

DOI 10.11603/24116-4944.2023.2.14337
УДК 612.8+616-018.2-007-008.6

©М. Д. Процайло, Ю. А. Черноמידз, Н. М. Гнатьо, Т. О. Воронцова, І. Б. Черноמידз

Тернопільський національний медичний університет
імені І. Я. Горбачевського МОЗ України

ПОЛІМОРФІЗМ ПРОЯВІВ ДИСПЛАЗІЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ДІТЕЙ

Мета дослідження – звернути увагу практичних лікарів на багатогранність проявів дисплазії сполучної тканини, яка маскується під різними клінічними проявами і вимагає міждисциплінарного підходу до своєчасної діагностики, лікування та профілактики цих змін. Тільки комплексне обстеження та лікування може гарантувати позитивні результати терапії.

Матеріали та методи. Клінічне обстеження проведено на базі комунального некомерційного підприємства «Тернопільська обласна дитяча клінічна лікарня» Тернопільської обласної ради, де було обстежено хлопчика з синдромом гіпермобільності суглобів протягом тривалого клінічного спостереження (від 3-х місяців до 14 років). Базовим методом обстеження був рентгенологічний (стандартне рентгенологічне обладнання) та ультразвукове обстеження (апарат «MEDISON» SA-800 EX). Ретельно вивчалася документація – амбулаторна і карти стаціонарного хворого. Отримані результати порівнювали з даними інших науковців.

Результати дослідження та їх обговорення. Вивчення дисплазії сполучної тканини займає чільне місце в сучасній педіатрії. Багато науковців вважають ці зміни серйозними відхиленнями від норми, які важко піддаються терапії. Причина цієї недуги остаточно не вивчена. Одні вважають, що це спорадична хвороба, інші – спадково схильна. Звертається увага на важливу роль морфогенетичних білків, які опосередковано або прямо керують складним процесом морфогенезу сполучної тканини, яка є основою, фундаментом усіх органів та систем організму. Наше клінічне спостереження показало усю складність та поширення змін в організмі дитини, причиною якої були зміни колагенових волокон. Перші прояви таких розладів з'явилися у віці 3 місяці і розцінювалися як одне захворювання – дисплазія кульшових суглобів. На рентгенографії кульшових суглобів було виявлено диспластичні зміни кульшових суглобів, затримку енхондрального звапнення головок обох стегон. У процесі росту клінічні прояви СДСТ поступово наростали – плоскостопість, сколіотична постава, розлади психомоторного розвитку, аномалія прикусу, очей. Особливо чітко це проявилось в період статевого дозрівання – ожиріння, гіпоталамічний синдром пубертатного віку, вегетативна дисфункція, дисфункція жовчного міхура, поява нових поведінкових реакцій, які раніше не були їй притаманні, адже пубертат – надзвичайно важливий етап розвитку підлітка і його прирівнюють до другого «дня народження».

Висновки. Дисплазія сполучної тканини має різноманітні клінічні прояви. Гіпермобільність суглобів легкодоступний та основний клінічний критерій цих змін. Поєднання гіпермобільності суглобів з іншими захворюваннями, які наведені у нашому клінічному спостереженні, дають підставу стверджувати про наявність синдромального захворювання.

Ключові слова: синдром дисплазії сполучної тканини; гіпермобільність суглобів; косоокість; плоскостопість.

M. D. Protsailo, Yu. A. Chornomydz, N. M. Hnaty, T. O. Vorontsova, I. B. Chornomydz

I. Horbachevsky Ternopil National Medical University

POLYMORPHISM OF THE MANIFESTATIONS OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN

The aim of the study – to pay the attention of practicing doctors to the multifaceted manifestations of connective tissue dysplasia, which is masked by various clinical manifestations and requires an interdisciplinary approach to timely diagnosis, treatment and prevention of these changes. Only comprehensive examination and treatment can guarantee positive results of therapy.

Materials and Methods. The clinical examination was carried out on the basis of the communal non-profit enterprise "Ternopil Regional Children's Clinical Hospital" of the Ternopil Regional Council. A boy with joint hypermobility syndrome was examined during long-term clinical observation (from 3 months to 14 years). The basic examination method was x-ray (standard x-ray equipment) and ultrasound – the "MEDISON" SA-800 EX device. Documentation was carefully studied – outpatient and inpatient charts. The obtained results were compared with the data of other scientists.

Results and Discussion. The study of connective tissue dysplasia occupies a prominent place in modern pediatrics. More and more scientists consider these changes to be serious deviations from the norm that are difficult to treat. The final cause of this disease has not been studied. Some believe that this is a sporadic disease, while others believe that it is hereditary. More and more scientists are paying attention to the important role of morphogenetic proteins, which indirectly or directly control the complex process of connective tissue morphogenesis, which is the basis and foundation of all body organs and systems. Our clinical observation showed all the complexity and prevalence of changes in the child's body, which were caused by changes in collagen fibers. The first signs of such disorders appeared at the age of 3 and were considered as one disease – dysplasia of the hip joints. X-ray of the hip joints revealed dysplastic changes in the hip joints, delayed enchondral calcification of the heads of both femurs. In the process of growth, the clinical manifestations of SDST gradually increased – flat feet, scoliotic posture, disorders of psychomotor development, anomalies of bite, eyes. This was especially clearly manifested in the period of puberty – obesity, hypothalamic syndrome of puberty, autonomic dysfunction, gallbladder dysfunction, the appearance of new behavioral reactions that were not characteristic of it before, because puberty is an extremely important stage of adolescent development and is equated with the second birthday.

Conclusions. Connective tissue dysplasia has various clinical manifestations. Hypermobility of joints is easily accessible and the main clinical criterion for these changes. The combination of hypermobility of the joints with other diseases, which are given in our clinical observation, give grounds for asserting the presence of a syndromic disease.

Key words: connective tissue dysplasia syndrome; joint hypermobility; strabismus; flat feet.

ВСТУП. Завдяки розвитку сучасної медицини було впроваджено новий термін – «дисплазія сполучної тканини». Згідно з останніми дослідженнями має місце дефект окремих колагенових волокон, внаслідок чого їх функціональні властивості змінюються. Ці волокна є основою сполучної тканини, яка є компонентом усіх органів та систем організму [1–3].

Головні клітини сполучної тканини – фібробласти. Вони синтезують проколаген, протеоглікани, глікозаміноглікани, білок, жири, простагландини та інші біологічно активні речовини. Вони володіють фагоцитарною здатністю і беруть участь в ремоделюванні колагену при перебудові сполучної тканини. Спеціалізовані фібробласти це остеобласти, хондробласти, одонтобласти, кератобласти, гепариноцити. Останні синтезують гепарин, мукополісахариди, протеолітичні ферменти [4–6].

Опасисті клітини розсіяні по ходу судинного русла, дихальних шляхів, кишечника і відіграють важливу роль у підтриманні гомеостазу організму. При їх руйнуванні звільняється серотонін, гістамін, дофамін, вазопресин. Плазматичні, ендотеліальні, ретикулярні клітини, макрофаги, міжклітинна речовина сполучної тканини, позаклітинний матрикс тісно взаємопов'язані між собою [7, 8].

Функція сполучної тканини дуже важлива і багатогранна:

- *опорно-механічна* – кістки, хрящі, сухожилки;
- *метаболічна* – транспорт поживних речовин, синтез ферментів, вуглеводів, жирів тощо;
- *бар'єрна* – шкіра, капсули, фасції, серозні оболонки;
- *репаративна* – відновлення ушкоджених тканин, ревазуляризація, розсмоктування некротичних тканин;
- *морфогенетична* – регуляція ембріогенезу, участь у диференціації структур органів та систем.

Дисбаланс розвитку ектодермального зародкового листка призводить до змін центральної нервової системи (ністагм, зміна рефлексів тощо); очей (колобоми, афакія, ектопія кришталика); гіпофізарно-адреналової системи (високий зріст, вегетативні розлади, нецукровий діабет, акромегалія). Неправильний розвиток мезодерми зумовлює вади розвитку скелета, м'язів, жирової тканини, очей (міопія, аніридія), внутрішніх органів [1–10].

Спадкові колагенопатії характеризуються множинними вадами розвитку, прогресування захворювання із значними функціональними розладами (інваліди). Відносно часто трапляються синдром Марфана, Елерса-Данлоса, уроджений недосконалий остеогенез. Основною причиною цих захворювань є мутації генів, які відповідають за синтез білків, ферментів, колагенових волокон, частіше з аутосомно-домінантним типом успадкування [5–15].

Неспадкові (недиференційовані) колагенопатії мають різні назви: сполучнотканинна дисплазія, синдром дисплазії сполучної тканини, мезенхімальна недостатність, «*MASS-фенотип*»; ШСЧ-фенотип (шкіра, серце, череп) [5–15].

МЕТА ДОСЛІДЖЕННЯ – звернути увагу практичних лікарів на багатогранність проявів дисплазії сполучної тканини, яка маскується під різними клінічними проявами і вимагає міждисциплінарного підходу до своєчасної діагностики, лікування та профілактики цих змін. Тільки комплексне обстеження та лікування може гарантувати позитивні результати терапії.

РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ. Вивчення дисплазії сполучної тканини займає чільне

місце в сучасній педіатрії. Усе більше науковців вважають ці зміни серйозними відхиленнями від норми, які важко піддаються терапії. Причина цієї недуги остаточно не вивчена. Одні вважають, що це спорадична хвороба, інші – спадково схильна [5–15]. Багато науковців звертають увагу на важливу роль морфогенетичних білків, які опосередковано або прямо керують складним процесом морфогенезу сполучної тканини, що є основою, фундаментом усіх органів та систем організму [10–15].

Наше клінічне спостереження показало усю складність та поширення змін в організмі дитини, причиною якої були зміни колагенових волокон.

Перші провісники таких розладів проявилися у віці 3 місяці і розцінювалися як одне захворювання – *дисплазія кульшових суглобів*. На рентгенографії кульшових суглобів було виявлено диспластичні зміни кульшових суглобів, затримку енхондрального звапнення головок обох стегон.

У процесі росту клінічні прояви СДСТ поступово нарастали – плоскостопість, сколіотична постава, розлади психомоторного розвитку, аномалія прикусу, очей. Особливо чітко це проявилось в період статевого дозрівання – ожиріння, гіпоталамічний синдром пубертатного віку, вегетативна дисфункція, дисфункція жовчного міхура, поява нових поведінкових реакцій, які раніше не були їй притаманні, адже пубертат – надзвичайно важливий етап розвитку підлітка і його прирівнюють до другого «дня народження» [5–15, 23].

Клінічний випадок. Хворий А., 14 років, від першої доношеної вагітності, нормальних пологів. Маса при народженні 2750 г. Вигодування штучне від першого місяця. Під час профілактичного огляду (3 місяці) було виявлено асиметричне розташування шкірних складок на стегнах, сідничках, обмеження розведення ніжок; огляд в ортопеді.

На рентгенограмі кульшових суглобів у прямій проекції виявили правильне співвідношення в кульшових суглобах, збільшення ацетабулярних кутів з обох боків, ядра окостеніння головок стегон – відсутні (рис. 1).

Отримував фізіотерапевтичне лікування. Масаж кульшових суглобів, ЛФК, біологічно активні ванни (хвойні, морські), ніжки фіксували в положенні Лоренц-І стремінцями Павлика, сон на свіжому повітрі. Рентгенологічний

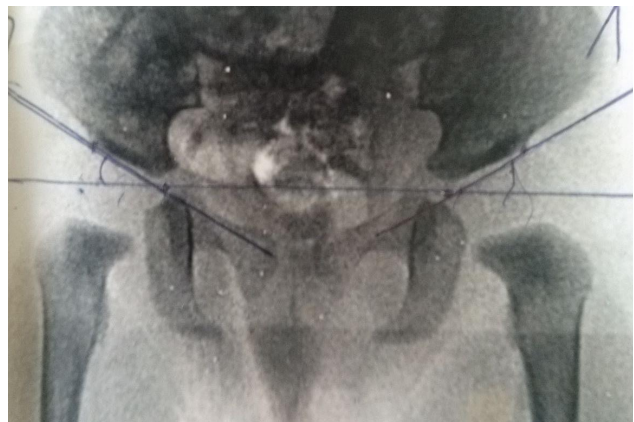


Рис. 1. Хворий А., 3 місяці. Відсутні ядра звапнення головок обох стегон. Збільшення ацетабулярного кута з обох боків. Дисплазія кульшових суглобів.

моніторинг стану кульшових суглобів проводили кожні 3 місяці. У 9 місяців стан кульшових суглобів розцінювали як нормальний.

Дитина відставала у психосоматичному розвитку, пізно почав говорити, ходити. Зі слів мати перші слова, прості речення дитина вимовляла пізніше, ніж однолітки. Ходьба, біг, стрибки значно затримувалися. Пізно навчився користуватися ложкою, мити руки, одягатися, малювати.

Психолог виявив специфічне відставання в читанні, розлади розвитку – *дислексія (МКХ код F80.0)*

Цей термін застосовують, коли є труднощі при читанні та писанні, а також при рухових розладах координації очей та рук. Остаточою причиною цієї недуги не відома. Серед різних видів дислексій у нашому випадку – зорова. Головною причиною якої є розлади зорових, рухових узгоджених функцій ока, дисбаланс зорової пам'яті, зниження гостроти зору одного чи обох очей [17, 18].

Дитина часто проходила лікування в офтальмологічному відділенні – лікування з приводу поганого зору. Зі слів матері, усі родичі по жіночій лінії мали патології органів зору, слабкий зір та користувалися окулярами з раннього віку. Мама також користується окулярами.

Амбліопія – це захворювання очей, при якому спостерігається стійке зниження гостроти зору одного чи обох очей, які важко піддається корекції за допомогою окулярів або контактних лінз [19, 20]. При цьому захворюванні картинка з одного ока є нечіткою, розмитою, тому мозок, щоб усунути таке двоїння, поступово усуває із зорового процесу те око, яке гірше бачить, внаслідок чого воно поступово регресує аж до повної втрати зору.

Розрізняють чотири ступені амбліопії. Низького ступеня – гострота зору 0,8–0,4; середнього ступеня – гострота зору 0,3–0,2; високого ступеня – гострота зору 0,1–0,05; дуже високого ступеня – гострота зору 0,04 та нижче.

Однією з основних причин амбліопії є косоокість, коли знижується гострота зору, у свою чергу, амбліопія посилює перебіг косоокості й утворюється «замкнене коло».

Якщо не лікувати цю недугу, то хворе око може повністю перестати бачити і в дорослому віці такі зміни є незворотними.

Бінокулярний зір – здатність мозку адекватно нашарувати два зображення обох очей в єдине ціле, що необхідно для визначення просторового розташування предметів у полі зору, його об'єму, глибини.

Основні симптомами амбліопії:

- падіння гостроти зору,
- косоокість,
- розлади координації рухів,
- погане орієнтування у просторі,
- швидка втомлюваність очей,
- нечіткість, двоїння предметів [19, 20].

У дитини діагностовано такі зміни очей: збіжна співдружна косоокість; амбліопія високого ступеня правого ока; користується окулярами. Постійно проходить курси лікування в спеціалізованому офтальмологічному відділенні.

Плоскостопість – особливий стан стопи при якому склепіння стопи зменшується або повністю зникає [21].

Розрізняють три основні види плоскостопості:

- поперечна – зниження поперечного склепіння стоп;
- поздовжня – зниження поздовжнього склепіння стопи;

- вальгусна – стопа відхилена в бік (вальгусне положення).

Плоскостопість спричиняють недиференційовані та диференційовані дисплазії сполучної тканини, які характеризуються підвищеною еластичністю сухожилків, м'язів, кісток.

Зв'язковий апарат стопи не спроможний утримувати стопи у правильному положенні, ресорна, амортизуюча властивості її значно втрачені [21, 22].

Ожиріння, надлишок маси тіла, малорухливий спосіб життя, атрофія мускулатури кінцівок додатково посилюють деформацію стоп.

У дитини діагностували поздовжню плоскостопість обох стоп. Постійно користується ортопедичними устілками, взуттям. Швидко втомлюється, не може довго стояти, бігати, грати в рухливі ігри (рис. 2).

При огляді – підвищене живлення; маса тіла – 85 кг, зріст – 163 см. Підшкірно-жирова клітковина надлишкова. Розраховано індекс маси тіла (ІМТ). $ІМТ = 85 \text{ кг} : 1,63^2 = 32 \text{ кг/м}^2$, що відповідає ожирінню. Тип ожиріння верхній, абдомінальний [23, 24].

Надлишок жиру зумовлює дисфункцію гіпоталамуса – підвищується секреція АКТГ і гіперкортицизму, розлади чутливості центрів головного мозку, які контролюють відчуття голоду та ситості. Настає перелаштування функціональних зв'язків ендокринних органів, центрів терморегуляції, регуляції артеріального тиску.

Тривале ожиріння є причиною вторинного дієнцезального синдрому, який сприяє прогресуванню ожиріння. Дієнцезальне, або гіпоталамічне ожиріння, виникає внаслідок первинного функціонального або органічного ушкодження ядер гіпоталамуса. Бумілія, яка виникає при цьому, зумовлює гіперінсулізм і ожиріння.

Для екзогенно-конституційного ожиріння, яке проявляється відразу після народження дитини, і вона має велику масу. Як правило, батьки страждають від ожиріння. У нашій дитини маса тіла при народженні становила 2750 г, маса тіла батьків була в межах



Рис. 2. Хворий А., 14 років, рекурвація колінних суглобів; плоскостопість.

норми, тобто такий тип ожиріння не притаманний в даному випадку.

Мати помічала збільшення маси тіла малюка у віці 6 років, що більш характерно для *діенцифального (гіпоталамічного) ожиріння*. Для такого типу ожиріння характерне нерівномірне відкладання підшкірного жиру: на животі, що нагадує форму «фартуха», в ділянці VII шийного хребця на грудях. Шкіра ціанотична, еластична.

На бокових поверхнях стегон, тулуба множинні стрії (розтяжки) рожевого кольору різної величини та форми. Шкіра долонь холодна, волога. Дитина скаржиться на головний біль, слабкість, пітливість, сонливість, біль в ділянці серця, задуху при незначних фізичних навантаженнях, а інколи навіть у стані спокою.

У період статевого дозрівання можлива затримка статевого дозрівання. Ожиріння призводить розвитку гіпертонії, жовчнокам'яної хвороби, діабету, атеросклерозу, м'язової атрофії, розладу функцій нирок, репродуктивної сфери.

Гіпоталамічний синдром пубертатного періоду (пубертатно-юнацький диспітуїтаризм, юнацький гіпоталамічний синдром) – недуга дітей підліткового та юнацького віку. Головною причиною якого є функціональні розлади гіпоталамуса, гіпофіза та інших ендокринних органів [16, 24].

Основними клінічними ознаками якого є ожиріння, затримка статевого розвитку, поява множинних стрій, нестабільність артеріального тиску, поява гіперпігментованих плям на шкірі (рис. 3).

Постава – це природне розташування тулуба, хребта при невимушеному положенні, для якого притаманні усі фізіологічні вигини хребта [21, 25].

Вада постави – це відхилення осі хребта у фронтальній або сагітальній площинах. У сагітальній площині можливі такі вади постави: сутулість, кругла, кругло-увігнута, плоско-увігнута, плоска спина. У фронтальній площині така вада постави називається сколіотичною, асиметричною [21].

Вада постави не становить небезпеки для здоров'я малюка, легко піддається лікуванню. Але якщо її своєчасно не лікувати, виникають стійкі відхилення осі хребта. З кожним роком кривий хребет трапляється частіше, що зумовлено збільшенням статичних навантажень на спину, зниженням фізичної активності, складними соціальними та економічними умовами життя. Головними причинами викривлення хребта є деформації стоп (плоскостопість), різна довжина кінцівок, травми та захворювання хребта,



Рис. 3. Хворий А., 14 років, ожиріння I ст.; гіпоталамічний синдром пубертатного періоду; множинні шкірні розтяжки на тулубі.

слабкий м'язовий корсет (дисплазія сполучної тканини), поганий зір [21, 25].

Кривий хребет зумовлює зміщення органів грудної та черевної порожнин, стиснення нервових корінців хребта, розлади циркуляції спинномозкової рідини, що завдає непоправної шкоди дитині. Чим більша деформація, тим більший негативний вплив на організм. Виникає головний біль, швидка стомлюваність, серцебиття, задуха, знижується апетит, зір. Дитина стає кволою, хворобливою. У нашому клінічному випадку сколіотична постава поєднувалася з деформацією стоп (плоскостопість), розладами зору, обміну речовин.

У хлопчика виявлено сплюснення грудного кіфозу та поперекового лордозу. Тонус мускулатури знижений, живіт звисає вперед. Вісь хребта відхилена вправо, при нагинанні вперед – вирівнюється повністю (тест Адамса).

Виражена асиметрія розташування надпліч, праве розташоване вище, ліве – нижче. Трикутники талії асиметричні (рис. 4).

При огляді зубного ряду щелеп виявили аномальне розташування зубів.

Неправильний прикус зубів трапляється часто і має тенденцію до збільшення. Розрізняють скелетний та зубо-

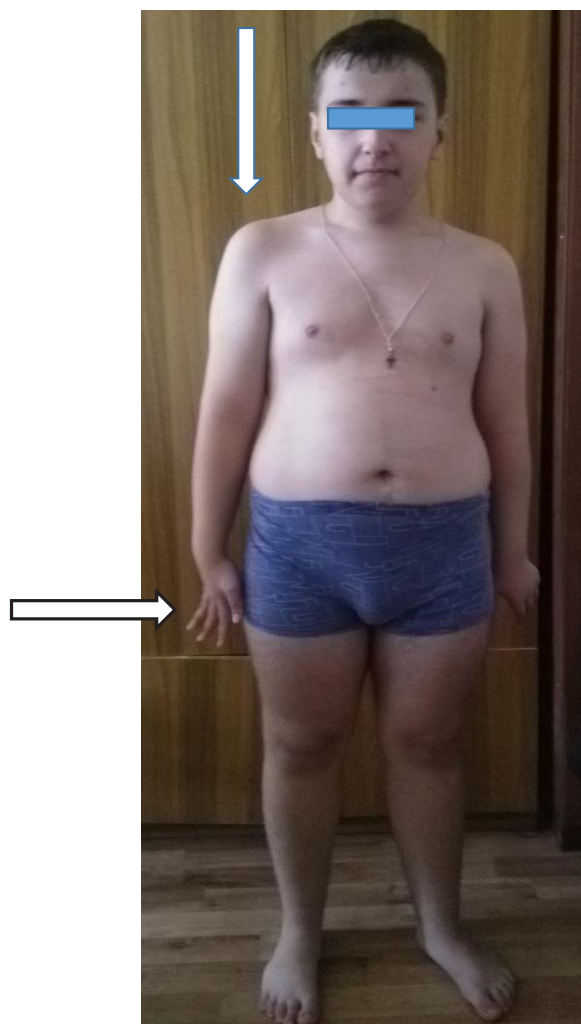


Рис. 4. Хворий А., 14 р., сколіотична постава, гіпермобільність суглобів.

альвеолярний прикус. Останній поділяють на дистальний, глибокий, глибоко дистальний, мезіальний, перехресний, відкритий прикус зубів [26–28].

Зубо-альвеолярні патології прикусу менш складні на рівні зубів та альвеол, щелепа не деформована.

Трапляються випадки, коли прикус нормальний, а зуби криві. Такий стан називають зубо-альвеолярною патологією. Розрізняють скупчення, протрузію, ретрузію, тортооклюзію, діастему, трему зубів. При системній дисплазії сполучної тканини, аномалії прикусу є одним з основних критеріїв системного захворювання і зустрічаються часто [29, 30].

Неправильне розташування зубів при жуванні їжі зумовлює нерівномірне навантаження на зуби, що сприяє надмірному стиранню емалі, розхитуванню, пародонтозу та їх ранньому випаданню. Зумовлює захворювання скронево-нижньощелепного суглоба, виникає хруст, клацання при їді, біль при жуванні в суглобі.

Недостатньо розжована їжа є причиною різноманітних захворювань травної системи, що негативно впливає на розвиток дитини.

Велике значення має розташування зубів для правильного мовлення, якщо зуби криві, то порушується дикція [29, 30].

Асиметрія обличчя, яка зумовлена кривими зубами, викликає спотворення міміки обличчя (рис. 5).

У дитини на УЗД органів черевної порожнини виявили збільшення печінки. Контури рівні, середньозерниста структура, ехогенність підвищена. Права частка – 150 мм, ліва частка – 57 мм. Перегин шийки жовчного міхура. ЕКГ – ознаки гіпоксії міокарда. Мають місце ознаки дисфункції жовчного міхура.

Дискінезія (дисфункція) жовчовивідних шляхів – це функціональні розлади моторики м'язової стінки жовчного міхура та її протоків, що зумовлює утруднення відтоку жовчі у дванадцятипалу кишку і супроводжується болем у правому підребер'ї. Розрізняють два типи цієї недуги: гіпертонічну, при якому тонус жовчного міхура і сфінктерів жовчних протоків підвищений і гіпотонічний, при якому тонус і рухова активність жовчних шляхів знижена [23].

Дисбаланс тону симпатичної та парасимпатичної систем ЦНС зумовлює стійкий спазм або гіпотонію сфінктерів жовчних шляхів. Захворювання шлунка, дванадцятипалої кишки прямо або опосередковано регулюють рухову активність жовчних шляхів. Розлади ритміки виділення жовчі в кишечник зменшує бактерицидні властивості верхніх частин шлунково-кишкового тракту,

призводить до дисбактеріозів, дискінезій кишечника, розбалансованості засвоєння поживних речовин [16, 23].

У нашого пацієнта мали місце ознаки неврозу: підвищена пітливість, втомлюваність, роздратованість, серцебиття, головний біль, плаксивість, нестабільність характеру, біль у правому підребер'ї. Біль виникав при фізичних навантаженнях, емоційних перевантаженнях і характеризувався короткочасними гострими нападами. При пальпації живота в ділянці жовчного міхура був біль, що посилювався при глибокій пальпації та в момент вдиху. Діагностовано дисфункцію жовчного міхура за гіпертонічним типом.

Гіпермобільність суглобів (ГМС). Надмірна рухливість в суглобах порівняно зі середньостатистичною нормою називається гіпермобільністю суглобів. Рухливість суглобів оцінюють згідно з методикою Бейтона.

1. Пасивне розгинання мізинця кисті > 90 градусів.
2. Пасивне згинання великого пальця кисті в бік передпліччя.
3. Перерозгинання ліктьових суглобів >10 градусів.
4. Перерозгинання колінних суглобів >10 градусів.
5. Нахил вперед при фіксованих колінних суглобах.

Перерозгинання в суглобі оцінюють як один бал. За останній пункт – 2 бали. Результати оцінюють за 9-бальною системою. Норма – не більше 2-х балів. Середній ступінь ГМС – 5–8, тяжкий – 9 балів [5–9].

Для діагностики *синдром гіпермобільності суглобів (СГМС)* необхідна наявність 2-х великих критеріїв, або 1 великого і 2-х малих, або 4 малих критеріїв.

Уроджену патологію сполучної тканини називають синдромом дисплазії сполучної ткани (СДСТ). Діагностика СДСТ базується на виявленні стигм дизембріогенезу [6–15].

Стигми дизембріогенезу, так звані малі аномалії розвитку, це анатомічні зміни, які не супроводжуються зміною функції. Деякі автори виокремлюють головні і другорядні стигми.

До великих відносять: плоскостопість; розширення венозної сітки; готичне піднебіння; гіпермобільність суглобів; розлади зору; деформації хребта та грудної клітки; надмірна еластичні шкіри; довгі, тонкі пальці.

Другорядні стигми: аномалії зубів; аномалії вух; біль, вивихи, підвивихи в суглобах; шкірна синдактилія [5–16].

Така класифікація не зовсім коректна, адже скеліотична хвороба не можна розглядати як стан, який не супроводжується розладами функцій організму. Це стосується і деформацій грудної клітки. Відомо, що кіст-

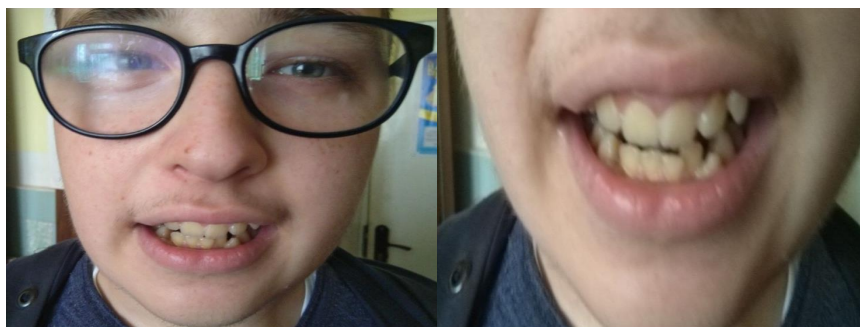


Рис. 5. Хворий А., 14 років, аномалія розвитку зубного ряду верхньої та нижньої щелеп; амбліопія високого ступеня правого ока; збіжна співдружна косоокість.

кові зміни хребта, грудної клітки зумовлюють дихальні, серцеві, судинні розлади та інші функціональні зміни в організмі і прямо залежать від величини деформації. Тому більшість науковців віддає перевагу не кількості стигм, а їх значущості для діагностики СДСТ [5–16].

Синдром дисплазії сполучної тканини скелета, серця, внутрішніх органів тканини можуть домінувати і розцінюватися як окреме захворювання або бути компонентом інших синдромальних хвороб.

Чітких діагностичних критеріїв СДСТ не існує, тому пошуки таких ознак тривають [6–14].

СГМС у пацієнтів з ГМС включає комплекс шести великих та чотирьох малих ознак згідно з Брайтонськими критеріям, що можна записати у вигляді математичної формули: синдром гіпермобільності суглобів = гіпермобільність суглобів + симптоматика.

У нашого пацієнта виявлено СГМС на основі надмірної рухливості великих та малих пальців кистей, ліктьових, колінних суглобів, що відповідає середньому ступеню тяжкості гіпермобільності суглобів (8 балів), а також відповідної симптоматики: великі стигми – плоскостопість, скривлення хребта, розлади зору, надмірна

рухливість суглобів; малі стигми – аномалії зубів, біль в суглобах кінцівок.

Клінічний діагноз. Синдром дисплазії сполучної тканини. Синдром гіпермобільності суглобів. Двобічна плосковальгусна деформація стоп. Збіжна співдружна косоокість. Амбліопія високого ступеня правого ока. Дисфункція жовчного міхура за гіпертонічним типом. Ожиріння. Гіпоталамічний синдром пубертатного періоду. Вегетативна дисфункція. Сколіотична постава. Дислексія (F 80.0.)

ВИСНОВКИ. 1. Дисплазія сполучної тканини має різні клінічні прояви.

2. Гіпермобільність суглобів легкодоступний та основний критерій цих змін.

3. Поєднання гіпермобільності суглобів з іншими захворюваннями, які наведені у нашому клінічному спостереженні, дають підставу стверджувати про наявність синдрому гіпермобільності суглобів.

ПЕРСПЕКТИВИ ПОДАЛЬШИХ ДОСЛІДЖЕНЬ. СДСТ підлягає подальшому вивченню для виявлення ранніх біохімічних, генетичних та інших маркерів цієї недуги з метою ранньої діагностики, адекватного патогенетичного лікування та покращання якості життя дитини.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

- Черкас О. А. Основні принципи будови та організації сполучної тканини / О. А. Черкас, П. А. Кобеза, Д. Г. Марченко // Морфологія. – 2023. – № 1 (17). – С. 77–85.
- Павліна В. Гістологія : підручник і атлас. 3 основами клітинної і молекулярної біології : у 2 томах / В. Павліна, М. Росс ; пер. з англ. наук. ред. пер. О. Степаненко, Ю. Чайківський. – 8-е видання. – Київ : ВСМ «Медицина». – 2021. – 624 с.
- Біохімія сполучної тканини / Н. В. Оберніхіна, А. Г. Михайлова, Т. П. Прадій, Т. С. Санжур // Бібліотека НМУ. – Режим доступу: <https://ir.library.nmu.com/bitstream: Біохімія сполучної тканини.pdf>. – 2020.
- Руденко Ю. П. Застосування засобів фізичної терапії дітей із патологічними змінами зорового та опорно-рухового апаратів на фоні недиференційованої дисплазії сполучної тканини / Ю. П. Руденко, О. М. Звіряка, А. М. Руденко // Проблеми здоров'я фізичної реабілітації та ерготерапії : матеріали IV Всеукраїнської дистанційної науково-практичної інтернет-конференції / відповід. ред. Я. М. Копитіна; наук. ред. М. О. Лянной. – Суми : В-во СудПУ імені А.С. Макаренка. – 2018. – С. 134–138.
- Омельченко Л. І. Дисплазія соединительной ткани у дітей / Л. І. Омельченко, В. Б. Николаенко // Doctor-журнал для практикуючих лікарів – 2004. – № 1. – С. 44–47.
- Синдром дисплазії сполучної тканини в системі диспансерного спостереження сімейного лікаря / М. Д. Процайло, І. Б. Черноמידз, І. М. Горішний, Т. О. Воронцова // Актуальні питання педіатрії, акушерства та гінекології. – 2023. – № 1. – С. 95–98.
- Синдром дисплазії сполучної тканини серця у дітей / А. В. Чуриліна // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 2003. – № 1. – С. 20–22.
- Веселова Т. В. Метаболічні та вегетативні розлади у дітей пубертатного віку з недиференційованою дисплазією сполучної тканини. Їх діагностика та корекція : автореф. дис. на здобуття наук. ступеня канд. мед. наук. – Київ. – 2015.
- Марушко Ю. В. Синдром гіпермобільності суглобів у дітей / Ю. В. Марушко // Дитячий лікар. – 2012. – № 6 (19). – С. 40–44.
- Марушко Ю. В. Дисплазія сполучної тканини / Ю. В. Марушко // Здоров'я України. – 2012. – № 3. – С. 48–49.
- Особливості формування кульшових суглобів з ознаками дисплазії сполучної тканини / І. В. Рой, В. В. Зінченко, Т. Е. Русанова, О. І. Баяндіна // Збірник наукових праць XV з'їзду ортопедів-травматологів України 16-18 вересня. – Дніпропетровськ. – 2010. – С. 442.
- Волошин О. М. Недиференційована дисплазія сполучної тканини й респіраторні захворювання в дітей та підлітків (огляд літератури) / О. М. Волошин, О. Ю. Чумак // Здоров'я дитини. – 2017. – № 6. – Т. 12. – С. 720–727.
- Веселова Т. В. Недиференційована дисплазія сполучної тканини – проблеми та шляхи вирішення / Т. В. Веселова // Дитячий лікар. – 2017. – № 3 (54). – С. 26–32.
- Історія розвитку системних захворювань сполучної тканини та системних васкулітів у дзеркалі нумізматки / О. В. Сняченко, В. М. Коваленко, О. П. Борткевич [та ін.] // Укр. ревматологічний журнал. – 2020. – № 3 (81). – С. 4–11.
- Випадок лікування пацієнтки з синдромом Елерса – Данлоса / М. М. Уманець, О. В. Зборовська, А. Є. Дорохова, М. Б. Коган // Офтальмологічний журн. – 2022. – № 1. – С. 57–62. <https://doi.org/10.31288/oftalmolzh202225762>.
- Ювенологія. Практикум з підліткової медицини / За ред. проф. Л. К. Пархоменко. – Харків : Факт, 2004. – С. 720.
- Степанова-Камиш А. Дислексію не можна побороти, а лише відкоригувати. Як полегшити навчання для дитини / А. Степанова-Камиш // Веб-ресурс НУШ. – Режим доступу: <https://nus.org.ua>>статті. – 2021.
- Степанова-Камиш А. Дислексія: як допомогти дитині покращити успішність навчання / А. Степанова-Камиш // Веб-ресурс НУШ. – Режим доступу : <https://nus.org.ua/artikles/disleksiya-yak...> – 2021.

19. Гончарова С. А. Амблиопія. – изд. 2-е доп. / С. А. Гончарова, Г. В. Пантелеев, Е. И. Тырлова. – Луганск : Элтон–2. – 2013. – С. 383.

20. Немальцева О. М. Проблеми здоров'я, фізичної терапії, реабілітації / О. М. Немальцева, Ю. М. Корж // СумД-ПУ. – 2019. – Режим доступу: <https://repository.sspu.edu.ua/bitstream/nem...>

21. Freh Hefti. Pediatric Orthopedics in Practice. / Springer-Verlag Berlin Heidelberg. – 2007. – P. 781.

22. Травматологія та ортопедія : підручник для студ. вищих мед. навч. закладів / за ред. Голки Г. Г., Бур'янова О. А., Климовицького В. Г. – Вінниця : Нова книга, 2014. – С. 416.

23. Маркданта К. Д. Основи педіатрії за Нельсоном у 2-х томах / К. Д. Маркданта, Р. М. Клігман ; пер. 8-го англ. вид. – Медицина. – 2019. – 378 с.

24. Маврушко Ю. В. Оцінка показників якості життя в дітей шкільного віку, хворих на артеріальну гіпертензію та ожиріння / Ю. В. Маврушко, Н. Г. Костинська, Т. В. Гишак // Сучасна педіатрія. Україна. – 2023. – № 2 (130). – С. 50–59.

25. Сердюк В. В. Новый взгляд на этиологию и патогенез идиопатического сколиоза / В. В. Сердюк // Збірн. наук. праць XV з'їзду ортопедів-травматологів України. – Дніпропетровськ. – 16–18 вересня. – 2010. – С. 295.

26. Проценко В. Н. К вопросу о роли функционального неравенства длины нижних конечностей в формировании

дегенеративно-дистрофической патологии поясничного отдела позвоночника / В. Н. Проценко // Збірн. наук. праць XV з'їзду ортопедів-травматологів України. – Дніпропетровськ. – 16–18 вересня. – 2010. – С. 295.

27. Дорошенко С. Поширеність зубощелепних аномалій у дітей віком 4–17 років / С. Дорошенко, С. Самойлік // Сучасна стоматологія. – 2020. – № 5. – С. 70–73.

28. Поширеність зубощелепних аномалій та мовлених порушень серед дітей віком 6–12 років / П. Фліс, Н. Ращенко, В. Філоненко, А. Мельник // Сучасна стоматологія. – 2018. – № 4. – С. 54–57.

29. Вишемирська Т. А. Клініка, діагностика та лікування сагітальних аномалій прикусу у дітей з порушенням носового дихання : дис. ... канд. мед. наук: 14. 00. 21. / «Стоматологія». – Київ. – 2022. – 184 с.

30. Шляхи комплексного лікування набутих зубощелепних деформацій на фоні шкідливих звичок / Н. П. Махменець, З. Р. Ожоган, А. В. Пантус, В. І. Яцинович // Вісник стоматології. – 2023. – № 2 (123). – Т. 48. – С. 29–34.

31. Про затвердження Стандартів медичної допомоги «Ожиріння у дітей» : наказ МОЗ України від 24.09.2022 № 1732. – Режим доступу: <https://moz.gov.ua/article/ministry-mandates/nakaz-moz-ukraini-vid-24092022--1732-pro-zatverdzhennja-standartiv--medichnoi-dopomogi-ozhirinnja-u-ditej>

REFERENCES

1. Cherkas, O.A., Kobeza, P.A., & Marchenko, D.G. (2023). Osnovni printsipy dudovy ta organizatsiyi spolchnoyi tkanyny [Basic principles of the structure and organization of connective tissue]. *Morfologiya – Morphology*, 1(17), 77-85 [in Ukrainian].

2. Pavlina, V., & Ross, M. (2021). *Histolohiya: pidruchnyk i atlas. Z osnovamy klitunnoyi i molekulyaroyi biolohiyid [Histology: textbook and atlas. With the basics of cellular and molecular biology]*. Kyiv: VSM. Meditsina [in Ukrainian].

3. Obernikhina, N.V., Mykhaylova, A.G., Pradiy, T.P., & Sanjur, T.S. (2020). Biokhimiya spolchnoyi tkanyny [Biochemistry of connective tissue]. *Biblioteka NMU*. Retrieved from: [https://ir.library.nmu.com/bitstream/Biochemistry of connective tissue.pdf](https://ir.library.nmu.com/bitstream/Biochemistry%20of%20connective%20tissue.pdf) [in Ukrainian].

4. Rudenko, Yu.P., Zviryaka, O.M., & Prudence, A.M. (2018). Zastosuvannya zasobiv fizychnoyi terapiyi ditey iz patolohichnymy zminamy zorovohta ta oporno-rykhovoho aparativ na foni nedyferentsiovanoyi dysplaziei tkanyny [The use of physical therapy for children with pathological changes of the visual and locomotor apparatus against the background of undifferentiated connective tissue dysplasia]. *Problemy zdorovya fizychnoyi rehabilitatsiyi ta ergoterapiyi: materialy IV Vseukraynskoyi naukovy-praktychnoyi internet-konferentsiyi vidpovid.* / Red. Ya. M. Kopytina: nauk. Red. M. O. Lyannoy. — *Health problems of physical rehabilitation and occupational therapy: materials of the IV All-Ukrainian remote scientific and practical Internet conference / response.* ed. Y. M. Hoof; of science ed. M. O. Liannoy. Sumy: V-vo SuDPU im. F.S. Makarenka [in Ukrainian].

5. Omelchenko, L.I., & Nikolaenko, V.D. (2004). Displaziya soyedinitelnoy tkani u detey [Connective tissue dysplasia in children]. *Doctor-zhurnal dlya praktiyuyushchikh vrachey – Doctor-Journal for Practicing Doctors*, 1, 44-47 [in Russian].

6. Protsailo, M.D., Chornomydz, I.B., Horishniy, I.M., & Vorontsova T.O. (2023). Syndrom dysplaziyi spolchnoyi tkanyny v systemi dyspansernoho sposterezheniya simeynoho likarya [Connective tissue dysplasia syndrome in the dispensary observation system of a family doctor]. *Aktualni pytannya peditriyi,*

akusherstva ta hinecolohiyi – Current issues of pediatrics, obstetrics and gynecology, 1, 95-98 [in Ukrainian].

7. Churilina, A.V. (2003). Syndrom dysplazii spolchnoyi tkanyny u ditei [Syndrom of connective tissue dysplasia of the heart in children]. *Pediatriya, akusherstvo ta hinecolohia – Pediatrics, Obstetrics and Gynecology*, 1, 20-22 [in Ukrainian].

8. Veselova, T.V. (2015). Metabolichni ta vegetatyvni rozlady u ditei pubertatnoho viku z nedyferentsiovanoidysplazieiu spolchnoyi tkanyny. Yikh diagnostyka ta Korektsiya [Metabolic and autonomic disorders in pubertal children with undifferentiated connective tissue dysplasia. Their diagnosis and correction]. *Candidate's thesis.* Ministry of Health of Ukraine, National Medical University named after O. O. Bohomolets. Kyiv [in Ukrainian].

9. Marushko, Yu.V. (2012). Syndrom hiperobilnosti suhloviv u ditey [Joint hypermobility syndrome in children]. *Dytyachyy likar – Children's doctor*, 6(19), 40-44 [in Ukrainian].

10. Marushko, Yu.V. (2021). Dysplaziya spolchnoyi tkanyny [Connective tissue dysplasia]. *Zdorovya Ukrainy – Health of Ukraine*, 3, 48-49 [in Ukrainian].

11. Roy, I.V., Zinchenko, V.V., Rusanova, T.V., & Bayandina, O.I. (2010). Osoblyvosti formuvannya kulshovykh suhloviv z oznakamy dysplazii apolchnos tkanyny [Features of the formation of hip joints with signs of connective tissue dysplasia]. *Zbirnyk naukovykh prats KHU ziizdu ortopediv-travmatologiv Ukrainy – Collection of Scientific Papers of the Congress of Orthopedic Traumatologists of Ukraine.* Dnipropetrovsk [in Ukrainian].

12. Voloshyn, O.M., & Chumak, O.Yu. (2017). Nedyferentsiovana dysplaziya spolchnoyi tkanyny y respiratorni zakhvorni zakhvoryuvannya u ditey ta pidlitiv (ohlyad literatury) [Undifferentiated connective tissue dysplasia and respiratory diseases in children and adolescents (literature review)]. *Zdorovya dytyny – Child health*, 6(12), 720-727 [in Ukrainian].

13. Veselova, T.V. (2017). Nedyferentsiovana dysplaziya spolchnoyi tkanyny – problemy ta shlyakny vyrishennya

[Undifferentiated connective tissue dysplasia – problems and solutions]. *Dytyachyy likar – Children's doctor*, 3(54). 26-32 [in Ukrainian].

14. Sinyachenko, O.V., Kovalenko, V.M., & Bortkevich, O.P. (2020). Istoriya rozvytku systemnykh zakhvoryuvanspoluchnoyi tkanykn vaskylitiv u dzerkali numizmatyky [The history of the development of systemic connective tissue diseases and systemic vasculitis in the mirror of numismatics]. *Ukr. Revmatolohichnyy zhurnal – Ukr. rheumatology journal*, 3(81), 4-11 [in Ukrainian].

15. Umanets, M.M., Zborovska, O.V., Dorokhova, A.Ye., & Kogon, M.B. (2022). Vypadok likuvannya patsiyentky z syndromom Ellersa–Danlosa [The case of treatment of a patient with Ehlers-Danlos syndrome]. *Oftalmon. zhurn – Ophthalmon. Journal*, 1, 57-62. DOI: 10.31288/oftalmolzh202225762 [in Ukrainian].

16. Parkhomenko, L.K. (2007). *Yuvenolohiya. Praktikum z pidkovoyi medycyny [Juvenology. Workshop on adolescent medicine]*. Kharkiv: Fakt [in Ukrainian].

17. Stepanova-Kamysh, A. (2021). Dysleksiya ne mozhna poboroty, a lyshe vidkoryhuvaty. Yak [Dyslexia cannot be overcome, but only corrected. As]. Retrieved from: <https://nus.org.ua>ctatti>. June 23 [in Ukrainian].

18. Stepanova-Kamysh, A. (2021). Dysleksiya i yak dho-pohty dytyni pokrashchyty uapishnist navchannya [Dyslexia: how to help a child improve academic performance]. Retrieved from: <https://nus.org.ua/artikles/disleksiya-yak...> November 16 [in Ukrainian].

19. Goncharova, S.A., Panteleev, G.V., & Tyrlovaya, E.I. (2013). *Ambliopiya [Amblyopia]*. Luhansk: Elton–2 [in Ukrainian].

20. Nemaltseva, O.M., & Korzh, Yu.M. (2019). *Problemy zdorovya, fizychnoyi terapiyi, reabilitatsiyi ta... [Problems of health, physical therapy, rehabilitation and...]*. SumDPU. December 6. Retrieved from: <https://repository.sspu.edu.ua>bitstream>nem...> [in Ukrainian].

21. Freh, Hefti (2007). *Pediatric Orthopedics in Practice*. Berlin Heidelberg: Springer–Verlad.

22. Golky, H.G., Buryanova, O.A., & Klymovytskoho, V.G. (2014). *Travmatolohiya ta ortopediya: pidruchnyk dlya stud. vychchykh med. zakladiv [Traumatology and orthopedics: textbook for students. higher med. education institutions]*. Vynnytsya: Nova knyha [in Ukrainian].

23. Markdante, K.D., & Kligman, R.M. (2019). *Osnovy pediatriyi za Nelsonom u 2–kh tomakh [Fundamentals of pediatrics according to Nelson in 2 volumes]*. Medytsyna: Pereklad 8–ho anhlyiskoho vydannya [in Ukrainian].

24. Mavrushko, Yu.V., Kostynska, N.G., & Gishchak, T.V. (2023). Otsinka pokaznikiv yakosti zhtta v ditey shkilnogo viku, khvorykh na arterial'nu hipertenziju ta ozhyrinnya [Assessment of quality of life indicators in school – age children with hypertension and obesity]. *Suchasna peditriya. Ukraina – Modern pediatrics. Ukraine*, 2 (130), 50-59 [in Ukrainian].

25. Serdyuk, V.V. (2010). Novyy vzhlyad na etiologiyu y hatohenez ydyopatycheskoho skolyzoza [New look at the etiology and pathogenesis of idiopathic scoliosis]. *Zbirn. nauk. prakts XV zyzdu ortopediv–travmatologiv Ukrainy – Collection. of science Proceedings of the XV Congress of Orthopedic Traumatologists of Ukraine*. Dnipropetrovsk [in Ukrainian].

26. Protsenko, V.N. (2010). K voprosu o roly funktsyonalnogo neravenstva dlyny nyzhnykh konechnosteyv formirovany deheneratyvno-dystroficheskoy patolohyy poyasnychnoho otdela pozvonochnyka [To the question of the role of the functional inequality of the length of the lower limbs in the formation of degenerative-dystrophic pathology of the lumbar spine]. *Zbirn. nauk. prakts XV zyzdu ortopediv–travmatologiv Ukrainy – Collection. of science Proceedings of the XV Congress of Orthopedic Traumatologists of Ukraine*. Dnipropetrovsk [in Ukrainian].

27. Doroshenko, S., & Samoilik, S. (2020). Poshyrenist zuboshchelepnykh anomalii u ditey vikom 4–17 rokiv [Prevalence of maxillofacial anomalies in children aged 4–17 years]. *Suchasna stomatolohiya – Modern dentistry*, 5, 70-73 [in Ukrainian].

28. Flis, P., Rashchenko, N., Filonenko, V., & Melnyk, A. (2018). Poshyrenist zuboshchelepnykh anomalii ta movlenykh porushen' sered ditey vikom 6–12 rokiv [Prevalence of maxillofacial anomalies and speech disorders among children aged 6-12 years]. *Suchasna stomatolohiya – Modern dentistry*, 4, 54-57 [in Ukrainian].

29. Vyshemirska, T.A. (2022). Klinika diahnosyky ta likuvannya sahitalnykh anomalii prykusy u ditey z porushennyam nosovoho dykhannya [Clinic, diagnosis and treatment of sagittal anomalies of bite in children with nasal breathing disorders]. *Candidate's thesis* [in Ukrainian].

30. Makhmenets, N.P., Ozhohan, Z.R., Pantus, A.V., & Yatsynovych, V.I. (2023) Shlakhy kompleksnoho likuvannya nabutykh zuboshchelepnykh deformatiy na foni shkidlyvykh zvychoh [Ways of complex treatment of acquired maxillofacial deformities against the background of bad habits]. *Visnyk Stomatolohiyi – Herald of dentistry*, 2(123), 48, 29-34 [in Ukrainian].

Отримано 03.07.2023

Прийнято до друку 30.08.2023

Електронна адреса для листування: voroncova@tdmu.edu.ua