

Кучеров В.А.<sup>1</sup>, Кравцов Ю.А.<sup>2</sup>, Яворская М.В.<sup>2</sup>, Матвеев С.В.<sup>3</sup>

## Катамнестические сопоставления при дисплазии соединительной ткани у мальчиков с аномалиями вагинального отростка брюшины и крипторхизмом

1 - ООО «Лихвинские воды», Тульская обл., 2 - ГАУЗ Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи, г. Владивосток, 3 - ГБОУ ВПО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, г. Санкт-Петербург

Kucherov V.A., Kravtsov U.A., Yavorskaya M.V., Matveyev S.V.

### Follow-up mapping during the connective tissue dysplasia in boys with anomalies of the vaginal process of the peritoneum and cryptorchidism

#### Резюме

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) считается гетерогенной группой заболеваний с многофакторной природой. Актуальность данной работы связана с необходимостью правильной своевременной интерпретации накопительных диспластических признаков, выявленных в анамнезе у пациента, что позволяет своевременно назначить лечение и уменьшить или избежать осложнений. Целью настоящей работы являются критерии диагностики дисплазии соединительной ткани в репродуктивной системе у пациентов разного возраста с аномалиями вагинального отростка брюшины (паховые грыжи, водянки оболочек яичка) и крипторхизмом. Врожденная патология передней брюшной стенки рассмотрена в статье как один из постоянных признаков ДСТ. Было проведено катамнестическое изучение встречаемости дисплазии соединительной ткани среди пациентов, перенесших в детском возрасте оперативные вмешательства по поводу аномалий вагинального отростка брюшины (паховые грыжи, водянки оболочек яичка, крипторхизма). Должна быть использована возможность морфологической верификации диагноза ДСТ при выполняемых оперативных вмешательствах у пациентов с дисплазией соединительной ткани. В статье рассмотрены дифференциально-диагностические критерии форм ДСТ. **Ключевые слова:** дисплазия соединительной ткани, репродуктивная сфера, критерии диагностики, мальчики, апоневроз передней брюшной стенки

#### Summary

The connective tissue dysplasia (CTD) is considered as heterogeneous group of diseases with a multifactorial nature. The relevance of this article is connected with the timely need for proper interpretation of cumulative dysplastic signs, which were revealed in the patient's anamnesis, this allow to prescribe treatment and to reduce or avoid complications. The aim of this research is criterions of diagnosis of the connective tissue dysplasia in reproductive system in patients of different age with anomalies of the vaginal process of the peritoneum (inguinal hernia, hydrocele) and cryptorchidism. Congenital abnormality of the anterior abdominal wall is considered in the article as one of the constant characteristics of the CTD. The follow-up study of the occurrence of the connective tissue dysplasia among patients, who had surgery operations on anomalies of the vaginal process of the peritoneum (inguinal hernia, hydrocele, and cryptorchidism) in their childhood, was conducted. The possibility of morphological verification of CTD diagnosis during performed surgical interventions should be used. The differential diagnostic criterions of CTD forms are considered in the article.

**Key words:** the connective tissue dysplasia, reproductive sphere, diagnosis criterions, boys, the aponeurosis of the anterior abdominal wall

#### Введение

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) считается гетерогенной группой заболеваний с многофакторной природой, с вовлечением в патологический процесс общих ферментных систем и различных структурных белков внеклеточного матрикса соединительной ткани.

Клинические диспластические проявления разнообразны, правильно и своевременно интерпретировать явные маркёры ДСТ врачам различных специальностей бывает непросто, и, как следствие, непросто своевременно предупредить последующие осложнения со стороны органов и систем. Среди критериев дисплазии выделяют так наз.

большие и малые, «основные» и «второстепенные» признаки, имеющие разную диагностическую ценность [18,7]. К главным признакам относятся: арахнодактилия, плоскостопие, миопия, деформации грудной клетки и позвоночника, гипермобильность суставов, гиперрастяжимость и дряблость кожи, варикозное расширение вен, долихостеномелия, деформации конечностей; к второстепенным – вывихи и подвывихи суставов, аномалии зубов и ушных раковин, птеригодактилия и другие стигмы дизэмбриогенеза. Легкая степень дисплазии соединительной ткани диагностируется при наличии двух главных признаков, средняя – 3 главных и 2-3 7 второстепенных или 3-4 главных и 1-2 второстепенных. Тяжелая степень определяется при наличии 5 главных и 3 второстепенных признаков [18]. По мнению А.В. Клеменова (2005), наиболее информативными внешними фенотипическими маркерами недифференцированной дисплазии соединительной ткани у мужчин являются деформации грудной клетки, астеническое телосложение, оттопыренные ушные раковины, "готическое" и высокое небо, искривленные мизинцы и указательные пальцы, плоскостопие и варикозное расширение вен нижних конечностей; у женщин - варикозное расширение вен, астеническое телосложение, искривленные указательные пальцы и плоскостопие [8].

Актуальность данной работы связана с необходимостью правильной своевременной интерпретации накопительных диспластических признаков, выявленных в анамнезе у пациента, что позволяет своевременно назначить лечение и уменьшить или избежать осложнений. На сегодняшнем этапе патология репродуктивной системы, ассоциированная с дисплазией соединительной ткани, малоизучена.

Наиболее известным и часто упоминаемым критерием дисплазии соединительной ткани в репродуктивной системе является врожденный фимоз [2, 14]. Другой распространенной аномалией развития репродуктивной системы, сопровождающих дисплазию соединительной ткани, считается крипторхизм. По мнению А.С. Никитиной (2007), при любых вариантах крипторхизма имеются фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани, в 90% наблюдений — средней и выраженной степени. Соединительная ткань пахового канала при крипторхизме отличается фибробластическим дисбалансом, дезорганизацией волоконных структур соединительной ткани и нарушением обмена гликопротеидов. Морфофункциональная степень дисплазии соединительной ткани не зависит от возраста пациента. Выраженная степень дисплазии соединительной ткани предопределяет транзиторную послеоперационную ретракцию яичка в сроки до 8 месяцев, что не требует повторных операций [13].

В то же время, понятие «Крипторхизм» (скрытое яичко), является полиморфным и включает в себя разные по патогенезу состояния: «гипермобильные» яички («сложный» крипторхизм), ретенция, эктопия яичек, наконец варианты монорхизма – гипоплазии, аплазии и агенезии яичек [1].

Одним из постоянных признаков дисплазии соединительной ткани, особенно при синдроме Элерса-Данло

2-го типа, являются грыжи передней брюшной стенки. В детском возрасте они представлены в основном, паховыми грыжами, составляющими до 95% от всех грыж передней брюшной стенки и, таким образом, составляют основную массу так называемой «грыжевой болезни», когда у ребенка находят несколько видов грыж передней брюшной стенки (например, двусторонние паховые грыжи и пупочная грыжа)[15]. Паховые грыжи (оперированные) являются, несомненно, важным, а главное, постоянным критерием дисплазии соединительной ткани во всех возрастных группах, входят в малые диагностические критерии патологии кожи и мягких тканей при синдроме Марфана (рецидивирующая или оперированная грыжа).

Необходимо также отметить, что в детском возрасте паховые грыжи, в отличие от пупочных, самостоятельно не проходят и требуют оперативного вмешательства, причем, у пациентов с дисплазией соединительной ткани – особых, более сложных методик, включающих пластику передней брюшной стенки [5, 17, 15]. Существует определенная связь врожденных паховых грыж с репродуктивной системой, поскольку они относятся к аномалиям вагинального отростка брюшины и часто сочетаются с другими аномалиями вагинального отростка у мальчиков (водянки оболочек яичка и семенного канатика, крипторхизм). Другие авторы ставят на первое место крипторхизм как наиболее массовый критерий дисплазии соединительной ткани в репродуктивной системе [14].

Работа А.В. Копцевой с соавт. (2012) указывает, что можно сгруппировать и выделить основные диагностические маркеры соединительнотканых нарушений в детском возрасте, среди которых имеются урогенитальные проявления [9].

Маслова Е.С. с соавторами (2001) считают, что к диспластическим органам мочевой системы относятся: нефроптоз, пиелозктазин, гидронефроз, везико-ренальные рефлюксы, обменные нефропатии (чаще всего оксальтно- кальциевые) [11].

Генетический полиморфизм наследования определяет полиморфную картину поражения висцеральных органов и систем, среди которых можно выделить наиболее часто встречаемые признаки дисплазии соединительной ткани среди урогенитальных проявлений: при крипторхизме, варикоцеле, эктопии яичка, водянке оболочек яичка, спаечном фимозе [12]. Однако, по мнению Т.И. Кадуриной с соавт.(2007), на долю половой системы приходится всего около 4% врожденных аномалий при дифференцированной дисплазии[6]. Вместе с тем, известны аномалии репродуктивной системы, например, гипоплазия яичек, которые часто сопутствуют множественным порокам развития и врожденным наследственным синдромам. Так, по мнению В.М. Делгтина с соавт. (1999), гипоплазия яичек встречается при более чем 30 врожденных синдромах, включая синдром Кляйнфельтера [4].

Продукция дефектного коллагена при недифференцированных дисплазиях, фенотипически сходных с синдромом Элерса-Данлоса, отмечена в работах ряда авторов [3,7,2 ].

**Цель исследования:** выявить постоянные критерии диагностики дисплазии соединительной ткани в репродуктивной системе у пациентов разного возраста с аномалиями вагинального отростка брюшины (паховые грыжи, водянки оболочек яичка) и крипторхизмом. Обратить внимание клиницистов на врожденную патологию передней брюшной стенки как один из постоянных признаков ДСТ. Характеризовать степени дизморфии соединительной ткани в апоневротических тканях передней брюшной стенки у пациентов с ДСТ. Провести катamnестические исследования на выявление ДСТ у пациентов с патологией передней брюшной стенки в анамнезе.

Выбор модели соединительнотканной патологии для исследования.

Соединительная ткань делится на собственно соединительную ткань, хрящевую и костную. В качестве объекта морфологического исследования была выбрана так наз. оформленная собственно соединительная ткань (сухожилия, связки, апоневрозы, твердая мозговая оболочка и др.) [3], а именно апоневроз наружной косой мышцы живота.

Данное комплексное научное исследование проведено в Краевом клиническом центре специализированных видов медицинской помощи (ГАУЗ ККЦ СВМП г. Владивостока), клинической базе ФГБОУ ВПО ТГМУ г. Владивостока, ДВГМУ (ЦНИЛ) г. Хабаровска. Электронно-микроскопическое исследование проведено в лаборатории НИИ биологии г. Хабаровска.

## Материалы и методы

Нами было проведено катamnестическое изучение встречаемости дисплазии соединительной ткани среди пациентов, перенесших в детском возрасте оперативные вмешательства по поводу аномалий вагинального отростка брюшины (паховые грыжи, водянки оболочек яичка, крипторхизма). Эти пациенты были оперированы в клиниках детской хирургии ХОТКЗМИ г. Хабаровска и ВГМИ г. Владивостока [10].

Дизайн этого исследования был следующим. Объект исследования: группа испытуемых - дети в возрасте от 5 до 14 лет (n=65), ранее оперированные с различными видами патологии передней брюшной стенки – врожденные паховые грыжи, в том числе в сочетании с пупочными грыжами, грыжами белой линии живота; водянки оболочек яичка и крипторхизм (неопущение яичек) – у

них интраоперационно производили биопсию апоневротической ткани передней брюшной стенки с последующим гистологическим и электронно-микроскопическим исследованием; всего взято 80 образцов тканей (учитывая двусторонний характер патологии).

Контрольная группа – дети, оперированные по поводу патологии органов брюшной полости (острый аппендицит, кишечная непроходимость) в двух возрастных группах – 4-6 лет и с 13-14 лет - 23 образца тканей апоневроза наружной косой мышцы живота.

Катamnестическое исследование было проведено у 23 взрослых пациентов в сроки от 17 до 20 лет после операции, у которых ранее были изучены образцы апоневротических тканей, исследованные с помощью электронной микроскопии (табл.1). Критерием исключения из исследования были наследственные заболевания соединительной ткани, связанными с хромосомными и моногенными заболеваниями (синдром Дауна, мукополисахаридозы и др.).

Методами исследования явились: сбор анамнеза заболевания, клинический осмотр, консультации специалистов, ультразвуковое исследование сердца, внутренних органов, гонад, биохимические исследования (определение показателя бета-кросслэпс), а также ранее произведенное электронно-микроскопическое исследование образцов апоневроза наружной косой мышцы живота.

Гипермобильность суставов (ГМС) определяли по шкале Бейтона. Для количественной оценки симптомов дисплазии соединительной ткани (ДСТ), помимо известных критериев, использовали разработанную авторскую по возрастной шкалу (патент РФ №2013110988., авт. Ю.А Кравцов, М.В.Яворская, Ю.П. Пахолок). По этой шкале в ранних возрастных группах (период новорожденности, грудной возраст, дошкольный возраст, т.е. до 6 лет включительно, когда у ребенка еще не выявляются все синдромы дисплазии по возрасту), предлагается использовать балльную количественную оценку только симптомов ДСТ; с семилетнего возраста – оценивать дисплазию посиндромно, поскольку уже с этого возраста диагностируются многие синдромальные проявления.

Эмиссионная электронная микроскопия образцов апоневроза наружной косой мышцы живота с последующей фиксацией в глютаровом альдегиде и напылением алюминием, снимки выполняли на электронном сканирующем микроскопе фирмы «Hitachi-S».

Таблица 1. Количество осмотренных пациентов в катamnезе в зависимости от патологии брюшной стенки.

Вид патологии передней брюшной стенки	Возраст на момент операции	Кол-во исследованных образцов тканей.	Кол-во пациентов
1. Водянки оболочек яичка и семенного канатика	4-6 лет 12-14 лет	4 4	3 4
2. Крипторхизм	4-6 лет	6	6
3. Сочетанные формы грыж «грыжевая болезнь»	4-6 лет	8	6
4. «Здоровый апоневроз» у пациентов контрольной группы	4-6 лет 12-14 лет	2 2	4
Всего		26	23

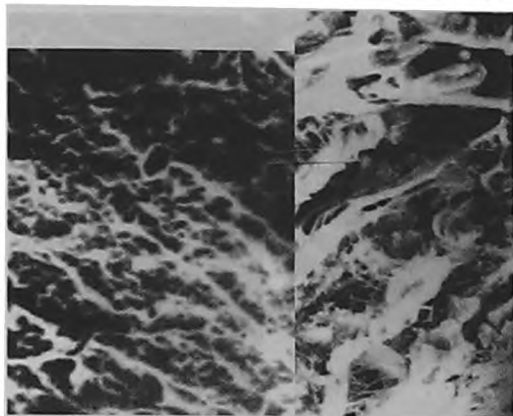


Рис. 1. Микрофотограмма. «Здоровый» апоневроз наружной косой мышцы. Ув-ние  $\times 60$ ,  $\times 1000$ . Пациент 14 лет.



Рис. 2. Паховая грыжа, 5л,  $\times 4000$  (сканирующая электронная микроскопия). Хаотично ориентированные пучки коллагеновых волокон, слабо выраженная поперечная исчерченность фибрилл коллагенового матрикса

Методика гистологического исследования. Образцы для патоморфологического исследования иссекали из участка лоскута апоневроза наружной косой мышцы живота. Парафиновые срезы окрашивали гематоксилин-эозином и по Маллори.

Также было проведено определение плотности взятых стандартных образцов тканей ( $г/см^3$ ) (диаграмма 1). Взвешивание стандартных образцов (забор осуществляли с помощью специального ножа) апоневротической ткани на микровесах. Определение объема кусочков апоневротической ткани проводили методом волюметрии.

Для растровой и трансмиссионной электронной микроскопии (РЭМ, ТЭМ) стандартные кусочки ( $0,3 \times 0,3$  см) апоневротической ткани ПБС взятые во время операции, фиксировали в течение 2-х часов в 2,5% растворе глутарового альдегида, приготовленном на 0,1 М растворе фосфатного буфера с ( $pH=7,4$ ) в течение суток, дофиксировали в 1% растворе  $OsO_4$  в течение часа. Препараты для растровой электронной микроскопии (РЭМ) высушивали методом критической точки в аппарате Hitachi HCP-2, напыляли дважды алюминием и просматривали на электронном сканирующем микроскопе S-405A фирмы "Хитачи".

Для трансмиссионной электронной микроскопии (ТЭМ) материал фиксировали в 2% растворе глутарового альдегида на 0,1 М фосфатном буфере ( $pH=7,4$ ) в течение суток, дофиксировали в 1% растворе  $OsO_4$  в течение часа и заключали в аралдит. Ультратонкие срезы контрастировали уранилацетатом, цитратом свинца и просматривали в электронном микроскопе "JEM-100B"

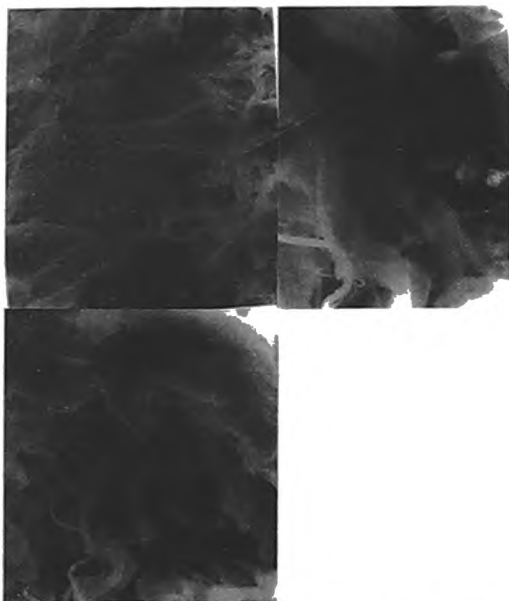
Клинические катанместические исследования у пациентов с дисплазией соединительной ткани показали: наличие гипермобильного синдрома, установленного при наличии больших и малых Брайтоновских критериев (1998); деформации грудной клетки, сандалевидная щель стопы, сколиоз; диспластическим критерием было поражение сердечной и сосудистой систем в виде пролап-

са митрального клапана, дополнительной хорды, варикоцеле, быстрого образования гематом при незначительных травмах. Критерием дисплазии соединительной ткани со стороны органов желудочно-кишечного тракта были несостоятельность кардии желудка, аномалии желчного пузыря, долихосигма [8,7,12].

## Результаты и обсуждение

При электронномикроскопическом исследовании в контрольной группе было определено, что тип волокнистого остова - волоконный, ориентированный (рис.1). Соединительная ткань представляла пучки компактно расположенных коллагеновых волокон продольного и поперечного направления примерно одинаковой толщины и формы, что составило  $79,6 \pm 1,9\%$  от объема. Пучки коллагеновых волокон и лежащие между ними фибробласты и фиброциты располагались несколькими слоями друг над другом. В каждом случае волнообразно изогнутые пучки коллагеновых волокон идут в одном направлении, параллельно друг другу. Отдельные пучки волокон переходят из одного слоя в другой, связывая их между собой. Эластические волокна встречаются в малом количестве, имеют неодинаковую толщину и плотно связаны с коллагеновым каркасом. Показатель плотности соединительнотканых образцов составил  $1,94 г/см^3$ . и был наибольшим среди всех групп пациентов. В контрольной группе в катанмезе у исследуемых клинические проявления дисплазии соединительной ткани были в минимальном количестве.

При гистологическом исследовании пациентов с паховой грыжей было выявлено следующее: тип волокнистого остова - волоконный, представлен разрыхленными пучками изменяющейся толщины, слабо ориентированный; наблюдалась непараллельность фибрилл коллагена (рис.2). Показатель плотности апоневроза наружной косой мышцы был наиболее низким по сравнению с другой патологией ( $1,12 - 1,17 г/см^3$ ), особенно при сочетанных



**Рис. 3.** «Грыжевая болезнь», мальчик, бл. (сочетание пупочной, паховых грыж). Увеличение  $\times 500, 1000, 2000$  (Синдром Элерса-Данло). Тип волокнистого остова - волоконный, неориентированный. Тип волокнистого остова - волоконный, представлен разрыхленными пучками изменяющейся толщины, слабо ориентированный. Прерывание микрофибрилл, непараллельность фибрилл коллагена.

формах грыж передней брюшной стенки (1,12 г/см<sup>3</sup>). Наблюдалась хаотичность, слабовыраженная поперечная исчерченность фибрилл коллагенового матрикса (рис.3).

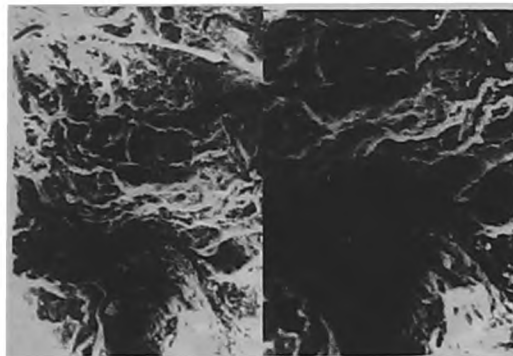
Водянка оболочек яичка - в этом варианте патологии вагинального отростка брюшины при исследовании в растровой электронной микроскопии (РЭМ) соединительнотканый каркас апоневроза наружной косой мышцы был представлен сетью преимущественно цилиндрических коллагеновых волокон, имеющих форму слабозакрученной спирали. Коллагеновые волокна ветвятся, анастомозируя с другими волокнами; имеются крупные волокна и более тонкие волокна, расположенные в одной плоскости и образующие трехмерную сеть (рис.4).

Диаграмма 1. Динамика показателей плотности апоневротической ткани (aponевроз наружной косой мышцы живота) у пациентов с различной патологией передней брюшной стенки и группы сравнения.

Сходная электронно-микроскопическая картина наблюдалась при исследовании образцов апоневротической ткани в случае крипторхизма (рис.5).

При изучении клинических данных в исследуемой группе и контрольной группе у всех без исключения больных были выявлены стигмы ДСТ.

По частоте встречаемости стигм ДСТ исследуемая группа больных были выявлены две подгруппы: в первой подгруппе, имеющей менее 3 стигм, были 16 пациен-



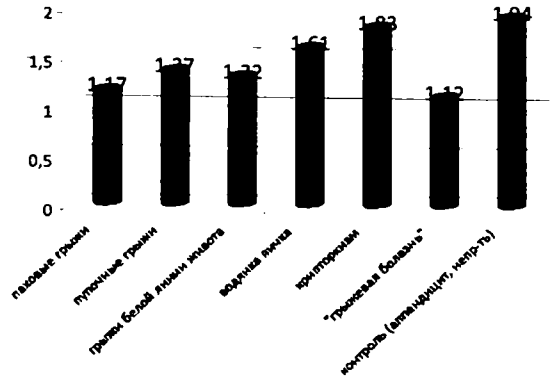
**Рис. 4.** Водянка оболочек яичка, увеличение  $\times 60, \times 100$ . При исследовании в РЭМ соединительнотканый каркас апоневроза наружной косой мышцы представлен сетью преимущественно цилиндрических коллагеновых волокон, имеющих форму слабозакрученной спирали. Коллагеновые волокна ветвятся, анастомозируя с другими волокнами, имеются крупные волокна и более тонкие волокна расположенные в одной плоскости, так и волокна прилежащих слоев, образуют трехмерную сеть.

тов с крипторхизмом и водянками оболочек яичка, сюда же входила контрольная группа-4 пациента (aponевроз, взятый при остром аппендиците, непроходимости). При обследовании по бальной шкале Бейтона количество баллов колебалось от 2-4, по авторской шкале количество баллов было низким, вариант нормы.

Пациенты второй подгруппы (7 мужчин) перенесли операции по поводу грыж передней брюшной стенки (6 пациентов) и крипторхизма (1 пациент), они имели от 3 до 5 стигм ДСТ, кол-во баллов по шкале Бейтона -4-8 баллов. Из них 4 обследованных имели более 5 стигм ДСТ, («грыжевая болезнь»), оценка по шкале Бейтона от 6 до 9 баллов.

В анамнезе пациентов из второй подгруппы были симптомы, характерные для ДСТ, в том числе, со стороны репродуктивной системы: гипоплазия яичек, крипторхизм, фимоз, высокие баллы гипермобильности по Бейтону (до 8-9 баллов), астеническое телосложение, долихостеномелия, варикоцеле. Начиная с младшего школьного возраста, у них диагностирован висцеральный, клапанный, астенический, торакодиафрагмальный синдромы, патология органов зрения, косметический, бронхолегочный синдром, синдром патологии стопы, аритмический синдром. Уровень бета-кросслэпс в крови у пациентов с врожденными паховыми грыжами был достоверно выше, чем в первой подгруппе (2,51 + 5,16 – основная группа, 1,89 + 3,22 – контрольная группа); уровень

**Показатель плотности ткани апоневротической ткани  
(г/см<sup>3</sup>)**



**Диаграмма 1. Динамика показателей плотности апоневротической ткани (апоневроз наружной косой мышцы живота) у пациентов с различной патологией передней брюшной стенки и группы сравнения.**

половых гормонов (общий тестостерон) снижен относительно 1-й подгруппы, хотя все значения были в пределах возрастной нормы. У мужчин при визуальном осмотре отмечалось уменьшение объема гонад, подтвержденное в дальнейшем УЗИ-логическими данными. Суммарный объем яичек (см<sup>3</sup>) составил в первой подгруппе (водянки оболочек яичка, крипторхизм)  $M+m = 28,96 + 3,22$  при норме от 16,47 до 39,85 см<sup>3</sup>, во второй подгруппе (врожденные паховые грыжи, крипторхизм - 1 мужчина с двусторонним крипторхизмом и гипоплазией яичек) суммарный объем яичек (см<sup>3</sup>) составил  $M+m = 25,09 + 4,16$ . В анамнезе в этой подгруппе у 4 пациентов была выявлена задержка развития вторичных половых признаков. В контрольной группе подобных изменений не обнаружено.

Таким образом, по нашим данным, для пациентов с ДСТ более характерны симптомы отклонений со стороны репродуктивной системы, задержка полового развития; снижение суммарного объема гонад (половых желез) – тестикулярного объема, что подтверждено статистически.

Среди пациентов с ДСТ во 2-й (основной) подгруппе испытуемых наиболее часто встречались проявления НДСТ в виде гипермобильного синдрома, торакодиафрагмального синдрома, вегетососудистой дистонии, в основном по гипотоническому типу; висцеральные прояв-

ления, фимоз или функционально узкая крайняя плоть. Определялись также клапанный синдром, аритмический синдром, патология зрения, синдром патологии стопы, астенический синдром, нарушения психической сферы. Узи-логические критерии НДСТ выявили наличие ПМК (пролапс митрального клапана) и дополнительных хорд у 5 обследованных.

Катамнестическое исследование показало, что при врожденных аномалиях наибольшие изменения коллагеновых фибрилл наблюдаются у пациентов с сочетанными грыжами передней брюшной стенки («грыжевая болезнь»), в этой же группе при ретроспективном изучении выявлены 2 пациента с синдромом Эллерса-Данло.

Таким образом, основываясь на проведенных нами исследованиях апоневротической ткани, клинических исследованиях у пациентов с ДСТ, следует признать разную диагностическую ценность аномалий вагинального отростка брюшины и крипторхизма у детей в диагностике дисплазии соединительной ткани. Среди аномалий вагинального отростка брюшины наибольшую связь с дисплазией соединительной ткани проявили врожденные паховые грыжи, особенно в варианте встречаемости так называемой «грыжевой болезни», т.е. сочетания паховых двусторонних грыж с пупочной грыжей или грыжей белой линии живота. В этих случаях выявляли дифферен-

**Таблица 2. Симптомы со стороны репродуктивной системы, выявленные у пациентов с ДСТ**

№	Заболевания, выявленные в анамнезе у пациентов	Основная подгруппа (n=7)	Контрольная подгруппа (n=16)
1.	Фимоз	3	5
2.	Варикоцеле	2	3
3.	Хр. простатит	1	5
4.	Гипоплазия яичек	4	3
5.	Гипоспадия	1	-
6.	Водянка оболочек яичка (оперированная)	-	7
7.	Крипторхизм (оперированный)	1	6
8.	Врожденная паховая грыжа (оперированная)	6	-
9.	Задержка полового созревания	4	1

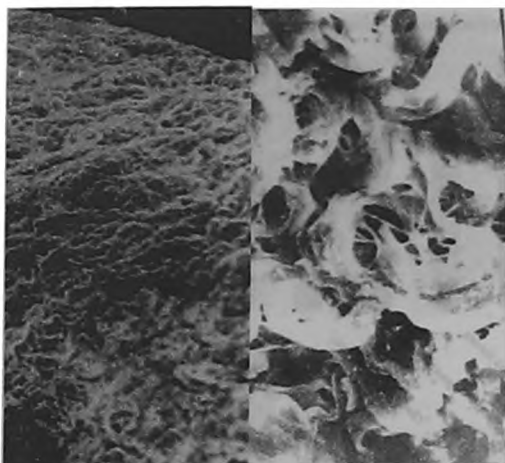


Рис. 5. Крипторхизм, эктопия яичка, 4г.  
Увеличение  $\times 60$ ,  $\times 1000$ .

цированные формы дисплазии соединительной ткани (2 пациентов) – синдром Эллерса-Данло.

Пациенты с крипторхизмом, на наш взгляд, представляют неоднородную группу по критериям дисплазии соединительной ткани в репродуктивной системе. Проведенные нами ранее гистологические и электронномикроскопические исследования показали, что плотность и структура соединительной ткани у пациентов с крипторхизмом достаточно сохранна и является наиболее прочной по сравнению с таковыми показателями у детей с паховыми грыжами. Удельный вес соединительнотканной структуры – апоневроза наружной косой мышцы живота, у пациентов с крипторхизмом превышал таковой у больных с водянкой оболочек яичка и врожденными паховыми грыжами. Этот факт становится понятным и в свете представления о патогенезе формирования паховой ретенции, выдвинутой нами в предыдущих работах [Ю.А.Кравцов, 1998г.]. Согласно этой концепции, замедление формирования передней брюшной стенки плода приводит к нарушению облитерации вагинального отростка брюшины и появлению в дальнейшем, после рождения, паховой грыжи. Тогда как при крипторхизме в форме ретенции сформированная и сомкнувшаяся перед яичком передняя брюшная стенка создает механическое препятствие для

его дальнейшего опущения. В этом случае главенствующую роль играют гормональные факторы, обуславливающие задержку развития яичка и его опущения.

## Выводы

1. Наиболее информативным критерием дисплазии соединительной ткани среди аномалий вагинального отростка брюшины является наличие в анамнезе операции по поводу врожденной паховой грыжи, причем в сочетании с другими грыжами передней брюшной стенки.

2. Водянки оболочек яичка и семенного канатика, выявленные и оперированные в детском возрасте, не являются критерием дисплазии соединительной ткани; структура апоневроза у этих пациентов близка к норме, встречаемость признаков дисплазии соединительной ткани невелика.

3. Группа пациентов с крипторхизмом является неоднородной по встречаемости НДСТ: случаев дифференцированных форм НДСТ не было, структура апоневроза по данным гистологических исследований приближалась к норме; системное вовлечение соединительной ткани (недифференцированную дисплазию) наблюдали среди пациентов с двусторонней ретенцией в сочетании с гипоплазией яичек,

4. Одним из частых и достоверных признаков системного вовлечения соединительной ткани в системе репродукции может служить снижение суммарного объема яичек и задержка полового созревания.

5. У пациентов с дисплазией соединительной ткани следует использовать возможности морфологической верификации диагноза НДСТ при выполняемых оперативных вмешательствах. Изучение биоптатов апоневроза при растровом электронном микрофотографировании может являться дифференциально-диагностическим критерием форм НДСТ.■

*Кучеров В.А. ООО «Лихвинские воды», Тульская обл., Кравцов Ю.А., Яворская М.В., ГАУЗ Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи, г. Владивосток, Матвеев С.В., ГБОУ ВПО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, г. Санкт-Петербург*

## Литература:

1. «Крипторхизм». Российская Ассоциация детских хирургов. Федеральные клинические рекомендации. Москва, 2015.-15с.
2. Генова О.А. Распространенность и некоторые клинико-патогенетические аспекты недифференцированной дисплазии соединительной ткани у подростков. : Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. - Хабаровск – 2011г.
3. Губський Ю. І. Біологічна хімія. – Київ-Тернопіль: Укрмедкнига, 2000. – 508 с.
4. Делягин, В.М. Диагностика состояния органов мошонки: (клинико-хорограф. пробл.) / В.М. Делягин, А.Ю. Никаноров. М.: Алтрус, 1999. - 56 с.
5. Долецкий С.Я., Окулов А.Б. Паховые грыжи // Хирургия. – 1978 – № 10. – С. 55-63.
6. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Современные представления о дисплазии соединительной ткани. // Казанский мед журнал, сент-окт. 2007, приложение №5, том 138, с.2-5.
7. Кадурина, Т.И. Дисплазия соединительной ткани / Т.И. Кадурина, В.Н Горбунова – СПб.: Элби-СПб., 2009. - 704 с.

8. Клеменов А.В. Клиническое значение недифференцированной дисплазии соединительной ткани: Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. - М., 2005.- 238 с.
9. Копцева А.В., Виноградов А.Ф. Формирование задержки внутриутробного развития, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2012. - Т. 57. №2. С.84-90.
10. Кравцов Ю.А. Хирургическая коррекция врожденной патологии передней брюшной стенки у детей: Дис. ... д-ра мед. наук – Хабаровск, 1998 – 257 с.
11. Маслова Е.С., Злобина Т.И., Калягин А.Н., Зырянова Л.А. Синдром гипермобильности суставов (вопросы диагностики и клиники) // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). - 2001. - Т. 28. №4. С. 13-19.
12. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей: алгоритмы диагностики, тактика ведения. Проект рекомендаций. // Педиатрия. - 2014. - Том 93. - № 5. - С. 11
13. Никитина А.С. Хирургия крипторхизма у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Дисс. ... канд. мед. наук. / М., 2007.-172с.
14. Румянцева Г.Н., Карташев В.Н., Федотова Т.А., Юсуфов А.А., Мурга В.В., Салами В. Синдром дисплазии соединительной ткани у мальчиков с заболеваниями репродуктивной системы // Детская хирургия. 2011. -N 1.- С. 20-23.
15. Садижов Н. М. Коценке результатов хирургического лечения грыж передней брюшной стенки с синдромам дисплазии соединительной ткани. Автореф. дисс. канд.мед.наук. / Тверь, 2017.-23с.
16. Стальмахович В.Н., Щебенков М.В., Г.И. Соколов, Новожилов В.А., Конопцева А.Н., Стальмахович И.В. Паховая грыжа у детей. -Иркутск, 2007.- 204с.
17. Соколов С. В. Клинические аспекты дисплазии соединительной ткани при грыжах передней брюшной стенки у детей: Дис... канд. мед. наук / Ярославль, 2015. -162с.
18. Milkovska-Dimitrova T, Karakashov A. Vrodenna s"edinitel'no"kanna malostojnost u decata. Sofiya: Medicina i fizkul'tura, 1987. 190 s. Bulgarian