

Яворская М.В. ¹, Кравцов Ю.А. ², Кильдиярова Р.Р. ³, Кучеров В.А. ⁴, Матвеев С.В. ⁵

Критерии диагностики синдрома дисплазии соединительной ткани и задержки полового развития у детей и подростков

1 - ГАУЗ Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи, 690090, г. Владивосток, 2 - ФГБОУ ВО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Минздрава РФ Владивосток, 3 - ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава РФ, г. Ижевск, 4 - ООО «Санаторий-курорт Краинка» 301411 Тульская обл. Суворовский р-н, пос. Рождественно, 5 - ГБОУ ВПО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, г. Санкт-Петербург.

Yavorskaya M.V., Kravtsov Y.A., Kildiyarova R.R., Kucherov V.A.

Criteria for diagnostics of displays of connecting tissue and delay of sexual development in children and adolescents

Резюме

Данная работа связана с необходимостью своевременной интерпретации накопительных диспластических признаков, выявляемых в анамнезе у пациентов при задержке полового развития, требующих хирургического вмешательства, что позволяет своевременно назначить лечение, уменьшить или избежать осложнений. В результате проведенных исследований выяснено, анамнез всех родственников детей и подростков основной группы (с сочетаниями синдромов дисплазии соединительной ткани и задержки полового развития) был отягощен нарушениями ритма сердца, патологией опорно-двигательного аппарата, характерных для дисплазии соединительной ткани с преобладанием клапанного, торакодифрагмального, аритмического синдромов, патологии органа зрения, синдрома гипермобильности суставов. В контрольной группе (дети и подростки без диспластических признаков) ближайших родственников пациентов встречалась лишь патология органа зрения. Также и у детей основной группы по сравнению с контрольной из клинических проявлений чаще выявлялись гипермобильный, суставной, клапанный, аритмический, торакодифрагмальный, астенический синдромы, патология органа зрения, стопы; отмечалась повышенная тревожность. Средний суммарный объем яичек достоверно ниже у пациентов основной группы, а показатели теста анализа мочи на ЦПХ достоверно выше, чем у пациентов контрольной группы. В основной группе половое развитие детей и подростков отставало от показателей пациентов контрольной группы. При дисплазии соединительной ткани выявлены следующие признаки задержки полового развития: микропенис, гипермобильность яичек, гипоплазия яичек; в контрольной группе эти признаки отсутствовали.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, репродуктивная сфера, критерии диагностики

Summary

This work is related to the need for timely interpretation of accumulative dysplastic features, revealed in anamnesis in patients with delayed sexual development requiring surgical intervention. This allows the timely appointment of treatment, reduce or avoid complications. As a result of the conducted studies, it was found out that the history all relatives in the main group was burdened of (with combinations of connective tissue dysplasia syndromes and delayed sexual development). These were cardiac arrhythmias, the pathology of the musculoskeletal system, characteristic of connective tissue dysplasia with predominance of valvular, thoracodiaphragmatic, arrhythmic syndromes, pathology of the organ of vision, hypermobility syndrome of the joints. In the control group (children and adolescents without dysplastic features), the closest relatives of patients met only the pathology of the organ of vision. In children of the main group, compared with the control of clinical manifestations, hypermobility, articular, valve, arrhythmic, thoracodiaphragmatic, asthenic syndromes, pathology of the organ of vision, feet were more often detected. Increased anxiety was noted. The average total testicle volume is significantly lower in the patients of the main group, and the indicators of the urinalysis test at the CPC are significantly higher than in the control group. In the main group, the sexual development of children and adolescents lagged behind those of the control group. With dysplasia of connective tissue, the following signs of delayed sexual development are revealed: micropenis, testicular hypermobility, testicular hypoplasia. In the control group, these symptoms were absent.

Key words: connective tissue dysplasia, reproductive sphere, diagnostic criteria

Введение

Современный этап исследования дисплазии соединительной ткани (ДСТ) характеризуется большим количеством научных работ в данном направлении [6, 7, 14, 15, 17-19]. Дисплазия соединительной ткани широко распространена в популяции, характеризуется преимущественно наследственным генезом, полисистемностью поражения, прогрессирующим характером течения, сопутствующей соматической патологией, высокой инвалидизацией [9]. Критерии диагностики диспластических процессов основываются на оценке фенотипических признаков [7, 14, 15, 17, 18]. Напряженность нейроэндокринных регуляторных механизмов в пубертатном возрасте, возрастающие физические и психоэмоциональные нагрузки, гетерохронные ростовые процессы, мобильные вегетативные проявления на фоне несостоятельности соединительной ткани нарушают гормональную регуляцию организма [2, 3, 7].

Актуальность данной работы связана с необходимостью правильной своевременной интерпретации накопительных диспластических признаков, выявленных в анамнезе у пациентов, что позволяет своевременно назначить лечение, уменьшить или избежать осложнений. На сегодняшнем этапе есть относительно небольшое количество работ, посвящённых патологии репродуктивной системы, связанной с ДСТ.

Исследование В.М. Делягина с соавт. (1999) показывает, что гипоплазия яичек встречается при более чем 25 врожденных синдромах, включая синдром ДСТ [4]. Работа А.В. Клеменова (2005) свидетельствует о том, что наиболее информативными внешними фенотипическими маркерами ДСТ 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 [9]. По мнению А.С. Никитиной (2007), при любых вариантах крипторхизма имеются фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани в 90% наблюдений средней и выраженной степени. Фенотипическая степень дисплазии соединительной ткани увеличивается с возрастом больного [18, 19].

В федеральных клинических рекомендациях Российской Ассоциации детских хирургов понятие «крипторхизм» (скрытое яичко), является полиморфным и включает в себя разные по патогенезу состояния: «гипермобильные» яички («ложный» крипторхизм, ретенция, эктопия яичек, наконец, варианты монорхизма – гипоплазия, аплазия и агенезия яичек [12].

По мнению О.А. Геновой с соавт. (2010) состояние репродуктивной системы у подростков с маркерами ДСТ характеризуется распространенностью врожденных аномалий развития гонад, достоверными различиями уровней гормонов в исследуемых группах, в сравнении с контрольной; зависимостью переменных гормональных показателей от степени тяжести ДСТ, пола и возраста подростков [3]. О.А. Генова (2011) считает, что подростки с ДСТ относятся к группе риска по нарушению ста-

новления репродуктивной системы. Нарушения полового развития у подростков с ДСТ представлены: задержкой формирования гонад на фоне повышенных уровней гонадотропных и периферических половых гормонов, увеличении уровня пролактина до функциональной гиперпролактинемии, высокой андроген-глюкокортикоидной функциональной активностью надпочечников у девочек и низкой – у мальчиков. Из внешних признаков наиболее известным и часто упоминаемым критерием ДСТ в репродуктивной системе является врожденный фимоз [2, 7].

Т.Ю. Смольнова и соавт. (2003, 2005) считают возможным разделить весь спектр многообразных признаков дисплазии на "малые" и "большие" с учетом морфотипических критериев, применяя балльные оценки [20, 21]. О.А. Мутафьян (2004), А.С. Калмыкова с соавт. (2005) при постановке диагноза ДСТ у детей и подростков предложили ориентироваться на внешние маркеры, известные как стигмы дисэмбриогенеза: О.А. Мутафьян предлагает использовать подсчет общего числа стигм, выявляемых при осмотре [13], А.С. Калмыкова с соавт. предлагает использование балльных оценок значимости стигм дисэмбриогенеза [8]. По мнению Т.Ю. Смольновой с соавт. (2003), легкая степень ДСТ настолько распространена в популяции, что ее можно считать популяционной нормой [20]. По мнению же А.С. Калмыковой (2005) с соавт. маловыраженной ДСТ следует считать сумму баллов до 9, что соответствует легкой степени тяжести; от 10 до 16 — средней степени тяжести (умеренно выраженная); от 17 и более — тяжелой степени (выраженная дисплазия соединительной ткани) [8].

Цель исследования: выявить постоянные критерии диагностики дисплазии соединительной ткани в репродуктивной системе на примере пациентов с хирургической патологией и дисплазией соединительной ткани.

Материалы и методы

Данное комплексное научное исследование проведено в Краевом клиническом центре специализированных видов медицинской помощи (ГАУЗ ККЦ СВМП г. Владивостока). Всего осмотрено 5040 пациентов в течение 3-х лет в возрасте от периода новорожденности до 18 лет. Из них детей и подростков с хирургической патологией было 1504, что составило 29,8 % от общего числа осмотренных. Из этого количества признаки ДСТ были выявлены у 235 человек (15,6%).

И этого контингента были исследованы две группы пациентов: в контрольную группу включены 40 мальчиков в возрасте от 8 до 18 лет, находившиеся на стационарном лечении по поводу хирургических заболеваний, у которых не была выявлена ДСТ. В основную группу методом случайной выборки были отобраны 40 мальчиков в возрасте от 8 до 18 лет, находившиеся на стационарном лечении по поводу хирургических заболеваний, у которых выявлена ДСТ. У пациентов с ДСТ выявлено: наличие гипермобильного синдрома, установленного при наличии "больших" и "малых" Брайтоновских критериев (1998) [22]. По рекомендациям А.Г. Бельянского (2004 г.),

Таблица 1. Результаты исследования генеалогического анамнеза

№	Заболевания, выявленные у родственников	Основная группа n=40	%	Ранг	Контрольная группа n=40	%	Ранг
1	Пролапсы клапанов	30	75	20	4	10	10
2	Деформации грудной клетки	40	100	23.5	6	15	13.5
3	Заболевания вен	6	15	13.5	2	5	5
4	Нарушения ритма сердца	40	100	23.5	8	20	15
5	Бронхообструктивные заболевания	5	12,5	12	2	5	5
6	Птозы органов малого таза	4	10	10	3	7,5	7,5
7	Заболевания зрения	38	95	22	22	55	19
8	Плоскостопие (продольное, поперечное)	2	5	5	1	2,5	2,5
9	Гипермобильность суставов в молодом возрасте	31	77,5	21	0	-	1
10	Межпозвоночные грыжи	18	45	17	3	7,5	7,5
11	Косметические дефекты	10	25	16	1	2,5	2,5
12	Невротические расстройства, тревожность	20	50	18	4	10	10
Суммы					201.5		98.5

Таблица 2. Результаты выявленных диспластических признаков у пациентов

№	Диагностируемые синдромы	Основная группа n=40 (abc)	%	Ранг	Контрольная группа n=40 (abc)	%	Ранг
1	Гипермобильный суставной синдром	40	100	25	0	-	3
2	Клапанный синдром	40	100	25	0	-	3
3	Сосудистый синдром	26	65	18	0	-	3
4	Вертеброгенный синдром	19	47,5	17	0	-	3
5	Висцеральный синдром	12	30	15,5	7	17,5	13
6	Бронхолегочный синдром	1	2,5	7	2	5	9,5
7	Аритмический синдром	35	87,5	19	0	-	3
8	Синдром патологии органа зрения	38	95	23	1	2,5	7
9	Синдром патологии стопы	36	90	20	1	2,5	7
10	Торакодиафрагмальный синдром	37	92,5	21,5	3	7,5	11
11	Косметический синдром	5	12,5	12	2	5	9,5
12	Нарушения психической сферы: тревожность	40	100	25	8	20	14
13	Астенический синдром	37	92,5	21,5	12	30	15,5
Суммы					249,5		101,5

"малые" критерии гипермобильного синдрома были дополнены полой стопой, брахидактилией, деформацией грудной клетки, сандалевидной щелью стопы, сколиозом [1]. Диспластическим критерием считали поражение сердечной и сосудистой систем в виде пролапса митрального клапана, дополнительных хорд, варикоцеле, быстрого образования гематом при незначительных травмах [16]. Со стороны органов желудочно-кишечного тракта критерием ДСТ выбирали: несостоятельность кардии желудка, аномалии желчного пузыря, долихосигму [14, 15]. Оценка полового развития была проведена согласно критериям J. Tanner [23]. Со стороны репродуктивной системы выявляли задержку формирования вторичных половых органов. Этот признак указан в проекте Российских рекомендаций, разработанных комитетом экспертов педиатрической группы «Дисплазия соединительной ткани» при Российском научном обществе терапевтов [15].

Методами исследования были: сбор анамнеза заболевания исследуемых, генеалогический анамнез, клинический осмотр, антропометрия, консультации узких специалистов, в том числе ультразвуковое исследование

суммарного объема гонад, исследование суточной мочи на ЦПХ-тест (10 % цетилпиридиний хлорид), определяющий содержание общих гликозаминогликанов в моче.

Для количественной оценки симптомов ДСТ, помимо известных критериев, использовали разработанную авторскую по возрасту шкалу (патент РФ №2013110988., авт. Ю.А Кравцов, М.В. Яворская, Ю.П. Пахолук) [11].

Результаты и обсуждение

Данные исследования генеалогического анамнеза представлены в таблице 1.

Результат расчета U-критерия Манна-Уитни: $U_{\text{эмп}} = 20,5$. Критические значения $U_{\text{кр}} p \leq 0,01 - 31$; $p \leq 0,05 - 42$. Полученное эмпирическое значение $U_{\text{эмп}} (20,5)$ находится в зоне значимости. У пациентов из основной группы 100 % всех родственников были выявлены нарушения ритма сердца и деформация опорно-двигательного аппарата, характерные для ДСТ. Преобладали клапанный, торакодиафрагмальный, аритмический синдромы, патология органа зрения, синдром гипермобильности

Таблица 3. Результаты среднего суммарного объема яичек у мальчиков в зависимости от возраста

Возраст (лет)	Пациенты (кол-во)		Основная группа M ± m	Контрольная группа M ± m
	Основная группа	Контрольная группа		
8	2	2	0.09 ± 0,1	1.8 ± 0,1
9	2	2	1.02 ± 0,2	1.26 ± 0,1
10	2	2	1.3 ± 0,2	4.8 ± 0,2
11	2	2	1.6 ± 0,1	6.12 ± 0,1
12	2	2	2.1 ± 0,1	7.41 ± 0,1
13	5	5	3.2 ± 0,3	13.2 ± 0,21
14	9	9	4.1 ± 0,34	16.5 ± 0,35
15	4	4	5.01 ± 0,3	18.6 ± 0,2
16	5	5	9.02 ± 0,1	23.01 ± 0,31
17	7	7	15.01 ± 0,4	38.01 ± 0,3
Всего	40	40		

Таблица 4. Результаты средних показателей уровня половых гормонов у пациентов в зависимости от возраста

возраст (лет)	ЛГ мМЕ/мл		ФСГ, мМЕ/мл		Эстрадиол нг/мл		Тестостерон Нмоль/л		Прогестерон Нмоль/л	
	группы									
	основная	контр. ольная	основная	контр. ольная	основная	контр. ольная	основная	контр. ольная	основная	контр. ольная
8-10	5.0 ±0,1	9.5 ±0,15	3.0 ±0,2	4.1 ±0,11	3.0 ±0,21	5.9 ±0,14	0.2 ±0,16	1.8 ±0,31	0.1 ±0,01	0.1 ±0,01
11	9.1 ±0,02	12.1 ±0,1	3.1 ±0,03	5.0 ±0,03	3.1 ±0,12	9.2 ±0,22	0.8 ±0,02	10.5 ±0,01	0.2 ±0,1	0.2 ±0,1
12	9.3 ±0,01	16.0 ±0,01	4.0 ±0,1	10.3 ±0,1	4.2 ±0,15	15.1 ±0,14	1.5 ±0,12	19.2 ±0,12	0.3 ±0,01	1.8 ±0,01
13	9.9 ±0,22	16.5 ±0,21	4.5 ±0,2	11.1 ±0,22	6.1 ±0,12	18.3 ±0,11	2.4 ±0,12	26.5 ±0,32	0.5 ±0,01	2.5 ±0,01
14	12.3 ±0,41	18.3 ±0,44	5.3 ±0,3	12.2 ±0,3	11.2 ±0,22	21.1 ±0,24	7.8 ±0,36	29.8 ±0,35	0.8 ±0,01	2.9 ±0,01
15	12.3 ±0,12	18.9 ±0,13	6.7 ±0,1	12.6 ±0,14	12.1 ±0,21	22.3 ±0,22	10.1 ±0,31	37.3 ±0,13	0.9 ±0,02	3.1 ±0,13
16	12.1 ±0,33	19.0 ±0,34	6.9 ±0,3	12.8 ±0,43	12.2 ±0,32	23.2 ±0,13	18.2 ±0,15	39.1 ±0,36	1.0 ±0,31	3.3 ±0,32
17	10.0 ±0,22	19.1 ±0,24	9.1 ±0,2	13.4 ±0,31	14.4 ±0,35	24.1 ±0,25	29.2 ±0,24	42.3 ±0,23	1.2 ±0,14	3.5 ±0,15

суставов. В контрольной группе у ближайших родственников пациентов наиболее часто встречалась патология органа зрения. Процент встречаемости остальных изменений в сравнении с результатами родственников основной группы был ниже и меньшей степени выраженности.

Результат расчёта U-критерия Манна-Уитни: Uэмп = 10.5. Критические значения Uкр p<0.01 – 39; p<0.05 – 51. Полученное эмпирическое значение Uэмп (10.5) находится в зоне значимости. У пациентов из основной группы по сравнению с контрольной группой, из клинических проявлений были максимально выражены: гипербильный суставной синдром, клапанный синдром, аритмический синдром, патология зрения, синдром патологии стопы, торакодиафрагмальный синдром, астенический синдром, тревожность. В количественном отношении преобладало поражение сердечно-сосудистой системы 100%, на втором месте было поражение опорно-двигательного аппарата 100%.

При изучении показателей репродуктивной системы у мальчиков были выявлены отклонения в развитии яичек, которые представлены в таблице 3.

Результат расчёта U-критерия Манна-Уитни: Uэмп = 19. Критические значения Uкр p<0.01 – 19; p<0.05 – 27. Было выявлено, что у пациентов из основной группы средний суммарный объём яичек у пациентов в основной группе достоверно ниже, чем у пациентов из контрольной группы. У пациентов с ДСТ 17-летнего возраста объём яичек соответствовал 14-ти годам пациентов из контрольной группы. Такая же тенденция, по нашим данным, сохраняется и у взрослых.

При исследовании средних показателей уровня половых гормонов получены результаты, представленные в таблице 4.

Расчёт U-критерия Манна-Уитни p ≤ 0.05. Полученные эмпирические значения Uэмп находятся в зоне значимости: результаты ФСГ, ЛГ, эстрадиола, тестостерона, прогестерона в основной группе достоверно ниже, чем у

Таблица 5. Результаты показателей оценки полового развития по Таннеру у пациентов в зависимости от возраста

Возраст (лет)	основная группа (кол-во)	Основная группа стадия по Таннеру	Контрольная группа (кол-во)	Контрольная группа стадия по Таннеру
8	2	P ₀ Ax ₀ G ₀ F ₀	2	P ₀ Ax ₀ G ₀ F ₀
9	2	P ₀ Ax ₀ G ₀ F ₀	2	P ₀ Ax ₀ G ₀ F ₀
10	2	P ₀ Ax ₀ G ₀ F ₀	2	P ₀ Ax ₀ G ₀ F ₀
11	2	P ₁ Ax ₁ G ₁ F ₁	2	P ₁ Ax ₁ G ₁ F ₁
12	2	P ₁ Ax ₁ G ₁ F ₁	2	P ₂ Ax ₂ G ₂ F ₂
13	5	P ₂ Ax ₂ G ₂ F ₂	5	P ₃ Ax ₃ G ₃ F ₃
14	9	P ₂ Ax ₂ G ₂ F ₂	9	P ₄ Ax ₃ G ₄ F ₄
15	4	P ₃ Ax ₃ G ₃ F ₃	4	P ₄ Ax ₃ G ₄ F ₄
16	5	P ₃ Ax ₃ G ₃ F ₃	5	P ₅ Ax ₃ G ₅ F ₅
17	7	P ₄ Ax ₃ G ₄ F ₄	7	P ₅ Ax ₃ G ₅ F ₅
Всего	40		40	

Таблица 6. Показатели средних значений анализа мочи на ЦПХ у пациентов в зависимости от возраста

Возраст (лет)	Пациенты (кол-во)		Основная группа ед ЦПХ/г/л	Контрольная группа ед ЦПХ/г/л
	Основная группа	Контрольная группа		
8	2	2	160 ± 0,31	130 ± 0,22
9	2	2	157 ± 0,34	110 ± 0,41
10	2	2	139 ± 0,15	100 ± 0,34
11	2	2	137 ± 0,21	96 ± 0,22
12	2	2	128 ± 0,31	85 ± 0,33
13	5	5	124 ± 0,21	74 ± 0,64
14	9	9	115,9 ± 0,6	69 ± 0,13
15	4	4	114 ± 0,24	61 ± 0,33
16	5	5	108,3 ± 0,43	59 ± 0,23
17	7	7	106,9 ± 0,45	52 ± 0,3

Таблица 7. Андрологические заболевания среди пациентов

№	Андрологические диагнозы, с которыми были госпитализированы пациенты в детское хирургическое отделение	Всего N=1504		группы	
		выявлено	%	основная	конт роль
				абс	абс
1.	Микропенис	5	0,3	5	0
2.	Гипермобильность яичек	2	0,1	2	0
3.	Гипоплазия яичек	48	3,2	3	0
4.	Задержка полового развития	4	0,27	4	0

пациентов из контрольной группы. Уровни ФСГ, ЛГ начинают повышаться в контрольной группе пациентов и отстают в основной группе, что указывает, на наш взгляд, на центральные механизмы развития задержки полового созревания. Как результат снижения стимулирующей функции ЦНС, получается относительное снижение уровня половых гормонов (тестостерон, эстрадиол).

Показатели оценки полового развития по Таннеру представлены в таблице 5.

В основной группе половое развитие пациентов отстаёт от полового развития пациентов контрольной группы.

Результаты средних значений анализа мочи на ЦПХ представлены в таблице 6.

Результат расчёта U-критерия Манна-Уитни: Uэмп

= 8. Критические значения UKp $p \leq 0.01$ 19; $p \leq 0.05$ 27. Полученное эмпирическое значение Uэмп (8) находится в зоне значимости: показатели анализа мочи на ЦПХ у пациентов из основной группы достоверно выше, чем у пациентов из контрольной группы. Показатели ЦПХ не выходили за пределы нормы. Необходимо отметить, что показатели ЦПХ пациентов с ДСТ мало изменились в зависимости от возраста. Размах колебаний составил 54 ед ЦПХ/г/л. В контрольной группе размах колебаний составил 78 ед ЦПХ/г/л с отчётливой тенденцией к снижению.

Андрологические заболевания представлены в таблице 7.

В основной группе от общего количества с хирургической патологией выявлено 5 пациентов с микропенисом, двое с гипермобильностью яичек, четверо пациен-

тов с задержкой полового развития, трое с гипоплазией яичек, что составило 0,2%. У пациентов контрольной группы эти заболевания выявлены не были.

Заключение

У пациентов из основной группы в 100% у всех родственников были выявлены нарушения ритма сердца и патология опорно-двигательного аппарата, характерные для ДСТ. У них преобладала патология сердечно-сосудистой системы и опорно-двигательного аппарата, чуть реже встречалась патология органа зрения. В контрольной группе у ближайших родственников пациентов наиболее часто встречалась патология зрения. Остальные изменения в сравнении с результатами родственников основной группы встречались нечасто и с меньшей степенью выраженности.

У детей и подростков основной группы по сравнению с контрольной группой, из клинических проявлений были максимально выражены: гипермобильный суставной синдром, клапанный синдром, аритмический синдром, патология зрения, синдром патологии стопы, горакодифрагмальный синдром, астенический синдром, тревожность, т.е. также отмечалось преобладание патологии сердечно-сосудистой системы и опорно-двигательного аппарата. У пациентов основной группы средний суммарный объем яичек был достоверно ниже, а показатели анализа мочи на ЦПХ достоверно выше, чем у в кон-

трольной группе. В основной группе показатели полового развития детей и подростков отставали от показателей полового развития пациентов контрольной группы. При наличии синдрома ДСТ характерны следующие признаки задержки полового развития: микропенис, гипермобильность яичек, гипоплазия яичек; в контрольной группе эти проявления выявлены не были.

Таким образом, с целью выявления и точности диагностики синдрома ДСТ в качестве нового морфологического признака использован критерий со стороны репродуктивной системы, определяемый путем отслеживания диспластических симптомов, сбора анамнестических данных в соответствии с возрастными проявлениями. ■

Яворская М.В. – врач-педиатр Краевого клинического центра специализированных видов медицинской помощи, г. Владивосток, Кравцов Ю.А. – доктор медицинских наук, доцент института хирургии ФГБОУ ВО ТГМУ г. Владивосток, Кильдиярова Р.Р. – доктор медицинских наук, профессор кафедры протопедиатрии детских болезней с курсом поликлинической педиатрии Ижевской государственной медицинской академии (ИГМА), г. Ижевск, Кучеров В.А. – врач-уролог ООО санатория Краинские минеральные воды, Тульская обл. Суворовский р-н, пос. Рождествено. Автор, ответственный за переписку – Яворская М.В. e-mail: marina31255@mail.ru

Литература:

1. Беленький А.Г. Гипермобильность суставов и гипермобильный синдром: распространенность и клиничко-инструментальная характеристика: дис. ... докт. мед. наук. М., 2004. 249 с.
2. Генова О.А. Распространенность и некоторые клиничко-патогенетические аспекты недифференцированной дисплазии соединительной ткани у подростков: автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Хабаровск. 2011г.
3. Генова О.А., Ракицкая Е.В., Учаскина Р.В., Козлов В.К. Состояние репродуктивной системы у подростков с маркерами НДСТ // Дальнее. мед. ж. 2010. С 55-59
4. Делягин В.М. Диагностика состояния органов мочеполовой системы: (клиничко-эзограф. пробл.) / В.М. Делягин, А.Ю. Никаноров. М.: Алтус, 1999. 56 с.
5. Зиятдинова Г.М., Ниатури Д.А., Максимова А.В. О нейроэндокринных взаимосвязях дисплазии соединительной ткани и заболеваний репродуктивной системы // Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы: Российский сборник научных трудов с международным участием / Под ред. Москва-Тверь-Санкт-Петербург: «ПРЕ100». 2010. С. 476-482
6. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Современные представления о дисплазии соединительной ткани // Казанский мед журнал. 2007. Т 88. № 5, приложение. С.2-5.
7. Кадурина Т.И. Дисплазия соединительной ткани / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова – СПб.: Элби-СПб., 2009. 704 с.
8. Калмыкова А.С., Герасимова Т.С., Стрельцова Е.В. Клинические аспекты синдрома дисплазии соединительной ткани сердца // Матер. Первой всерос. науч.-практ. конф. «Актуальные вопросы внутренней патологии. Дисплазия соединительной ткани». Омск, 29-30 июня 2005.
9. Клеменов А.В. Клиническое значение недифференцированной дисплазии соединительной ткани: Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. М., 2005. 238 с.
10. Кошечва 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.
11. Патент РФ RU 2543166 № 2013110988. Способ повозрастной диагностики различных форм синдрома дисплазии соединительной ткани / Кравцов Ю.А, Яворская М.В.; опубл. 27.02.2015 Бюл. № 6
12. Крипторхизм. Российская Ассоциация детских хирургов. Федеральные клинические рекомендации. Москва. 2015. 15с.
13. Мутафьян О.А. Малые аномалии сердца у детей и подростков. СПб., 2004

14. *Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей алгоритмы диагностики, тактика ведения // Педиатрия. 2014. Том 93. № 5. С. 11-12*
 15. *Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект российских рекомендаций разработан комитетом экспертов педиатрической группы «дисплазия соединительной ткани» при российском научном обществе терапевтов // Медицинский вестник северного Кавказа. 2015. Т. 10. № 1. С. 35*
 16. *Никитина А.С. Крипторхизм у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани: дис. ... канд. мед. наук. М., 2007. 172с.*
 17. *Рекомендации ВНОК по лечению наследственных нарушений (дисплазий) структуры и функции соединительной ткани. // Научные вестн. 2009. Т. 59, № 4. С.75-76.*
 18. *Соединительная ткань при патологии. Монография / [Н. С. Стрелков и др.] ; под ред. Р. Р. Кильдияровой ; М-во здравоохранения и социального развития Российской Федерации, ГБОУ ВПО "Ижевская гос. мед. акад.". Ижевск, 2011. 210с.*
 19. *Стрелков Н.С., Шараев П. Н., Кильдиярова Р.Р., Бутолин Е.Г., Ожегов А.М. Соединительная ткань в детском возрасте. Монография, 2-е издание, исправленное и дополненное / под ред. Р. Р. Кильдияровой; Федеральное агентство по здравоохранению и социальному развитию, ГОУ ВПО "Ижевская государственная медицинская академия". Ижевск, 2009. 144с.*
 20. *Смольнова Т.Ю., Буянова С.Н., Савельев С.В. и др. Фенотипический симптомокомплекс дисплазии соединительной ткани у женщин // Клин. мед. 2003. № 8. С. 42-48.*
 21. *Смольнова Т.Ю., Адамян Л.В. Критерии постановки диагноза дисплазии соединительной ткани у женщин // Матер. Первой всерос. науч.-практ. конф. «Актуальные вопросы внутренней патологии. Дисплазия соединительной ткани». Омск, 29-30 июня 2005.*
 22. *Grahame R., Bird H.A., Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). J Rheumatol. 2000. № 27. P.1777-1779.*
 23. *Tanner J. Training for family-oriented pediatric care: Issues and options // Pediatr. Clin. North Am. - 1995. - Vol. 42, №1. - P 193-202.*
- Criteria for diagnostics of displays of connecting tissue and delay of sexual development in children and adolescents*