

**Ж.С. Жакупова¹, В.М. Делягин¹,
М.Н. Терещенко², А. Уразбагамбетов¹**

¹ Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии, Москва

² Российская детская клиническая больница, Москва

Антропометрические особенности различных популяций и совершенствование диагностики синдрома Марфана

С целью совершенствования диагностики синдрома Марфана (СМ) обследовали 397 детей и подростков. Один из основных критериев диагноза – признаки долихостеномелии: определили соотношение длины верхнего и нижнего сегментов тела, а также соотношение длинного и поперечного размера ногтя у монголоидов и европеоидов. По результатам антропометрии практически во всех возрастных группах у европейцев, в противоположность обследованной группе монголоидов, это соотношение сдвинуто в пользу нижнего сегмента, который у них длиннее. Максимальное превалирование нижнего сегмента тела отмечено в возрасте 14–15 лет. Для людей с СМ оказалось характерно превалирование длинного размера ногтя над его поперечным размером. Полученные сведения можно применять не только для коррекции диагностики СМ, но и в общепедиатрических целях – для оценки гармоничности развития ребенка.

Ключевые слова: дети, долихостеномелия, долихонихия, синдром Марфана, этнические особенности антропометрии.

Контактная информация: Делягин Василий Михайлович. Тел.: (495) 936-90-76
E-mail: delyagin-doktor@yandex.ru

© Коллектив авторов, 2010

Синдром Марфана (СМ) встречается в европейской популяции с частотой от 1:10 000–1:20 000 до 1:5 000 человек [1]. Диагностика синдрома

основывается на внешнем виде пациента и результатах морфометрии. В специальной литературе по биологии человека описаны морфометрические

Zh.S. ZHAKUPOVA, V.M. DELYAGIN, M.N. TERESCHENKO, A. URABGAMBETOV

Anthropometric characteristics in Caucasian and Mongoloid population and new characteristics of Marfan syndrome

An evaluation of child and adolescent anthropometry was carried out in order to get new insight into the diagnosis of Marfan syndrome. A total of 397 children were involved in the study. Signs of dolichostenomelia were used as a major criterion for the diagnosis. The length of the upper body segment in relation to the lower segment was determined as well as the length – width ratio of the nail in Caucasians and Mongoloids. As evidenced by the results of anthropometric measurements this ratio tended to shift towards the lower segment which was found to be longer in all Caucasian age groups examined as distinct from the Mongoloids. The lower segment reached its maximum size at the age of 14–15 years. The characteristic feature of people with Marfan syndrome was the predominance of the length of the nail over its lateral size. The data obtained can be utilized both for fine-tuning the diagnosis of Marfan syndrome and for general pediatric purposes – to evaluate whether a child is developing properly.

Key words: children, dolichostenomelia, dolichonychia, Marfan syndrome, ethnic differences in anthropometry.

График 1

Графическое изображение динамики диагностического признака долихостеномелии: соотношение верхнего и нижнего сегментов тела у монголоидов (М - верхняя линия) и европеоидов (Е - нижняя линия, пунктир) в зависимости от возраста

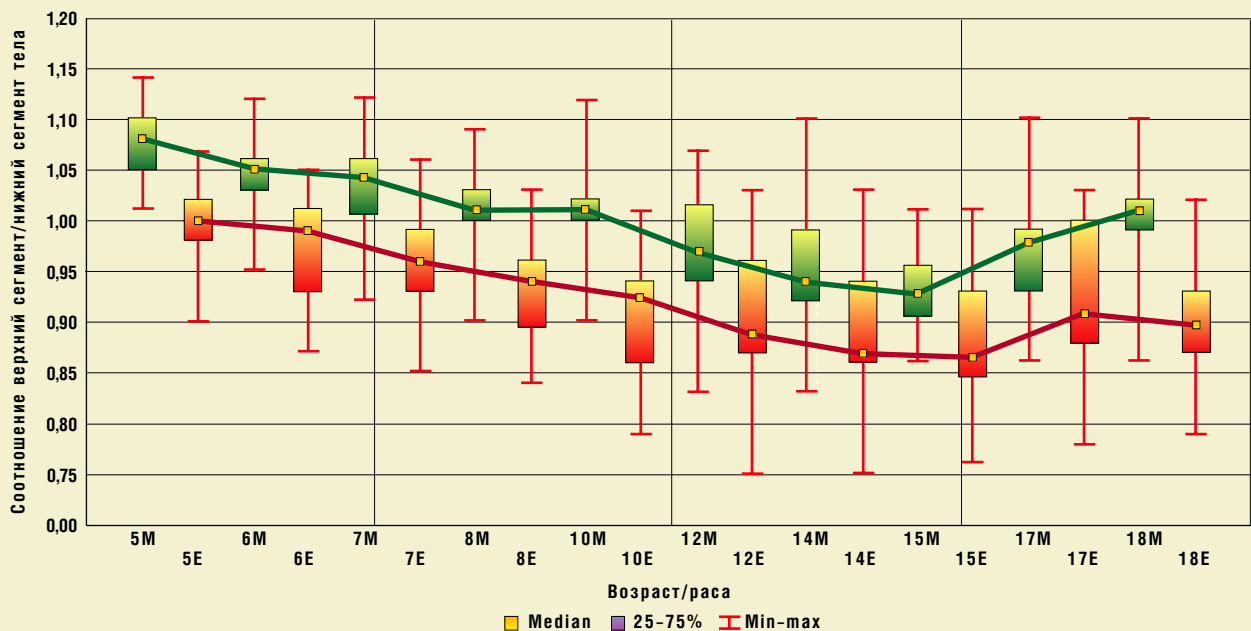


Таблица 1

Соотношение верхнего и нижнего сегментов тела у монголоидов (М) и европеоидов (Е)

Возраст, лет	Этническая группа	n	Медиана	Min	Max	p Mann-Whitney
5	М	31	1,08	1,01	1,14	0,000000
	Е	31	1,00	0,90	1,07	
6	М	31	1,05	0,95	1,12	0,000004
	Е	20	0,99	0,87	1,05	
7	М	12	1,04	0,92	1,12	0,001875
	Е	17	0,96	0,85	1,06	
8	М	15	1,01	0,90	1,09	0,001419
	Е	20	0,94	0,84	1,03	
10	М	18	1,01	0,90	1,12	0,000034
	Е	18	0,93	0,79	1,01	
12	М	20	0,97	0,83	1,07	0,006093
	Е	27	0,89	0,75	1,03	
14	М	23	0,94	0,83	1,10	0,025893
	Е	13	0,87	0,75	1,03	
15	М	8	0,93	0,86	1,01	0,070230
	Е	16	0,87	0,76	1,01	
17	М	14	0,98	0,86	1,10	0,162930
	Е	19	0,91	0,78	1,03	
18	М	22	1,01	0,86	1,10	0,000034
	Е	22	0,90	0,79	1,02	

График 2
Графическое изображение различий коэффициента соотношения длинного размера ногтя указательного пальца к поперечному его размеру

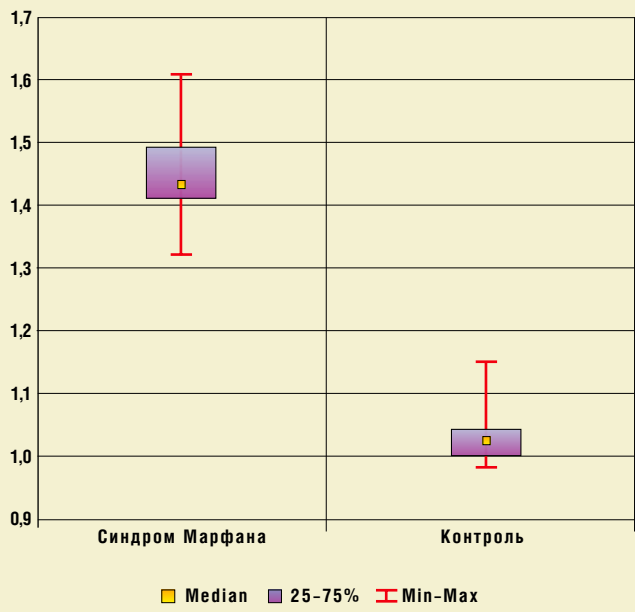
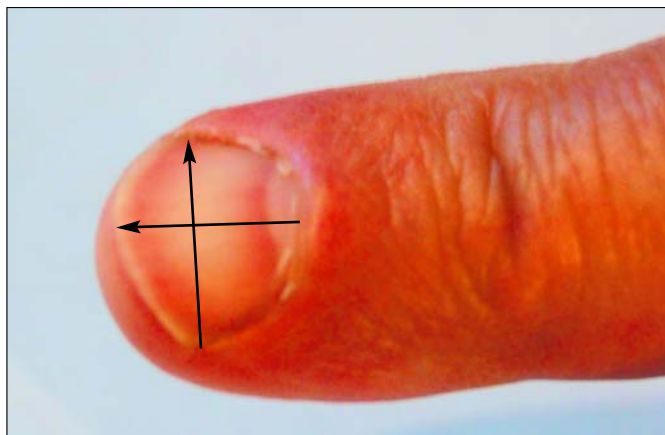


Таблица 2
Соотношение длинного размера ногтя к его поперечному размеру у детей с синдромом Марфана и в контрольной группе

Показатель	Медиана	Min	Max
Синдром Марфана (n=12)	1,44	1,32	1,61
Контроль (n=12)	1,03	0,98	1,15

Различия статистически значимы: $p = 0,000032$

Фото 1. Ноготь человека без синдрома Марфана: соотношение длинного размера к поперечному – 0,82



варианты размера тела, формы некоторых органов, свойственные различным этническим группам [2]. Морфометрические характеристики тела, используемые в качестве критериев диагноза, могут существенно отличаться в разных этнических группах, что приведет либо к гиподиагностике, либо к гипердиагностике синдрома дисплазии. Такие исследования были проведены в США среди представителей белого населения и афроамериканцев [3]. В нашей стране, где «генетико-популяционная палитра» несколько не беднее, аналогичных исследований явно недостаточно. Требуется дальнейшее уточнение диагностических признаков и возраста, с которого они становятся значимыми.

Цель исследования – совершенствование диагностики долихостеномелии как одного из основных признаков СМ, в том числе и на примере разных популяций.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для выявления особенностей морфометрических характеристик в период диспансеризации в детских дошкольных учреждениях и в школах обследованы 397 детей и подростков. На первом этапе исследования мы определили соотношение длины верхнего и нижнего сегментов тела у монголоидов и европеоидов. Мы изучили соотношение длинного и поперечного размера ногтя как одного из общих признаков долихостеномелии, для этого определяли на указательном пальце левой кисти (для правшей) длинник ногтя от кожного валика до основания белой полоски на его краю (мм) и поперечник – на середине указанного длинного размера ногтя [4]. Результаты обработаны математически.

Фото 2. Ноготь пациентки с синдромом Марфана: соотношение длинного размера ногтя к поперечному – 1,8



РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

По результатам антропометрии и определения соотношения верхнего сегмента тела к нижнему практически во всех возрастных группах у европеоидов, в противоположность обследованной группе монголоидов, это соотношение сдвинуто в пользу нижнего сегмента – у европеоидов он оказался длиннее (табл. 1, график 1). Максимальное превалирование нижнего сегмента тела отмечено в возрасте 14–15 лет. Нельзя исключать, что это происходит за счет возрастной динамики секреции различных гормонов. До пубертата и в раннем пубертатном периоде рост ребенка определяется гормонами коры надпочечников, формирующими осевой скелет, а с разворачиванием пубертатного периода – гормоном роста, наиболее активно влияющим на рост конечностей [5, 6].

Превалирование длинных размеров тела над поперечными – генеральный признак синдрома долихостеномелии. Этот признак универсален. Мы поставили своей целью найти внешнее выражение этого признака, достаточно хорошо заметное, которое могло бы послужить основанием для более трудоемких обследований (определение размаха рук, соотношение сегментов тела и т.д.). Для этого мы оценили соотношение длинного и поперечного размеров ногтя указательного пальца левой руки (для правой), так как левая кисть у правой меньше, чем правая (табл. 2, график 2, фото 1, 2). Оказалось, что для людей с СМ характерно превалирование длинного размера ногтя над его поперечным размером, что можно определить как долихонихию.

ВЫВОДЫ

Исследования последних лет, представившие новые данные по патогенезу синдрома Марфана, позволили внедрить достаточно эффективные медикаментозные методы лечения, совершенствуется хирургическая тактика – это меняет прогноз даже тяжелых форм этого вида дисплазии соединительной ткани [7, 8]. Становится актуальной проблема ранней диагностики синдрома Марфана и органной патологии при этом состоянии.

По итогам нашей работы получены сведения о морфометрических особенностях некоторых групп монголоидов и европеоидов, которые проявлялись в превалировании нижнего сегмента тела у европеоидов в противоположность обследованной группе азиатов. Эти находки, как нам кажется, могут быть использованы не только для коррекции

диагностики генерализованной дисплазии соединительной ткани, но и в общепедиатрических целях – для оценки гармоничности развития ребенка.

Литература

1. *Chen H.* Marfan Syndrome. eMedicine. Last Update Jan 04 2006.
2. *Kagawa M., Nuala B., King N., et al.* Ethnic differences in body composition and anthropometric characteristic in Australian Caucasian and urban indigenous children. *Brit J Nutr: Int J Nutr Science* 2009; 102: 938–46.
3. *McKusik V.* Genetic factors in diseases of connective tissue. *Am J Med* 1959; 26: 283.
4. *Cohen P., Milewicz D.* Dolichonychia: a new physical finding in individuals with the Marfan syndrome. *Second International Symposium of the Marfan Syndrome*; 1993; p. 145.
5. *Baron J., Oerter K., Yanovski J., et al.* Catch-up growth is intrinsic to the epiphyseal growth plate. *Pediatr Res* 1993; 33 Suppl 41: Abstract 224.
6. *Kelnar C.* Normal childhood and pubertal growth and hormonal maturation. In: C. Kelnar, editor. *Childhood and adolescent diabetes*. London: Chapman and Hall Medical; 1995. p. 47–74.
7. *Hasan A., Poloniecki J., Child A.* Ageing in Marfan syndrome. *Clin Pract* 2007; 61: 1308–20.
8. *Igondjo-Tchen S., Pages N., Bac P., et al.* Marfan syndrome, magnesium status and medical prevention of cardiovascular complications by hemodynamic treatments and antisense gene therapy. *Magnes Res* 2003; 16: 59–64.