

УДК 616.345-008.6-08

Функциональное состояние кардиального и пилорического сфинктеров, сфинктера Одди у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани и при отсутствии дисплазии

О.В. Дробышева, О.К. Ботвиньев

(Кафедра педиатрии факультета послевузовского профессионального образования педиатров
Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова)

Functional state of cardiac and pyloric sphincters, sphincter of Oddi in children with non-differentiated connective tissue dysplasia and at absence of dysplasia

O.V. Drobysheva, O.K. Botvin'ev

Цель исследования. Оценка функционального состояния кардиального и пилорического сфинктеров, а также сфинктера Одди у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани и без дисплазии.

Материал и методы. Обследованы 88 детей с хроническим гастродуоденитом: 50 – с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (29 мальчиков и 21 девочка в возрасте 6–16 лет) и 38 – без дисплазии (18 мальчиков и 20 девочек того же возраста). Всем детям было проведено стандартное гастроэнтерологическое исследование. При фиброгастродуоденоскопии у пациентов обеих групп определялось функциональное состояние кардиального и пилорического сфинктеров, а также сфинктера Одди. Кроме того, оценены состояние слизистой оболочки пищевода и частота развития реактивных панкреатитов (диагностированы по ультразвуковым изменениям поджелудочной железы и повышению уровня диастазы мочи).

Результаты. Дисфункция сфинктеров выявлена у 82% детей с дисплазией и у 84,2% – без нее. У детей с дисплазией соединительной ткани не отмечено увеличения частоты моторных нарушений кардиального и пилорического сфинктеров по сравнению с детьми без дисплазии. У пациентов обеих групп функция пилорического сфинктера чаще была нормальной. Дисфункция кардиального сфинктера, выявленная у 52% детей с дисплазией и у 65,8% – без дисплазии, встречалась преимущественно по

Aim of investigation. Evaluation of the functional state of cardiac and pyloric sphincters, as well as the sphincter of Oddi in children with non-differentiated connective tissue dysplasia and with no dysplasia.

Material and methods. Eighty eight children with chronic gastroduodenitis were investigated: 50 – with non-differentiated connective tissue dysplasia (29 males and 21 females, aged 6–16 years) and 38 – without dysplasia (18 males and 20 females of the same age). All children underwent standard gastroenterological investigation. In patients of both groups functional state of cardiac and pyloric sphincters, along with the sphincter of Oddi was determined at gastroduodenoscopy. Besides that, the state of esophageal mucosa and frequency of reactive pancreatites (diagnosed according to changes of the pancreas at abdominal ultrasound and elevation of urine diastase level) were assessed.

Results. Dysfunction of sphincters was revealed in 82% of children with dysplasia and in 84,2% – with no dysplasia. In children with connective tissue dysplasia no increase in frequency of motor disorders of cardiac and pyloric sphincters in comparison to children without dysplasia was revealed. At patients of both groups function of pyloric sphincter was usually normal. Dysfunction of cardiac sphincter was revealed at 52% of children with dysplasia and at 65,8% – without dysplasia, mostly – as incompetence and frequently was complicated by development of refluxes-esophagitis. Dysfunction of sphincter of Oddi in both groups occurred in 64 and

типу недостаточности и часто осложнялась развитием рефлюкс-эзофагитов. Дисфункция сфинктера Одди в обеих группах имела место соответственно в 64 и 60,5% случаев и протекала в основном по типу спазма, способствуя поражению поджелудочной железы.

Выводы. Полученные данные указывают на необходимость комплексного обследования детей с патологией желудочно-кишечного тракта и дифференцированного подхода к терапии.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, гастродуоденит, кардиальный сфинктер, пилорический сфинктер, сфинктер Одди.

60,5% of cases respectively and mostly of the spastic type, promoting pancreatic lesion.

Conclusions. Obtained data indicate necessity of complex investigation of children with diseases of gastro-intestinal tract and differentiated approach to treatment.

Key words: connective tissue dysplasia, gastroduodenitis, cardiac sphincter, pyloric sphincter, sphincter of Oddi.

Соединительнотканная дисплазия — это нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах вследствие генетически измененного фибриллогенеза внеклеточного матрикса, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных дефектов висцеральных и локомоторных органов с прогрессирующим течением [10, 13, 14].

Выделяют дифференцированные дисплазии, характеризующиеся определенным типом наследования и соответствующей клинической картиной (синдром Марфана, Элерса—Данло, несовершенный остеогенез). Как правило, набор фенотипических признаков не укладывается ни в один из известных синдромов патологии соединительной ткани (недифференцированные соединительнотканые дисплазии) [4, 5, 10, 11, 13, 14].

По данным ряда авторов, гастроэнтерологическая патология у детей с соединительнотканной дисплазией встречается в 69,7% случаев [5, 6]. Считается, что дети с дисплазией в большей степени подвержены развитию воспалительных заболеваний гастродуоденальной зоны, в том числе эрозивно-язвенных процессов [3, 7, 8].

В некоторых исследованиях указывается на большую распространенность среди детей с дисплазией дискинезии желчевыводящих путей, синдрома раздраженного кишечника. При этом вопрос о моторных нарушениях верхних отделов *желудочно-кишечного тракта* (ЖКТ) — дисфункции кардиального и пилорического сфинктеров — является неоднозначным: часть авторов отмечает предрасположенность детей с дисплазией к развитию гастроэзофагеального и дуоденогастрального рефлюксов, однако, по сообщениям других, такой закономерности не выявлено [1–3, 5–7, 9].

Цель исследования состояла в оценке функционального состояния кардиального и пилорического сфинктеров, а также сфинктера Одди у детей с

недифференцированной дисплазией соединительной ткани и без дисплазии.

Материал и методы исследования

В исследование вошли 88 детей с хроническим гастродуоденитом: 50 с сопутствующей недифференцированной дисплазией соединительной ткани — 29 мальчиков и 21 девочка в возрасте 6–16 лет (*первая группа*) и 38 без дисплазии — 18 мальчиков и 20 девочек того же возраста (*вторая группа*). Всем детям было проведено стандартное комплексное гастроэнтерологическое обследование, включавшее лабораторную и инструментальную диагностику (эндоскопическое, ультразвуковое и рентгенологическое исследования ЖКТ).

При фиброгастродуоденоскопии у детей обеих групп определялось функциональное состояние кардиального и пилорического сфинктеров, а также сфинктера Одди. Кроме того, оценивались состояние слизистой оболочки пищевода, частота развития реактивных панкреатитов (диагностированы по ультразвуковым изменениям поджелудочной железы и повышению уровня диастазы мочи).

Наличие соединительнотканной дисплазии устанавливалось по разработанным нами критериям, основанным на предложенных ранее другими авторами — Т. Милковска-Димитровой (1983), А. Каркашевым (1985), Бейтоном (1998), Э.В. Земцовским (2000), А.Г.Беленьким (2005), поскольку единых стандартов до сих пор не существует. Разработанная методика позволяет с учетом данных анамнеза, осмотра пациента и результатов инструментальных обследований (ультразвуковое, рентгенологическое) выявить наличие соединительнотканной дисплазии.

Мы объединили характерные для дисплазии соединительной ткани признаки по системам и выделили главные и второстепенные (большие и малые критерии), а также признаки, являющиеся дополнительными ориентирами.

Критерии диагностики дисплазии соединительной ткани

Изменения со стороны опорно-двигательного аппарата:

- 1) деформация грудной клетки (киль или воронка);
- 2) искривление позвоночника, крыловидные лопатки;
- 3) гипермобильность суставов по Бейтону [12]:
 - а — пассивное сгибание мизинца на 90° в обе стороны;
 - б — пассивное сгибание большого пальца к запястью;
 - в — переразгибание в локтевых суставах более чем на 10°;
 - г — переразгибание в коленных суставах более чем на 10°;
 - д — возможность при наклоне вперед при фиксированных коленных суставах коснуться пола плоскостями обеих ладоней;
 (за тесты «а–г» пациент получает 1 или 2 балла в зависимости от одно- или двусторонности выполнения, за тест «д» — 1 балл; максимум 9 баллов; общий счет более 4 баллов включительно свидетельствует о гипермобильности);
- 4) марфаноидность (высокий рост, худощавость, дефицит массы тела при нормальном росте, арахнодактилия — тест «большого пальца» или тест «запястья», долихостеномелия — размах рук/рост больше 1.03);
- 5) деформация конечностей варусная или вальгусная;
- 6) плоскостопие продольное или поперечное;
- 7) дисплазия тазобедренных суставов в анамнезе;
- 8) вывих/подвывих более чем в одном суставе или повторные вывихи в одном суставе;
- 9) артралгия более 3 мес, не связанная с воспалительными и травматическими изменениями суставов;
- 10) сниженный мышечный тонус;
- 11) диастаз прямых мышц живота.

Изменения со стороны кожных покровов:

- 1) «тонкая кожа» (хорошо видна сосудистая сеть);
- 2) «вялая кожа» (низкий тургор, дряблость);
- 3) «растяжимая кожа» (кожа безболезненно оттягивается на 2–3 см в области тыла кисти, лба, под наружными концами ключиц, формируется в складку на кончике носа или ушных раковинах);
- 4) симптом «папиросной бумаги», наличие атрофических рубцов, стрий.

Изменения со стороны органа зрения:

- 1) миопия;
- 2) гиперметропизм;
- 3) астигматизм;
- 4) подвывих хрусталика;
- 5) отслойка сетчатки;
- 6) дегенеративные изменения на глазном дне;

- 7) плоская роговица;
- 8) мегалокорнея;
- 9) «голубые» склеры.

Стоматологическая патология:

- 1) аномалии прорезывания зубов;
- 2) хронический пародонтоз;
- 3) множественный кариес.

Сосудистая патология:

- 1) наличие варикозно-расширенных вен конечностей;
- 2) хрупкость сосудов, быстрое возникновение петехий и экхимозов.

Изменения со стороны сердца:

- 1) пролапсы клапанов;
- 2) дополнительные и аномально расположенные хорды;
- 3) расширение корня аорты, легочной артерии, синусов Вальсальвы.

Изменения со стороны других внутренних органов:

- 1)птоз внутренних органов (нефроптоз, колоноптоз, трансверзоптоз), опущение матки, прямой кишки;
- 2) долихосигма;
- 3) грыжи (паховая, пупочная, диафрагмальные).

Гипермобильность суставов и артралгия относятся к *большим критериям*, совместное наличие которых однозначно свидетельствует о дисплазии соединительной ткани. Марфаноидность, вывихи в суставах, кожные симптомы, наличие варикоза иптоза внутренних органов, а также изменения со стороны сердца в виде расширения корня аорты, легочной артерии, синусов Вальсальвы — это *малые критерии*.

Таким образом, основанием для постановки диагноза дисплазии соединительной ткани будет выявление 2 больших или 1 большого и 2 малых, или 4 малых критериев.

Результаты исследования и их обсуждение

У всех обследованных детей был диагностирован хронический гастродуоденит в стадии обострения. В структуре сопутствующей патологии ЖКТ выявлены: рефлюкс-эзофагит (катаральный и эрозивный), билиарный сладж, реактивный панкреатит, синдром раздраженного кишечника (преимущественно с запорами).

Данные, полученные при оценке функционального состояния кардиального и пилорического сфинктеров, а также сфинктера Одди, представлены в таблице.

Нарушения функции сфинктеров наблюдались у большинства обследованных детей: у 82% с дисплазией соединительной ткани и у 84,2% — без нее. По нашим данным, реже всего обнаруживалась дисфункция пилорического сфинктера — у 26% детей в первой группе и у 13,2% — во

Оценка функционального состояния кардиального и пилорического сфинктеров, сфинктера Одди у больных с дисплазией соединительной ткани и при ее отсутствии

Сфинктер	Состояние	Количество больных, абс. число/%			p
		всего (n=88)	с дисплазией (n=50)	без дисплазии (n=38)	
Кардиальный	Норма	37/42,1	24/48,0	13/34,2	>0,05
	Спазм	1/1,1	1/2,0	0	>0,05
	Недостаточность	50/56,8	25/50,0	25/65,8	>0,05
Пилорический	Норма	70/79,6	37/74,0	33/86,8	>0,05
	Спазм	1/1,1	1/2,0	0	>0,05
	Недостаточность	17/19,3	12/24,0	5/13,2	>0,05
Одди	Норма	33/37,5	18/36,0	15/39,5	>0,05
	Спазм	50/56,8	32/64,0	18/47,4	<0,05
	Недостаточность	5/5,7	0	5/13,1	<0,05

второй, дисфункция кардиального сфинктера выявлена соответственно у 52 и 65,8%, а дисфункция сфинктера Одди — у 64,0 и 60,5%. Это говорит о том, что частота моторных нарушений кардиального и пилорического сфинктеров, а также сфинктера Одди сопоставима у детей обеих групп.

Обращает внимание, что дисфункция как кардиального, так и пилорического сфинктера характеризовалась почти исключительно недостаточностью. Недостаточность кардиального сфинктера выявлена в первой и второй группах соответственно у 50,0 и у 65,8% детей, пилорического сфинктера — у 24,0 и 13,25%. Напротив, дисфункция сфинктера Одди в подавляющем большинстве случаев была представлена спазмом, при этом у детей с дисплазией чаще, чем без нее, — в 64,0 и 47,4% ($p<0,05$).

Широкое распространение среди детей обеих групп недостаточности кардиального сфинктера является, вероятно, причиной часто обнаруживаемого у них рефлюкс-эзофагита — у 46,0% в первой группе и у 68,4% во второй ($p<0,05$). Катаральный эзофагит (в подавляющем большинстве с поражением нижней трети пищевода) встречался чаще, чем эрозивный, — соответственно у 95,7 и 84,6% и 4,3 и 15,4% детей. С дисфункцией сфинктера Одди, протекавшей по типу

спазма, может быть связано развитие у обследованных обеих групп реактивного панкреатита, который был выявлен у 36% детей с дисплазией соединительной ткани и у 23,7% — без нее.

Выводы

У детей с гастродуоденитом отмечается высокая распространенность моторных нарушений кардиального сфинктера и сфинктера Одди. Дисфункция кардиального сфинктера протекает в основном по типу недостаточности, способствуя развитию рефлюкс-эзофагита, дисфункция сфинктера Одди — преимущественно по типу спазма, провоцируя развитие реактивного панкреатита. Функция пилорического сфинктера у большинства детей обеих групп была нормальной.

Согласно нашим данным, у детей с дисплазией соединительной ткани не отмечено увеличения частоты моторных нарушений кардиального и пилорического сфинктеров по сравнению с детьми без дисплазии.

Выявленные нарушения функции сфинктеров у пациентов обеих групп предполагают необходимость комплексного обследования детей с патологией желудочно-кишечного тракта и дифференцированного подхода к терапии.

Список литературы

1. Абу-Джабаль Г. Хронический гастродуоденит у детей на фоне дисплазии соединительной ткани: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1997. — 25 с.
2. Демин В.Ф. и др. Значение соединительнотканых дисплазий в патологии детского возраста // Вопр. совр. педиатрии. — 2005. — Т. 4, № 1. — С. 50–56.
3. Заварзин П.И. Клинико-морфологическая характери-

- стика хронического гастродуоденита у больных с дисплазией соединительной ткани / Тр. 1-го съезда Рос. об-ва патологоанатомов. 21–24.01.1997. — С. 127–128.
4. Кадурина Т.И. Дисплазия соединительной ткани у детей: клиника, диагностика, лечение: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — СПб, 2003. — 31 с.
5. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии. — СПб, 2000. — 270 с.
6. Ключи к проблеме гастроэнтерологических заболеваний

- у детей / Под ред. А.И. Волкова. — Н. Новгород, 1997. — С. 7–17.
7. Лебедево Т.Н. Клинико-функциональная характеристика хеликобактер-ассоциированного гастрита у больных с дисплазией соединительной ткани: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Омск, 1999. — 23 с.
 8. Мозговой С.И. Особенности атрофии слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки при хеликобактер-ассоциированном гастрите у молодых пациентов с дисплазией соединительной ткани // Педиатрия. — 2002. — № 2 (прил.). — С. 72–73.
 9. Осипенко М.Ф. Синдром дисплазии соединительной ткани и синдром раздраженного кишечника // Рос. журн. гастроэнтерол. гепатол. колопроктол. — 2006. — Т. 16, № 1. — С. 54–60.
 10. Суменко В.В. Недифференцированный синдром соединительнотканной дисплазии в популяции детей и подростков: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Оренбург, 2000. — 26 с.
 11. Трутнева Л.А. Клинико-анамнестическая характеристика воспалительных заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки у детей школьного возраста с дисплазией соединительной ткани: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Иваново, 2007. — 18 с.
 12. Beighton P., Grahame R., Bird H. Hypermobility of joints. — New York, 1990. — 182 p.
 13. Byers P.M. et al. Research perspectives in heritable disorders connective tissue // Matrix. — 1992. — Vol. 12, N 4. — P. 333–342.
 14. Colew G. Etiology and pathogenesis of heritable connective tissue diseases // J. Pediatr. Orthop. — 1993. — N 13. — P. 392–403.