

количественного, так и качественного характера, что можно рассматривать как процесс дезадаптации органов пищеварения и организма в целом.

Вывод. Полученные результаты свидетельствуют о необходимости бактериологического обследования кишечника у детей-жителей зон радиоактивного загрязнения и применения лечебно-профилактических мероприятий, направленных на нормализацию показателей микробиоценоза кишечника.

Ключевые слова: микробиоценоз кишечника, дети, Чернобыльская авария.

V.G. Kondrashova, V.Y. Vdovenko, I.E. Kolpakov,
A.S. Popova, O.V. Lischenko, T.V. Gritsenko, N.S. Kondrashova

Bowels microbiocenosis in children-residents of the radioactive contaminated areas

Public institution "National Research Center of Radiation Medicine of NAMS of Ukraine", Kiev

Introduction. The intestinal microflora is one of the unique systems, providing a constant internal environment. Various violations, that contribute to disturbances of the functioning of organs and systems of the child's body, occur with the changes of intestinal microbiota.

Aim. Assess the state of bowel (colon) microbiocenosis in children-residents of the contaminated areas.

Material and methods. Examine of the bowel microbiocenosis condition in 114 children-residents of the radiation contaminated areas and a control group of 48 children aged 7 to 17 years.

Results. It was found, that in children-residents of radiation contaminated areas, disturbances of bowel microbiocenosis, both quantitative and qualitative pattern, as are determined with a high frequency (89.47%). It can be viewed as a process of maladjustment of the digestive system and the body as a whole.

Conclusion. The results indicate the need for bacteriological examination of the intestine in children-residents of contaminated areas and the use of health care interventions aimed at normalizing indicators of bowel microbiocenosis.

Key words: bowel microbiocenosis, children, the Chernobyl accident.

КОЛЕКТИВ АВТОРІВ, 2013

В. Г. Кондрашова, Л. П. Шейко¹, Н. С. Кондрашова

ОЦІНКА СИСТЕМНОГО ЗАЛУЧЕННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ ПРИ ІЗОЛЬОВАНИХ АНОМАЛЬНИХ ХОРДАХ ЛІВОГО ШЛУНОЧКА У ДІТЕЙ, ЯКІ НАРОДИЛИСЯ ВІД ОПРОМІНЕНИХ БАТЬКІВ

ДУ «Національний науковий центр радіаційної медицини НАМН України»,
м. Київ,

¹Національна медична академія післядипломної освіти
імені П. Л. Шупика МОЗ України, м. Київ

Вступ. Доведено, що бальна оцінка системного залучення сполучної тканини (СЗСТ) може використовуватися не лише для діагностики синдрому Марфана, але й у якості критерію,

що дозволяє визначити залучення серця при «диспластичному серці» з метою оцінки клінічної значущості та стратифікації факторів ризику.

Мета. Оцінити СЗСТ при ізольованих аномальних хордах лівого шлуночка у дітей, які народилися від осіб, опроміненних внаслідок аварії на ЧАЕС.

Матеріали та методи. Обстежено 156 дітей основної групи з ізольованими аномальними хордами лівого шлуночка (АХЛШ) та 74 дитини контрольної групи, серед яких були виділені практично здорові діти (50 осіб) та група нозологічного контролю (24 особи).

Результати. Оцінка СЗСТ показала, що у дітей основної групи з ізольованими АХЛШ його виразність асоційована з кількістю аномальних хорд, що підтверджує наявність фенотипічної протяжності (phenotypic continuum): норма – одна АХЛШ – множинні АХЛШ. Висновок. Алгоритм діагностики та спостереження дітей з ізольованими АХЛШ може базуватися на реєстрації ознак СЗСТ з розрахунком балів відповідно до нової Гентської нозології (2010). Високий рівень СЗСТ (кількість балів, що перевищує 5) вказує на системність ушкодження організму і зокрема серця, що потребує проведення лікувально-профілактичних заходів.

Ключові слова: сполучна тканина, аномальні хорди лівого шлуночка, діти, Чорнобильська катастрофа.

ВСТУП

Трабекулярність лівого шлуночка (аномально розташовані хорди у лівому шлуночку – АХЛШ) поряд із пролапсами клапанів серця відносяться до найбільш розповсюджених проявів синдрому дисплазії сполучної тканини (СДСТ) [1–3].

За даними різних авторів, частота виявлення АХЛШ коливається від 0,3 до 61 % [1–3]. Значення АХЛШ у формуванні серцево-судинної патології в останні роки інтенсивно вивчається. Існують діаметрально протилежні точки зору: одні дослідники розглядають їх як відносно «нешкідливі» [2], інші вважають, що АХЛШ можуть суттєво впливати на внутрішньосерцеву гемодинаміку [1, 3].

У 2010 році відбувся перегляд Гентської нозології 1996 року діагностики синдрому Марфана. У Гентській нозології 1996 р. були рекомендовані до застосування великі та малі критерії діагностики синдрому Марфана. Великі критерії вказують на наявність реально існуючих змін у відповідній системі («being present in a system»). Малі критерії вказують на залучення тієї чи іншої системи («system being involved»). У 2010 р. істотно були спрощені підходи до діагностики цього синдрому: залишили 2 великих критерії та замість аналізу органних уражень з оцінкою патологічних змін і залучення тієї чи іншої системи було запропоновано розраховувати в балах системне залучення сполучної тканини (СЗСТ) («systemic involvement score») [4].

У новій Гентській нозології показано, що бальна оцінка системного залучення сполучної тканини опосередковано свідчить про залучення екстрацелюлярного матрикса. Це підтверджено наявністю мутацій гена FBN1, що супроводжуються порушеннями активації сигнального шляху, який регулюється трансформуючим ростовим фактором TGF-Я (TGF-b1 і TGF-b2). Родина мультипотентних цитокинів TGF-Я впливає на різноманітні клітинні процеси і порушення його регуляції вважаються відповідальними за зміни кістково-скелетної та м'язової систем при синдромі Марфана [4–7].

Мета: оцінити системне залучення сполучної тканини (СЗСТ) при ізольованих аномальних хордах лівого шлуночка у дітей, які народилися від осіб, опромінених наслідком аварії на ЧАЕС.

ОБ'ЄКТ ТА МЕТОДИ

Обстежено 156 дітей основної групи (діти, які народилися від батьків, опромінених внаслідок Чорнобильської катастрофи), у яких за даними Ехо-кардіографії були виявлені прояви синдрому дисплазії сполучної тканини серця у вигляді ізольованих аномальних хорд лівого шлуночка. Діти основної групи (I) були розподілені на три підгрупи в залежності від кількості АХЛШ: IA підгрупа – 43 дитини з одною АХЛШ; IB – 80 дітей з двома АХЛШ та IB – 33 дитини з пороговою кількістю АХЛШ (три і більше). Контрольна група (II) – діти, які не мали відношення до Чорнобильської катастрофи: IIA підгрупа – практично здорові діти (50 осіб) та IIB підгрупа – нозологічний контроль (24 особи).

Системне залучення сполучної тканини (СЗСТ) оцінювалося відповідно до критеріїв В. L. Loeys et al., 2010 (нова Гентська нозологія) [4].

Нова Гентська нозологія визнає провідну роль кістково-скелетних ознак у розпізнаванні системного дефекту структури і функцій сполучної тканини як організму в цілому, так і серцево-судинної системи зокрема [4].

Э. В. Земцовский (2013) довів що бальна оцінка СЗСТ може використовуватися не тільки для діагностики синдрому Марфана, але й у якості критерію, що дозволяє оцінити залучення серця при фібрилінопатіях, зокрема, пролапсі мітрального клапана та «диспластичному серці» з метою оцінки клінічної значущості та стратифікації факторів ризику [8].

Нова Гентська нозологія вказує, що наявність 7 та більше балів СЗСТ у сполученні з розширенням аорти надають можливість для постановки діагнозу (синдром Марфана) навіть за відсутності родинного анамнезу. При позитивному родинному анамнезі наявність СЗСТ на 7 і більше балів дають змогу встановлювати цей діагноз навіть за відсутності на момент обстеження ознак розширення та/або розшарування аорти [4].

Необхідно враховувати той факт, що бальна оцінка дозволяє уніфікувати та стандартизувати результати оцінки системного залучення сполучної тканини.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

За даними ехокардіографічного обстеження розподіл АХЛШ у дітей основної групи за кількістю був наступним: 1 АХЛШ у 27,56 % (43 особи); 2 АХЛШ – 51,28 % (80 осіб); 3 АХЛШ – 17,31 % (27 осіб) та 4 АХЛШ – 3,85 % (6 осіб). Таким чином можна констатувати, що тільки у 27,56 % дітей визначалися одиничні АХЛШ.

У підгрупі нозологічного контролю не було жодної дитини з пороговою кількістю АХЛШ і розподіл за кількістю був наступним: одна АХЛШ у 41,67 % (10 осіб); дві АХЛШ – у 58,33 % (14 осіб).

При клініко-генетичному обстеженні із застосуванням карти реєстрації малих аномалій розвитку (МАР), згрупованих за принципом анатомічної локалізації у дітей з ізольованими аномальними хордами лівого шлуночка виявлено $8,12 \pm 0,13$ малих аномалій розвитку на одну дитину, в групі практично здорових – $3,12 \pm 0,22$ та в групі нозологічного контролю – $6,63 \pm 0,22$. (Карта розроблена у відділі радіаційної педіатрії, вродженої та спадкової патології ІКР ДУ «ННЦРМ НАМН України»).

У групі дітей з однією АХЛШ цей показник дорівнював – $7,23 \pm 0,16$; при двох АХЛШ – $8,04 \pm 0,12$ та при пороговій кількості – $9,73 \pm 0,17$, що також вірогідно відрізнялося від показника практично здорових, групи нозологічного контролю та в підгрупах з різною кількістю АХЛШ, $p < 0,05$. Отже, наявність множинних ізольованих АХЛШ асоціюється з більш виразним ступенем системної дисплазії сполучної тканини.

В структурі МАР у дітей основної групи з ізольованими АХЛШ на першій ранговій позиції знаходилися аномалії опорно-рухового апарату (33,19 %), на другій – МАР шкіри, її придатків і м'язів (26,67 %), на третій – дизморфії розвитку голови та шиї (23,82 %) та на четвертій – внутрішніх органів (9,23 %). У групі практично здорових дітей на першому місці знаходилися МАР голови та шиї (50,64 %), на другому – дизморфії шкіри, її придатків та м'язів (18,59%), на третьому – аномалії опорно-рухового апарату (17,31%) і на четвертому – внутрішніх органів (13,46 %). У групі нозологічного контролю першу рангову позицію займали дизморфії розвитку голови та шиї (29,81 %), другу – аномалії опорно-рухового апарату (29,19 %), третю – МАР шкіри, її придатків і м'язів (26,09 %) та четверту – внутрішніх органів (14,91%).

Математичний аналіз малих аномалій розвитку (МАР) у дітей груп спостереження дозволив виявити 10 статистично значущих ($p < 0,05$) МАР, що наведені за ступенем їх значущості: симптоми великого пальця, плоскостопість, гіпермобільність суглобів, сколіоз, симптом зап'ястя, підвищення розтяжності шкіри, високе піднебіння, аномалії вушних раковин, аномалії розвитку верхніх кінцівок, деформація грудної клітки [11]. Як видно з наведених результатів пріоритетне значення мають малі аномалії розвитку опорно-рухового апарату, тобто кістково-скелетні ознаки, згідно з новою Гентською нозологією 2010 р. Це дозволило провести оцінку СЗСТ у дітей з ізольованими АХЛШ, які народилися від осіб, опромінених внаслідок аварії на ЧАЕС [9].

Необхідно підкреслити той факт, що у дітей з ізольованими АХЛШ малі критерії залучення серцево-судинної системи (Гентські критерії 1996 р.) не виявлялися.

У дітей основної та контрольної груп також не виявлялися такі ознаки, як пневмоторакс, ектазія твердої мозкової оболонки, протрузія кульшового суглоба. Не вивчали ми й частоту недоразгинання ліктьового суглоба. Нова Гентська нозологія рекомендує враховувати в діагностиці міопію понад 3 діоптрії, проте у дітей груп спостереження, за винятком 2 випадків у дітей основної групи, вона не перевищувала 3 діоптрії.

У таблиці 1 наведена частота ознак системного залучення сполучної тканини у дітей груп порівняння.

На першому місці у дітей основної групи та групи нозологічного контролю знаходяться сколіоз або тораколюмбальний кіфоз, відповідно 53,32 та 45,83 %.

Друге місце посідають сполучення симптомів зап'ястка та великого пальця: в основній групі у 44,87 % дітей, в групі нозологічного контролю – у 29,17 %. На третьому місці, за частотою серед симптомів системного залучення сполучної тканини, знаходяться лицьові ознаки у вигляді доліхоцефалії, енофтальму, скошених вниз очних щілин, гіпоплазії щелепних кісток, ретрогнатії з частотою 49,36 % у дітей основної групи та 33,33 % – у дітей групи нозологічного контролю. Ці дані достовірно відрізнялися від показників практично здорових дітей.

Встановлено, що в основній групі зі збільшенням кількості АХЛШ достовірно зростає частота ознак системного залучення сполучної тканини.

При аналізі виразності системного залучення сполучної тканини в групах порівняння, встановлено, що середньостатистичне значення балів СЗСТ у дітей основної групи достовірно перевищувало його значення у практично здорових дітей, відповідно $4,14 \pm 0,36$ та $0,32 \pm 0,19$, $p < 0,05$.

Таблиця 1

Частота реєстрації ознак системного залучення сполучної тканини у дітей груп спостереження (абс., %)

№	Ознаки системного залучення сполучної тканини	Основна група, n=156	Підгрупи спостереження				
			ІА, n=43	ІБ, n=80	ІВ, n=33	ІІА, n=50	ІІБ, n=24
1.	Симптом зап'ястка та великого пальця	70 (44,87)	13 (30,23)	34 (42,50)	23 (69,69)	3 (6,0)	7 (29,17)
2.	Симптом зап'ястка або великого пальця	21 (13,46)	2 (4,65)	13 (16,25)	6 (18,18)	1 (2,00)	2 (8,33)
3.	Килеподібна деформація грудної клітки	7 (4,49)	1 (2,33)	3 (3,75)	3 (9,09)	-	1 (4,17)
4.	Лійкоподібна деформація грудної клітки або асиметрія грудної клітки	19 (12,18)	5 (11,63)	7 (8,75)	7 (21,21)	-	2 (8,33)
5.	Вальгусна деформація стопи	2	-	-	2	-	
6.	Плоскостопість	64 (41,03)	8 (18,61)	31 (38,75)	25 (75,76)	1 (2,00)	5 (20,83)
7.	Зменшення відношення верхнього сегмента до нижнього та збільшення відношення розмаху рук до зросту	63 (40,38)	14 (32,56)	31 (38,75)	18 (54,55)	-	7 (29,17)
8.	Сколіоз або тораколюмбальний кіфоз	83 (53,21)	8 (18,61)	51 (63,75)	24 (72,72)	3 (6,00)	11 (45,83)
9.	Лицьові ознаки	77 (49,36)	7 (16,27)	49 (61,25)	21 (63,64)	1 (2,00)	5 (20,83)
10.	Стрії	25 (16,03)	3 (6,98)	13 (16,25)	9 (27,27)	1 (2,00)	4 (16,67)
11.	Міопія	27 (17,31)	4 (9,30)	16 (20,00)	7 (21,21)	-	2 (8,33)

Аналіз виразності системного залучення сполучної тканини у дітей основної групи з різною кількістю АХЛШ показав, що середнє значення балів СЗСТ у дітей ІА підгрупи дорівнювало $3,79 \pm 0,86$; у ІБ підгрупі – $3,95 \pm 0,47$ та в ІВ підгрупі – $5,91 \pm 0,75$, тоді як у практично здорових дітей – $0,32 \pm 0,19$. Таким чином, по мірі збільшення кількості ізольованих АХЛШ зростала виразність диспластичних процесів сполучної тканини серця, що характеризувалося збільшенням середнього значення балів СЗСТ.

Проведений аналіз частоти ознак системного залучення сполучної тканини показав, що його виявлення у дітей з ізольованими АХЛШ, які народилися від батьків, опромінених внаслідок Чорнобильської катастрофи, асоційоване з кількістю аномальних хорд, що підтверджує наявність фенотипічної протяжності (phenotypic continuum): норма – одна АХЛШ – множинні АХЛШ.

Показана можливість застосування нової Гентської нозології (2010 р.) для діагностики «диспластичного серця» та залучення конкретних органів, а саме серця.

ВИСНОВКИ

- Оцінка системного залучення сполучної тканини показала, що у дітей з ізольованими АХЛШ, які народилися від батьків, опромінених внаслідок Чорнобильської катастрофи, його виразність асоційована з кількістю аномальних хорд, що підтверджує наявність фенотипічної протяжності (phenotypic continuum): норма – одна АХЛШ – множинні АХЛШ.

- Високий рівень системного залучення сполучної тканини (кількість балів, що перевищує 5) вказує на системність ушкодження організму і зокрема серця, що потребує проведення лікувально-профілактичних заходів.

- Алгоритм діагностики та спостереження дітей з ізольованими АХЛШ може базуватися на реєстрації ознак системного залучення сполучної тканини з розрахунком балів відповідно до нової Гентської нозології.

Література

1. Гнусаев, С. Ф., Белозеров Ю. М., Виноградов А. Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2006, 4: 20–25.
2. Земцовский, Э. В., Малев Э. Г. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы. СПб.: ИВЭСЭП. 2012.
3. Осовська, Н. Ю. Зв'язок аномальних хорд лівого шлуночка із шлуночковими аритміями. Укр. мед. часопис. 2006, 5 (55): 81–84.
4. Loeys H., Dietz C., Braverman A. C. et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J. Med. Genet. 2010, 47: 476–485.
5. Neptune E. R., Frischmeyer P. A., Arking D. E. et al. Dysregulation of TGF- β activation contributes to pathogenesis in Marfan syndrome. Nat. Genet. 2003, 33: 407–411.
6. Dietz H. C., Loeys B. L., Carta L. et al. Recent progress towards a molecular understanding of Marfan syndrome. Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet. 2005, 139 (1): 4–9.
7. Jones J. A., Spinale F. G., Ikonomidis J. S. Transforming growth factor-beta signaling in thoracic aortic aneurysm development: a paradox in pathogenesis. J. Vasc. Res. 2009, 46 (2): 119–137.

8. Земцовский, Э. В. О понятиях «системное вовлечение соединительной ткани» и «вовлечение сердца» в свете пересмотра Гентской нозологии для диагностики синдрома Марфана. Рос. кардиол. журнал. 2013, 1 (99): 7–13.

9. Кондрашова В. Г., Вдовенко В. Ю., Шейко Л. П. та ін. Характеристика фенотипу дітей з ізольованими аномальними хордами лівого шлуночка, які народилися від опромінених внаслідок Чорнобильської катастрофи батьків. Актуальні проблеми акушерства і гінекології, клінічної імунології та медичної генетики. Зб. наук. пр. Луганськ. 2010, 19: 233–241.

В. Г. Кондрашова, Л. П. Шейко, Н. С. Кондрашова

Оценка системного вовлечения соединительной ткани при изолированных аномальных хордах левого желудочка у детей, родившихся от облученных родителей

ГУ «Национальный научный центр радиационной медицины НАМН Украины», г. Киев,

¹Национальная медицинская академия последипломного образования имени П. Л. Шупика МОЗ Украины, г. Киев

Вступление. Доказано, что бальная оценка системного вовлечения соединительной ткани (СВСТ) может использоваться не только для диагностики синдрома Марфана, но и в качестве критерия, позволяющего определить вовлечение сердца при «диспластическом сердце» с целью оценки клинической значимости и стратификации факторов риска.

Цель. Оценить СВСТ при изолированных аномальных хордах левого желудочка у детей, родившихся от лиц, облученных в результате аварии на ЧАЭС.

Материалы и методы. Обследовано 156 детей основной группы с изолированными аномальными хордами левого желудочка (АХЛЖ) и 74 ребенка контрольной группы, среди которых были выделены практически здоровые дети (50 чел.) и группа нозологического контроля (24 чел.).

Результаты. Оценка СВСТ показала, что у детей основной группы с изолированными АХЛЖ его выраженность ассоциирована с количеством аномальных хорд, что подтверждает наличие фенотипической протяженности (phenotypic continuum): норма – одна АХЛЖ – множественные АХЛЖ.

Вывод. Алгоритм диагностики и наблюдения детей с изолированными АХЛЖ может базироваться на регистрации признаков СВСТ с расчетом баллов в соответствии с новой Гентской нозологией (2010). Высокий уровень СВСТ (количество баллов, превышающее 5) указывает на системность повреждения организма, в том числе и сердца, требующего проведения лечебно-профилактических мероприятий.

Ключевые слова: соединительная ткань, аномальные хорды левого желудочка, дети, Чернобыльская катастрофа.

V. H. Kondrashova, L. P. Sheiko, N. S. Kondrashova

Evaluation of system involving of the connective tissue in children with isolated abnormal chords of the left ventricle (ACLV), who were born in the irradiated parents

State Institution "National Research Center for Radiation Medicine of NAMS of Ukraine", Kyiv,

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Ministry of Health of Ukraine, Kyiv

Introduction. It is proved that the evaluation of the system evaluation of the connective tissue can be used not only for diagnosing Marfan syndrome, but also as a criterion for assessing cardiac involvement in "dysplastic heart" for the purpose of evaluating the clinical significance and risk stratification.

Purpose. To assess the system evaluation of the connective tissue at isolated abnormal chords of the left ventricle in children who were born in the parents irradiated due to Chernobyl accident. **Materials and methods.** There were examined 156 children of the basic group with isolated ACLV and 74 children of the control group, among which there were identified apparently healthy children (50) and nosological control group.

Results. The evaluation of the system evaluation of the connective tissue showed that in the main group of children with isolated ACLV its evidence was associated with the number of abnormal chords, that confirmed the presence of phenotypic length (phenotypic continuum): norm – one ACLV – multiple ACLV.

Conclusion. The algorithm diagnosis and monitoring of the children with isolated ACLV can be based on registering the signs of the system evaluation of the connective tissue with points calculation in accordance with the new Ghent nosology (2010). The high level of the system evaluation of the connective tissue (score greater than 5) indicates the systemic damage of the body, including heart, that requires the treatment and prevention activities.

Key words: connective tissue, abnormal chords of the left ventricle, children, Chornobyl accident.

© КОЛЕКТИВ АВТОРІВ, 2013

В.Ю. Мартинюк, Р.О. Моїсеєнко, Л.О. Панасюк,
Т.В. Коноплянко, А.А. Невірковець, Т.І. Стеценко,
В.О. Свистільник, О.В. Назар

ПЕРИНАТАЛЬНІ УРАЖЕННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ: КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА, РАННЯ МЕДИКО-СОЦІАЛЬНА РЕАБІЛІТАЦІЯ

Національна медична академія післядипломної освіти
імені П.Л.Шупика

Вступ. Динамічне спостереження за станом здоров'я та розвитку дітей з перинатальною патологією є важливою складовою Національної Концепції створення Перинатальних центрів в Україні.