

ПЛОСКОСТОПИЕ КАК ПРИЗНАК СИСТЕМОГО ВОВЛЕЧЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И СЕРДЦА У ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С МАРФАНОИДНОЙ ВНЕШНОСТЬЮ

Коршунова А. Л.^{1,2}, Парфенова Н. Н.^{1,2}, Малев Э. Г.², Смирнова Л. М.³, Земцовский Э. В.^{1,2}

Цель. Изучение возможности использования плантографических коэффициентов для диагностики плоскостопия как одного из проявлений марфаноидной внешности (МВ), системного вовлечения соединительной ткани (СВСТ) и вовлечения сердца.

Материал и методы. Обследовано 50 пациентов молодого возраста (22,5±2,1), у части из которых выявлялась марфаноидная внешность и/или признаки системного вовлечения соединительной ткани (СВСТ). Помимо фенотипического обследования, полипозиционной ЭхоКГ, всем обследуемым выполнено плантографическое исследование на комплексе «Скан». Проведена оценка информативности пальцевого метода и плантографических коэффициентов (ПК) в распознавании плоскостопия у лиц с марфаноидной внешностью и СВСТ. Выполнен корреляционный анализ малых аномалий сердца и ПК.

Результаты. Показано, что пальцевой метод диагностики плоскостопия не обладает достаточной специфичностью, как признак СВСТ, в то время как ПК доказали высокую специфичность для диагностики системного вовлечения соединительной ткани и марфаноидной внешности. Кроме того, была выявлена тесная корреляционная связь между количеством патологических ПК и количеством малых аномалий сердца, а также отрицательная корреляционная связь между этими коэффициентами и фракцией выброса.

Заключение. Пальцевой метод оценки плоскостопия обладает высокой чувствительностью, но недостаточной специфичностью в распознавании системного вовлечения и марфаноидной внешности. ПК обеспечивают высокую специфичность в распознавании СВСТ и МВ. Тесная корреляция ПК с рядом малых аномалий сердца указывает на возможность использования плоскостопия в качестве дополнительной характеристики вовлечения экстрацеллюлярного матрикса сердца при наследственных синдромах с марфаноподобным фенотипом.

Российский кардиологический журнал 2013; 1 (99): 33-36

Плоскостопие (Пл), по данным ряда авторов, является достаточно распространенным патологическим состоянием, встречающимся у 15% обследованных [1]. Оно может быть самостоятельным, врожденным или приобретенным заболеванием опорно-двигательного аппарата, но довольно часто выступает как одно из проявлений вовлечения скелетной системы, включенных в Гентскую нозологию (ГН) диагностики синдрома Марфана [2]. В недавно вышедшем пересмотре ГН продольное плоскостопие было включено в таблицу для расчета системного вовлечения соединительной ткани (СВСТ) [3]. Последнее определяется путем суммирования баллов, присвоенных каждому из отобранных наиболее специфичных признаков. Наличие семи и более баллов СВСТ рассматривается как самостоятельный признак, свидетельствующий в пользу синдрома Марфана. Продольное плоскостопие оценено авторами ГН в 1 балл, а поперечное плоскостопие, сопровождающееся вальгусной деформацией, в 2 балла. Как известно Пл выявляется при целом ряде наследственных синдромов с марфаноидным фенотипом, среди которых наиболее распространены первичный

Ключевые слова: марфаноидная внешность, системное вовлечение соединительной ткани, вовлечение сердца, плоскостопие, плантографические коэффициенты.

¹ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург; ² ФГБУ ФЦ СКЭ им В.А. Алмазова» Минздравсоцразвития, Санкт-Петербург; ³ ФГУ Санкт-Петербургский научно-практический центр медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им. Г.А.Альбрехта Министерства труда и социальной защиты РФ, Санкт-Петербург, Россия.

Коршунова А.Л.* – н.сотрудник лаборатории соединительно-тканых дисплазий, ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней с курсом ухода за терапевтическим больным, очный аспирант кафедры пропедевтики внутренних болезней, Парфенова Н.Н. – вед. н.сотрудник НИЛ соединительно-тканых дисплазий, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней с курсом ухода за терапевтическим больным, Малев Э.Г. – к. м.н., вед. н. сотрудник НИЛ соединительно-тканых дисплазий, Смирнова Л.М. – д.тех.н., вед. н. сотрудник отдела биомеханических исследований опорно-двигательной системы, Земцовский Э.В. – д. м.н., профессор, зав. лабораторией соединительно-тканых дисплазий, зав. кафедрой пропедевтики внутренних болезней.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): pti4ka-ale@mail.ru

ГН – Гентская Нозология, КП – коэффициент плоскостопия, МАС – малые аномалии сердца, МВ – марфаноидная внешность, ПК – плантографические коэффициенты, Пл – плоскостопие, ПМ – пальцевой метод, СВСТ – системное вовлечение соединительной ткани.

Рукопись получена 23.12.2012

Принята к публикации 09.01.2013

пролапс митрального клапана (ПМК) и «марфаноидная внешность» (МВ) [4, 5]. Недавно нами были получены данные, свидетельствующие о том, что у лиц молодого возраста с МВ, у которых при ЭхоКГ исследовании было обнаружено большое количество МАС, выявляются признаки нарушения региональной сократимости миокарда [6]. Вопрос о взаимосвязи Пл, как одного из признаков СВСТ, с одной стороны, и МАС – с другой, у лиц с МВ ранее не рассматривался, равно как не изучена и диагностическая значимость Пл в распознавании МВ. Не менее актуальным является вопрос о выборе метода диагностики Пл. В клинической практике наиболее распространен и доступен визуальный (пальцевой) метод, хотя вполне понятно, что он является субъективным, не позволяет оценить степень выраженности дефекта и дает высокую погрешность. Сравнительно недавно появился метод сканирования стопы, позволяющий рассчитать коэффициенты, характеризующие её деформацию [7]. К ним относятся следующие коэффициенты: N – характеризующий отклонение пяточной оси, K – характеризующий распластанность переднего отдела стопы и G – характеризующий сни-

Таблица 1
Встречаемость плоскостопия у лиц молодого возраста
с различной степенью выраженности системного
вовлечения

Методы диагностики плоскостопия	СВСТ Контроль		Достоверность различий (p)
	5 и более баллов	2 и менее баллов	
Пальцевой метод	72%	11%	0,0001
N	55%	0%	0,0002
K	22%	0%	0,04
G	33%	0%	0,009

жение высоты её свода. Информативность этих коэффициентов в распознавании СВСТ и в диагностике МВ ранее не изучалась.

Целью работы явилось изучение возможности использования плантографических коэффициентов для диагностики плоскостопия как одного из проявлений марфаноидной внешности (МВ), системного вовлечения соединительной ткани (СВСТ) и вовлечения сердца.

Материал и методы

Обследовано 50 человек молодого возраста (30 юношей и 20 девушек, средний возраст – $22,5 \pm 2,1$). В протокол обследования включался сбор анамнеза и жалоб, фенотипическое обследование с целенаправленным поиском признаков СВСТ и марфаноидной внешности. СВСТ оценивалось согласно таблице, предложенной авторами пересмотра ГН [3]. МВ распознавалась с использованием более мягких критериев, чем этого требует ГН. Для этого требовалось выявить менее четырех скелетных признаков при наличии хотя бы одного из коэффициентов долихостеномелии (отношение размаха рук к росту или верхнего сегмента тела к нижнему), одного из признаков арахнодактилии, деформации грудной клетки любой степени, сколиотической деформации позвоночника. Полипозиционное ЭхоКГ исследование с целенаправленным поиском клинически значимых малых аномалий сердца (МАС) выполнялось в М-, В и доплеровском режимах. Особое внимание обращалось на такие МАС, как пролапсы иных клапанов помимо ПМК, к примеру, пролапс трикуспидального клапана (ПТК), асимметрия трехстворчатого аортального клапана (АТАК), аневризма межпредсердной перегородки (АМПП), повышенная трабекулярность правого желудочка (ПТПЖ), множественные (три и более) ложные хорды левого желудочка (ЛХЛЖ). Как известно, именно эти МАС тесно коррелируют со скелетными признаками марфаноидного фенотипа [8].

Плантографическое обследование проводилось на трехкоординатном сканирующем устройстве, входящем в состав комплекса «Скан» (ООО «ДиаСервис», СПб). Для оценки информативности пальце-

вого метода (ПМ) и коэффициентов плоскостопия (КП) в диагностике СВСТ были сформированы две группы: группа 1 – лица с 5 и более баллами СВСТ (20 человек); группа 2 – лица, имеющие не более 2 баллов СВСТ (20 человек); 10 человек с промежуточным количеством баллов (3 и 4) были исключены из анализа. Для оценки информативности ПМ и КП в диагностике МВ было сформировано две группы: группа лиц с МВ (13 человек в возрасте $22,2 \pm 3,7$), у которых выявлялось 4 и более костных признаков и контрольная группа с двумя и менее костными признаками (16 человек). Важно отметить, что при формировании групп СВСТ и МВ плоскостопие как признак вовлечения и/или скелетопатии не использовался.

Результаты

Данные сопоставления встречаемости Пл, диагностированного ПМ и с помощью трех коэффициентов у лиц с различной степенью СВСТ, представлены в таблице 1.

Как видно из таблицы, встречаемость Пл, выявленного ПМ, в группе лиц с признаками СВСТ оказалась достоверно выше, чем в контроле, что свидетельствует о высокой чувствительности такого метода диагностики. Однако нельзя не обратить внимание на то, что в группе лиц без признаков СВСТ Пл также выявлялось в 11% случаев. Таким образом, можно заключить что ПМ диагностики Пл обеспечивает высокую чувствительность, но недостаточную специфичность в распознавании СВСТ. Несмотря на то, что встречаемость плоскостопия при использовании ПК оказалась существенно ниже, чем при применении ПМ, плантографические коэффициенты ни разу не выявлялись у лиц без признаков СВСТ. Последнее обстоятельство подтверждает высокую специфичность расчетных ПК в диагностике плоскостопия, характеризующего СВСТ.

В таблице 2 представлены результаты сравнения встречаемости Пл, диагностированного ПМ и с помощью ПК, у пациентов с МВ и контрольной группы. Видно, что при использовании ПМ Пл выявлялось у 73,9% лиц с МВ и у 41% обследованных группы контроля ($p=0,1$), что свидетельствует о крайне низкой специфичности этого метода, что, в свою очередь, неизбежно приводит к гипердиагностике этого фенотипа. Напротив, плантографические коэффициенты, особенно коэффициент N, характеризующий вальгусную деформацию голеностопного сустава, имеет достаточно высокую чувствительность при 100% специфичности, что характеризует его как коэффициент, обладающий высокой диагностической мощностью, и позволяет рекомендовать для диагностики МВ.

На втором этапе исследования была изучена взаимосвязь между Пл и малыми аномалиями сердца,

которые, как мы полагаем, следует рассматривать в качестве одной из характеристик вовлечения экстрацеллюлярного матрикса сердца в системный дефект соединительной ткани. Вопрос о взаимоотношении понятий системного вовлечения и вовлечения сердца подробно рассмотрен в нашей статье, опубликованной в этом номере журнала [9]. С целью изучения взаимосвязи между Пл и МАС был выполнен корреляционный анализ. Выявлена тесная корреляция между патологическими значениями ПК и числом МАС ($r=0,73$, $p=0,003$). Кроме того, выявлена тесная корреляция между коэффициентом N, характеризующим вальгусную деформацию стопы, и АТАК, ПТК и ЛХЛЖ ($r=0,72$, $p<0,001$; $r=0,71$, $p<0,02$; $r=0,68$, $p<0,003$, соответственно), коэффициентом G, характеризующим снижение свода стопы и АТАК и ПТК ($r=0,73$, $p<0,05$; $r=0,78$, $p<0,04$), а также G с ПТПЖ и ЛХЛЖ ($r=0,70$, $p<0,02$ и $r=0,66$, $p<0,01$, соответственно).

Корреляционный анализ трех плантографических коэффициентов и фракции выброса левого желудочка (ФВ) выявил достоверную отрицательную корреляцию между всеми тремя коэффициентами и ФВ ($r=-0,69$, $p=0,002$). Иными словами, чем более выраженными являются отклонения коэффициентов, характеризующих плоскостопие, тем ниже фракция выброса. Разумеется, абсолютные значения ФВ у обследованных нами лиц молодого возраста с признаками СВСТ не были патологическими, а разброс значений ФВ среди обследованных составил от 49% до 65%.

Обсуждение

Суммируя вышеизложенное, можно прийти к заключению о том, что ПМ оценки Пл обладает высокой чувствительностью, но недостаточной специфичностью в распознавании как СВСТ, так и МВ. В последнем случае использование ПМ можно считать непригодным, поскольку при его использовании Пл выявляется с одинаковой частотой среди лиц с МВ и в контроле. Показано, что с помощью расчета ПК, полученных при сканировании стопы, удается детализировать характер деформации стопы, связанной с СВСТ, а наиболее информативным является коэффициент N, характеризующий вальгусную деформацию стопы.

Кроме того, вышеизложенные данные подтверждают результаты проведенных нами ранее исследований о взаимосвязи между СВСТ в целом и плоскостопием, в частности, с МАС и возможности рассматривать МАС как отклонения в строении соединительно-тканного каркаса сердца, позволяющие характеризовать вовлечение сердца [8, 9]. Такая взаимосвязь представляется нам не случайной. В её основе может лежать патогенетическое единство

Таблица 2

Встречаемость плоскостопия у лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью

Методы диагностики плоскостопия	МВ	Контроль	Достоверность различий (p)
Пальцевой метод	73,9%	41%	0,1
N	60,8%	0%	0,0001
K	23%	10%	0,00018
G	43%	5%	0,002

целого ряда наследуемых синдромов с марфаноидным фенотипом, в развитии которых принимают участие не только мутации гена фибриллина-1, но и мутации генов рецепторов трансформирующего фактора роста (TGF- β), которые способствуют гиперпродукции этого цитокина и приводят к потере контроля за активацией его молекул [10]. Можно предположить, что именно повышение активности TGF- β , реализующееся в развитии наследственных синдромов с марфаноподобным фенотипом и соответствующих скелетных нарушений, вызывает и нарушения формирования соединительно-тканного каркаса сердца и приводит к возникновению МАС.

Разумеется, полученные результаты о взаимосвязи плоскостопия и малых аномалий сердца и, особенно, выявленной нами корреляции между выраженностью плоскостопия и нарушением сократительной функции сердца, требуют дополнительных проверок.

Заключение

1. Пальцевой метод диагностики плоскостопия обладает высокой чувствительностью в распознавании СВСТ и МВ, однако не обладает достаточной специфичностью распознавания этой патологии.

2. Плантографическое сканирование стопы и расчет коэффициентов является высоко информативным методом диагностики плоскостопия, как признака системной наследственной патологии соединительной ткани. Наибольшей диагностической мощностью обладает коэффициент N, характеризующий вальгусную деформацию стопы.

3. Выявлена тесная взаимосвязь между вальгусной деформацией и степенью снижения свода стопы, с одной стороны, и такими малыми аномалиями сердца как асимметрия трехстворчатого аортального клапана, пролапс трикуспидального клапана, множественные ложные хорды левого желудочка и повышенная трабекулярность правого желудочка, что подтверждает обоснованность использования МАС в качестве критерия оценки вовлечения сердца у лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью.

Литература

1. Michael S. Lee, John V. Vanore, James L. Thomas et al. Clinical Practice Guideline Adult Flatfoot Panel. // J. Foot and Ankle Surgery, March/April 2005; 44, Number 2
2. De Paepe A., Devereux R. B., Dietz H.C et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. Am J of Med Genetics. 1996; 62:417–26.
3. Loeys B. L., Dietz H. C., Braverman A. C et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome J Med Genet 2010; 47:476–85.
4. Zemtsovsky E. V., Reeva S. V., Timofeev E. V. et al. About heart rate disorders and its variability in marfanoid habitus patients. Vestnik of arrhythmology, 2010, 59:47–52. Russian (Земцовский Э. В., Реева С. В., Тимофеев Е. В. и др. О частоте нарушений ритма сердца и показателях его variabilityности у лиц с марфаноидной внешностью. Вестник аритмологии. 2010; 59:47–52).
5. Heritable disorders of connective tissue. Russian guidelines. Cardiovascular Therapy and Prevention 2009; 8 (6), suppl. 5:1–24. Russian (Наследственные нарушения соединительной ткани (Российские рекомендации). Кардиоваскулярная терапия и профилактика, 2009; 8 (6):1–24, приложение 5).
6. Zemtsovsky E. V., Malev E. G., Korshunova A. L. Left ventricular function in young person with marfanoid habitus and minor anomalies of the heart. Cardiotim 2012. Suppl. A 402. Russian (Земцовский Э. В., Малев Э. В., Коршунова А. Л. Функция левого желудочка у лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью и малыми аномалиями сердца // Материалы конгресса «Кардиостим 2012». Вестник аритмологии. Приложение А. 402).
7. Smirnova L. M. Hardware-software complex for an assessment of anatomic-functional violations and efficiency of prosthetics at foot pathology. Medical equipment 2009; 6:22–6. Russian (Смирнова Л. М. Программно-аппаратный комплекс для оценки анатомо-функциональных нарушений и эффективности протезирования при патологии стопы. Медицинская техника 2009; 6:22–6).
8. Zemtsovsky E. V., Malev E. G. Minor abnormalities of the heart and dysplastic phenotypes. SPb.: Publishing House "IFEREL", 2012. Russian (Земцовский Э. В., Малев Э. Г. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы. СПб.: Изд-во «ИВЭСЭП», 2012. с. 160).
9. Zemtsovsky E. V. About systemic involvement and involvement of the heart in the light of the revision of Ghent Nosology for the Marfan syndrome. Russ J Cardiol 2013; 1 (99):7–13. Russian (Земцовский Э. В. О понятиях «системное вовлечение соединительной ткани» и «вовлечение сердца» в свете пересмотра гентской нозологии для диагностики синдрома Марфана». Российский кардиологический журнал 2013; 1 (99):7–13).
10. Robinson P, Arteaga-Solis E, Baldock C. et al. The molecular genetics of Marfan syndrome and related disorders. J. Med. Genetics 2006; 43:769–87.

Flat footedness as a marker of systemic connective tissue and cardiac involvement in young patients with Marfanoid habitus

Korshunova A. L.^{1,2}, Parfenova N. N.^{1,2}, Malev E. G.², Smirnova L. M.³, Zemtsovsky E. V.^{1,2}

Aim. To assess the potential of plantography indices in the diagnostics of flat footedness, as a manifestation of Marfanoid habitus, systemic connective tissue involvement (SCTI), and cardiac involvement.

Material and methods. In total, 50 young patients (mean age 22,5±2,1 years) were examined. In some participants, Marfanoid habitus and/or signs of SCTI were registered. All patients underwent phenotypic examination, polyposition echocardiography, and plantography (Scan complex). The predictive potential of the visual method and plantography indices (PI) for flat footedness diagnostics in individuals with Marfanoid habitus and SCTI was assessed. The correlation between minor cardiac abnormalities and PI was also examined.

Results. The visual method was inadequately specific in the SCTI diagnostics, while PI were highly specific in diagnosing SCTI and Marfanoid habitus. Moreover, there was a strong correlation between the number of pathologic PI and the number of

minor cardiac abnormalities, as well as an inverse correlation between PI and ejection fraction.

Conclusion. The visual method is highly sensitive, but inadequately specific in the diagnostics of SCTI and Marfanoid habitus, while PI are highly specific. The strong correlation between PI and minor cardiac abnormalities suggests that flat footedness could be regarded as an additional marker of cardiac extracellular matrix pathology in hereditary syndromes with Marfanoid phenotype.

Russ J Cardiol 2013; 1 (99): 33-36

Key words: Marfanoid habitus, systemic connective tissue involvement, cardiac involvement, flat footedness, plantography indices.