьевидная).

Степень воронкообразной деформации определяется при клиническом обследовании: 1 степень – объем кратерообразного вдавления составляет 15 мл, 2 степень – более 15-20 мл, 3 степень – глубокое вдавление, занимающее всю переднюю грудную стенку, приближающееся вершиной к позвоночнику.

- Килевидная деформация грудной клетки – симметричное или асимметричное выпячивание кпереди грудины и сочленяющихся с ней ребер.

6. Деформации позвоночника

- Сколиоз позвоночника диагностируют клинически при осмотре (асимметрия грудной клетки, разный уровень лопаток, ключиц, плеч), с помощью пробы с отвесом и теста Адамса (в положении наклона вперед регистрируется асимметричное выбухание ребер и мышечный валик в грудной или поясничной области с одной стороны позвоночника).
- Синдром прямой спины диагностируется при отсутствии физиологического шейного лордоза, грудного кифоза или поясничного лордоза.
- Гиперкифоз грудного отдела позвоночника регистрируется при усилении физиологического кифоза визуально: спина сутулая.
- Гиперлордоз поясничного отдела – усиление физиологического лордоза позвоночника.
- Спондилолистез – смещение позвонка относительно нижележащего, диагностируется при рентгенологическом исследовании.

7. Мобильность суставов оценивается по P.Beighton et F.Horan. Каждому пациенту проводится последовательно 5 тестов:

✓ Пассивное сгибание метакарпального сустава V пальца на 90º в сторону тыла кисти;

✓ Пассивное сгибание I пальца в сторону сгибателей предплечья при сгибании в лучезапястном суставе;

✓ Переразгибание обоих локтевых суставов свыше 10º;

✓ Переразгибание обоих коленных суставов свыше 10º;

✓ Наклон туловища вперед при фиксированных коленных суставах – ладони достигают пола.

Максимальная величина показателя по этим тестам равняется 9, причем 1 балл означает патологическое переразгибание одного сустава на одной стороне. Показатель от 0 до 3 соответствует физиологической норме, от 4 до 6 –

умеренной гипермобильности, от 7 до 9 – выраженной гипермобильности суставов.

8. Оценка состояния кожи проводится при осмотре и с помощью специальных проб. Признаками ДСТ являются: атрофические стрии, не связанные с беременностью; изменением массы тела или локальным механическим воздействием; наличие гиперрастяжимости кожи (безболезненное оттягивание кожи на 3 см в области тыла кисти), тонкая, просвечивающая кожа; появление кровоподтеков; экхимозы; петехии при проведение проб щипка, жгута и манжетки.

9. Продольное и поперечное плоскостопие определяется методом плантографии после нанесения красящего раствора на подошву и анализа на бумаге нагрузочного отпечатка стоп или методом Фридлянда. Поперечное плоскостопие обычно сочетается с натоптышами под вторым, третьим пальцами стопы и часто – с hallux valgus.

10. Вентральные и паховые грыжи. Пациента просят на фазе вдоха натужить живот. Диагностируются также диастаз прямых мышц живота и расширение пупочного кольца как предикторы грыж.

11. Варикозное расширение вен выявляется при осмотре ног и рук в виде подкожных жгутов, имеющих четкообразное расширение. [5, с.11]

Результаты и обсуждения: на базе хирургического отделения БУЗ УР «1 РКБ МЗ УР» г. Ижевска было проведено обследование пациентов с дисплазией соединительной ткани и выявлены некоторые фенотипические особенности. Приведем в пример 4 клинических случая.

Клинический случай №1: Пациентка Л., 59 лет поступила с жалобами на грыжевые выпячивания в обеих паховых областях и боли в них при физических нагрузках.

Анамнез заболевания: считает себя больной в течение трех лет, когда начала замечать новообразования в области паховых каналов. Первое время новообразования не беспокоили, имели малый размер, периодически исчезали. В последний год стала отмечать их увеличение, болезненность, дискомфорт.

Самолечением не занималась, обратилась в районную больницу, после консультации хирурга была направлена на оперативное лечение.

Во время обследования у пациентки были выявлены следующие признаки дисплазии:

- Грыжа паховая вправляемая двусторонняя;
- Поликистоз почек (множественные кисты размером 1-6 см) и печени;
- Сколиоз грудного отдела;
- Оттопыренность ушей;
- Варикозная болезнь обеих ног;
- «Пергаментная кожа» - тонкая прозрачная, снижен тургор, сухость;
- Деформация лучезапястного сустава левой руки. [6, с.5]

Клинический случай №2: Больной Д., поступил 22.10.12 с жалобами на дискомфорт и опухолевидное образование в области послеоперационного рубца и расхождение мышц живота.

Анамнез заболевания: пациент считает себя больным с 15 мая 2011 года, когда появились режущие интенсивные боли в эпигастральной области, сопровождающиеся чувством страха смерти и тошнотой. Появилась температура до 39,0 С. Больной вызвал скорую помощь и был доставлен в ГБ №2 г.Воткинск, где был поставлен диагноз – панкреонекроз. В больнице был в экстренном порядке прооперирован. В течение 6 дней ему были сделаны 3 санации, после которых состояние его ухудшилось. Экстренно доставлен в РКБ, где в течение месяца было проведено 8 санаций, после которых удалена головка и тело поджелудочной железы. Выписан в сентябре. На фоне послеоперационного рубца возникла послеоперационная грыжа. 22.10.12 планово поступил в РКБ для ликвидации послеоперационной грыжи.

В данном случае были выявлены следующие признаки:

- Астенический тип конституции тела;
- Грыжа послеоперационная;
- Плоскостопие.

Клинический случай №3: Больная В., 1964 года. В передней брюшной стенке, по срединной линии отмечается дефект париетальной брюшины и стойкая, фиксированная за счет спаечного процесса, эвентрация в грыжевой мешок петель тонкого кишечника и части поперечно-ободочной кишки. В правом фланге, рядом со слепой кишкой определяется илеокондуит, к которому подходят оба мочеточника. От него к боковой стенке брюшной стенке сформирована уростома.

Признаками дисплазии здесь явились:

- Варикозная болезнь обеих ног;
- Участки гипер-, депигментации на передней поверхности голени обеих ног;
- Деформация плюснефаланговых суставов обеих стоп.

Клинический случай №4: Больной С., 42 года. Находился на лечении с клиническим диагнозом: левосторонняя прямая вправимая паховая грыжа.

Оперативное лечение: с согласия больного произведена операция – грыжесечение. Пластика местными тканями по Постемпскому. Операция прошла без особенностей. В послеоперационном периоде осложнений нет.

Состояние при выписке: удовлетворительное, положение активное, состояние ясное. Кожа и видимые слизистые физиологической окраски. Дыхание везикулярное, хрипов нет, 16 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, пульс 74 в минуту, АД – 130/80. При пальпации живот мягкий, безболезненный.

St. Localis: послеоперационная гранулирующая рана чистая, без признаков воспаления, заживает первичным натяжением.

Признаки дисплазии у данного больного:

- Левосторонняя прямая вправимая паховая грыжа;
- Положительный тест «запястья»;
- Гиперрастяжимость кожи тыла кисти;
- Сколиоз грудного отдела позвоночника.

Основываясь на проведенном исследовании, следует подчеркнуть, что дисплазия соединительной ткани характеризуется множеством фенотипических признаков, то есть у одного пациента может быть несколько проявлений этой патологии, что часто приводит к возникновению осложнений и рецидивов заболевания у пациентов хирургического отделения, поэтому лечение требует особой хирургической тактики и наблюдения.[7, с.25]

Заключение: таким образом, разнообразие клинических симптомов при патологии соединительной ткани свидетельствует о системности поражения, поскольку соединительная ткань находится практически во всех органах и системах и выполняет ряд важнейших функций. В свою очередь, недооценка значимости дисплазии соединительной ткани, в особенности у пациентов хирургического профиля, ведет к развитию тяжелых осложнений, что требует ранней диагностики, своевременной профилактики, а при необходимости, адекватной комплексной терапии и реабилитации пациентов с данным синдромом.

Литература

1. Дисплазия соединительной ткани: современные представления об этиопатогенезе, классификации, клинической картине, принципы лечения и профилактики, учебно-методическое пособие / С. Н. Стяжкина, Т. Е. Чернышова, С. А.Зыкина [и др.]; под ред. проф. С. Н. Стяжкиной, Ижевск, 2015. С. 44.
2. Клинические рекомендации РНМОТ «Дисплазии соединительной ткани» утверждены на XII Национальном конгрессе терапевтов 22-24 ноября 2017 года.
3. Громова О. А. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния // Русский медицинский журнал, 2008. Т. 16, № 1. С. 1-10.
4. Стяжкина С. Н., Саламатов А. Ю., Огорельцева Л. С., Салимова Г. Р., Семенов Ю. В. Дисплазия соединительньной ткани, как маркер послеоперационных осложнений при грыжесечении. Сборник статей IV

Международной научно–практической конференции «Актуальные проблемы науки XXI века», 21.11.2015, 2 часть.

5. Нечаева Г И. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение / Г. И. Нечаева, В. М. Яковлев, В. П. Конев и др. // Лечащий врач, 2008. № 2. С. 22-28.
6. Нечаева, Г.И. Основные направления в лечении пациентов с дисплазией соединительной ткани / Г. И. Нечаева, О. В. Дрокина, И. В. Друк [и др.] // Лечащий врач. – 2014.
7. Оценка частоты рецидивов после операций грыжесечения в зависимости от индивидуальных особенностей соединительной ткани пациентов / И. Ю. Борисова [и др.] // Актуальные вопросы герниологии: материалы конф. М., 2013. С. 25–26.
8. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. – СПб.: Элби-СПб, 2009.
9. Наследственные нарушения структуры и функции соединительной ткани Российские национальные рекомендации / под редакцией Э.В. Земцовского. М. 2009.

Literature

1. Dysplasia of connective tissue: modern ideas about etiopathogenesis, classification, clinical picture, principles of treatment and prevention, teaching aid / SN Styazhkina, TE Chernyshova, SA Zykina [and others]; ed. prof. S. N. Styazhkina, Izhevsk, 2015, p. 44.
2. Clinical recommendations of the RSMOT "Dysplasia of connective tissue" were approved at the XII National Congress of Physicians on November 22-24, 2017.
3. Gromova OA Dysplasia of connective tissue, cell biology and molecular mechanisms of magnesium impact // Russian medical journal, 2008. V. 16, No. 1. P. 1-10.
4. Styazhkina SN, Salamatov A. Yu., Ogoreltseva LS, Salimova GR, Semenov Yu. V. Dysplasia of connective tissue as a marker of postoperative complications in hernia repair. Collection of articles of the IV International scientific and

practical conference "Actual problems of science of the XXI century", 21.11.2015, part 2.

5. Nechaeva G I. Dysplasia of connective tissue: the main clinical syndromes, the formulation of the diagnosis, treatment / G. I. Nechaeva, V. M. Yakovlev, V. P. Konev et al. // Attending physician, 2008. No. 2. P . 22-28.
6. Nechaeva, G.I. The main directions in the treatment of patients with connective tissue dysplasia / GI Nechaeva, OV Drokina, IV Druk [and others] // Attending physician. - 2014.
7. Assessment of the frequency of relapses after hernia repair depending on the individual characteristics of the connective tissue of patients / I. Yu. Borisova [et al.] // Actual problems of herniology: materials of the conf. M., 2013. S. 25–26.
8. Kadurina, TI Connective tissue dysplasia: a guide for doctors / TI Kadurina, VN Gorbunova. - SPb .: Elbi-SPb, 2009.
9. Hereditary disorders of the structure and function of connective tissue Russian national recommendations / edited by E.V. Zemtsovsky. M. 2009.