

# ЗДОРОВЬЕ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ОНТОГЕНЕЗЕ

*[Е. П. Тимофеева](#)<sup>1</sup>, [Т. И. Рябиченко](#)<sup>1,2</sup>, [Г. А. Скосырева](#)<sup>2</sup>, [Т. В. Карцева](#)<sup>1</sup>*

*<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава  
России (г. Новосибирск)*

*<sup>2</sup>ФГБНУ «Научно-исследовательский институт экспериментальной и клинической  
медицины» (г. Новосибирск)*

Было обследовано 1027 детей обоего пола от 7 до 18 лет г. Новосибирска с целью изучить степень, тяжесть выраженности и прогрессирования недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей на этапах онтогенеза. Для отражения существующих особенностей недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей и подростков в зависимости от возраста рекомендован термин диспластический марш.

*Ключевые слова:* подростки, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, диспластический марш.

---

**Тимофеева Елена Петровна** — кандидат медицинских наук, доцент кафедры пропедевтики детских болезней ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», e-mail: timofeevae.p@mail.ru

**Рябиченко Татьяна Ивановна** — доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник лаборатории иммунологии репродукции ФГБНУ «Научно-исследовательский институт экспериментальной и клинической медицины», профессор кафедры пропедевтики детских болезней ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», рабочий телефон: 8 (383) 229-10-54

**Скосырева Галина Александровна** — доктор медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории иммунологии репродукции ФГБНУ «Научно-исследовательский институт экспериментальной и клинической медицины», e-mail: timofeevae.p@mail.ru

**Карцева Татьяна Валерьевна** — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой пропедевтики детских болезней, декан педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», рабочий телефон: 8 (383) 229-10-54

---

*Введение.* В отличие от дифференцированных дисплазий НДСТ — это генетически гетерогенная патология, обусловленная изменениями в геноме вследствие мультифакторных воздействий на плод внутриутробно. В подавляющем большинстве случаев генный дефект при НДСТ остается неустановленным. Основной характеристикой этих дисплазий является широкий спектр клинических проявлений без определенной четкой клинической картины. НДСТ — это не нозологическая единица и поэтому не входит в МКБ-10. В отечественной литературе используются такие термины, как «соединительно-тканная дисплазия», «наследственная коллагенопатия», «недифференцированная дисплазия соединительной ткани» (НДСТ), неклассифицируемый фенотип (НКФ) наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ), которые с патогенетической точки зрения действительно верно отражают системность вовлечения соединительной ткани при описываемом состоянии [1, 4, 9].

К особенностям ДСТ относится отсутствие или слабая выраженность фенотипических признаков дисплазии при рождении, даже в случаях дифференцированных форм. У детей с генетически детерминированным состоянием маркеры дисплазии проявляются постепенно в течение жизни. С годами, особенно при неблагоприятных условиях (экологическая обстановка, питание, частые интеркуррентные заболевания, стрессы), количество диспластических признаков и степень их выраженности прогрессивно нарастают, так как исходные изменения гомеостаза усугубляются указанными факторами внешней среды. Недифференцированные соединительнотканые дисплазии диагностируются в тех случаях, когда у пациента набор фенотипических признаков не укладывается ни в одно из дифференцированных заболеваний. НДСТ у детей имеет свои особенности, но детские врачи далеки от единодушия по данному вопросу [3–5, 9].

В педиатрической литературе все чаще обсуждается вопрос о формировании нового неэпидемического типа патологии у детей с преобладанием хронических неинфекционных заболеваний, развитием полиорганной патологии, начиная с раннего возраста. В генезе патологии центральной, сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, мочевой систем, опорно-двигательного аппарата, органа зрения лежат диспластические нарушения соединительной ткани вследствие дисморфогенеза в результате мультифакторного воздействия на генетический аппарат плода [5–9].

На основании данных литературы и собственных наблюдений мы попытались проанализировать течение некоторых синдромов НДСТ в онтогенезе.

*Цель работы:* изучить степень, тяжесть выраженности и прогрессирования недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей на этапах онтогенеза.

*Материалы и методы.* С информированного согласия детей, их родителей и разрешения этического комитета, согласно этическим стандартам, разработанным в соответствии с Хельсинкской декларацией (принятой на 59-й Генеральной ассамблее WMA, Сеул, 2008), было проведено обследование 1027 учащихся общеобразовательных учреждений в возрасте от 7 до 18 лет с 1993 по 2013 год. Были сформированы две сопоставимые выборки: 1-я группа — дети с НДСТ — 687 человек (317 мальчиков, 370 девочки), 2-я группа — дети без НДСТ — 340 человек (150 мальчиков, 190 девочек).

Комплекс обследования включал: сбор анамнеза, анализ амбулаторных карт, анализ наследственности, осмотр педиатра, гинеколога, андролога, окулиста, хирурга, общеклиническое, гинекологическое обследование, ультразвуковое исследование органов

брюшной полости, почек и мочевого пузыря, органов малого таза, сердца, ЭКГ. Для оценки психологического здоровья использовали анкетирование детей, их родителей и учителей с помощью валидизированных русских версий нескольких опросников («Стиль жизни», опросник Айзенка в адаптации Князева Г.Г. (ЛОА-К, 2006), краткий личностный опросник Грея-Уильсона в адаптации Князева Г.Г. (ЛОГУ-К, 2004), список индивидуальных особенностей ребенка (СИОР), опросник использования компьютера и интернета, опросник «Сильные стороны и трудности ребенка» (ССТ) для подростков, их родителей и учителей, для диагностики невроза и определения уровня тревожности использовали тест-экспресс А. Г. Наймушиной, 2000 [6, 11, 12]. Статистические расчеты выполнены на базе пакетов прикладных программ SAS (STATISTICA v. 7.0) и SPSS параметрическими и непараметрическими методами.

*Результаты и их обсуждение.* В онтогенезе накопление фенотипических проявлений признаков НДСТ часто приводит к прогрессированию диспластических синдромов с возрастом и развитию хронической соматической патологии. Этим фактом продиктована необходимость введения термина — «диспластический марш», т. е. возрастной последовательности формирования симптомов и синдромов недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

У обследованных детей и подростков, на основании объективных данных и результатов, полученных при анализе амбулаторных карт, были выделены основные диспластические синдромы.

Торако-диафрагмальный синдром был диагностирован у 33,0 % детей младшего школьного возраста и у 79,0 % подростков из 1-й группы в виде астенической формы грудной клетки, деформаций грудной клетки (неспецифической, воронкообразной, килевидной), что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (1,2 и 12,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ), Формирование торако-диафрагмального синдрома приходилось на ранний школьный возраст, максимальная выраженность — на период 14–18 лет, что связано с ростовым скачком (вторым вытяжением) и половым развитием. По данным амбулаторных карт большинству детей на первом году жизни ставили диагноз рахит с классическими костно-мышечными проявлениями [1–4, 9, 15].

Синдром патологии стопы был диагностирован у 25,0 % детей младшего школьного возраста и 73,0 % детей подросткового возраста 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (9,0 и 12,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ), в виде продольного плоскостопия, в части случаев (только у подростков 15–18 лет), сочетавшегося отклонением 1-го пальца кнаружи.

Синдром гипермобильности суставов (ГМС) был установлен у 24,0 % детей младшего школьного возраста и у 90,0 % подростков 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (10,0 и 12,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ), в виде функциональной нестабильности шейного отдела позвоночника, повышенной подвижности, привычных вывихов и подвывихов суставов. Синдром ГМС определялся в младшем школьном возрасте в виде «косметических» проблем (переразгибание в локтевых и коленных суставах), но с возрастом, на фоне возрастающей учебной и физической нагрузки, присоединялись жалобы на боли в позвоночнике, часто в шейном отделе, боли суставах без их видимых изменений. По данным амбулаторных карт 12,0 % 1-й группы детей на первом году жизни находились на диспансерном учете у ортопеда с диагнозом: дисплазия тазобедренных суставов разной степени выраженности. У 5,0 % детей 1-й группы был выставлен диагноз: привычный вывих плечевого сустава. По данным литературы, диспластикозависимые изменения в суставах, связанные со слабостью

связочного аппарата, приводят к присоединению ассоциированной патологии в виде травматических синовитов, артритов, остеоартрозов [1, 3, 4, 7].

Вертеброгенный синдром был диагностирован у 14,0% детей младшего школьного возраста и у 78,0 % подростков 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (2,0 и 9,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ), в виде ювенильного остеохондроза позвоночника, нестабильности шейного отдела, межпозвонковых грыж, вертебробазиллярной недостаточности. По данным амбулаторных карт, у 2,0 % детей младшего возраста 1-й группы диагностировался подвывих шейных позвонков. По данным литературы, у взрослых пациентов диагностируются: распространенный остеохондроз, болезнь Шейерман-Мау, межпозвонковые грыжи, грыжи Шморля, сколиозы, гиперкифозы, гиперлордозы и др. [1, 4, 9, 10, 14].

Астенический синдром встречался у 12,0 % детей младшего школьного возраста и у 90,0 % подростков 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (3,0 и 18,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ), в виде снижения работоспособности, ухудшения переносимости физических и психоэмоциональных нагрузок, повышенной утомляемости. Особенностью объективного статуса пациентов являлся преимущественно астенический тип конституции, а количество субъективных жалоб с возрастом увеличивалось. Астенический синдром выявлялся в младшем школьном и особенно ярко — в старшем школьном возрасте, особенно, по нашим данным, у учащихся образовательных учреждений с повышенной учебной нагрузкой. По данным амбулаторных карт, дети 1-й группы на первом году жизни позже своих сверстников начинали держать голову, сидеть, ходить, хотя сроки развития моторных функций укладывались в возрастные нормы по верхней границе нормы. По данным литературы, взрослые с НДСТ жалуются на повышенную утомляемость, слабость, снижение толерантности к физической нагрузке [1, 4, 9].

Сосудистый синдром был диагностирован только у детей подросткового возраста в виде поражения вен (патологическая извитость, варикозное расширение вен нижних конечностей, геморроидальных и других вен), что достоверно чаще, чем у подростков 2-й группы (59,0 %,  $p < 0,001$ ).

Телеангиоэктазии встречались во все возрастные группы. По данным амбулаторных карт, только у детей с НДСТ (10,0 %) на первом году жизни были диагностированы гемангиомы, у мальчиков (47 человек) — варикоцеле, которые требовали хирургического лечения, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (0,0 и 0,0 % соответственно,  $p < 0,001$ ). По данным литературы, во время беременности у женщин с НДСТ диагностируется варикозное расширение вен нижних конечностей и органов малого таза [7, 8].

Кардиальный синдром был установлен в виде метаболической кардиомиопатии, кардиалгий, аритмий сердца, нарушения процессов реполяризации у детей и подростков 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (89,0 и 8,0 % соответственно,  $p < 0,001$ ). У 87,0 % детей выявлены нарушения ритма и проводимости сердца: атриовентрикулярные блокады I степени (24,0 %), нарушения внутрижелудочковой проводимости (29,0 %), синусовая тахикардия (59,0 %), реже брадикардия (19,0 %), экстрасистолия (9,0 %). В нашем исследовании синдром преждевременной реполяризации желудочков (СПРЖ) был зарегистрирован на ЭКГ покоя в 34,0 % случаев. По данным амбулаторных карт WPW-синдром был диагностирован у 2-х детей 1-й группы случайно, после записи ЭКГ для получения справки для занятий спортом. По данным литературы, кардиальный, аритмический, клапанный синдромы с возрастом прогрессируют с развитием сердечно-сосудистой недостаточности, присоединением

воспалительного процесса и развитием эндокардита и «синдромом внезапной смерти» в средней и старшей возрастной группе [1, 4, 5, 17].

Клапанный синдром встречался у детей 1-й группы в 53,0 % случаев, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (8,0 %,  $p < 0,05$ ), в виде пролапса митрального (15,0 %) и трикуспидального клапанов (9,0 %), добавочной хорды левого желудочка (59,0 %), их сочетаний (19,0 %). Следует отметить, что ЭХО-КГ-данные находились в динамическом состоянии: более выраженные изменения отмечались при последующих осмотрах, что отражает влияние возраста на состояние клапанного аппарата. По данным амбулаторных карт у 2,0 % детей 1-й группы уже в родильном доме было рекомендовано провести УЗИ сердца и консультацию кардиолога в связи с наличием систолического шума при аускультации сердца [1, 4, 17].

Висцеральный синдром был диагностирован у 24,0 % детей младшего школьного возраста и у 97,0 % подростков с НДСТ, что достоверно чаще, чем у детей без НДСТ (3,0 и 18,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ), в виде дискинезий органов желудочно-кишечного тракта, гастроудоденальных и гастроэзофагеальных рефлюксов, несостоятельности сфинктеров, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, врожденных аномалий развития желчного пузыря (перегибы, перетяжки, аномальные формы), почек (пиелозктазии, гидрокаликозы, расщепление чашечно-лоханочной системы, полное и неполное удвоение чашечно-лоханочной системы, нефроптозы, дистопии, пузырно-мочеточниковые рефлюксы). Наиболее частой выявляемой ассоциированной с НДСТ является дисметаболическая нефропатия, хронический пиелонефрит, хронический цистит [1, 4, 9, 15]. По данным амбулаторных карт, у большинства детей 1-й группы на первом году жизни были выставлены диагнозы: пупочная грыжа, функциональные запоры, кишечные колики и вздутие живота. По данным литературы, особенности строения соединительной ткани у пациентов с НДСТ приводят к нарушению моторных, секреторных функций на фоне хронического хеликобактерного процесса в желудке и развитию язвенного дефекта [1, 3, 9, 10, 15].

Синдром патологии органа зрения встречался в виде косоглазия, нистагма, астигматизма, гиперметропии, миопии в 57,0 % случаев у детей 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (3,0 %,  $p < 0,05$ ). Нарушения аккомодации в виде миопии проявлялись в различные периоды жизни, у большинства обследованных 1-й группы — в школьные годы (77,0 %). По данным литературы, у пациентов с высокой степенью близорукости на фоне НДСТ, велика вероятность отслойки сетчатки, а также прогрессирование степени миопии до 20-25 лет [4, 6].

Синдром вегето-сосудистой дистонии встречался у 14,0 % детей младшего школьного возраста и у 92,0 % подростков 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (3,0 и 18,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ). У большинства (67,0 %) пациентов выявлялась смешанная форма дистонии, затем симпатикотония — у 19,0 %, ваготония — у 14,0 % детей. Синдром вегето-сосудистой дистонии сопровождался разнообразными жалобами.

Синдром артериальной гипотонии встречался у 27,0 % детей, систолическое и диастолическое давление у 68,0 % обследуемых 1-й группы было на нижней границе возрастной нормы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (4,0 и 18,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ). Поскольку у здоровых детей младшего возраста «не принято» измерять артериальное давление, данные в амбулаторных картах отсутствуют. По данным литературы, отмечается лабильность артериального давления у взрослых, которая характеризовалась у 50,0-60,0 % пациентов гипотонией, у 15,0-30,0 % — артериальной гипертонией [1, 4, 5, 14].

Синдром иммунологических нарушений в виде синдрома вторичного иммунодефицита, аллергического синдрома был отмечен у 54,0 % детей младшего школьного возраста и у 92,0 % подростков 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (13,0 и 28,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ). Обследованные дети из 1 группы чаще, чем их сверстники из 2 группы болели ОРВИ, поэтому их относили к группе ЧБД. В целом, данные о нарушениях в иммунной системе при различных клинических вариантах ДСТ носят неоднозначный, нередко противоречивый характер, что требует дальнейшего их изучения. По данным амбулаторных карт, на фоне разнообразных аномалий развития различных органов, не приводящих к серьезным нарушениям функции, в связи с наличием иммунных проблем, легко присоединялась хроническое воспаление [1, 3, 4, 9].

Геморрагический (кровоточивости) синдром диагностировался у 9,0 % детей младшего школьного возраста и у 19,0 % подростков 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (0,0 и 1,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ) и проявлялся в виде повышенной ломкости сосудов, носовых кровотечений, маточных кровотечений. По данным амбулаторных карт, у 1,5 % детей 1-й группы в роддоме был выставлен диагноз геморрагический синдром. По данным литературы пациентов с НДСТ часто встречаются различные варианты нарушений гемостаза. Высокая частота встречаемости и сочетания с гемостазиологическими дисфункциями легли в основу сформированной З. С. Баркаганом концепции о гематомезенхимальных дисплазиях и получила дальнейшее развитие в работах В. Г. Стурова и др. Проявление НДСТ в пубертатном и в преконцепционном периодах у большинства пациенток ассоциируется с риском кровотечений вследствие дизагрегационной тромбоцитопатии в сочетании с низким содержанием основных факторов внутреннего пути и с гипокоагуляцией на конечном этапе свертывания крови [2, 4, 9, 13].

Специально был выделен в отдельный — косметический синдром из-за его значимости, особенно в подростковом возрасте. Косметический синдром встречался у большинства детей младшего (89,0 %) и старшего школьного возраста (90,0 %) 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (3,0 и 8,0 % соответственно,  $p < 0,001$ ) в виде диспластикозависимых дизморфий челюстно-лицевой области (аномалий прикуса, готического неба, выраженных асимметрий лица), различных деформаций конечностей, грудной клетки, позвоночника, изменений кожных покровов (повышенной растяжимости кожи, швов в виде «папиросной бумаги», келоидных рубцов). Дети подросткового возраста чаще предъявляли «косметические» жалобы, что, вероятно, можно объяснить психологическими и характерологическими особенностями.

Синдром психологических, личностных и психических нарушений в виде невротических расстройств, тревожности, ипохондрии встречался во всех возрастных группах 1-й группы, что достоверно чаще, чем у детей 2-й группы (85,0 и 18,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ). По данным самооценки, учащиеся подросткового возраста с НДСТ отмечали эмоциональные проблемы, гиперактивность, проблемы со сверстниками и общее число проблем, что достоверно чаще, чем подростки 2-й группы (93,0 и 18,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ). По оценке индивидуально-психологических особенностей, у подростков НДСТ был выше уровень нейротизма и выше уровень интеллекта-обучаемости, что достоверно чаще, чем у подростков без НДСТ (63,0 и 18,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ). Кроме того, у мальчиков 1-й группы отмечался несколько более высокий уровень упрямства и антагонизма, а также более низкий уровень организованности, чем у мальчиков 2-й группы (53,0 и 8,0 % соответственно,  $p < 0,001$ ). Успеваемость девочек 1-й группы по всем основным академическим предметам в среднем была достоверно выше, чем у мальчиков

1-й группы (73,0 и 14,0 % соответственно,  $p < 0,05$ ). Результаты многолетних исследований требуют дальнейшего изучения, расширения групп и применяемых методов для оценки психологических особенностей у подростков с НДСТ. Исследования ряда авторов подтверждают, что благодаря своим социально-психологическим особенностям, подростки с НДСТ могут достигать высокого уровня адаптированности, обеспечивающей компенсацию психологических ограничений, связанных с диагнозом. Различия в социально-психологической адаптированности подростков, дифференцированных на основании наличия/отсутствия заболевания НДСТ, проявляются в изменении структурной организации личностных качеств (эмоциональной устойчивости, психологической устойчивости в трудных жизненных ситуациях, уровне контроля, а также копинг-стратегии «бегство-избегание»). Кроме того, у них наблюдается более высокий уровень выраженности таких психологических характеристик, как открытость, способность к установлению контактов, степени радикализма, внутренней независимости личности от влияния общественных норм, а также копинг-стратегии «принятие ответственности», что позволяет им компенсировать ограничения, связанные с болезнью [1, 4, 16].

По нашим данным, дополнительно необходимо выделять синдром репродуктивных нарушений. У обследованных подростков 1-й группы, и девочек (53,0 %) и мальчиков (39,0 %), что достоверно чаще, чем у подростков 2-й группы (8,0 и 3,0 % соответственно,  $p < 0,001$ ) диагностированы различные нарушения со стороны репродуктивной системы. Обращало на себя внимание задержка и дисгармоничное половое созревание у подростков обоего пола с НДСТ. Манифестация недифференцированной дисплазии соединительной ткани у обследованных девочек-подростков часто выявлялась в период полового созревания в виде различных нарушений менструально-овариальной функции, в том числе дисменореи, гипоплазии матки, седловидной, двурогой матки. Репродуктивные нарушения, выявленные в подростковом возрасте, являются провоцирующими факторами для развития осложнений в период беременности, родов и послеродовом периоде. Течение беременности, первых родов и послеродового периода у женщин с НДСТ, отличается высокой частотой вирусно-бактериального инфицирования генитального тракта, плаценты и плодных оболочек, дефицита магния, кальция и железа, риска тромботических событий и угрозы выкидыша, риска кровотечений, плацентарной недостаточности, преэклампсии, в родах аномалий родовой деятельности, патологии прикрепления плаценты, массивных маточных кровотечений, родового травматизма [4, 8, 9, 15].

У мальчиков с НДСТ были выявлены различные аномалии половой системы, что достоверно чаще, чем у мальчиков без НДСТ (39,0 и 1,0 % соответственно,  $p < 0,001$ ) в виде фимоза, крипторхизма, варикоцеле, гидроцеле, паховой грыжи, орхита, что в дальнейшем может быть причиной бесплодия.

*Заключение.* Для отражения существующих особенностей недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей и подростков в зависимости от возраста рекомендован термин «диспластический марш», означающий хронологическую последовательность формирования клинической трансформации симптомов и синдромов недифференцированной дисплазии соединительной ткани в зависимости от возраста ребенка. «Диспластический марш» формируется еще в период внутриутробного развития, а клинически проявляется в период раннего детства и сопровождает больного в течение всей жизни. Степень выраженности дисплазии предопределяет частоту и время появления необратимых инвалидизирующих последствий соединительнотканной перестройки, обуславливает необходимость разработки необходимых своевременных

и современных лечебно-профилактических мероприятий для этой категории детей и подростков. Коморбидность, как сочетание двух и более болезней у одного больного, довольно интенсивно в течение последних десятилетий изучается в клинике у взрослых и только в последние годы обратила на себя внимание педиатров. Поскольку НДСТ — это врожденная патология, а ребенок с НДСТ без присоединения хронических воспалительных процессов наблюдается в поликлинике в группе здоровых детей (группа здоровья I), значит, для профилактики коморбидности, необходимо диспансерное наблюдение, включающее профилактическое лечение, за детьми с рождения по специальной программе.

#### *Список литературы*

1. Арсентьев В. Г. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей / В. Г. Арсентьев, В. С. Баранов, Н. П. Шабалов. — СПб. : СпецЛит, 2014. — 188 с.
2. Баркаган З. С. Гемостаз / З. С. Баркаган // В кн. : Руководство по гематологии / Под ред. А. И. Воробьева. — 3-е изд., перераб. и доп. — М. : Ньюдиамед, 2005. — С. 9-147.
3. Особенности течения заболеваний у детей с недифференцированными (малыми) формами дисплазии соединительной ткани / С. М. Гавалов [и др.]. — Новосибирск : Сибмедиздат, 1998. — 45 с.
4. Диагностика и тактика ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани в условиях первичной медико-санитарной помощи: методические рекомендации / Под ред. А. И. Мартынова. — Омск : Изд-во ОмГМА, 2013. — 135 с.
5. Казакевич А. В. Клиническое значение дисплазии сердца у детей (обзор литературы) / А. В. Казакевич, А. В. Почивалов // Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы : Рос. сб. науч. тр. с международным участием / Под ред. С. Ф. Гнусаева, Т. И. Кадуриной, А. Н. Семячкиной. — М. — Тверь — СПб. : ООО РГ «ПРЕ100», 2010. — С. 120-128.
6. Активация и торможение поведения как основа индивидуальных различий / Г. Г. Князев [и др.] // Психологический журн. — 2004. — № 4. — С. 28-40.
7. Кудинова Е. Г. Особенности формирования репродуктивной системы у девушек-подростков с недифференцированными формами мезенхимальной дисплазии / Е. Г. Кудинова // Репродуктивное здоровье детей и подростков. — 2012. — № 1. — С. 40-45.
8. Кудинова Е. Г. Неклассифицированные формы дисплазии соединительной ткани, ассоциированные с нарушениями менструального цикла у девушек-подростков / Е. Г. Кудинова, Е. В. Уварова // Репродуктивное здоровье детей и подростков. — 2013. — № 4. — С. 34-35.
9. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения. Проект российских рекомендаций разработан комитетом экспертов педиатрической группы «дисплазия соединительной ткани» при российском научном обществе терапевтов // Педиатрия (приложение 1). — 2014. — Т. 93, № 5. — 40 с.
10. Пашинская Н. Б. Структура и частота встречаемости различных синдромов соединительно-тканной дисплазии при соматической патологии у детей и подростков / Н. Б. Пашинская, А. Н. Демяненко, Г. П. Бычкова // Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы : Рос. сб. науч. тр. с международным участием. Вып. 3 / Под ред. С. Ф. Гнусаева, Т. И. Кадуриной, Е. А. Николаевой. — М. — Тверь — СПб., 2013. — С. 37-41.
11. Слободская Е. Р. Краткая форма личностного опросника Айзенка (ЛОА-К)

- и ее использование для оценки риска употребления психоактивных веществ / Е. Р. Слободская, Г. Г. Князев, М. В. Сафронова // Психологический журн. — 2006. — № 3. — С. 94-105.
12. Слободская Е. Р. Психическое здоровье детей и подростков : распространенность отклонений и факторы риска и защиты / Е. Р. Слободская // Вопр. психического здоровья детей и подростков. — 2008. — № 2. — С. 8-20.
  13. Стуров В. Г. Геморрагические и тромботические заболевания у детей / В. Г. Стуров. — Новосибирск : Наука, 2013. — 518 с.
  14. Суворова А. В. Цереброваскулярная патология у детей с дисплазиями соединительной ткани / А. В. Суворова, Ю. В. Смирнова, Е. А. Сорокина // Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы : Рос. сб. науч. тр. с международным участием / Под ред. С. Ф. Гнусаева, Т. П. Кадуриной, А. Н. Семячкиной. — М. — Тверь — СПб. : ООО РГ «ПРЕ100», 2010. — С. 428-433.
  15. Диспластический марш — термин, означающий хронологическую последовательность формирования симптомов дисплазии соединительной ткани / Е. П. Тимофеева [и др.] // Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы : Рос. сб. науч. тр. с международным участием. Вып. 2 / Под ред. С. Ф. Гнусаева, Т. И. Кадуриной, А. Н. Семячкиной. — М. — Тверь — СПб. : ООО РГ «ПРЕ 100», 2011. — С. 81-87.
  16. Федотова С. А. Особенности социально-психологической адаптированности подростков с дисплазией соединительной ткани / С. А. Федотова // Вестн. Ярославского государственного университета им. П.Г. Демидова. Сер. Гуманитарные науки. — 2013. — № 4 (26). — С. 141-143.
  17. Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: a report of the American College of Cardiology. American Heart Association Task Force on Practice Guidelines / R. A. Nichimura [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. — 2014. — N 63 (22). — P. 57-185.

# HEALTH OF CHILDREN AND TEENAGERS WITH UNDIFFERENTIATED DYSPLASIA OF CONNECTING TISSUE IN ONTOGENESIS

*E. P. Timofeeva<sup>1</sup>, T. I. Ryabchenko<sup>1,2</sup>, G. A. Skosyreva<sup>2</sup>, T. V. Kartseva<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>*SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University» of Ministry of Health (Novosibirsk)*

<sup>2</sup>*FSBSE «Scientific research institute of clinical and experimental medicine» (Novosibirsk)*

1027 children of both sexes from 7 to 18 years were examined in Novosibirsk with for purpose of studying the degree, severity and progressing of undifferentiated dysplasia of connecting tissue at children at ontogenesis stages. The term dysplastic march is offered for the reflection of the existing features of undifferentiated dysplasia of connecting tissue at children and teenagers depending on age.

**Keywords:** teenagers, undifferentiated dysplasia of connecting tissue, dysplastic march.

---

## **About authors:**

**Timofeeva Elena Petrovna** — candidate of medical science, assistant professor of childhood diseases propaedeutics chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University» of Ministry of Health, e-mail: timofeevae.p@mail.ru

**Ryabichenko Tatyana Ivanovna** — doctor of medical science, leading researcher of laboratory of reproduction immunology at FSBSE «Scientific research institute of clinical and experimental medicine», professor of childhood diseases propaedeutics chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University» of Ministry of Health, office phone: 8 (383) 229-10-54

**Skosyreva Galina Aleksandrovna** — doctor of medical science, senior research associate of laboratory of reproduction immunology at FSBSE «Scientific research institute of clinical and experimental medicine», e-mail: timofeevae.p@mail.ru

**Kartseva Tatyana Valerievna** — doctor of medical science, professor, head of childhood diseases propaedeutics chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University» of Ministry of Health, office phone: 8 (383) 229-10-54

## **List of the Literature:**

1. Arsentyev V. G. Hereditary diseases of connecting tissue as the constitutional reason of multiorgan disturbances at children / V. G. Arsentyev, V. S. Baranov, N. P. Shabalov. — SPb.: Special litas, 2014. — 188 P.
2. Barkagan Z. S. Hemostasis / Z. S. Barkagan // In book: The guide to hematology / Under the editorship of A. I. Vorobyov. — 3rd ed., rev. and add.— M.: Nyyudiamed, 2005. — P. 9-147.
3. Features of course of diseases at children with undifferentiated (small) forms of dysplasia of connecting tissue / S. M. Gavalov [etc.]. — Novosibirsk: Sibmedizdat, 1998. — 45 P.
4. Diagnostics and tactics of treatment of patients with dysplasia of connecting tissue in the

- conditions of primary medicosanitary care: methodical guidance / Under the editorship of A. I. Martynov. — Omsk: Publishing house of OmSMA, 2013. — 135 P.
5. Kazakevich A. V. Clinical value of cardiac dysplasia at children (the review of literature) / A. V. Kazakevich, A. V. Pochivalov // Pediatric aspects of dysplasia of connecting tissue. Achievements and prospects: Rus. scient. theses. with international participation / Under the editorship of S.F. Gnusayev, T. I. Kadurina, A. N. Semyachkina. — M — Tver — SPb.: JSC RG PRE100, 2010. — P. 120-128.
  6. Activation and inhibition of behavior as a basis of individual Differences / Knyazev [etc.] // Psychological journal. — 2004. — N 4. — P. 28-40.
  7. Kudinova E. G. Features of formation of genesial system at teenage girls with undifferentiated forms of mesenchymal dysplasia / E. G. Kudinova // Genesial health of children and teenagers. — 2012. — N 1. — P. 40-45.
  8. Kudinova E. G. Non-classified forms of dysplasia of connecting tissue associated with disturbances of menstrual cycle at teenage girls / E. G. Kudinova, E. V. Uvarova // Genesial health of children and teenagers. — 2013. — N 4. — P. 34-35.
  9. Genetical and multifactorial disturbances of connecting tissue at children. Algorithms of diagnostics, maintaining tactics. The draft of the Russian references developed by committee of pediatric group experts on «dysplasia of a connecting tissue» at the Russian scientific organization of therapists // Pediatrics (appendix 1). — 2014. — V. 93, N 5. — 40 P.
  10. Pashinsky N. B. Structure and frequency of occurrence of various syndromes of a connective tissue dysplasia at somatic pathology at children and teenagers / N. B. Pashinskaya, A. N. Demyanenko, G. P. Bychkova // Pediatric aspects of dysplasia of connecting tissue. Achievements and prospects Rus. scient. theses. with the international participation. Iss. 3 / Under the editorship of S.F. Gnusayev, T. I. Kadurina, E. A. Nikolaeva. — M. — Tver. — SPb., 2013. — P. 37-41.
  11. Suburban E. R. Short form of personal questionnaire of Ayzenk (LOA-K) and its use for assessment of risk of psychoactive agents usage / E. R. Slobodskaya, G. G. Knyazev, M. V. Safronova // Psychological journal. — 2006. — N 3. — P. 94-105.
  12. Suburban E. R. Mental health of children and teenagers: prevalence of deviations and risk factors and protection / E. R. Slobodskaya // Issues of mental health of children and teenagers. — 2008. — N 2. — P. 8-20.
  13. Sturov V. G. Hemorrhagic and thrombotic diseases at children / V. G. Sturov. — Novosibirsk: Science, 2013. — 518 P.
  14. Suvorova A. V. Cerebrovascular pathology at children with dysplasias of connecting tissue / A. V. Suvorova, Y. V. Smirnov, E. A. Sorokin // Pediatric aspects of dysplasia of connecting tissue. Achievements and prospects: Rus. scient. theses. with the international participation / Under the editorship of S.F. Gnusayev, T. P. Kadurina, A. N. Semyachkina. — M — Tver — SPb.: JSC RG PRE100, 2010. — P. 428-433.
  15. Dysplastic march as a term for chronological sequence of formation of symptoms of dysplasia of connecting tissue / E. P. Timofeeva [etc.] // Pediatric aspects of dysplasia of connecting tissue. Achievements and prospects: Rus. scient. theses. with the international participation. Iss. 2 / Under the editorship of S.F. Gnusayev, T. I. Kadurina, A. N. Semyachkina. — M — Tver — SPb.: JSC RG PRE 100, 2011. — P. 81-87.
  16. Fedotova S. A. Features of social and psychological adaptedness of teenagers with dysplasia of connecting tissue / S. A. Fedotova // Bulletin of Yaroslavl State University n.a. P. G. Demidov. Series. Humanities. — 2013. — N 4 (26). — P. 141-143.
  17. Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: a report of the American College of Cardiology. American Heart Association Task Force on Practice

Guidelines / R. A. Nichimura [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. — 2014. — N 63 (22). — P. 57-185.