

УДК 616-008.9-056.24-089:611.018.2
DOI: 10.24061/1727-0847.16.4.2017.90

Я.Ю. Войтів

*Кафедра хірургії та трансплантології (зав. – проф. О.Ю. Усенко)
Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ*

ОСОБЛИВОСТІ ПРОЯВІВ НЕДИФЕРЕНЦІЙОВАНОЇ ДИСПЛАЗІЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ХВОРИХ ХІРУРГІЧНОГО ПРОФІЛЮ

Резюме. У статті наведені особливості проявів та частота поширення фенотипічних синдромів патології сполучної тканини, на основі обстеження 94 хворих з хірургічною патологією, які лікувались у відділенні хірургії стравоходу, шлунка та кишечника ДУ “НІХТ імені О.О. Шалімова” за 2016-2017 рр. Визначено найбільш інформаційні фенотипічні та вісцеральні ознаки патології сполучної тканини, які можуть використовуватись для діагностики недиференційованої дисплазії сполучної тканини (НДСТ) у хворих з хірургічною патологією, що необхідно для вибору адекватної та ефективної тактики лікування та запобігання післяопераційних ускладнень.

Ключові слова: недиференційована дисплазія сполучної тканини, частота поширення, діагностика, хірургічна патологія.

Дисплазія сполучної тканини (ДСТ) – це генетично детерміноване порушення розвитку сполучної тканини в ембріональному та постнатальному періодах; стан, що характеризується дефектами волокнистих структур і основної речовини сполучної тканини, що виявляється у вигляді різних морфофункціональних порушень органів та систем [1]. Патологія сполучної тканини є досить складною, остаточно не вирішеною, проте безумовно актуальною проблемою сучасної медицини та хірургії, зокрема. ДСТ часто стає «невиявленою» причиною нетипового перебігу хірургічного захворювання та різноманітних післяопераційних ускладнень, таких як: неспроможність швів та анастомозів, перитоніт, евентерації, післяопераційні вентральні грижі, пострезекційні синдроми, нориці тощо, котрі вимагають хірургічної корекції. Значна кількість наукових публікацій, присвячених даній патології, в першу чергу, акцентують увагу на значній поширеності захворювання, появі нових клінічних особливостей перебігу та різноманітності проявів, що трактує необхідність розробки сучасних методів діагностики та лікування [2].

Виділяють диференційовані і недиференційовані форми ДСТ. Диференційована ДСТ достатньо вивчена і характеризується певним типом успадкування, чітко окресленою клінічною картиною, а в ряді випадків установленим і добре вивченим генним або біохімічним дефектом. Недиференційована ДСТ (НДСТ) – це не єдина нозоло-

гічна одиниця, а гетерогенна група, при якій набір клінічних ознак не вкладається в жодне із спадкових моногенних захворювань [2, 3].

Дані про часту поширеність НДСТ суперечливі, що пов'язано з різними класифікаційними і діагностичними підходами. Низка авторів відзначає, що рівень поширеності ДСТ співвідноситься з частотою основних соціально значимих неінфекційних захворювань та становить, за різними літературними даними, від 25 до 80% [4, 5].

Мета дослідження: визначити особливості проявів та частоту поширення недиференційованої дисплазії сполучної тканини у пацієнтів хірургічного профілю.

Матеріал і методи. Об'єктом дослідження були 94 хворі з різною хірургічною патологією, які лікувались у відділенні хірургії стравоходу, шлунка та кишечника ДУ “НІХТ імені О.О. Шалімова” за 2016-2017 рр. (дослідна група) та 20 практично здорових людей (група порівняння). Розподіл хворих нозологічними формами наведено у табл. 1. Із 94 хворих дослідної групи чоловіків було 43, жінок – 51. Вік хворих – від 26 до 74 р., середній вік – 55,8±8,3 р.

Статистична обробка результатів досліджень проводилась з використанням електронних таблиць Microsoft® Office Excel (2016) та програми для статистичної обробки Statgraphics Professional 16.0.03. Для перевірки гіпотези про рівність середніх використовували критерій Ст'юдента для нормально розподілених вибірок і

© Войтів Я.Ю., 2017

Таблиця

Розподіл хворих нозологічними формами

№ п/п	Нозологічні форми	Дослідна група
1.	Післяопераційні вентральні грижі	28
2.	Пахові, стегнові, пупкові грижі	24
3.	Грижі стравохідного отвору діафрагми	22
4.	Геморой	12
5.	Дивертикули кишечника	8
6.	Дивертикули стравоходу (ценкеровські)	6
7.	Доліхосигма, мегаколон	6
8.	Рефлюкс-езофагіт	4
9.	Кишкові норичі	4
10.	Всього	94

критерій Уїлксона-Манна-Уїтні для вибірок, розподіл яких відрізнявся від нормального.

Результати досліджень та їх обговорення.

В обстежених нами пацієнтів з дослідної групи найчастіше траплялись такі фенотипічні синдроми НДСТ [2]:

1. Вісцеральний синдром (птоз органів травлення, органів малого тазу, нефроптоз, дискінезії порожнистих органів травлення, дуоденогастральний і гастроєзофагеальний рефлюкси, недостатність сфінктерів, дивертикули стравоходу, грижі стравохідного отвору діафрагми, грижі передньої черевної стінки, випадіння прямої кишки; птоз, пролапси статевих органів у жінок) – 93,6%;

2. Торакодіафрагмальний синдром (астенічна форма грудної клітини, деформації грудної клітки, деформації хребта, зміни стояння і екскурсії діафрагми) – 66,7%;

3. Судинний синдром (ураження артерій еластичного, м'язового і змішаного типів: аневризми, патологічна звивистість артерій; ураження вен: патологічна звивистість, варикозне розширення вен верхніх і нижніх кінцівок, гемороїдальних, стравохідних вен, варікоцеле; телеангіоектазії) – 65%;

4. Астенічний синдром (зниження працездатності, погіршення переносимості фізичних і психоемоційних навантажень, підвищена стомлюваність) – 62%;

5. Вертебральний синдром (остеохондроз хребта, нестабільність, міжхребцеві грижі, вертебробазиллярна недостатність; спондилітез) – 55,5%;

6. Синдром імунологічних порушень (алергічний синдром, синдром імунодефіциту, автоімун-

ний синдром) – 51,6%;

7. Синдром патології суглобів (гіпермобільність суглобів за Р. Beighton, клишоногість, плоскостопість поздовжня, поперечна) – 49,2%;

8. Синдром неврологічних порушень (синдром вегетативної дисфункції) – 44,4%;

9. Аритмічний синдром (шлуночкова екстрасистолія різних градацій; передсердна екстрасистолія; пароксизмальні тахіаритмії; міграція водія ритму; атріовентрикулярна і внутрішньошлуночкові блокади; синдром подовження інтервалу QT) – 42%;

10. Бронхолегеневий синдром (трахеобронхіальна дискінезія, трахеобронхомегалія, вентиляційні порушення: обструктивні, рестриктивні, змішані) – 40%;

11. Дермальний синдром (тонка, легко ранима шкіра, атрофічні стрії, підвищена розтягність шкіри, рубці у вигляді “папіросного паперу” або з утворенням грубої рубцевої тканини, келоїдні рубці) – 38%;

12. Синдром патології органу зору (міопія, астигматизм, страбизм, ністагм, відшарування сітківки) – 34,1%;

13. Серцевий клапанний синдром (ізольовані та комбіновані пролапси клапанів серця, міксоматозна дегенерація клапанів) – 23%;

14. Синдром раптової смерті (зміни серцево-судинної системи при ДСТ, що визначають патогенез раптової смерті, – клапанний, судинний, аритмічний синдроми) – 0%;

Опрацювавши дані клінічного матеріалу, ми вибрали найбільш інформаційні показники, на основі яких розроблена оцінювальна скринінг-шкала, яка дозволяє чітко діагностувати та визначити ступінь вираженості НДСТ, використовуючи загальнодоступні методи обстежень одразу при поступленні хворого в стаціонар.

В оцінювальній скринінг-шкалі основну увагу приділено ознакам, що характеризують вісцеральні прояви ДСТ, особливо функціонально-морфологічні зміни органів травлення, що вкрай важливо в абдомінальній хірургії. Лабораторне підтвердження факту порушення обміну сполучної тканини достатньо специфічне, вимагає спеціального обладнання і реактивів, перебування хворого на спеціальному режимі перед обстеженням. Крім того, зміна концентрації біохімічних маркерів сполучної тканини в сироватці крові або сечі спостерігається не тільки при дисплазії сполучної тканини, а й при хворобах ендокринної системи, пухлинах, при лікуванні деякими лікарськими препаратами.

Проаналізувавши отримані дані, ми напрацо-

вали спосіб діагностики недиференційованої дисплазії сполучної тканини (заявка на патент u2017 03889 від 20.04.2017), який оцінює найбільш інформаційні фенотипічні та вісцеральні ознаки патології сполучної тканини таза допомогою ультрасонографії аналізуються ширина білої лінії живота та оцінюється стан органів черевної порожнини та заочеревинного простору, визначаючи наявність діастазу прямих м'язів живота та спланхноптозу.

При об'єктивному обстеженні пацієнта, одразу при поступленні хворого в стаціонар, оцінюється наявність фенотипічних та вісцеральних ознак патології сполучної тканини, які розділяють на малі (1 бал), середні (2 бали) та великі (3 бали). Отримані цифрові показники підставляються в оцінювальну скринінг-шкалу діагностики НДСТ. Додатково за допомогою ультрасонографії високочастотним лінійним датчиком (8МГц/42 мм) аналізують ширину білої лінії живота (середня ширина білої лінії 7 мм \pm 5 в епігастральній ділянці, 13 мм \pm 7,3 над пупком і 8 мм \pm 6,2 під пупком за Coldron et al., 2007) та оцінюють стан органів черевної порожнини та заочеревинного простору конвексним датчиком (3,5 МГц/60/60 мм). При наявності діастазу прямих м'язів живота та спланхноптозу діагностують дисплазію сполучної тканини.

Розроблений нами спосіб діагностики НДСТ

апробований в умовах відділення хірургії стравоходу, шлунка та кишечника ДУ "НИХТ імені О.О. Шалімова". Дослідження ефективності використання запропонованого способу діагностики НДСТ засвідчили, що спосіб може використовуватись для діагностики НДСТ у хворих з хірургічною патологією, що необхідно для вибору адекватної та ефективної тактики лікування таких хворих.

Висновки: 1. НДСТ – це достатньо поширена патологія серед хворих хірургічного профілю, яка у одного пацієнта може проявлятися багатьма фенотипічними синдромами: вісцеральним, торако-діафрагмальним, судинним, вертебральним та іншими, як правило, з переважанням одного з них. Тому необхідний комплексний, мультидисциплінарний підхід до діагностики та лікування таких пацієнтів. 2. Напрацьований спосіб діагностики НДСТ передбачає точну і швидко кількісну характеристику фенотипічних ознак патології сполучної тканини з можливістю оцінки ступеня вираженості НДСТ, що спрощує скринінг-діагностику дисплазії сполучної тканини та передбачає можливість широкого використання в практичній медицині, зокрема в абдомінальній хірургії.

Перспективи подальших досліджень. Планується продовження вивчення впливу НДСТ на розвиток післяопераційних хірургічних ускладнень.

Список використаної літератури

1. Громова О.А. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния / О.А. Громова, И.Ю. Торшин // *Русский медицинский журнал*. – 2008. – № 1 (16). – С. 110.
2. Дисплазия соединительной ткани / под ред. Т.И. Кадуриной, В.Н. Горбуновой. – СПб.: Элби, 2009. – 714 с.
3. *Manifestation sunclassified connectiv et issue dysplasia, depending on age. Forecast* / N.Y. Dotsenko, L.V. Gerasimenko, S.S. Boev [et al] // *Ukrainian Journal of Rheumatology*. – 2012. – № 1 (47). – С. 19-23.
4. *Volovar O.S. Phenotypic characteristics of connectiv et issue dysplasia in patients with diseases of temporomandibular joint* / O.S. Volovar // *Ukrainian Medical Journal*. – 2013. (III - IV). – № 2 (94). – P. 188-192.
5. *The effect of newly diagnosed undifferentiated connective tissue disease on pregnancy outcome* / A. Spinillo, F. Beneventi, O. Epsis [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 2016. – T. 199. – P. 632-632.

ОСОБЕННОСТИ ПРОЯВЛЕНИЙ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В БОЛЬНЫХ ХИРУРГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ

Резюме. В статье приведены особенности проявлений и частота распространения фенотипических синдромов патологии соединительной ткани, на основе обследования 94 больных с хирургической патологией, которые лечились в отделении хирургии пищевода, желудка и кишечника ГУ "НИХТ имени А.А. Шалімова" за 2016-2017 гг. Определены наиболее информативные фенотипические и висцеральные признаки патологии соединительной

ткани, которые могут использоваться для диагностики недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) в больных с хирургической патологией, что необходимо для выбора адекватной и эффективной тактики лечения и предупреждения послеоперационных осложнений.

Ключевые слова: недифференцированная дисплазия соединительной ткани, частота распространения, диагностика, хирургическая патология.

**FEATURES OF MANIFESTATION OF
UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE
DYSPLASIA IN SURGICAL PATIENTS**

Abstract. The study involved 94 patients with surgical pathology who were treated in the department of surgery of the esophagus, stomach and bowel “Shalimov National Institute of surgery and transplantology” for 2016-2017 years. Set the frequency distribution of phenotypic syndromes pathology of connective tissue on which the estimates developed screening scale that can diagnose and determine the severity

of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD) using routine diagnostic methods. A method of diagnostic UCTD which evaluates the most information phenotypic and visceral signs of the pathology of connective tissue it is necessary to select adequate and effective treatment strategy of such patients.

Keywords: undifferentiated connective tissue dysplasia, diagnostic criteria, surgical pathology.

National Shupik Memorial Medical Academy of Postgraduate Education (Kyiv)

Надійшла 03.05.2017 р.

Рецензент – проф. Шкварковський І.В. (Чернівці)