

ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У БОЛЬНЫХ ТРОФИЧЕСКИМИ ЯЗВАМИ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ВЕНОЗНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

В.Н. Смолиенко

Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского

Резюме. *Выявлены фенотипические признаки (ФП) дисплазии соединительной ткани у 80 обследованных больных с трофическими язвами при хронической венозной недостаточности (ХВН) III степени нижних конечностей. Для исследования фенотипа применяли разработанную нами фенотипическую карту. Больные были разделены на три группы: в первую группу вошли больные с наличием от 3-х до 5-ти ФП (10 лиц); во вторую – от 6-ти до 10-ти (25 лиц); в третью – более десяти признаков (45 лиц). Исследование дало возможность выделить 24 характерных ФП дисплазии соединительной ткани. Анализ ФП соединительнотканной дисплазии может способствовать уточнению диагноза и прогноза течения болезни.*

Ключевые слова: *трофическая язва, дисплазия соединительной ткани, фенотипические признаки, хроническая венозная недостаточность нижних конечностей.*

ВСТУПЛЕНИЕ

Венозные трофические язвы – весьма распространенное заболевание, встречающееся у 2% взрослого населения весьма развитых стран [9,17,21]. Они характеризуются низкой склонностью к заживлению, частыми рецидивами, сложностью и дороговизной лечения. Независимо от причины хронической венозной недостаточности (ХВН) в основе патогенеза трофических язв лежат нарушения трофики и защитных свойств кожи, развивающиеся в следствии тканевой гипоксии на фоне патологических рефлюксов. Последующая травматизация и контаминация кожи приводит к быстрому прогрессированию воспаления и некроза с развитием микробной экземы [1,20]. Трудности лечения во многом связаны с тем, что многие патогенетические звенья повреждения тканей при ХВН полностью неизвестны [19].

Наследственные заболевания и генетически детерминированные синдромы, включая соединительнотканые дисплазии, занимают одно из ведущих мест в структуре полиорганной патологии [5]. Термин «дисплазия соединительной

ткани» объединяет группу заболеваний, в основе которых лежит наследственная коллагенопатия. Принято выделять две группы указанной патологии [15]. Первая объединяет системные наследственные синдромы, которых в литературе описано более 15. Однако, в большинстве случаев набор фенотипических признаков у больных не укладывается ни в один из известных синдромов патологии соединительной ткани. Подобные случаи следует относить к недифференцированным соединительнотканым дисплазиям, распространенность которых достигает 69% [8,10]. Такие дисплазии относятся ко второй группе, в которую включены наследственные заболевания соединительной ткани с локомоторно-висцеральными, сосудистыми и другими проявлениями. Не исключено, что к этой группе могут быть отнесены и некоторые варианты патологии вен [4].

В медицинской литературе недостаточно данных о взаимосвязи фенотипических особенностей и клинических проявлений трофических язв у лиц с синдромом дисплазии соединительной ткани. В связи с этим представляет интерес исследование данного вопроса.

Цель исследования – выявить проявления синдрома дисплазии соединительной ткани путем анализа фенотипических признаков у больных трофическими язвами, осложненными микробной экземой при хронической венозной недостаточности нижних конечностей.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 80 больных с трофическими язвами нижних конечностей, осложненными микробной экземой, и признаками дисплазии соединительной ткани в возрасте от 26 до 85 лет. Среди них было 60 (75%) женщин и 20 (25%) мужчин. Хроническая венозная недостаточность (по классификации Е.Г. Яблокова и соавт. [9]) третьей степени диагностирована у всех 80 обследованных. Для диагностики дисплазии соединительной ткани анализировали фенотипические признаки (ФП), поддающиеся клинической и инструментальной оценке. В качестве безусловных клинических проявлений, непосредственно связанных с нарушением структурообразующей функции соединительной ткани и повышенной растяжимостью ее элементов, учитывали наличие гиперэластичности кожи (величина кожной складки над наружными концами ключиц не менее 3 см), слабости связочного аппарата (привычные вывихи, подвывихи суставов в анамнезе). В качестве ФП, отражающих соединительнотканную несостоятельность, оценивали наличие: гипермобильности суставов по методу С. Carter и J. Wilkinson в модификации Р. Beighton и соавторов; продольного плоскостопия, определяемого с помощью расчета подометрического индекса по Фридлянду; «признака большого пальца» (большой палец легко укладывается поперек ладони и в этом положении выступает за ее ульнарный край); «признака запястья» (больной охватывает запястье мизинцем и большим пальцем); атрофических стрий, варикозного расширения вен нижних конечностей, воронкообразной деформации грудной клетки, сколиоза, выраженных физиологических изгибов грудного и поясничного отделов позвоночника; поперечного плоскостопия (оценивали при общем осмотре больного); нарушения рефракции, грыж (на основании данных анамнеза). Для исследования фенотипа применяли разработанную нами фенотипическую карту, в основу которой легла модифицированная А.И. Мартыновым и соавторами фенотипическая карта М.Ж. Glesby. Исследование вен нижних конечностей выполняли методом ультразвукового триплексного флебосканирования.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Проведенное нами исследование позволило из всего многообразия фенотипических особенностей выделить 24 маркера дисплазии соединительной ткани, наиболее характерных для трофических язв нижних конечностей, осложненных микробной экземой. Больные были разделены на три группы: в первую группу вошли больные с наличием от 3-х до 5-ти ФП (10 лиц); во вторую – от 6-ти до 10-ти (25 лиц); в третью – более десяти признаков (45 лиц). При этом с наибольшей частотой встречались: нарушение роста зубов у 18 (22,5 %), клинодактилия – у 15 (18,8 %), врожденная тугоухость – у 14 (17,5 %), лопухость – у 13 (16,3 %), миопия – у 10 (12,5 %), высокое «готическое» небо – у 7 (8,8 %), диагональная бороздка на мочках – у 7 (8,8 %), искривление носовой перегородки у 6 (7,5 %), аномалии прикуса – у 6 (7,5 %), приросшие мочки – у 6 (7,5 %), низкое расположение ушных раковин – у 5 (6,3 %), очень маленькие ушные раковины – у 5 (6,3 %), короткая шея – у 2 (2,5 %).

Арахнодактилия обнаружена у 24 пациентов (30,0 %). Данный признак выявляли с помощью скрининг-тестов «большого пальца» и теста «запястья».

Неполноценностью фиксирующей роли связочного аппарата объяснялась высокая частота плоскостопия – 56 (70,0 % больных) и кифосколиоза – 22 (27,5 % больных). Имеются данные, что сколиоз и плоскостопие даже при маловыраженных недифференцируемых формах дисплазии соединительной ткани могут встречаться у 35–75 % обследуемых в популяции и к 26–30 годам их выявляют у 88 % больных [2,16]. Крыловидные лопатки были у 4 пациентов (5,0 %).

Деформация грудной клетки встречалась у 6 больных (7,5 %). Ее причиной является неполноценность реберных хрящей диспластического характера [14]. В литературе есть указания на связь деформации грудной клетки с врожденной системной патологией соединительной ткани [3,14]. У 22 больных (27,5 %) установлен астенический тип конституции.

При осмотре больных отмечалась гипермобильность суставов различной степени тяжести. Так, повышенная гибкость в одном или нескольких суставах была у 30 больных (37,5 %). У около 27% обследованных отмечается повышенная подвижность в одном суставе, тогда как генерализованный синдром гипермобильности имеется лишь у 3 %. Этот синдром гораздо чаще встре-

чается у женщин, частота его имеет тенденцию к снижению с возрастом [11,12]. Для оценки гипермобильности суставов мы использовали метод С. Carter и I. Wilkinson (1964) в модификации Бейтона [18]. Его достоинствами являются простота и воспроизводимость результатов при «объективной» оценке.

Преобладанием в коже эластического компонента объясняется ее гиперэластичность, которая наблюдалась у 18 обследованных (22,5 %), что соответствовало данным литературы – 10–37,5% [2,7]. Очаги депигментации на коже выявлены – у 7 (8,8 %), множественные гиперпигментные пятна – у 19 (23,8 %), телеангиэктазии – у 19 (11,3%). Атрофические стрии белого цвета, преимущественно в областях ягодиц, наружной поверхности бедер, не связанные с резкими изменениями массы тела и беременностью, обнаружены у 20 обследованных (25,0 %). По поводу грыж были оперированы 19 больных (23,8 %).

Синдром вегетативной дисфункции выявлен у 22 обследованных (27,5 %). Чаще всего больных беспокоили головная боль, затруднение дыхания, повышенная раздражительность, ощущение боли в области сердца, шум в голове, слабость, быстрая утомляемость, ощущение перебоев в работе сердца, головокружение, нарушение сна, потливость, ощущение внутренней дрожи, снижение работоспособности, приливы жара.

При сборе анамнеза установлено наличие несостоятельности клапанного аппарата и моторной функции органов желудочно-кишечного тракта. Дуоденогастральный рефлюкс выявлен у 4 больных (5,0 %). У 6 больных (7,5 %) были указания на дискинезию желчевыводящих путей. Дивертикулы толстой кишки обнаружены у 2 больных (2,5 %). Как проявление несостоятельности клапанного аппарата геморроидальных вен можно расценить и геморрой, который отмечался у 67 (83,75 %) больных.

Нефроптоз, также обусловленный слабостью соединительнотканых структур, был выявлен у 8 больных (10,0 %), в то время как в популяции частота нефроптоза не превышает 1,5 % [11]. Дисфункцией нижних мочевыводящих путей в виде недержания мочи страдали 24 (30,0 %) больных.

Одним из частых проявлений дисплазии соединительной ткани на уровне репродуктивной системы является пролапс гениталий. В генезе указанной патологии у молодых женщин после единственных неосложненных родов и при адекватном гормональном фоне ведущее место при-

надлежит слабости соединительной ткани. Наличие пролапсов гениталий отмечали 8 женщин (10,0 % всех обследованных, или 75,0 % женщин), обильные длительные менструации – 16 (20 %, или 26,7 %), самопроизвольные аборты – 9 (11,25 %, или 15,0%), мастопатии – 18 (22,5 %, или 30,0%).

Рыхлость коллагенового каркаса сосудов обуславливает склонность к аллергическим реакциям, что наблюдалось у 49 (61,3 %) больных. По данным литературы [6,22], в популяции частота этой патологии не превышает 10 %.

У обследованных имелась повышенная склонность к заболеваниям, связанным с гиперплазией элементов лимфоэпителиального глоточного кольца Пирогова–Вальдейера. Хронический тонзиллит выявлен у 26 пациентов (32,5 %). Установлено, что врожденные дефекты биосинтеза коллагена и других компонентов соединительной ткани ведут к формированию разнообразных нарушений иммунной системы [13].

У всех больных, по данным ультразвукового триплексного флебосканирования, имелась недостаточность клапанного аппарата вен нижних конечностей. Однако по мере нарастания количества признаков дисплазии соединительной ткани отмечалась тенденция к развитию несостоятельности клапанов как поверхностных, так и глубоких вен нижних конечностей.

ВЫВОДЫ

Таким образом, наше исследование позволило выявить фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани у больных трофическими язвами, осложненными микробной экземой. Из всего многообразия фенотипических особенностей мы выделили 24 маркера дисплазии соединительной ткани, наиболее характерные для заболеваний вен нижних конечностей. Дифференцированный анализ фенотипических признаков соединительнотканной дисплазии может способствовать уточнению диагноза и прогноза течения заболевания у данной категории пациентов и служить дополнительной информацией о различных проявлениях синдрома дисплазии соединительной ткани. Признание принадлежности варикозного расширения вен нижних конечностей к маркерам дисплазии соединительной ткани у больных трофическими язвами, осложненными микробной экземой, открывает новые пути для разработки методов патогенетического лечения данного заболевания.

ЛІТЕРАТУРА

1. Бауэрзакс Ж., Флеминг И., Буссе Р. Патологическая физиология хронической венозной недостаточности. Флебология. – 1998. – № 7. – С.1-7.
2. Викторова И.А. Клинико-биохимическая диагностика дисплазии соединительной ткани // Терапевтический архив. – 1992. – № 2. – С. 45-50.
3. Горбатенкова С.В., Драпкина О.М., Кузнецов Н.Е. и др. Синдром дисплазии соединительной ткани в практике врача-кардиолога // Клин. мед. – 2003. – № 4. – С. 67-69.
4. Домницкая Т.М. Исследование глубоких вен нижних конечностей с помощью ультразвуковой доплерографии у больных с аномально расположенными хордами сердца // Терапевтический архив. – 1997. – № 4. – С. 22-23.
5. Земцовский Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца. – СПб.: Политекс, 1998. – 95 с.
6. Клеменов А.В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Клин. мед. – 2003. – № 10. – С. 4-7.
7. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С. и др. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. – М: Медицина, 1996. – 228 с.
8. Мартынов А.И., Степура О.Б., Остроумова О.Д. и др. Врожденные дисплазии соединительной ткани // Вестн. Рос. АМН. – 1998. – № 2. – С. 47-54.
9. Савельев В.С., Гологорский В.А., Кириенко А.И. и др. Флебология. Руководство для врачей. Под. ред. В.С. Савельева. – М.: Медицина, 2001. – 664 с.
10. Синоверська О.Б. Дисплазія сполучної тканини серця: морфологічний субстрат, теорії генезу // Галицький лікарський вісник. – 2002. – Т. 9, № 2. – С. 164-167.
11. Смольнова Т.Ю., Буянова С.Н., Савельев В.С. и др. Фенотипический симптомокомплекс дисплазии соединительной ткани у женщин // Клин. мед. – 2003. – № 8. – С. 42-48.
12. Шуба Н.М. Бронхообструктивный синдром у больных с системными поражениями соединительной ткани // Укр. пульмон. журн. – 2000. – № 2. – С. 14-17.
13. Яковлев В.М., Готов А.В., Нечаева Г.И. и др. Клинико-иммунологический анализ клинических вариантов дисплазии соединительной ткани // Тер. арх. – 1994. – № 5. – С. 9-12.
14. Яковлев В.М., Горячев А.Н., Нечаева Г.И. и др. Состояние миокарда и клапанного аппарата сердца при килевидной деформации грудной клетки // Сов. мед. – 1990. – № 2. – С. 6-9.
15. Яковлев В.М., Нечаева Г.И., Викторова И.А. и др. Терминология, определение с позиции клиники, классификация врожденной дисплазии соединительной ткани // Врожденные дисплазии соединительной ткани: Тезисы симпозиума. – Омск, 1991. – С. 3-5.
16. Bai S.W., Choe B.H., Kim J.Y., Park K.H. Pelvic organ prolapse and connective tissue abnormalities in Korean women // J. Reprod. Med. – 2002. – 47 (3). – P. 231-235.
17. Baker S.R., Stacey M.C., Jopp-McKay A.G. et al. Epidemiology of chronic venous ulcers. Br. J. Surg. 1991. – 78. – P. 864-867.
18. Beighton P., Solomon L., Soskolne C. Articular mobility in an African population // Ann. Rheum. Dis. – 1973. – № 32. – P. 413.
19. Colledge Smith P.D. Flebolimfology. – 1999. – 12. – P. 2-5.
20. Dormandy J.A. Pathophysiology of venous leg ulceration: an update. Angiology. – 1997. – 48. – P. 71-75.
21. Nelzen O., Bergqvist D., Lindhagen A. The prevalence of chronic lower-limb ulceration has been underestimated: results of a validate population questionnaire. Br. J. Surg. – 1996. – 83. – P. 255-258.
22. Zeana C.D. Recent data on mitral valve prolapse and magnesium deficit // Magnes res. – 1998. – Vol.1. – P. 203-211.

**ПРОЯВИ СИНДРОМУ ДИСПЛАЗІЇ
СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ХВОРИХ
ТРОФІЧНИМИ ВИРАЗКАМИ
ПРИ ХРОНІЧНІЙ ВЕНОЗНІЙ
НЕДОСТАТНОСТІ НИЖНІХ КІНЦІВОК**

В.М. Смолієнко

Резюме. Виявлені фенотипічні ознаки (ФО) дисплазії сполучної тканини у 80 обстежених хворих з трофічними виразками при хронічній венозній недостатності (ХВН) III міри нижніх кінцівок. Для дослідження фенотипу застосовували розроблену нами фенотипічну карту. Хворі

**DISPLAYS OF SYNDROME OF
DYSPLASIA OF CONNECTING FABRIC
FOR PATIENTS BY TROPHIC ULCERS
AT CHRONIC VENOUS INSUFFICIENCY
OF LOWER LIMBS**

V.N. Smolienko

Resume. The phenotypical signs (FS) of dysplasia of connecting fabric are educed for 80 inspected patients with trophic ulcers at chronic venous insufficiency (CVI) of III of degree of lower limbs. For research of phenotyp applied the phenotypical map worked out by us. Patients were divided

були розділені на три групи: до першої групи увійшли хворі з наявністю від 3-х до 5-ти ФО (10 осіб); у другу – від 6-ти до 10-ти (25 осіб); у третю – більше десяти ознак (45 осіб). Дослідження дало можливість виділити 24 характерних ФО дисплазії сполучної тканини. Аналіз ФО з'єднувальнотканинної дисплазії може сприяти уточненню діагнозу та прогнозу перебігу хвороби.

into three groups: the first group was entered by patients with a presence from 3th to 5th FS (10 persons); in the second – from 6th to 10th (25 persons); in the third are more than ten signs (45 persons). Research enabled to distinguish 24 characteristic FS of dysplasia of connecting fabric. The analysis of FS of connecting fabric dysplasia can assist clarification of diagnosis and prognosis of flow of illness.

Ключові слова: трофічна виразка, дисплазія сполучної тканини, фенотипічні ознаки, хронічна венозна недостатність нижніх кінцівок.

Keywords: trophic ulcer, dysplasia of connecting fabric, phenotypical signs, chronic venous insufficiency of lower limbs.

Новини медицини

Распространение ВИЧ среди лиц старше 50 лет

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) привлекла внимание к высокому уровню распространения ВИЧ среди лиц старше 50 лет. Сексуальная активность лиц этой возрастной категории часто сопровождается ослаблением бдительности к последствиям полового акта. Среди женщин такой поведение отчасти связано с исчезновением опасности нежелательной беременности.

Однако эксперты ВОЗ обращают внимание на то, что все факторы риска этой возрастной категории населения совершенно не исследованы. Ведь люди старшего возраста редко включаются в демографические медико-санитарные обследования. За последние пять лет лишь в 13 из 30 масштабных обследований были включены мужчины старшего возраста и ни в одно из них не были включены женщины старше 50 лет. При проведении национального обследования состояния здоровья и питания в Соединенных Штатах Америки не собираются данные о людях старше 49 лет.

А тем временем в тех же Соединенных Штатах в 2003-2006 годах доля ВИЧ-позитивных людей старшего возраста возросла с 20% до 25%. В этой стране 11% всех случаев заболевания СПИДом в 2006 году приходится на лиц старше 50 лет. В Европейском регионе ВОЗ на эту возрастную категорию приходится 8% всех случаев заболеваний в 2005 году.

ВОЗ обращает внимание на то, что у людей, инфицированных вирусом иммунодефицита в возрасте 5-14 лет, ожидаемая продолжительность жизни превышает 13 лет. У людей, заразившихся в возрасте 65 лет и старше, этот показатель снижается до 4 лет. Причиной тому является ослабевающий иммунитет.