



DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13523-32>

Научная статья

ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С БРОНХООБСТРУКТИВНЫМ СИНДРОМОМ

© А.А. Цымбал^{1,2}, В.Г. Арсентьев², Н.П. Шабалов², М.А. Пахомова³

¹ Детский городской многопрофильный центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса, Санкт-Петербург, Россия;

² Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова, Санкт-Петербург, Россия;

³ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

Для цитирования: Цымбал А.А., Арсентьев В.Г., Шабалов Н.П., Пахомова М.А. Дисплазия соединительной ткани у детей с бронхообструктивным синдромом // Педиатр. – 2022. – Т. 13. – № 5. – С. 23–32. DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13523-32>

Актуальность. Изменения дыхательной системы у детей с дисплазией соединительной ткани (ДСТ) изучены недостаточно.

Цель – изучение особенностей ДСТ у пациентов детского пульмонологического отделения с синдромом бронхиальной обструкции и хроническим воспалением бронхов, оценка жалоб и характера заболевания.

Материалы и методы. Пациенты, поступающие в отделение, оценивались на наличие диагностических признаков ДСТ. Обследовано 380 детей, в возрасте от 2 до 17 лет 11 мес.

Результаты. Из 380 детей выявлено: с бронхиальной астмой – 309, с облитерирующим бронхиолитом – 18, с бронхоэктатической болезнью – 11, с рецидивирующим бронхитом – 42. Выделено три группы: 1-я – пациенты с ДСТ (172; 45 %), 2-я – с повышенной диспластической стигматизацией (111; 29 %), 3-я – дети без признаков ДСТ (97; 26 %). Большинство пациентов, поступивших в пульмонологическое отделение, имеют признаки ДСТ или диспластической стигматизации (74 %). Дети с ДСТ чаще предъявляют жалобы на нарушение самочувствия, астению, боли в суставах, у них чаще выявляется ортопедическая патология. Пациенты 1-й группы чаще жалуются на суставной синдром – 19,2 %, 2-й группы – 13,5 %, дети без ДСТ – 4,1 % ($p < 0,001$). Жалобы на чувство нехватки воздуха предъявляли 32,6 % пациентов с ДСТ, 21,6 % – с диспластической стигматизацией, 7,2 % в группе сравнения ($p < 0,001$). Дети с ДСТ и диспластической стигматизацией чаще имели деформации грудной клетки.

Выводы. Для пациентов с ДСТ характерны астеническое телосложение, изменения осевого скелета – деформации грудной клетки II и III степени, сколиотическая деформация позвоночника II и III степени, что, возможно, способствует развитию патологии дыхательной системы. ДСТ – коморбидное состояние, существенно влияющее на все органы и системы. Требуется своевременная диагностика и комплексный подход к данным пациентам. Заболевания протекают с выраженными клиническими симптомами, требуют более активного обследования и интенсивного лечения.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани; дети; детский возраст; сколиоз; бронхиальная астма; облитерирующий бронхиолит; бронхит.

Поступила: 10.08.2022

Одобрена: 21.09.2022

Принята к печати: 28.10.2022

DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13523-32>

Research Article

CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN WITH BRONCHO-OBSTRUCTIVE SYNDROME

© Anastasia A. Tsymbal^{1,2}, Vadim G. Arsentev², Nikolai P. Shabalov², Mariya A. Pahomova³

¹ Rauhfus St. Petersburg Children's Municipal Multi-Specialty Clinical Center of High Medical Technology, Saint Petersburg, Russia;

² Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia;

³ St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

For citation: Tsymbal AA, Arsentev VG, Shabalov NP, Pahomova MA. Connective tissue dysplasia in children with broncho-obstructive syndrome. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2022;13(5):23-32. DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13523-32>

BACKGROUND: Changes in the respiratory system in children with connective tissue dysplasia (CTD) have not been studied enough.

AIM: To study the features of CTD in patients of the pediatric pulmonology department with broncho-obstructive syndrome and chronic inflammation of the bronchi, to assess complaints and the nature of the disease.

MATERIALS AND METHODS: Patients admitted to the department were evaluated according to the table of diagnostic signs of CTD. 380 children were examined, aged 2 to 17 years 11 months.

RESULTS: Out of 380 children, the following were identified: with bronchial asthma – 309, with obliterating bronchiolitis – 18, with bronchiectasis – 11, with recurrent bronchitis – 42. Three groups were distinguished: 1st – patients with CTD (172; 45%), 2nd – with increased dysplastic stigmatization (111; 29%), 3rd – children without signs of CTD (97; 26%). Most patients admitted to the pulmonology department have signs of CTD or dysplastic stigmatization (74%). Children with CTD often complain of feeling unwell, asthenia, joint pain, they are more likely to have orthopedic pathology. Patients of the 1st group often complain of articular syndrome – 19.2%, group 2 – 13.5%, children without CTD – 4.1 % ($p < 0.001$). Complaints about feeling short of breath were presented by 32.6% of patients with CTD, 21.6% with dysplastic stigmatization, and 7.2% in the comparison group ($p < 0.001$). Children with CTD and dysplastic stigmatization more often had chest deformities.

CONCLUSIONS: Patients with CTD are characterized by asthenic physique, changes in the axial skeleton – chest deformities of II and III degrees, scoliotic deformity of the spine of II and III degrees, which may contribute to the development of the pathology of the respiratory system. CTD is a comorbid condition that significantly affects all organs and systems. Timely diagnosis and an integrated approach to these patients are required. Diseases proceed with severe clinical symptoms, require more active examination and aggressive treatment.

Keywords: connective tissue dysplasia; children; childhood; scoliosis; bronchial asthma; bronchiolitis obliterans; bronchitis.

Received: 10.08.2022

Revised: 21.09.2022

Accepted: 28.10.2022

АКТУАЛЬНОСТЬ

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — одна из наиболее распространенных и малоизученных проблем врачебного сообщества. Несмотря на широкий интерес, у врачей нет единой классификации, стандартов диагностики, профилактики и реабилитации пациентов. Прогрессирующий характер течения многих форм органических изменений ставит перед необходимостью рассматривать данное состояние как высокий фактор риска возникновения приобретенных заболеваний. ДСТ — весьма полиморфная группа наследственной патологии. Изменения соединительной ткани в значительной мере стереотипны и, несмотря на великое множество генетических дефектов, лежащих в их основе, вторичные изменения в паренхиме внутренних органов крайне разнообразны и проявляются в виде патологических процессов. Всеобъемлющее распространение соединительной ткани в организме определяет полиорганность поражений при ДСТ. Органы дыхания испытывают постоянную физическую нагрузку, именно поэтому к соединительной ткани предъявляются особые требования, отличные, например, от мочевыделительной системы. Морфологические изменения бронхолегочной системы при ДСТ приводят к изменениям функции мышечно-хрящевой каркаса трахеобронхиального дерева и альвеолярной ткани, делая их излишне эластичными, что негативно сказывается на дренажной функции бронхов и стромальной устойчивости альвеол. Генетически обусловленные нарушения архитектоники легочной ткани при повышенной растяжимости и сниженной эластичной функции формируют основные диспластикозависимые изменения органов дыхания (трахеобронхомегалия, трахеобронхомалия, синдром Вильямса – Кемпбелла, кистозная гипоплазия легкого). Морфологические особенности сопровождаются нарушением кинетики воздухоносных путей (раздувание на вдохе и коллапс на выдохе, экспираторный пролапс), сопровождающиеся клиническими проявлениями в виде непродуктивного пароксизмального кашля, более за грудиной, затрудненного дыхания, дистантных сухих хрипов. В зависимости от характера поражения имеются и изменения функции внешнего дыхания, чаще появляются осложнения в виде эмфиземы легких.

С врожденной слабостью или атрофией эластического каркаса легких связана первичная диффузная эмфизема легких. Поскольку при эмфиземе страдает вся соединительная эластическая ткань, упругость бронхиальной стенки снижается, поэтому при динамической компрессии происходит не экспираторный стеноз (ограничение потока), а экспираторный коллапс, следствием которого

являются нарушения бронхиальной проходимости. В результате уменьшения радиальной тяги эластических элементов легких просвет легочных дыхательных путей, особенно дистальных, перестает быть стабильным, и бронхи спадаются даже при очень небольшом увеличении внутригрудного давления. Возрастное сопротивление вдоху, увеличение внутригрудного объема увеличивают активную работу дыхания, растут энергозатраты, ухудшаются условия газообмена. Диспластикозависимые изменения трахеобронхиальной стенки и аномалии легких, как правило, существуют на фоне торакодиафрагмального синдрома, большинство работ описывают данные изменения у взрослых. Изменения дыхательной системы у детей с ДСТ изучены недостаточно. Современные технологии (компьютерная томография, фибробронхоскопия, электронная микроскопия, спирометрия) позволяют более детально изучить течение заболеваний органов дыхания и оценить степень влияния диспластических изменений на бронхолегочную систему [4, 6, 12].

Ежегодно в России растет число случаев неинфекционной патологии бронхолегочной системы у детей: бронхиальной астмы, облитерирующего бронхоолита, бронхоэктатической болезни. Заболеваемость органов дыхания составила 101 956,7 на 100 000 детей за 2020 г. Известно также, что болезни дыхательной системы ведут к инвалидизации — 839 человек за 2021 г. [17]. Несмотря на высокий интерес к изучению проблемы, частота бронхолегочных заболеваний, изменения дыхательной системы у детей с ДСТ изучены недостаточно.

Цель работы — выявление ДСТ на основе фенотипических признаков и изучение ее особенностей у пациентов детского пульмонологического отделения с синдромом бронхиальной обструкции и хроническим воспалением бронхов, оценка жалоб и характера заболевания.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

ДСТ имеет мультифакторную природу, характеризуется гетерогенностью и широким полиморфизмом фенотипических проявлений, объединенных в синдромы и фенотипы. У детей страдают все системы и органы, в состав которых входит соединительная ткань. Важное значение имеет междисциплинарный подход к диагностике этих пациентов [1, 2, 7, 9].

На основе фенотипических признаков проведения диагностика ДСТ у пациентов, поступивших в пульмонологическое отделение. Проводился сбор жалоб и оценка течения заболевания, учитываемая имеющееся представление о влиянии ДСТ на органы дыхательной системы.

Проводилось сравнение групп: пациентов с ДСТ, с повышенной диспластической стигматизацией (пДС) с детьми без признаков ДСТ.

Полученные данные позволят выработать тактику дальнейшего динамического наблюдения, разработку комплексных программ реабилитации.

Дизайн исследования. Исследование одноэтапное когортное, метод отбора непрерывный (во время госпитализации). Основная группа — дети с синдромом бронхиальной обструкции и хроническим воспалением бронхов, поступившие на обследование и лечение в отделение пульмонологии.

Условия проведения исследования. Исследование проводилось в СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса» в период с 24.09.2020 по 27.05.2022. Осмотр пациентов, поступающих в плановом и экстренном порядке, проводился в приемном отделении, в ходе стационарного лечения изучалась медицинская документация, результаты лабораторных и инструментальных методов обследования.

Критерии соответствия. Критерии включения: возраст от 2 лет до 17 лет 11 мес. 30 дней; информированное согласие, если возраст пациента более 14 лет; информированное согласие официального представителя пациента; заболевание дыхательной системы неинфекционного генеза (бронхиальная астма, облитерирующий бронхит, рецидивирующий бронхит).

Критерии исключения: острое инфекционное заболевание; отсутствие информированного согласия на участие в исследовании.

Описание критериев соответствия (диагностические критерии). Осмотр пациентов проводился по единой методике на основе фенотипических признаков по таблице «Диагностические признаки дисплазии соединительной ткани» [2] с дифференцированной оценкой каждого признака.

Подбор участников в группы. Обследовано 380 детей, в возрасте от 2 до 17 лет 11 мес. 30 дней. По результатам количества баллов, набранных по таблице диагностических признаков ДСТ, было сформировано три группы: 1-я — пациенты с ДСТ (172; 45,3 %); 2-я — пациенты с пДС (111; 29,2 %), 3-я — пациенты без признаков ДСТ (группа сравнения; 97; 25,5 %).

Целевые показатели исследования. Основной показатель исследования: критерии, отраженные в таблице «Диагностические признаки дисплазии соединительной ткани», включают в себя оценку жалоб, наиболее чувствительные признаки — скелетные и кожные [2]. Проводилась оценка каждого признака с определением суммы баллов. Диагно-

стический порог ДСТ — 40 и более баллов. Результат от 30 до 40 — пДС, менее 30 баллов — группа сравнения, пациенты без признаков ДСТ.

Статистические процедуры. Размер выборки предварительно не рассчитывался.

Описание методов статистического анализа. Анализ проводился с использованием программы StatTech v. 2.8.8 (разработчик ООО «Статтех», Россия). Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро – Уилка (при числе исследуемых менее 50) или критерия Колмогорова – Смирнова (при числе исследуемых более 50). В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me), нижнего и верхнего квартилей [Q_1 ; Q_3]. Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. Сравнение трех и более групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью критерия Краскела – Уоллиса, апостериорные сравнения — с помощью критерия Данна с поправкой Холма. Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия χ^2 Пирсона.

Этическая экспертиза. Протокол исследования проверен и одобрен на заседании этического комитета Военно-медицинской академии от 22.09.2020, протокол № 242.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Всего обследовано пациентов с бронхиальной астмой — 309 (81,3 %), облитерирующим бронхитом — 18 (4,7 %), бронхоэктатической болезнью — 11 (2,9 %), рецидивирующим бронхитом — 42 (11,0 %).

В литературе встречаются данные о преобладании ДСТ как у девочек [14], так и у мальчиков [11]. В ходе наблюдения зависимости частоты ДСТ от пола мы не выявили (табл. 1). Вероятность выявления ДСТ у мальчиков в 1,034 раза чаще, чем у девочек, разница статистически незначима (95 % ДИ 0,677–1,577).

ДСТ чаще выявляется в возрасте от 6 до 14 лет, медиана — 9 лет ($p = 0,006$) (табл. 2). В группах сравнивали возраст пациентов с ДСТ, пДС и возраст детей без признаков дисплазии, статистическая значимость выявлена при сравнении групп пациентов с ДСТ и без ДСТ.

Учитывая широкий разброс данных о распространенности ДСТ, отсутствие золотого стандарта диагностики ДСТ, несмотря на высокий интерес ученых к этой проблеме, она остается недоста-

Таблица 1 / Table 1

Частота выявления дисплазии соединительной ткани (ДСТ) у мальчиков и девочек
Connective tissue dysplasia rates in boys and girls

Пол / Sex	Тип ДСТ / Type of CTD			p
	нет ДСТ / No CTD	ДСТ / CTD	пДС / IDS	
Девочки / Girls	29 (7,6 %)	60 (15,8 %)	45 (11,8 %)	0,274
Мальчики / Boys	68 (17,9 %)	112 (29,5 %)	66 (17,4 %)	

Примечание. Здесь и в табл. 2–6: ДСТ — дисплазия соединительной ткани; пДС — повышенная диспластическая стигматизация. Note. Here and in the table 2–6: CTD — connective tissue dysplasia; IDS — increased dysplastic stigmatization.

Таблица 2 / Table 2

Анализ показателя «Возраст» в зависимости от показателя «Тип ДСТ»
Analysis of the “Age” indicator depending on the indicator “Type of CTD”

Показатель / Parameter	Категории / Categories	Возраст, г / Age, years			p
		Me	[Q ₁ ; Q ₃]	n	
Тип ДСТ / Type of CTD	Нет ДСТ / No CTD	7	[5; 11]	97	0,006*
	ДСТ / CTD	9	[6; 14]	172	
	пДС / IDS	7	[5; 12]	111	

* Различия показателей статистически значимы / * Differences in indicators are statistically significant.

Таблица 3 / Table 3

Анализ показателя «Чувство недостатка воздуха» в зависимости от показателя «Тип ДСТ»
Analysis of the indicator “Feeling of lack of air” depending on the indicator “Type of CTD”

Показатель / Parameter	Категории / Categories	Тип ДСТ / Type of CTD			p
		нет ДСТ / No CTD	ДСТ / CTD	пДС / IDS	
Чувство недостатка воздуха / Feeling short of breath	Жалоб нет / No complaints	55 (56,7 %)	61 (35,5 %)	59 (53,2 %)	Нет ДСТ – ДСТ / No CTD–CTD p < 0,001*; ДСТ – пДС / CTD–IDS; p = 0,005
	Единичные жалобы / Single complaints	27 (27,8 %)	22 (12,8 %)	5 (4,5 %)	
	Редкие жалобы / Rare complaints	8 (8,2 %)	33 (19,2 %)	23 (20,7 %)	
	Частые жалобы / Frequent complaints	7 (7,2 %)	56 (32,6 %)	24 (21,6 %)	

* Различия показателей статистически значимы / * Differences in indicators are statistically significant.

точно изученной. Слабость соединительнотканых структур легких и бронхов предрасполагает к развитию разнообразной патологии органов дыхания [9–11, 15, 16]. Бронхолегочный синдром при ДСТ включает морфологические изменения легких и бронхов: трахеобронхиальную дискинезию, трахеобронхомаляцию, трахеобронхомегалию, апикальные буллы, экспираторный коллапс трахеи и крупных бронхов, гипервентиляционный синдром, спонтанный пневмоторакс [3, 8].

Неоднократно был описан легочный фиброз у взрослого, как проявление ДСТ [13]. По мнению группы авторов, бронхолегочная патология сопровождается значительным повышением в крови IgE, сочетается с крапивницей, ринитом, отеком Квинке, атопическим дерматитом и проявляется практически только у пациентов школьного возраста [11]. Множественные фенотипические признаки ДСТ, обуславливающие морфофункциональные изменения

бронхолегочной системы, могут служить маркерами наиболее раннего, более тяжелого и длительно проявляющегося синдрома бронхиальной обструкции, что требует соответствующей коррекции терапевтических мероприятий. У детей с синдромом бронхиальной обструкции на фоне ДСТ отмечается преимущественно проксимальный характер нарушения проходимости дыхательных путей. Такие пациенты обычно резистентны к бронхолитической терапии. Таким образом, фенотипические признаки ДСТ у детей с рецидивирующим бронхообструктивным синдромом целесообразно рассматривать не только как фоновую патологию, но и как дополнительный прогностический фактор, требующий особых подходов к диагностике, лечению и реабилитации затяжных и хронических заболеваний бронхолегочной системы [1–4]. Пациенты с ДСТ чаще предъявляли жалобы на чувство нехватки воздуха (табл. 3).

Таблица 4 / Table 4

Анализ показателя «Повышенная утомляемость» в зависимости от показателя «Тип ДСТ»
Analysis of the indicator "Increased fatigue" depending on the indicator "Type of CTD"

Показатель / Parameter	Категории / Categories	Тип ДСТ / Type of CTD			p
		нет ДСТ / No CTD	ДСТ / CTD	пДС / IDS	
Повышенная утомляемость / Increased fatigue	Жалоб нет / No complaints	67 (69,1 %)	61 (35,5 %)	52 (46,8 %)	Нет ДСТ–ДСТ $p < 0,001^*$; нет ДСТ–пДС $p < 0,001$ / No CTD–CTD $p < 0,001^*$; no CTD–IDS
	Единичные жалобы / Single complaints	13 (13,4 %)	26 (15,1 %)	17 (15,3 %)	
	Редкие жалобы / Rare complaints	11 (11,3 %)	29 (16,9 %)	10 (9,0 %)	
	Частые жалобы / Frequent complaints	6 (6,2 %)	56 (32,6 %)	32 (28,8 %)	

* Различия показателей статистически значимы / * Differences in indicators are statistically significant.

Таблица 5 / Table 5

Анализ показателя «Деформация грудной клетки» в зависимости от показателя «Тип ДСТ»
Analysis of the indicator "Deformation of the chest" depending on the indicator "Type of CTD"

Показатель / Parameter	Категории / Categories	Тип ДСТ / Type of CTD			p
		нет ДСТ / No CTD	ДСТ / CTD	пДС / IDS	
Деформация грудной клетки / Chest deformity	Нет / No	79 (81,4 %)	79 (45,9 %)	73 (65,8 %)	Нет ДСТ–ДСТ $p < 0,001^*$; нет ДСТ–пДС $p = 0,041^*$; ДСТ–пДС $p = 0,005^*$ / No CTD–CTD $p < 0,001^*$; no CTD–IDS $p = 0,041^*$; CTD–IDS $p = 0,005^*$
	I степень / I degree	18 (18,6 %)	68 (39,5 %)	34 (30,6 %)	
	II степень / II degree	0 (0,0 %)	20 (11,6 %)	3 (2,7 %)	
	III степень / III degrees	0 (0,0 %)	5 (2,9 %)	1 (0,9 %)	

* Различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$) / * Differences in indicators are statistically significant ($p < 0,05$).

При анализе показателя «Чувство недостатка воздуха» были выявлены значимые различия (используемый метод: χ^2): в группах сравнения при оценке показателя «чувство недостатка воздуха» у пациентов без ДСТ и с ДСТ — $p = 0,001$, у детей с пДС и ДСТ — $p = 0,005$.

Жалобы на повышенную утомляемость чаще предъявляют дети с признаками ДСТ и пДС (табл. 4).

При сравнении показателя «Повышенная утомляемость» в зависимости от показателя «Тип ДСТ», были установлены статистически значимые различия ($p < 0,001$; используемый метод: χ^2): в группах сравнения при оценке показателя «Повышенная утомляемость» у пациентов без ДСТ и с ДСТ ($p = 0,001$), у детей без ДСТ и с пДС ($p = 0,001$).

Торакодиафрагмальный синдром включает патологию позвоночного столба — сколиоз, кифоз, комбинированные изменения. Диспластикозависимые изменения грудной клетки могут проявлять-

ся в виде астенической формы и деформаций. При этом воронкообразная деформация встречается чаще, чем килевидная. Первые признаки деформаций грудной клетки обнаруживаются в 5–6-летнем возрасте, в дальнейшем они прогрессируют, окончательно формируясь к 10–12 годам. В этом же возрасте происходят корригированные изменения позвоночника. В дальнейшем позвоночные деформации прогрессируют и становятся фиксированными. Такие сложные сочетания изменений позвоночника и грудной клетки приводят к изменению хода ребер, высоты стояния диафрагмы с ограничением ее экскурсии, гиперфункции мышц грудной клетки [5]. В нашем исследовании, при анализе показателя «Возраст» в зависимости от показателя «Деформация грудной клетки», не удалось установить статистически значимых различий ($p = 0,244$; используемый метод: критерий Краскела – Уоллиса). Дети с ДСТ и пДС чаще имели деформации грудной клетки (табл. 5).

Таблица 6 / Table 6

Анализ показателя «Сколиоз/сколиотическая осанка» в зависимости от показателя «Тип ДСТ»
 Analysis of the indicator "Scoliosis/scoliotic posture" depending on the indicator "Type of CTD"

Показатель / Parameter	Категории / Categories	Тип ДСТ / Type of CTD			p
		нет ДСТ / No CTD	ДСТ / CTD	пДС / IDS	
Сколиоз по В.Д. Чаклину / Scoliosis according to V.D. Chaklin	Нет / No	79 (81,4 %)	72 (41,9 %)	60 (54,1 %)	Нет ДСТ – ДСТ $p < 0,001^*$; ДСТ – пДС $p = 0,016^*$ / No CTD–CTD $p < 0,001^*$; CTD–IDS $p = 0,016^*$
	I степень / I degree	18 (18,6 %)	78 (45,3 %)	49 (44,1 %)	
	II степень / II degree	0 (0,0 %)	21 (12,2 %)	2 (1,8 %)	
	III степень / III degrees	0 (0,0 %)	1 (0,6 %)	0 (0,0 %)	

* Различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$) / * Differences in indicators are statistically significant ($p < 0,05$).

Дети с ДСТ чаще предъявляют жалобы на нарушение самочувствия, астению, боли в суставах, у них чаще выявляется ортопедическая патология [15].

В результате сравнения показателя «Деформация грудной клетки», в зависимости от показателя «Тип ДСТ», были установлены значимые статистические различия ($p < 0,001$; используемый метод: χ^2): в группах сравнения при оценке показателя «Деформация грудной клетки» у пациентов без ДСТ и с ДСТ ($p = 0,001$), у детей без ДСТ и с пДС ($p = 0,041$), с ДСТ и пДС ($p = 0,005$).

Деформация осевого скелета чаще выявлена в группе ДСТ и пДС (табл. 6)

При оценке показателя «Сколиоз» в зависимости от показателя «Тип ДСТ» были выявлены статистически значимые различия ($p < 0,001$; используемый метод: χ^2): в группах сравнения при оценке показателя «Сколиоз/сколиотическая осанка» у пациентов без ДСТ и с ДСТ ($p = 0,001$), у детей с ДСТ и пДС ($p = 0,016$).

По нашим данным, наличие деформации грудной клетки влияло на субъективные жалобы — чувство недостатка воздуха ($p = 0,001$; используемый метод: χ^2).

Пациенты с диагнозом бронхиальной астмы пренебрегают использованием пикфлоуметрии. Не более 2,5 % пользуются данным методом для контроля состояния. В стационаре проводили оценку функции внешнего дыхания методом импульсной осциллометрии, на установке Master Screen IOS (Viasys Health care, Германия). Результаты исследований планируется осветить в дальнейших публикациях.

Терапию пациенты получали по основным нозологическим формам в соответствии с клиническими рекомендациями Министерства здравоохранения Российской Федерации. Дети с атопической

бронхиальной астмой получали, в том числе, рекомбинантные гуманизированные моноклональные антитела (IgG₁) — омализумаб. Более подробно вопрос терапии будет освещен в следующем исследовании. Пациенты находились в стационаре от 1-го до 21-го дня, средний срок пребывания 12,35 койко-дней, при анализе показателя «Срок пребывания в стационаре» в зависимости от показателя «Тип ДСТ» не удалось выявить статистически значимых различий ($p = 0,818$; используемый метод: критерий Краскела – Уоллиса).

ОБСУЖДЕНИЕ

Большинство пациентов (74 %), поступивших в пульмонологическое отделение ДГМКЦ ВМТ имени К.А. Раухфуса, имеют ДСТ или пДС, при этом у них более ярко выражены жалобы, дети более астенизированы, у них выше частота сопутствующей ортопедической патологии.

Ограничения исследования. Исследование ограничено возрастом до 17 лет 11 мес.

Интерпретация результатов исследования. Учитывая полученные данные, мы можем подтвердить широкое распространение ДСТ и пДС у детей в возрасте от 2 до 17 лет с неинфекционной бронхолегочной патологией, сопровождающейся обструктивным синдромом. Для пациентов с ДСТ характерны астеническое телосложение, изменения осевого скелета — деформации грудной клетки II и III степени, сколиотическая деформация позвоночника, что, возможно, способствует развитию патологии дыхательной системы.

Пациентам с ДСТ и пДС чаще требуется проведение фибробронхоскопии и компьютерной томографии органов грудной клетки. Пациенты без ДСТ были обследованы с помощью фибробронхоскопии — 4,3 %, ДСТ и пДС — 18,5 %. Компьютерная томография органов грудной клетки

проведена пациентам без ДСТ — в 10,9 %, с ДСТ и пДС — в 32,5 %.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

1. В результате проведенного исследования установлено, что ДСТ не зависит от пола — выявляется с одинаковой частотой у мальчиков и девочек.

2. ДСТ чаще выявляется в возрасте 9 лет.

3. ДСТ оказывает влияние на опорно-двигательный аппарат. Установлено, что дети с ДСТ имеют сколиотическую деформацию грудной клетки — сколиоз II степени по В.Д. Чаплину в отличие от детей с пДС и без признаков ДСТ — и чаще предъявляют жалобы на чувство недостатка воздуха, чем пациенты без ДСТ.

4. Пациенты с ДСТ предъявляют жалобы на повышенную утомляемость чаще, чем дети без ДСТ.

5. Выявлено, что из 380 пациентов, поступивших в СПбГБУЗ «ДГМКЦ ВМТ им. К.А. Раухфуса» на пульмонологическое отделение, у 172 человек выявлена ДСТ, у 111 — пДС, у 97 пациентов нет признаков ДСТ. Данное наблюдение позволяет оценить распространенность ДСТ как широкую.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Благодарности. Авторы выражают признательность администрации ДГМКЦ ВМТ им. К.А. Раухфуса: главному врачу д-ру мед. наук В.Ю. Деткову, заместителю главного врача по педиатрии Е.О. Миронюк, всем сотрудникам пульмонологического отделения во главе с Е.В. Сериковой, канд. мед. наук М.М. Голобородько, заведующей эндоскопическим отделением О.В. Берлевой, врачу функциональной диагностики канд. мед. наук Е.А. Орловой.

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

ADDITIONAL INFORMATION

Acknowledgments. The authors express their gratitude to the administration of the Rauhfus Moscow Medical Center: to the chief physician, Dr. V.Yu. Detkov, Deputy Chief Physician for Pediatrics E.O. Mironyuk, to all employees of the pulmonology department headed by E.V. Serikova, Cand. of Medical Sciences M.M. Goloborodko, Head of the endoscopic department O.V. Berleva,

to the doctor of functional diagnostics of the candidate of medical sciences E.A. Orlova.

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аббакумова Л.Н., Арсентьев В.Г., Гнусаев С.Ф., и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Российские рекомендации // Педиатр. 2016. Т. 7, № 2. С. 5–39. DOI: 10.17816/PED725-39
2. Арсентьев В.Г., Баранов В.С., Шабалов Н.П. Наследственные нарушения соединительной ткани как конституциональная основа полиорганной патологии у детей. 2-е изд. / под ред. Н.Н. Атаманенко. Санкт-Петербург: СпецЛит, 2019. 239 с.
3. Калмыкова А.С., Федько Н.А., Калмыкова В.С., и др. Клинико-функциональная характеристика бронхообструктивного синдрома у детей с дисплазией соединительной ткани // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2019. Т. 14, № 1–1. С. 88–90. DOI: 10.14300/mnnc.2019.14057
4. Конюшевская А.А., Франчук М.А. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Пульмонологические аспекты // Здоровье ребенка. 2012. № 7. С. 147–152. DOI: 10.22141/2224-0551.0.7.42.2012.193653
5. Москалюк О.Н., Чалая Л.Ф. Диспластикозависимые изменения позвоночника и грудной клетки у детей // Университетская клиника. 2018. № 3. С. 63–67. DOI: 10.26435/uc.v013(28).150
6. Нечаева Г.И., Викторова И.А., Друк И.В., Вершинина М.В. Дисплазия соединительной ткани: пульмонологические аспекты // Пульмонология. 2004. № 2. С. 116–120.
7. Николаев К.Ю., Отева Э.А., Николаева А.А., и др. Дисплазия соединительной ткани и полиорганная патология у детей школьного возраста // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2006. Т. 85, № 2. С. 89–91.
8. Орлова Н.А., Эткина Э.И., Гурьева Л.Л., и др. Взаимосвязь соединительнотканной дисплазии и структурно-функционального состояния эндотелия у детей, больных бронхиальной астмой // Практическая медицина. 2011. № 5. С. 115–119.

9. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Российские рекомендации. Часть 2 // Вопросы детской диетологии. 2017. Т. 15, № 3. С. 53–79. DOI: 10.20953/1727-5784-2017-3-53-79
10. Федько Н.А., Калмыкова А.С., Лагодина Н.А., и др. Синдром дисплазии соединительной ткани как фактор риска тяжелого течения бронхообструктивного синдрома у детей // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2016. Т. 11, № 4. С. 540–543. DOI: 10.14300/mnnc.2016.11128
11. Халматова Б.Т., Абдуллаева Д.Т., Садыкова Л.Г. Особенности течения бронхиальной астмы, ассоциированной с дисплазией соединительной ткани у детей // The Unity of Science: International Scientific Periodical Journal. 2017. Т. 1. С. 77–79.
12. Чемоданов В.В., Краснова Е.Е., Копилова Е.Б., Слатина М.Ю. Оценка функции внешнего дыхания у детей раннего возраста с острыми бронхитами на фоне дисплазии соединительной ткани // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 2013. № 5. С. 48–51.
13. Чернов И.А., Малышева Е.М., Тимофеев С.Е., и др. Легочный фиброз как проявление системной патологии соединительной ткани // Медицинская наука и образование Урала. 2019. Т. 22, № 2. С. 66–69.
14. Юрьева Э.А., Сухоруков В.С., Воздвиженская Е.С., и др. Ассоциированная патология у детей с дисплазией соединительной ткани // Практика педиатра. 2019. № 3. С. 32–38.
15. Sobhani-Eraghi A., Motalebi M., Sarreshtehdari S., et al. Prevalence of joint hypermobility in children and adolescents: A systematic review and meta-analysis // J Res Med Sci. 2020. Vol. 25. ID 104. DOI: 10.4103/jrms.JRMS_983_19
16. Strelkova M., Senatorova G. Clinical and anamnestic features of the course of acute bronchitis in children // Inter Collegas. 2018. № 3. С. 143–147. DOI: 10.35339/ic.5.3.143-147
17. rosstat.gov.ru [Электронный ресурс]. Федеральная служба государственной статистики. Здравоохранение [дата обращения: 16.09.2022]. Доступ по ссылке: <https://rosstat.gov.ru/folder/13721>
- N.N. Atamanenko, editor. Saint Petersburg: SpetsLit, 2019. 239 p. (In Russ.)
3. Kalmykova AA, Fedko NA, Kalmykova VS, et al. Clinical and functional peculiarities of bronche-obstructive syndrome in children with connective tissue dysplasia. *Medical news of the North Caucasus*. 2019;14(1–1): 88–90. (In Russ.) DOI: 10.14300/mnnc.2019.14057
4. Konyushevskaya AA, Franchuk MA. Syndrome of undifferentiated connective tissue dysplasia. Pulmonological aspects. *Zdorov'e rebenka*. 2012;(7):147–152. (In Russ.) DOI: 10.22141/2224-0551.0.7.42.2012.193653
5. Moskalyuk ON, Chalaya LF. Dysplastic dependent changes of the vertebral column and thoracic cage in children. *University Clinic*. 2018;(3):63–67. (In Russ.) DOI: 10.26435/uc.v013(28).150
6. Nechaeva GI, Viktorova IA, Druk IV, Vershinina MV. Displasia of connective tissue: pulmonological aspects. *Pulmonologiya*. 2004;(2):116–120. (In Russ.)
7. Nikolaev KYu, Oteva EhA, Nikolaeva AA, et al. Displaziya soedinitel'noi tkani i poliorgannaya patologiya u detei shkol'nogo vozrasta. *Pediatrics. Journal named after G.N. Speransky*. 2006;85(2):89–91. (In Russ.)
8. Orlova NA, Etkina EI, Gurjeva LL, et al. The interconnection of connective tissue dysplasia and structural-functional state of endothelium in children with bronchial asthma. *Practical medicine*. 2011;(5):115–119. (In Russ.)
9. Poliorgannye narusheniya pri displaziyah soedinitel'noi tkani u detei. Algoritmy diagnostiki. Taktika vedeniya. Rossiiskie rekomendatsii. Chast' 2. *Pediatric nutrition*. 2017;15(3):53–79. (In Russ.) DOI: 10.20953/1727-5784-2017-3-53-79
10. Fedko NA, Kalmykova AS, Lagodina NA, et al. Connective tissue dysplasia syndrome as a risk factor of severe course of bronchial obstruction syndrome in children. *Medical news of the North Caucasus*. 2016;11(4): 540–543. (In Russ.) DOI: 10.14300/mnnc.2016.11128
11. Khalmatova BT, Abdullaeva DT, Sadykova LG. Osobennosti techeniya bronkhial'noi astmy, assotsirovannoi s displaziei soedinitel'noi tkani u detei. *The Unity of Science: International Scientific Periodical Journal*. 2017;1:77–79. (In Russ.)
12. Chemodanov VV, Krasnova EE, Kopilova EB, Slatina MYu. Evaluation of respiratory function in infants with acute bronchitis on connective tissue dysplasia. *Mezhdunarodnyi zhurnal prikladnykh i fundamental'nykh issledovaniy*. 2013;(5):48–51. (In Russ.)
13. Chernov IA, Malysheva EM, Timofeev SE, et al. Pulmonary fibrosis as a manifestation of systemic pathology of connective tissue. *Medical science and education of Ural*. 2019;22(2):66–69. (In Russ.)
14. Yur'eva EhA, Sukhorukov VS, Vozdvizhenskaya ES, et al. Assotsirovannaya patologiya u detei s displaziei soedinitel'noi tkani. *Praktika pediatra*. 2019;(3):32–38. (In Russ.)

REFERENCES

1. Abbakumova LN, Arsentev VG, Gnusaev SF, et al. Multifactorial and hereditary connective tissue disorders in children. Diagnostic algorithms. Management tactics. Russian guidelines. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2016;7(2):5–39. (In Russ.) DOI: 10.17816/PED725-39
2. Arsent'ev VG, Baranov VS, Shabalov NP. *Nasledstvennye narusheniya soedinitel'noi tkani kak konstitutsional'naya osnova poliorgannoi patologii u detei. 2-e edition.*

15. Sobhani-Eraghi A, Motalebi M, Sarreshtehdari S, et al. Prevalence of joint hypermobility in children and adolescents: A systematic review and meta-analysis. *J Res Med Sci.* 2020;25:104. DOI: 10.4103/jrmsJRMS_983_19
16. Strelkova M, Senatorova G. Clinical and anamnestic features of the course of acute bronchitis in children. *Inter Collegas.* 2018;(3):143–147. DOI: 10.35339/ic.5.3.143-147
17. rosstat.gov.ru [Internet]. *Federal'naya sluzhba gosudarstvennoi statistiki. Zdravookhranenie* [cited 2022 Sept 16]. Available at: <https://rosstat.gov.ru/folder/13721> (In Russ.)

◆ Информация об авторах

*Анастасия Александровна Цымбал – врач-педиатр, СПб ГБУЗ «Детский городской медицинский центр высоких медицинских технологий им. К.А. Раухфуса», Санкт-Петербург, Россия; аспирант, ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Министерства обороны России, Санкт-Петербург, Россия. eLibrary SPIN: 7484-2225; e-mail: tsymbal.anastasi@gmail.com

Вадим Геннадиевич Арсентьев – д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой детских болезней. ФГБВОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Министерства обороны России, Санкт-Петербург, Россия. eLibrary SPIN: 1186-9388; e-mail: rainman63@mail.ru

Николай Павлович Шабалов – д-р мед. наук, профессор, кафедра детских болезней. ФГБВОУ ВПО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Министерства обороны России, Санкт-Петербург, Россия. eLibrary SPIN: 6578-7534; e-mail: npshabalov@yandex.ru

Мария Александровна Пахомова – старший научный сотрудник. Научно-исследовательский центр. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия. eLibrary SPIN: 3168-2170; e-mail: mariya.pahomova@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

◆ Information about the authors

*Anastasia A. Tsymbal – Pediatrician of the Reception Department, Children's City Medical Center of High Medical Technologies named after K.A. Rauhfus; Postgraduate Student of the Department of Children's Diseases, Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia. eLibrary SPIN: 7484-2225; e-mail: tsymbal.anastasi@gmail.com

Vadim G. Arsentev – MD, PhD, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head, Department of Children's Diseases. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia. eLibrary SPIN: 1186-9388; e-mail: e-mail: rainman63@mail.ru

Nikolai P. Shabalov – MD, PhD, Dr. Sci. (Med.), Professor, Department of Childhood Illness. Kirov Military Medical Academy, Saint Petersburg, Russia. eLibrary SPIN: 6578-7534; e-mail: npshabalov@yandex.ru

Mariya A. Pahomova – Senior Research Associate, Research Center. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. eLibrary SPIN: 3168-2170; e-mail: mariya.pahomova@mail.ru