

АНКЕТИРОВАНИЕ ИНДИВИДОВ В ВЫЯВЛЕНИИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Чемоданов В.В.¹, Сесорова И.С.¹, Шниткова Е.В.¹, Краснова Е.Е.¹, Лазоренко Т.В.¹,
Лихова И.Н.¹

¹ГБОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России, Иваново, Россия, e-mail: krasnova_ee@mail.ru

Статья посвящена одной из актуальных медицинских проблем современности – дисплазии соединительной ткани. Приводятся принципы создания анкеты для обследуемых людей и результаты ее апробирования. В основу анкеты заложены преимущественно внешние фенотипические проявления дисплазии соединительной ткани со стороны кожи и её придатков, челюстно-лицевой области и опорно-двигательного аппарата, органа зрения. Предварительные результаты анкетирования респондентов показали возможность её использования для получения в короткие сроки достоверной информации о состоянии соединительной ткани, не прибегая к затратным диагностическим процедурам. Данная методика может быть использована широким кругом лиц, не имеющих специального медицинского образования, с целью раннего выявления нарушений, связанных с расстройствами формирования соединительной ткани организма.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, первичная диагностика.

SURVEYS PEOPLE FOR THE DETECTION OF CONNECTIVE TISSUE DISPLAIA

Chemodanov V.V.¹, Sesorova I.S.¹, Shnitkova E.V.¹, Krasnova E.E.¹, Lazorenko T.V.¹,
Lihova I.N.¹

¹Ivanovo State Medical Academy, Ivanovo, Russia, e-mail: krasnova_ee@mail.ru

In the article is devoted to one of the pressing health problems of our time - connective tissue dysplasia. In the article presents the principles of creating questionnaires for persons under investigation and the results of its testing. The basis of a questionnaire laid mainly external phenotypic manifestations of the connective tissue dysplasia of the skin and its appendages, the maxillofacial area and the musculoskeletal system, visual's organ. Preliminary results of the questionnaire survey respondents showed the possibility of its use for obtaining in a short time reliable information about the condition of connective tissue, without resorting to costly diagnostic procedures. This technique can be used in a wide range of persons with no formal medical education, with the aim of early detection of disorders associated with disorders of connective tissue formation in the body.

Keywords: connective tissue dysplasia, primary diagnosis.

Проблема наследственных нарушений развития соединительной ткани, так называемых дисплазий соединительной ткани (ДСТ), привлекает к себе внимание врачей и учёных разных специальностей в связи с их широкой распространённостью и неуклонным ростом в популяции человека, а также в связи с большим риском развития целого ряда заболеваний органов и систем, ассоциированных с ними [1; 5]. Выявление ДСТ, как фонового патологического состояния, особенно у детей и молодых людей, позволяет проводить соответствующие реабилитационные мероприятия, направленные на предотвращение прогрессирования соединительнотканной «несостоятельности», а также способствует выбору оптимальных средств лечения основного заболевания [1; 2]. Поэтому чрезвычайно важно раннее выявление ДСТ, которое позволит предупредить развитие отдельных заболеваний.

Диагноз «ДСТ» устанавливается на основании тщательного анализа симптомов и результатов клинико-лабораторных, в том числе генетических исследований [3]. Следует иметь в виду, что целый ряд внешних фенотипических маркёров обладает высокой информативностью, позволяя с большой степенью вероятности предполагать у пациента наличие ДСТ. Эти признаки без труда любой человек может определить у себя самостоятельно и в случае их обнаружения обратиться к врачу для уточнения степени тяжести соединительнотканной дисплазии. Такая предварительная самооценка или оценка состояния ребёнка родителями, базирующаяся на учёте внешних фенотипических признаков, будет способствовать более раннему выявлению ДСТ и своевременному назначению профилактических мероприятий.

Мы поставили своей целью разработать информативную анкету, позволяющую получить предварительную оценку состояния соединительной ткани человека и её отклонений, адаптированную для широкого круга лиц, не имеющих специального медицинского образования.

Методологические подходы. При разработке анкеты-опросника мы руководствовались общими принципами диагностики ДСТ [5; 6], а также методическими приёмами и требованиями для составления анкет [4]. При этом наиболее важной задачей стал выбор вопросов, а также содержание их формулировок.

Для диагностики ДСТ используются согласованные критерии (признаки, маркёры), которые заложены в основе алгоритмов, принятых в России и соответствующих общепринятым в мировой медицинской практике [6-8]. Согласно этим алгоритмам внешние проявления ДСТ подразделяют на кожные, костно-мышечные, суставные, глазные. Малые аномалии развития (стигмы) также могут выступать в качестве объективных маркеров ДСТ. Известно, что чем выше уровень стигматизации организма, тем более высоким становится риск развития различных соматических заболеваний [3]. Следовательно, необходимо учитывать количество фенотипических признаков, позволяющее определить уровень стигматизации человека.

Кроме того, следует учитывать выраженность каждого признака, что дает возможность оценить тяжесть ДСТ. Поэтому при разработке вопросов анкеты мы руководствовались балльной оценкой значимости каждого диспластического проявления.

Каждый вопрос анкеты оценивался с точки зрения его целесообразности и достаточности для максимально полной оценки состояния соединительной ткани респондента, а также возможности его использования при самооценке. В этой связи вопросы основной части анкеты были разделены на отдельные блоки. Первый из них был посвящён состоянию кожи, ногтей, ушных раковин и мышц, второй - челюстно-лицевой области,

третий - состоянию опорно-двигательного аппарата. Последние вопросы анкеты отражали состояние половой системы и органа зрения.

Следующей важной задачей стал выбор изложения вопроса (критериев) в корректной форме. Важно было составить понятный респондентам вопрос, сформулированный с использованием простых терминов, что позволит минимизировать ошибки. При этом большая часть вопросов была составлена в развернутой форме и в ряде случаев содержала пояснения по оценке выбранного критерия. Мы старались избегать расплывчатых формулировок, которые могли быть по-разному оценены респондентами (вопросы № 17, 33).

Между тем нам не удалось избежать вопросов, содержащих прямую медицинскую информацию, имеющую важное диагностическое значение, например наличие сколиоза, плоскостопия, варикозного расширения вен мошонки, отслойки сетчатки. В этих случаях в пояснении указывалось наличие подтверждённого медицинского диагноза, если у респондента есть сведения о таковом. При выборе формата вопросов мы остановились на закрытом типе, при котором в большинстве вопросов предполагается 2 варианта ответа («да» и «нет» или «нет, не знаю»). Такая форма позволяла избежать лишних ошибок при недопонимании респондентом вопроса и, по нашему мнению, не допускала гипердиагностики соединительнотканых нарушений при анализе результатов анкетирования. В начале анкеты помещена идентификационная и классификационная информация, содержащая пол, возраст, рост, вес, социально-демографические и другие характеристики, значимые для проводимого опроса.

Оценка степени тяжести ДСТ проводилась по сумме баллов анкеты: до 12 баллов - вариант нормы; 13-23 – легкая форма ДСТ; 24-34 – среднетяжелая; от 35 и более – тяжелая [1; 2].

Апробация анкетирования проведена на 155 студентах 16-18 лет, которые обучаются в Ивановской государственной медицинской академии. При заполнении анкеты мы попросили респондентов вслух комментировать свои размышления по поводу вариантов ответов и пояснять то, как они понимают смысл каждого вопроса. Результаты анкетирования были подвергнуты экспертному анализу с последующей корректировкой анкеты.

Результаты и обсуждение. Проведенное анкетирование показало, что у $24,5 \pm 0,2\%$ студентов имело место до 3-4 внешних фенотипических признаков и/или 2-3 малых аномалий развития, что по количеству проявлений и их выраженности в баллах соответствует нормальным показателям популяции здоровых людей. У $20,6 \pm 0,2\%$ опрошенных лиц регистрировалась лёгкая, а у $35,8 \pm 0,3\%$ - средняя степень соединительнотканых диспластических нарушений. Большое количество признаков с

суммой баллов 35 и более, соответствующих тяжелой ДСТ, выявили у себя $19,1 \pm 0,2\%$ респондентов.

Экспертный анализ анкет показал, что 36% опрошенных лиц отметили у себя повышенную растяжимость кожи, включая и тех респондентов, сумма баллов у которых соответствовала нормальным общепопуляционным показателям. Поэтому мы уточнили данный вопрос (№ 14), подразделив его на три параметра, оцениваемых отдельно. Вопросы, связанные с искривлением позвоночного столба, в большей степени дополняют и уточняют друг друга. Далеко не во всех случаях респонденты могли правильно оценить данные изменения, поэтому мы решили не суммировать баллы вопросов № 39-44, а учитывать их среднюю арифметическую.

После экспертного анализа и коррекции анкеты мы получили следующие результаты: $26,5 \pm 0,2\%$ респондентов не имели ДСТ, $23,8 \pm 0,2\%$ имели лёгкую степень, $33,5 \pm 0,3\%$ - среднюю, $16,2 \pm 0,2\%$ - тяжелую степень ДСТ. Таким образом, экспертная коррекция привела к уточнению статистических результатов, полученных при первичной самооценке респондентами.

Заключение. Полученные посредством анкетирования данные согласуются с результатами ряда исследований [9], что позволяет считать представленную ниже анкету адекватной поставленной цели. Предложенный нами метод анкетирования может быть использован при самооценке, а также в программах скрининга ДСТ с целью ее раннего выявления.

Анкета для выявления дисплазии соединительной ткани

1. Фамилия, имя, отчество.
2. Пол.
3. Возраст.
4. Где Вы родились? В какой стране, области, городе/селе?
5. Где родились Ваши родители? В какой стране, области, городе/селе?
6. Где вы провели детство и живете сейчас?
7. Есть ли у Вас хронические заболевания?
8. Есть ли аналогичные хронические заболевания у ваших родителей?
9. Ваш рост и вес.

Оцените состояние Вашей кожи, ногтей, ушных раковин, мышц

12. Можно ли за счёт обилия пушковых волос назвать Вашу кожу бархатистой? «Да» – 2, «нет, не знаю» – 0.
13. Ваша кожа тонкая, т.к. хорошо виден венозный рисунок на груди, животе или спине? «Да» – 3, «нет» – 0.

14. Кожа безболезненно оттягивается на 2-3 см в области:

1) тыла кисти («да» – 1, «нет» – 0),

2) лба («да» – 1, «нет» – 0),

3) спинки носа («да» – 1, «нет» – 0).

15. Любые, даже незначительные повреждения кожи приводят у Вас к образованию келоидных рубцов (твердые, выступающие над поверхностью кожи)? «Да» – 3 балла, «нет, не знаю» – 0.

16. У Вас много (более 20) пигментных пятен на коже? «Да» – 4, «нет» – 0.

17. Ваши волосы тонкие, ломкие или встречаются участки алопеции (облысения)? «Да» – 2, «нет» – 0.

18. Нет ли у Вас на коже спины бело-голубоватых полос - атрофических стрий? «Есть» – 6, «нет, не знаю» – 0.

19. Встречаются ли у Вас на коже мелкие или крупные светлые и более плотные участки (пергаментная кожа)? «Да, мелкие участки» – 3, «Да, крупные» – 6, «нет» – 0.

20. У Вас много родинок (больше 20)? «Да» – 2, «нет» – 0.

21. Ваши ногти мягкие (легко сгибаются при нажатии), ломкие или могут слоиться? «Да» – 2, «нет» – 0.

22. У Вас мягкие ушные раковины, которые можно свернуть вертикально в трубочку? «Да» – 3, «нет» – 0.

23. Ваши мочки ушей маленьких размеров или приросшие? «Да» – 2, «нет» – 0.

24. Склеры Ваших глаз имеют ярко выраженный голубоватый оттенок? «Да» – 2, «нет, не знаю» – 0.

25. На Вашей коже встречаются небольшие пятнышки диаметром 1-2 мм темно-красного цвета, исчезающие при нажатии на них пальцем? Или у Вас бывают носовые кровотечения? «Да» – 3, «нет» – 0.

26. Не было ли у Вас грыж или опущения органов? «Да» – 4, «нет, не знаю» – 0.

Оцените состояние органов челюстно-лицевой области

27. Положите пальцы рук на височно-нижнечелюстной сустав, опустите и поднимите несколько раз челюсть. Нет ли ощущений «хруста» в области сустава? Или у Вас были вывихи и подвывихи височно-нижнечелюстного сустава? «Да» – 4, «нет» – 0.

28. Проведите кончиком языка по небу. Нет ли ощущения высокого свода неба, поднимающегося к глотке, называемого готическим небом? «Да» – 3, «нет, не знаю» – 0.

29. Были ли у Вас или существуют нарушения, связанные с формой или размерами зубов (слишком большие или маленькие), прорезыванием зубов (ранним, поздним, непрорезывание, прорезывание вне зубного ряда и др.)? «Да» – 3, «нет, не знаю» – 0.

30. Нет ли у Вас (или были) нарушений прикуса? «Есть» – 2, «нет» – 0.
31. Нет ли у Вас некариозных (немикробных) поражений эмали (гипоплазия, эрозия, повышенная стираемость, клиновидные дефекты и др.)? «Есть» – 3, «нет» – 0.
32. Нет ли у Вас ощущения, что как бы тщательно Вы ни следили за состоянием зубов, всегда найдется 2-3 зуба, пораженные кариесом? «Есть» – 2, «нет» – 0.
33. Широко ли у Вас расставлены глаза? Соедините мысленно боковые углы глаз между собой и с серединой верхней губы. Если основание мысленного треугольника больше, то у Вас увеличенное расстояние между глазными щелями. «Да» – 2, «нет, не знаю» – 0.
34. Обратите внимание на симметричность ноздрей. Если ноздри разные по форме, то у Вас искривление носовой перегородки. Если «да» – 2, «нет» – 0.
35. Нет ли у Вас ощущения, что у Вас слишком короткая шея. «Да» – 2, «нет, не знаю» – 0.

Оцените состояние органов костно-суставной системы

36. Оцениваем мобильность суставов: а) попробуйте отогнуть назад пятый палец кисти в пястно-фаланговом суставе более чем на 90°. «Да» – 2 для двух рук, 1 – для одной руки; «нет» – 0;
- б) попробуйте привести большой палец кисти к предплечью. «Да» – 2 для двух рук, 1 – для одной руки; «нет» – 0;
- в) разогните локтевой сустав более 10°. «Да» – 2 для двух рук, 1 – для одной руки; «нет» – 0;
- г) разогните коленный сустав более 10°. «Да» – 2 для двух рук, 1 – для одной руки; «нет» – 0;
- д) попробуйте прижать ладони к полу, не сгибая колен. «Да» – 1 балл, «нет» – 0.
37. Оцениваем длину пальцев кисти: а) первым и пятым пальцами одной руки обхватываем запястье другой руки. Пальцы на запястье перекрываются на половину или целую фалангу;
- б) большой палец укладывается поперек ладони и в таком положении выступает за ее локтевой край на половину или на целую фалангу. «Да» – 6 баллов за (а) и (б), «нет» – 0.
38. Есть ли у Вас искривление позвоночного столба в стороны (сколиоз)? 1-й степени – 3 балла. 2-й степени – 4 балла. 3-й степени – 6 баллов. «Нет» – 0.
39. Ваши лопатки симметричны, а плечи расположены на одной линии? «Да» – 4, «нет» – 0.
40. Есть ли у Вас патологическое искривление грудного отдела позвоночника? «Да» – 4, «нет» – 0.
41. Есть ли у Вас чрезмерно выраженный изгиб в поясничном отделе позвоночника? «Да» – 4, «нет» – 0.
42. У Вас один из физиологических изгибов позвоночного столба (шейный, грудной или поясничный) сглажен, т.е. имеет место симптом «прямой спины»? «Да» – 2, «нет» – 0.
43. У Вас симметричны кости таза? «Да» – 0, «нет» – 2.
44. Нет ли у Вас болей в области позвоночника? «Есть, нет».

45. Нижний угол лопаток у Вас сильно выступает над поверхностью спины (крыловидные лопатки)? «Да» – 2, «нет» – 0.
46. Нет ли у Вас воронкообразного вдавления грудной клетки? «Есть» – 4, «нет» – 0.
47. Не выступает ли Ваша грудная клетка вперед в виде киля (умеренно)? «Есть» – 4, «нет» – 0.
48. Нет ли у Вас выраженной деформации грудной клетки? «Есть» – 6, «нет» – 0.
49. Не страдаете ли Вы плоскостопием 3-й степени (или большей)? «Да» – 3, «нет» – 0.
50. Во время ходьбы вы имеете привычку ставить стопы Х-образно (носками наружу) или О-образно (носками вовнутрь)? «Да» – 3, «нет» – 0.
51. Вы имеете «натоптыши» на тыльной поверхности стопы? «Да» – 3, «нет» – 0.
52. Ваш первый палец стопы имеет несоразмерно остальные размеры? «Да» – 2, «нет» – 0.
53. Ваш первый палец стопы деформирован, т.е. отклонен в сторону, ложится на соседний палец? «Да» – 2, «нет» – 0.
54. Нет ли у Вас периодически возникающих болей в суставах? «Да» – 4, «нет» – 0.
55. Нет ли у Вас периодически повторяющихся вывихов/подвывихов суставов? «Да» – 3, «нет» – 0.
56. Не ставился ли Вам диагноз «дисплазия тазобедренных суставов»? «Да» – 3, «нет» – 0.
57. У Вас наблюдается «хруст» в суставах? «Да» – 2, «нет» – 0.
58. Ваши ноги одинаковой длины? «Да» – 0, «нет» – 2.
59. Нет ли у Вас диспропорций пальцев кистей или стоп, проявляющихся чрезмерным увеличением или уменьшением одного или всех пальцев, или чрезмерным их утолщением? «Да» – 2, «нет» – 0.
60. Укажите Ваши размеры: длину кисти __, длину стопы __, размах рук __.

Оцените состояние половой системы

61. Не было ли у Вас маточных кровотечений в детском возрасте, до периода полового созревания. «Нет» – 0, «были» – 2.
62. Не было ли у Вас варикозного расширения вен мошонки? «Нет» – 0, «были» – 2.

Оцените состояние органа зрения

63. Не страдаете ли Вы какими либо нарушениями органа зрения (миопия, астигматизм, косоглазие и др.)? «Нет» – 0, «да» – 3.
64. Нет ли у Вас отслойки сетчатки? «Нет» – 0, «да» – 6.

Поддержано грантом ГРНФ № 15-16-37001.

Список литературы

1. Кадурина Т.И., Абакумова Л.Н. Алгоритм диагностики дисплазии соединительной ткани у детей // Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы : Рос. сб. науч. тр. с междунар. участием [под ред. С.Ф. Гнусаева, Т.И. Кадуриной, А.Н. Семячкиной]. – Тверь – СПб. : ООО РГ «ПРЕ100», 2010. – С. 32–39.
2. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани : руководство для врачей. – М. : ЭЛБИ, 2009. – 714 с.
3. Скворцова Е.В. Анкеты в маркетинговых исследованиях: корректные и некорректные формулировки вопросов // Маркетинг: идеи и технологии. – 2013. - № 2. – С. 43–48.
4. Нечаева Г.И., Викторова И.А. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения пациентов. – Омск : ООО «Типография БЛАНКОМ», 2007. – 188 с.
5. Чемоданов В.В., Краснова Е.Е., Горнаков И.С. Конституциональная типология, наследственная предрасположенность и соединительнотканная дисплазия у детей: история изучения // Вестник Ивановской медицинской академии. – 2013. – Т. 18, № 2. - С. 62–65.
6. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology // American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Journal of the American College of Cardiology. - 2006; 48 (3): 141–148.
7. Beighton P., De Paepe A., Steinmann B., Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche // Am. J. Med. Gen. – 1997. - Vol. 77, № 1. - P. 31–37.
8. De Paepe A., Devereux R.B., Deitz H.C. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome // Am. J. Med. Gen. – 1996. - Vol. 62. - P. 417–426.

Рецензенты:

Бобошко И.Е., д.м.н., профессор кафедры поликлинической педиатрии с курсом здорового ребенка Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Ивановская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Иваново;

Воробьева Е.А., д.м.н., ведущий научный сотрудник отдела охраны здоровья детей Федерального государственного бюджетного учреждения «Ивановский научно-исследовательский институт материнства и детства имени В.Н. Городкова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Иваново.