

Мультиорганная патология при  
синдроме соединительнотканной  
дисплазии в различных возрастных и  
клинических группах

Григоричева Е.А.

# Терминология

- Наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ) – гетерогенная группа моногенных заболеваний, обусловленных генетическими дефектами синтеза и/или распада белков внеклеточного матрикса либо нарушением морфогенеза соединительной ткани.
- Дисплазии соединительной ткани – ННСТ мультифакториальной природы, объединенные в синдромы и фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков и характеризующиеся многообразием клинических проявлений от доброкачественных субклинических форм до полиорганной и полисистемной патологии с прогрессивным течением.
- Малые аномалии развития – врожденные отклонения органов от нормального анатомического строения, не сопровождающиеся клинически значимыми нарушениями их функции.
- Пороки развития – грубое отклонение анатомического строения органа от нормального, как правило, приводящее к клинически значимым нарушениям его функции.

В МКБ-Х отражены основные моногенные ННСТ и несколько наследственных синдромов, отнесенных к группе ДСТ:

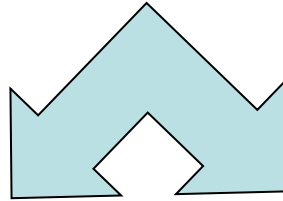
1. Q 78.0 Незавершённый остеогенез. Врождённая ломкость костей.
2. Q 79.6 Синдром Элерса-Данло
3. Q 87.4 Синдром Марфана
4. I 34.1 Пропалс митрального клапана
5. M 35.7 Гипермобильный синдром разболтанности, излишней подвижности. Семейная слабость связок.

При кодировании диагноза у пациента с синдромами и фенотипами не классифицированными в МКБ следует использовать ведущие клинические проявления, рубрифицированные в МКБ. Для описания полиорганных поражений используют совокупность кодов МКБ отражающих набор признаков ННСТ у конкретного пациента.

Формулировка НКФ используется для случаев, когда классифицировать диспластический синдром или фенотип не представляется возможным. В этом случае при формулировке диагноза следует указывать имеющиеся у пациента признаки ДСТ.

- В основе развития ННСТ лежат мутации генов, ответственных за синтез или распад компонентов экстрацеллюлярного матрикса соединительной ткани. Сегодня известна большая группа моногенных ННСТ, сопряженных с мутацией генов белков внеклеточного матрикса (коллагены различных типов, фибриллин, тенаскин), генов рецепторов ростовых факторов, в частности TGF- $\beta$  (transforming growth factor- $\beta$ ), и матричных металлопротеиназ (ММП).

# ФОРМЫ ДСТ



**Дифференцированные**  
(синдромные или системные)

- синдром Марфана
- синдром Элерса-Данло
- поликистоз почек у взрослых
- мукополисахаридоз и др.

**Недифференцированные**  
(изолированные)

- пролапс одного или нескольких клапанов сердца
- изолированная аортальная регургитация
- аневризма легочной артерии и др.

# Внешние фены ДСТ

- Сегодня известно более сотни стигм дизэмбриогенеза (фенов дисплазии соединительной ткани), которые могут быть условно разделены на три группы,- внешние фены, висцеральные фены и малые аномалии развития(MAR).
- Процесс диагностики наследственных расстройств соединительной ткани идет от поиска внешних фенотипических признаков к инструментальному исследованию с целью поиска висцеральных фенов с последующим переходом к специальным гистохимическим и генетическим исследованиям для уточнения характера наследственных расстройств соединительной ткани .

# Внешние фены

- КОСТНО-СКЕЛЕТНЫЕ (КС)
- КОЖА И МЫШЦЫ (КМ)
- СУСТАВНЫЕ (С)

# Костно-скелетные фенотипические признаки

- Размах рук/рост  $> 1,03$  и/или соотношение верхней и нижней части туловища  $< 0,89$
- Отношение длины стопы к росту  $> 15\%$  или длины кисти к росту  $> 11\%$
- Симптом большого пальца и/или симптом запястья
- Сколиотическая деформация позвоночника (до 20град)\* и/или спондиллолистез
- Воронкообразная деформация грудной клетки (ВДГК)
- Килевидная деформация грудной клетки
- Арковидное небо с неправильным ростом зубов
- Деформации черепа



# Кожа и мышцы

- Повышенная растяжимость кожи (от 3,0 см)
- Тонкая, легко ранимая кожа
- Бархатистая кожа
- Подкожные псевдоопухоли и сферические образования
- Атрофические стрии (не связанные с ожирением и беременностью)
- Грыжи и пролапсы органов и/или послеоперационные грыжи
- Мышечная гипотония и/или гипотрофия
- Гематомы при незначительных ударах

# Суставные фенотипические признаки

- Гипермобильность (4 балла по Beighton 'у или 1-2 балла при возрасте более 50 лет)
- Дисплазия тазобедренных суставов
- Частые вывихи/подвывихи
- Артралгия (без уточнения длительности болей и числа суставов)
- Разрывы сухожилий
- Воспаление суставов и околосуставных тканей (эпикондилит, тендосиновит, бурсит)
- Спондилез, спондиллолистез, сколиотическая деформация позвоночника(до 20град.)\*
- Плоскостопие

# Висцеральные фены ДСТ

- Висцеральные («внутренние») фены дисплазии предлагается разделять по их органной локализации: глазные, сердечно-сосудистые, легочные, органы брюшной полости и почек, нервная система. Следует различать также две группы висцеральных стигм дисплазии соединительной ткани.

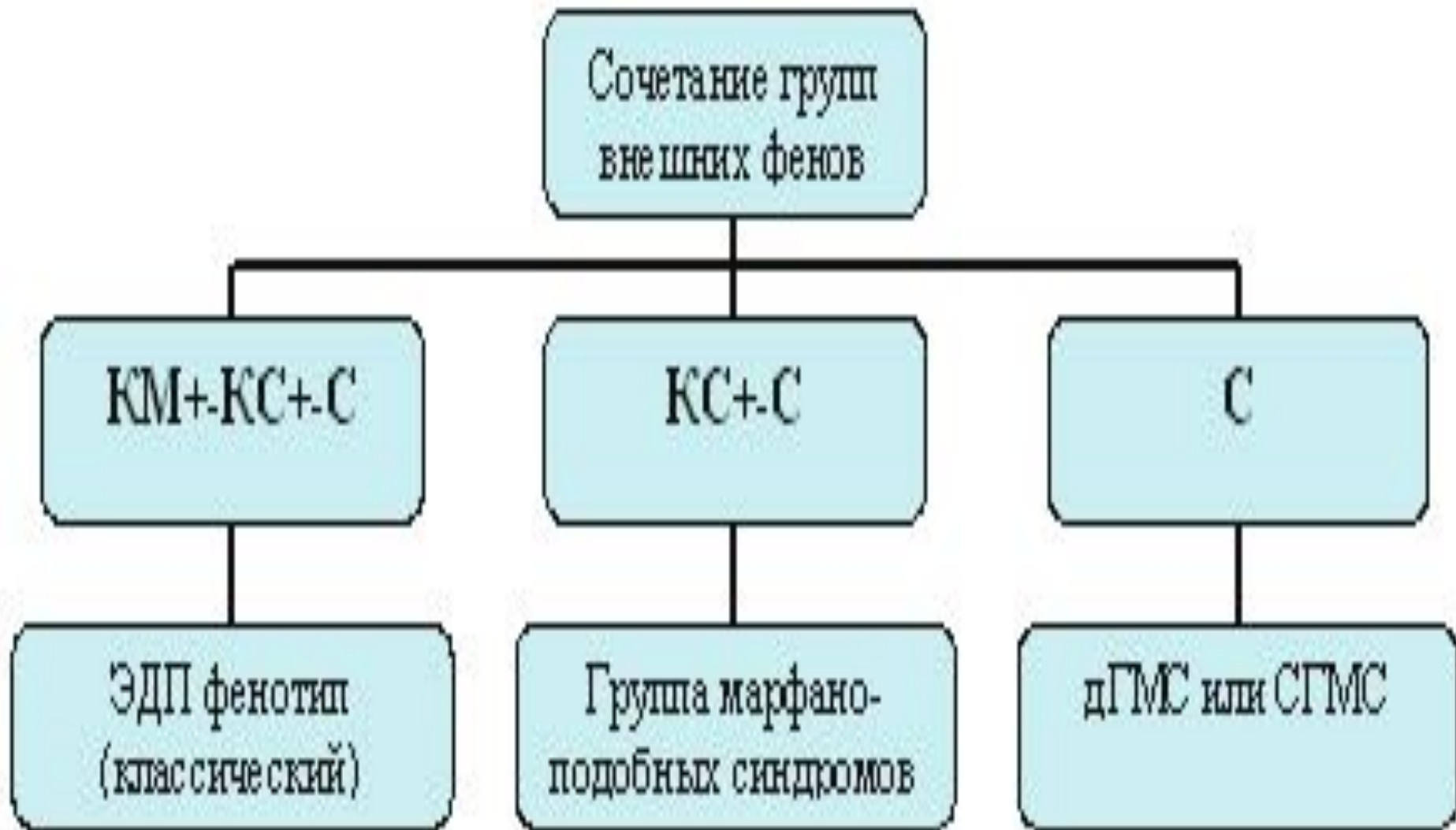
# Висцеральные проявления ДСТ

- Слабость соединительного каркаса (сосудистые аневризмы, пролапс митрального клапана, открытое овальное окно, висцероптозы, рефлюксы)
- Аномалии закладки (дополнительные проводящие пути, гипоплазии сосудов)

# Основные диспластические синдромы и фенотипы.

- MASS – фенотип
- Первичный (изолированный) ПМК
- Марфаноподобная внешность
- Марфаноподобный фенотип
- Элерс-данлоподобный фенотип (классический или сосудистый)
- Элерс-данлоподобный гипермобильный фенотип (СГМС)
- Доброкачественная гипермобильность суставов(дГМС)
- Неклассифицируемый фенотип ДСТ
- Повышенная диспластическая стигматизация
- Повышенная диспластическая стигматизация с преимущественно висцеральными проявлениями

# Алгоритм диагностики основных диспластических фенотипов на основе изучения внешних фенотипов



# 1. MASS – фенотип

распознается при наличии:

- Пролапс митрального клапана
- Расширение аорты в пределах двух SD (Roman M. J. et al., 1989)
- Вовлечения кожи (повышенная растяжимость, стрии)
- Вовлечения костно-скелетной системы

## 2. Первичный (изолированный) ПМК

- Эхокардиографические признаки пролапса митрального клапана, в том числе с миксоматозной дегенерацией створок
- Признаки вовлечения кожи, костно-скелетной и суставной системы
- Отсутствие признаков расширения аорты



### 3. Марфаноподобная внешность

- Наличие 4х и более костно-скелетных фенов дисплазии, включающих жесткие требования диспропорции продольных размеров туловища и конечностей (выполнение требований величины соотношения).

# 4. Марфаноподобный фенотип

- Признаки вовлечения как минимум трех систем: костно-скелетной, сердечно-сосудистой и хотя бы одной из двух: легочной или зрительной.
- **Сердечно-сосудистая система**
  - Дилатация аорты
  - Малые аномалии сердца, кроме пролапса митрального клапана
  - Расширение легочной артерии (до 40 лет)
  - Кальциноз митрального клапана (до 40 лет)
- **Легочная**
  - Трахео-бронхиальная дискинезия
  - Спонтанный пневмоторакс в анамнезе
- **Зрительная**
  - Миопия
  - Аномально плоская роговица

## 5. Элерс-данлоподобный фенотип (классический)

- Включает в себя широкий диапазон состояний от «неполного» синдрома Элерс-Данло до весьма легких и клинически наименее значимых состояний, которые диагностируются при наличии признаков вовлечения, прежде всего, кожи и мышц, а также сосудов. Главное условие для отнесения пациента к ЭДПФк,- не менее двух признаков вовлечения кожи.

## 6. Элерс-данлоподобный фенотип (гипермобильный)

- Гипермобильность суставов (4 балла по Beighton 'у или 1-2 балла при возрасте более 50 лет).
- Боли в суставах менее 3х месяцев в 1-3 суставах, редкие подвывихи, спондиллез
- Осложнения ГМС (растяжения, вывихи и подвывихи, плоскостопие)
- Признаки вовлечения кожи(и/или) костно-скелетной системы

## 7. Доброкачественная гипермобильность суставов(дГМС)

- Признаки гипермобильности суставов (4 и более баллов по Бейтону)
- Нет артралгий и вовлечения костно-скелетной системы и кожи

## 8. Неклассифицируемый фенотип или НДСТ(НКФ)

- Выявляется шесть и более любых внешних фенов дисплазии
- Отсутствует достаточное количество признаков для диагностики вышеперечисленных диспластических фенотипов

## 9. Повышенная диспластическая СТИГМАТИЗАЦИЯ

- 3-5 внешних фена дисплазии
- Разные варианты сочетания костно-скелетных, кожных и суставных фенов, не укладывающиеся в вышеперечисленные синдромы и фенотипы

# 10. Повышенная, преимущественно висцеральная, диспластическая СТИГМАТИЗАЦИЯ

- Единичные внешние фены дисплазии
- Три и более малых аномалии сердца  
и/или соединительнотканного каркаса  
других внутренних органов



# Классифицируемые фенотипы

1. Марфаноподобные фенотипы:

- Марфаноподобная внешность
- Марфаноподобный фенотип

2. Элерс-данлоподобные фенотипы:

- ✓ Классический элерс-данлоподобный фенотип
- ✓ Гипермобильный элерс-данлоподобный фенотип

3. MASS – фенотип

4. Первичный ПМК

5. Доброкачественная гипермобильность суставов

# Неклассифицируемые фенотипы

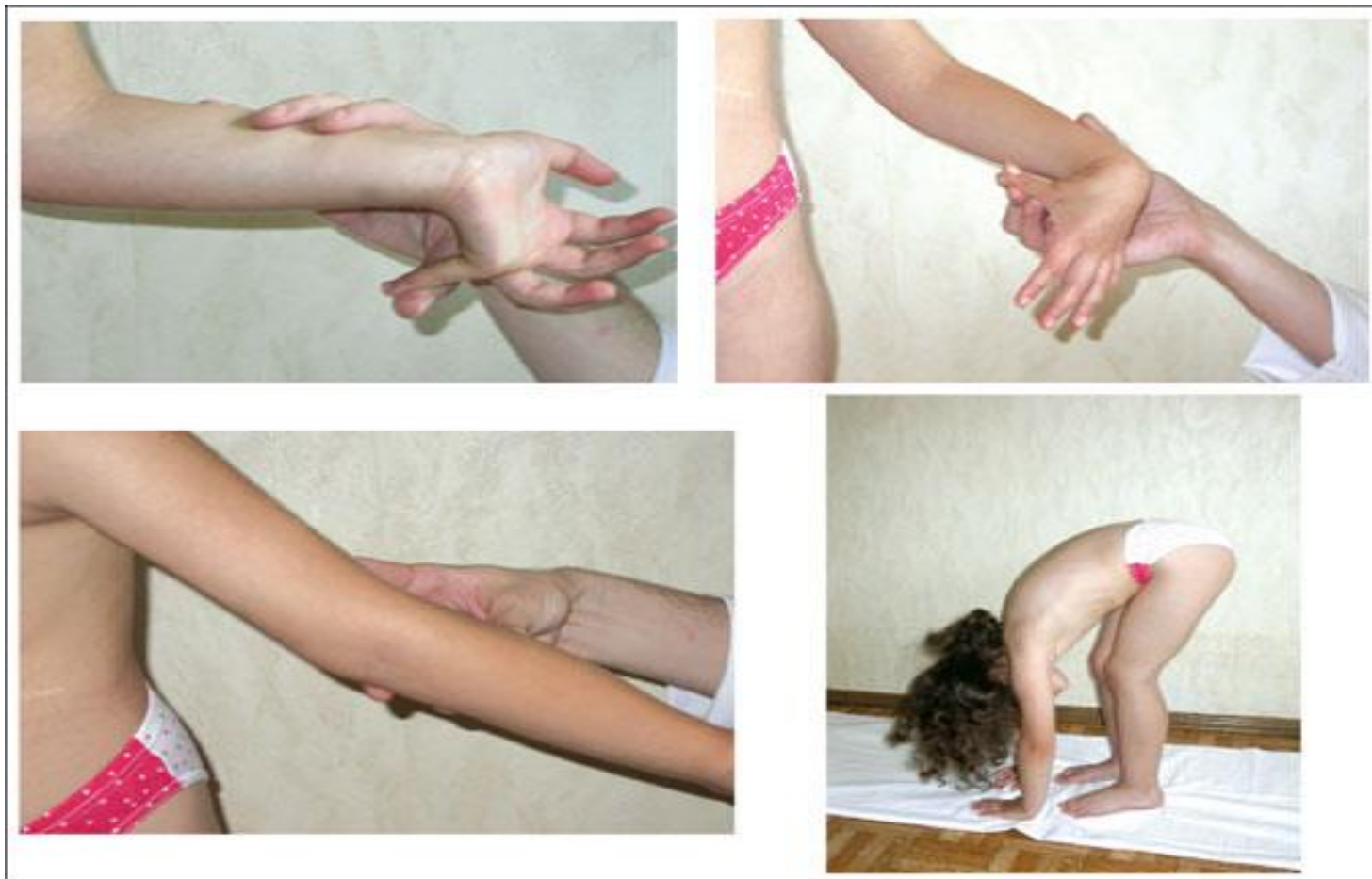
1. Повышенная диспластическая стигматизация
2. Повышенная, преимущественно висцеральная, диспластическая стигматизация
3. Неклассифицируемый фенотип дисплазии соединительной ткани

**Балльная оценка значимости отдельных фенотипических признаков в оценке степени тяжести дисплазии соединительной ткани**

Таблица 1

<b>Признаки</b>	<b>Баллы</b>	<b>Признаки</b>	<b>Баллы</b>
Эпикант	2	Плоская грудная клетка	2
Гипертелоризм глаз	1	Воронкообразная деформация грудины	6
Патология зрения	4	Легкое вдавление на груди	2
Голубые склеры	1	Кифоз	4
Широкое переносье	1	Сколиоз	4
Седловидный нос	2	Астеническое телосложение	1
Оттопыренные уши	2	Клинодактилия мизинцев	1
Приросшие мочки	1	Легкое возникновение гематом	3
Асимметрия носовой перегородки	2	Грыжи	3
Высокое нёбо	3	Слабость мышц живота	3
Бледность кожи	2	Поперечная исчерченность стоп	3
Повышенная растяжимость кожи	3	Плоскостопие	3
Кожа как "замша"	2	"Натоптыши"	2
Нежная кожа	2	Неполная синдактилия 1 и 2 пальцев стопы	2
Выраженный венозный рисунок кожи	3	Сандалевидная щель	2
Морщинистость кожи	2	Hallux valgus	3
Пигментные пятна	1	Полая стопа	3
Выраженная гипермобильность суставов	4	Наличие рубчиков на коже	2
Килевидная грудная клетка	5	Расширенные капилляры кожи лица, спины	2





*Рисунок 1. Оценка гипермобильности суставов по шкале Бейтона*

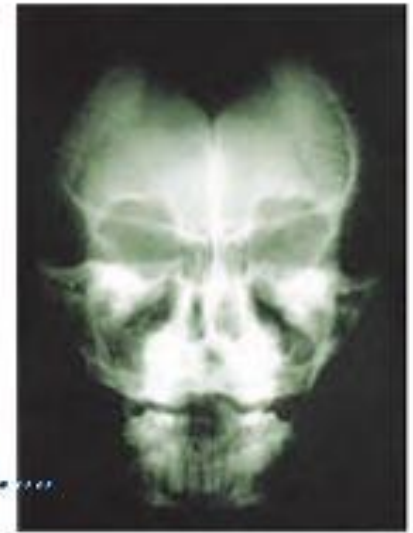




1. Absent clavicles



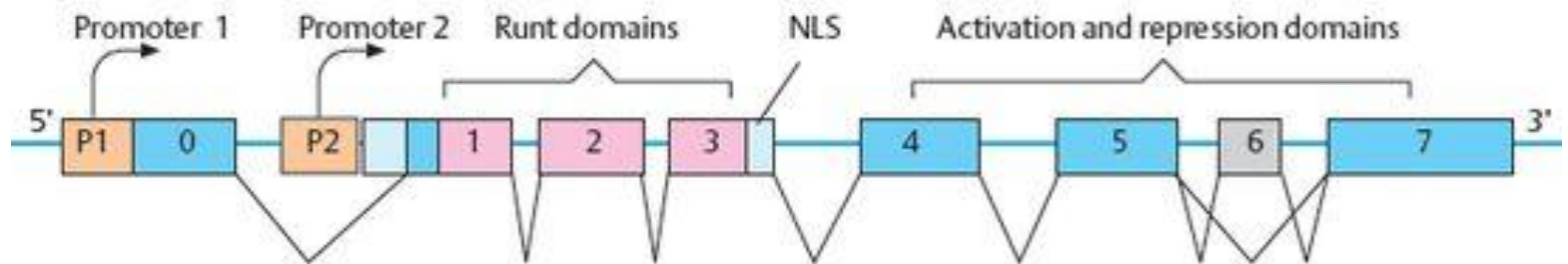
2. X-ray: narrow thorax and absent clavicles



3. Lack of skull ossification

MedUniver.com  
Все по медицине....

### B. Cleidocranial dysplasia in humans

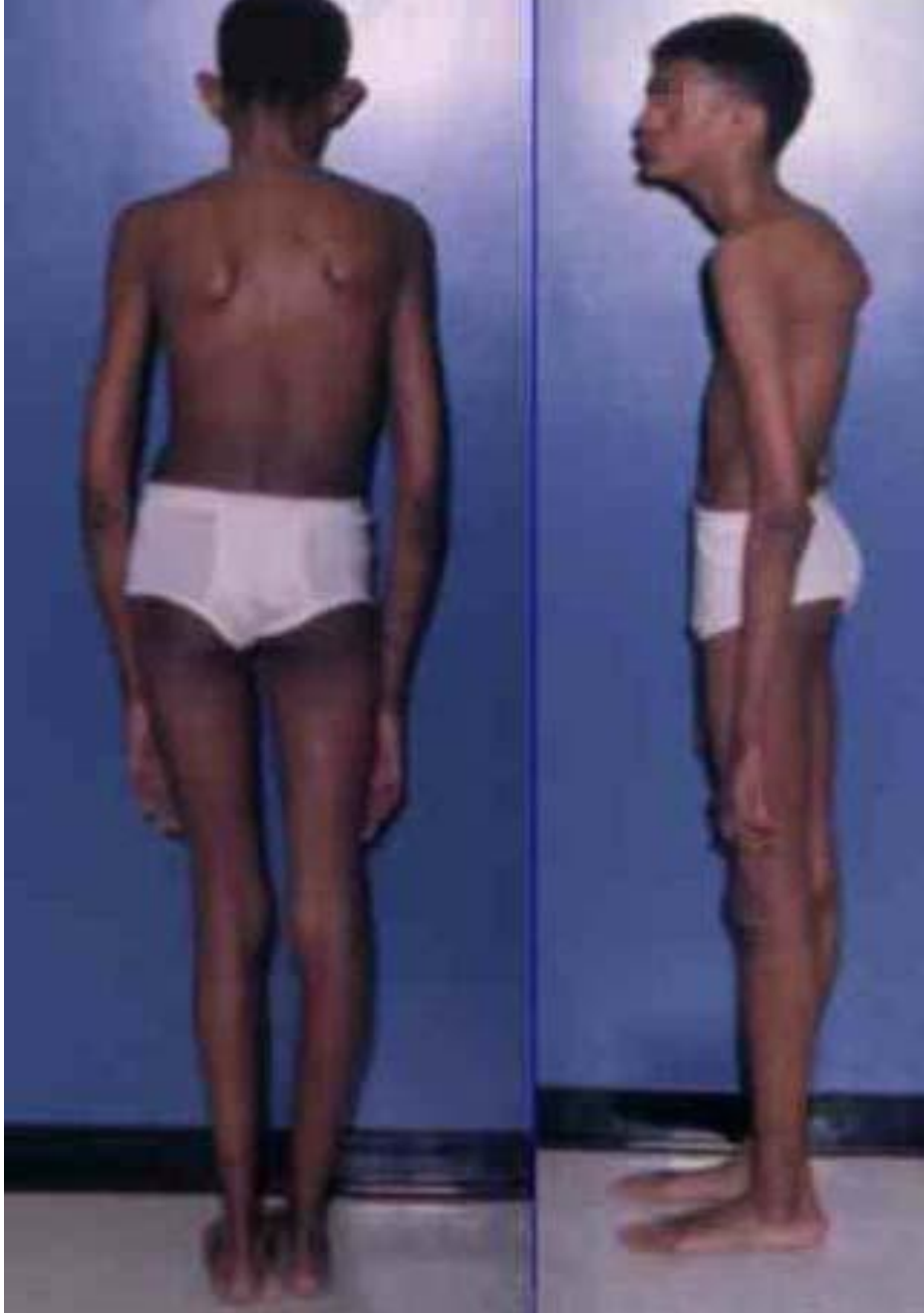


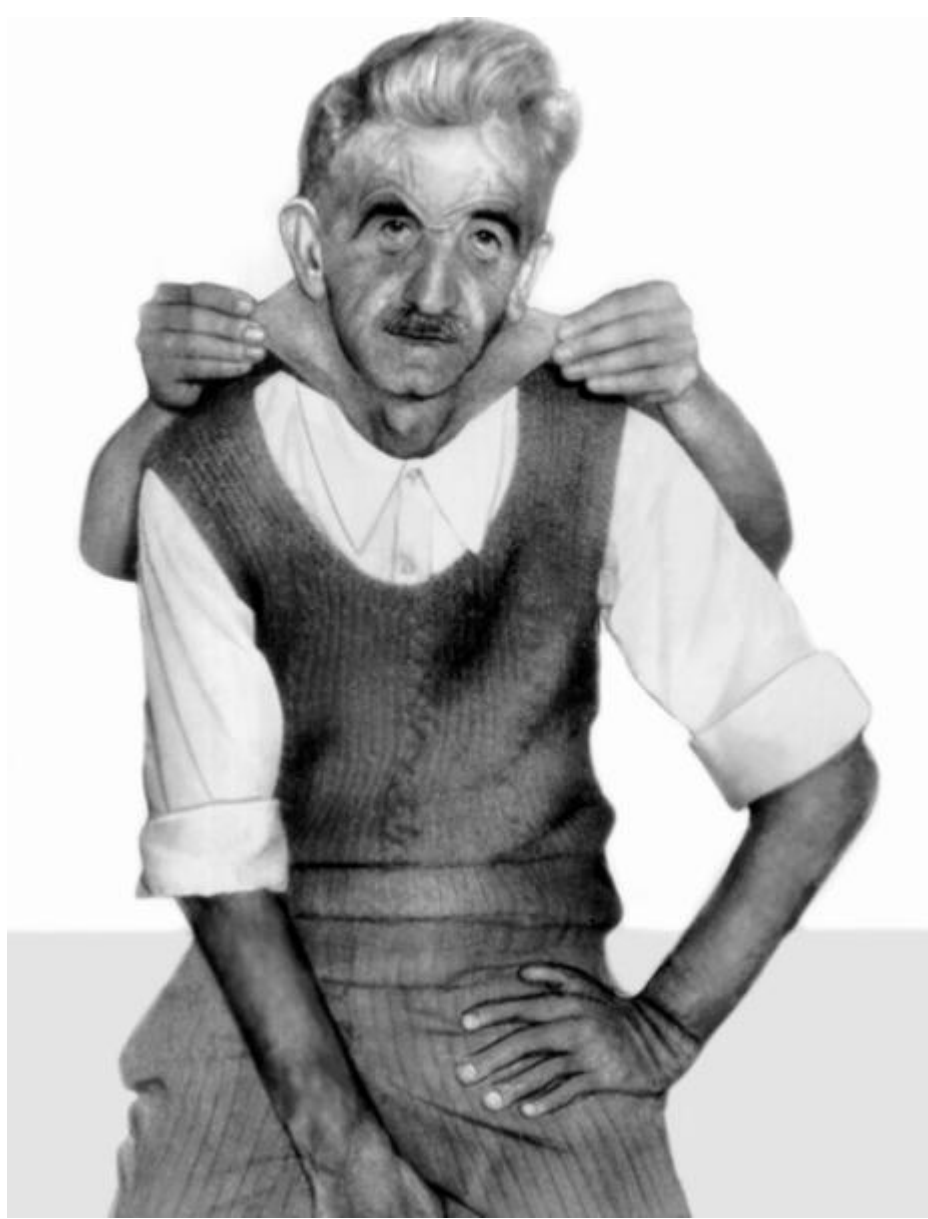
C. The human *RUNX2* gene

























Отправленные — lena... x What are the signs? | The ... x What Does Marfan Syndro... x Mail.Ru: Визуальные закладки x +

https://www.flickr.com/photos/nationalmarfanfoundation/sets/72157612643340384/ Google

Mail News Sports Finance Weather Games Groups Answers Screen Flickr Mobile More

flickr Sign Up Explore Upload Sign In

# What Does Marfan Syndrome Look Like?

National Marfan Foundation

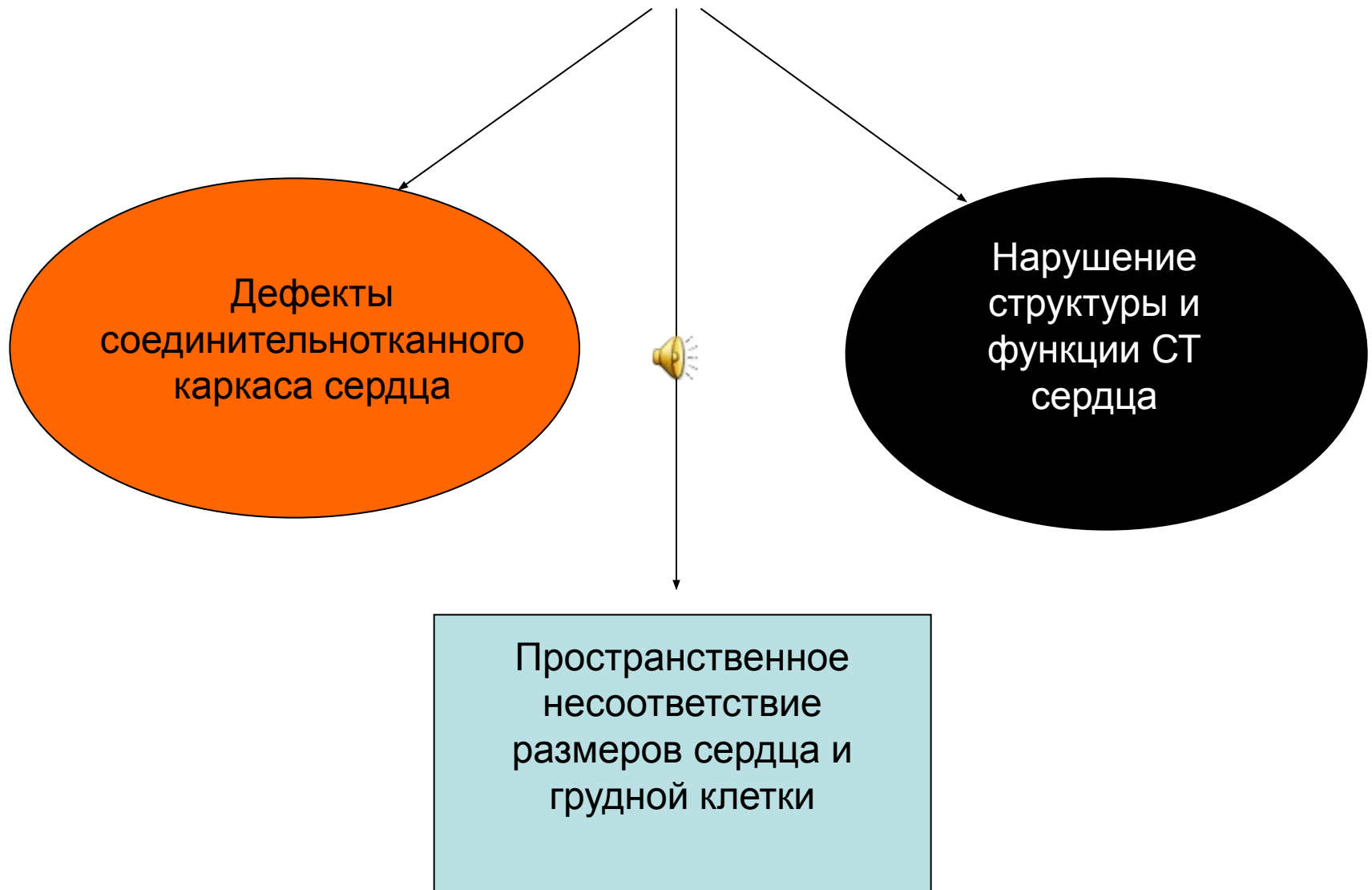
37 Photos 326,357 Views

View all albums Photos

Billy  
National Marfan Foundation

https://www.flickr.com/photos/nationalmarfanfoundation/3201860418/in/set-72157612643340384

# Три составляющие диспластического сердца



# Расчет Z - критерия

**1. Площадь поверхность тела (ППТ) человека по формуле Дюбуа (DuBois and DuBois, 1916):**

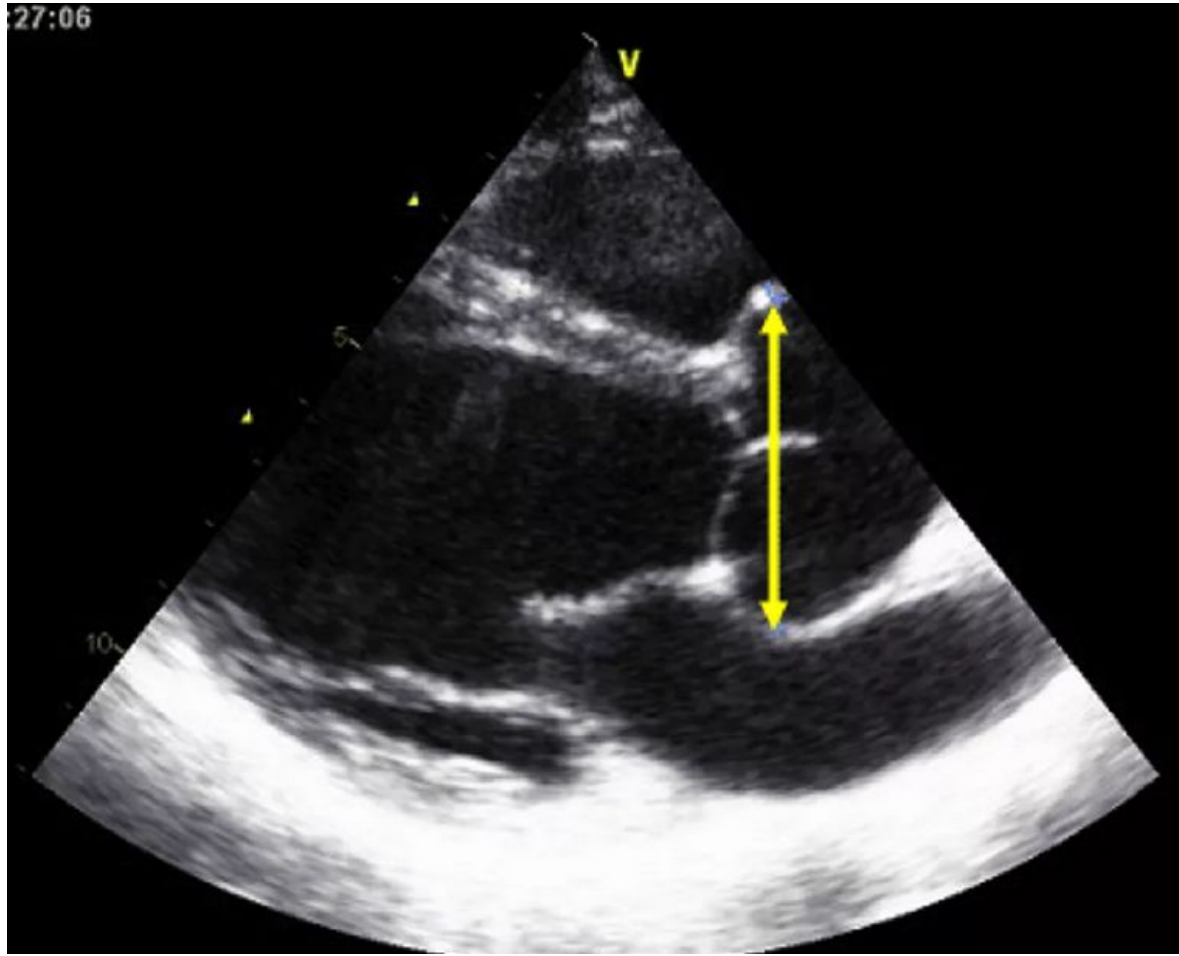
**$ППТ = 0,007184 \cdot (Н \cdot 0,725) \cdot (М \cdot 0,425)$** , где ППТ – площадь поверхности тела, (м<sup>2</sup>); Н – рост человека, (см); М – масса тела (кг).

**2. Расчет должного диаметра аорты для данного возраста (Roman M.J., 1989):  $ДДКа (см) = 1,92 + 0,74 \cdot ППТ^*$**

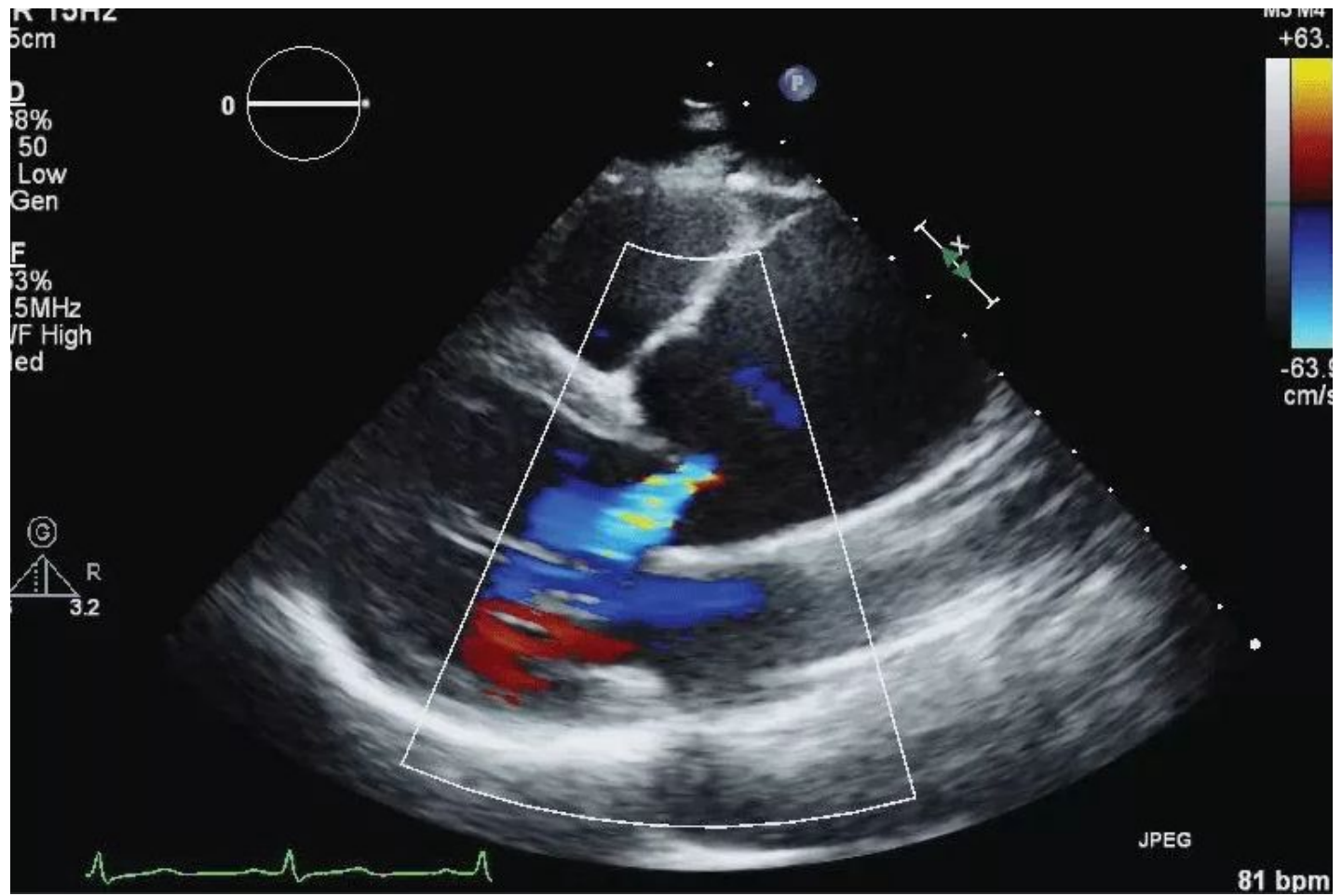
**3. Расчет Z критерия:**

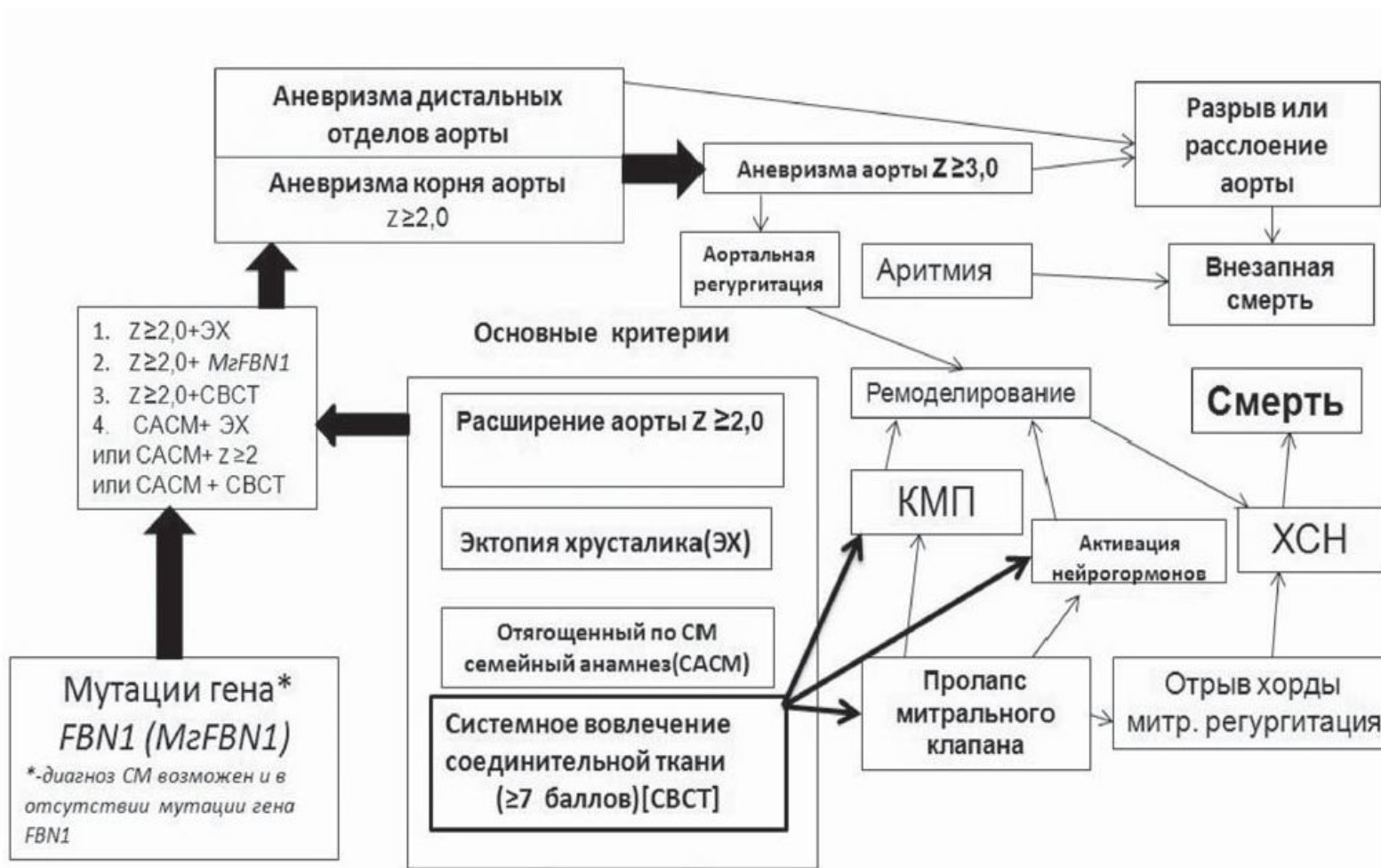
**$Z = (ДКа - ДДКа) / k$**  где **k**: для возраста до 20 лет- 0,18, от 20 до 39 лет- 0,24 от 40лет - 0,37

(ДКа – диаметр корня аорты на уровне синусов Вальсальвы; ДДКа – должный диаметр корня аорты).









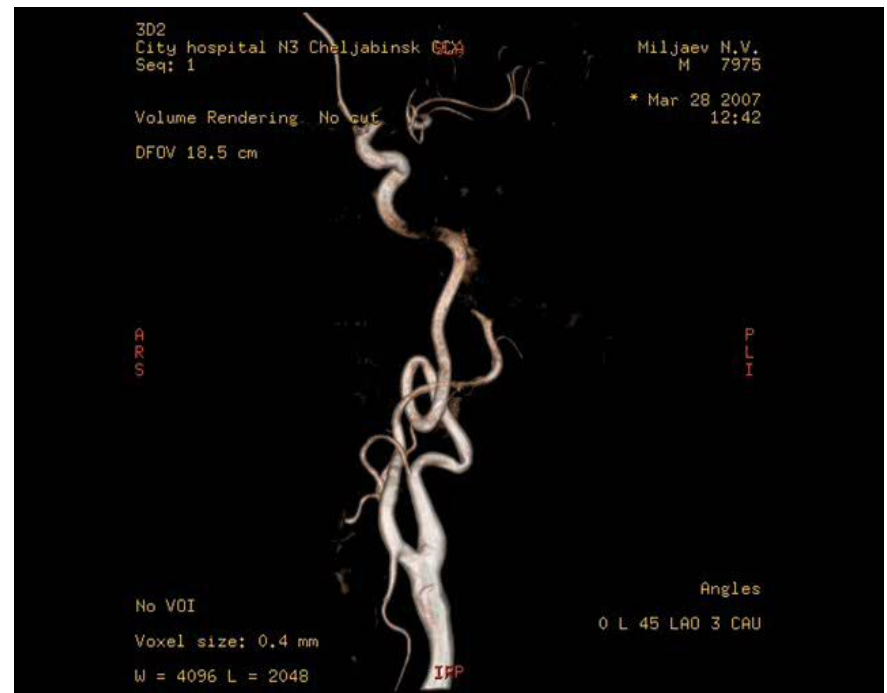


## Кардиологические осложнения

1. Внезапная сердечная смерть
2. Аритмический синдром
3. Обрывы ложных хорд
4. Гемодинамические нарушения, связанные с ПМК II-III ст.
5. Септический эндокардит

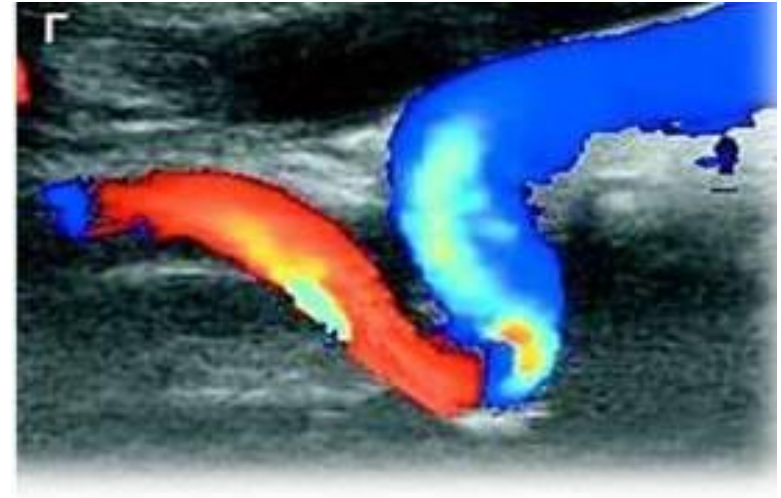
## Сосудистые осложнения

- Расслаивающие аневризмы
- Варикозная болезнь (ТЭЛА, тромбозы)
- Геморрагический синдром Б. Головский и соавт., 2000,.



# Основные варианты поражения сосудов брахецефальной зоны

- ИЗВИТОСТЬ СОННЫХ  
артерий
- ГИПОПЛАЗИЯ  
ПОЗВОНОЧНЫХ артерий



- аномалии вхождения  
позвоночных артерий
- их компрессия в  
позвоночном канале



# Цель исследования

- Выявить распространенность основных сосудистых изменений на экстракраниальном уровне по данным ультразвуковой доплерографии сосудов шеи у практически здоровых в возрасте 20-24 лет и их взаимосвязь с фенотипическими маркерами и сердечно-сосудистыми проявлениями дисплазии соединительной ткани

# Материал исследования

- Исследование было проведено в 20 студенческих группах 6 курса (248 человек), согласие получено у 230 человек, из которых 200 человек соответствовали критериям включения в группу.
- Таким образом, обследовано 200 человек в возрасте 20-24 лет, не имеющие хронических заболеваний сердечнососудистой системы, острых и хронических заболеваний нервной системы.

Клиническое обследование

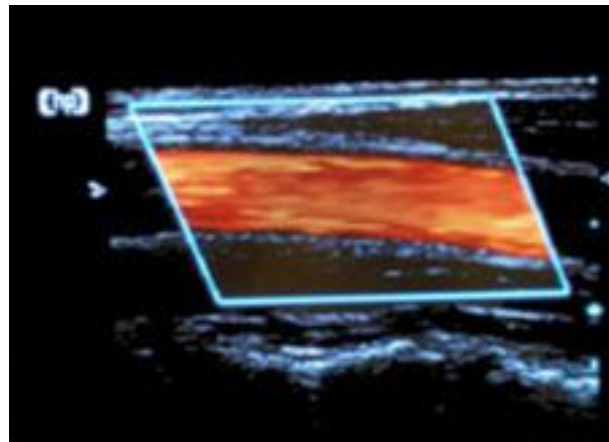
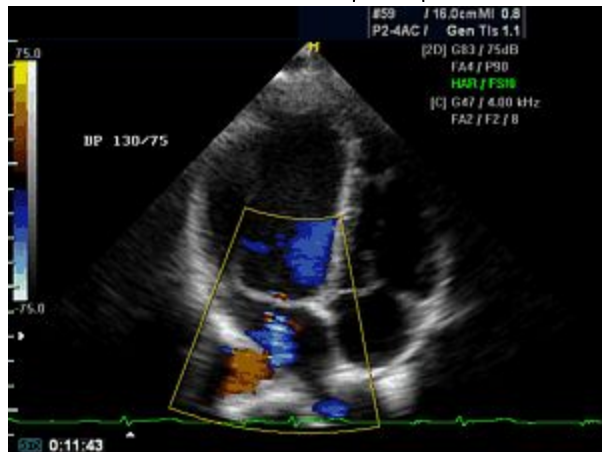
Анкетирование

Антропометрия

Эходопплеркардиография и Уздоплерография сосудов брахиоцефальной зоны проводилась на

ультразвуковом сканере Logic-5 Expert (GE).

# МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ



№	Имя	№	Имя
1	Александров, А.А.	16	Сидоров, С.С.
2	Борисов, Б.Б.	17	Тихонов, Т.Т.
3	Васильев, В.В.	18	Ульянов, У.У.
4	Григорьев, Г.Г.	19	Федотов, Ф.Ф.
5	Давыдов, Д.Д.	20	Харьков, Х.Х.
6	Зиничев, З.З.	21	Цыганов, Ц.Ц.
7	Иванов, И.И.	22	Чайков, Ч.Ч.
8	Климов, К.К.	23	Шаров, Ш.Ш.
9	Колесников, К.К.	24	Щербинин, Щ.Щ.
10	Королев, К.К.	25	Юрьев, Ю.Ю.
11	Курочкин, К.К.	26	Яковлев, Я.Я.
12	Лавров, Л.Л.	27	Яковлев, Я.Я.
13	Лавров, Л.Л.	28	Яковлев, Я.Я.
14	Лавров, Л.Л.	29	Яковлев, Я.Я.
15	Лавров, Л.Л.	30	Яковлев, Я.Я.



# МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

- Анкетирование включало 57 вопросов и было направлено на выявление:

1. Гипермобильности суставов Девятибалльная шкала гипермобильности P.Beighton
2. Внешних стигм наследственных нарушений соединительной ткани РОССИЙСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ВНОК «НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ» СЕКЦИЯ ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ
3. Клинических проявлений дисплазии соединительной ткани РОССИЙСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ВНОК «НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ» СЕКЦИЯ ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

# Распространение внешних стигм дисплазии соединительной ткани

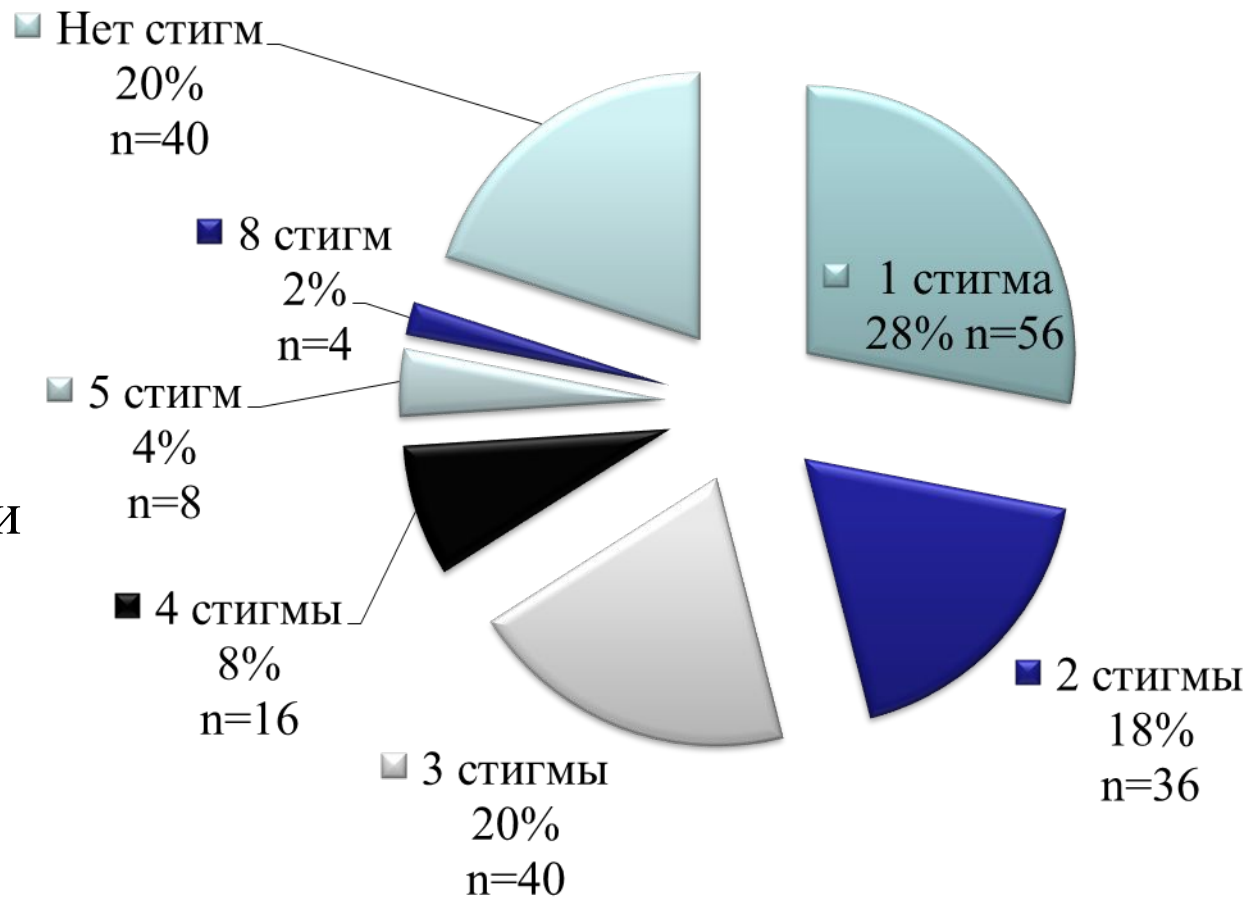
Обследовано 200 студентов 6 курса в возрасте 20-24 лет

Внешние признаки	• Количество	%
Гипермобильность суставов	• 96	48
V пястно-фаланговый сустав на 90 %	• 40	20
Приведение I пальца к предплечью	• 28	14
Ладони - пол	• 60	30
Переразгибание локтевых суставов	• 12	6
Переразгибание коленных суставов	• 8	4
Миопия	• 80	40
Стопа \ рост $\geq 15\%$	• 52	26
Кисть \ рост $\geq 11\%$	• 20	10
Размах рук / рост $\geq 1,05$	• 4	2
Высокое нёбо	• 20	10
Плоскостопие	• 16	8
Воронкообразная деформация грудной клетки	• 8	4
Арахнодактилия	• 4	2
Повышенная растяжимость кожи	• 4	2

Результаты исследования

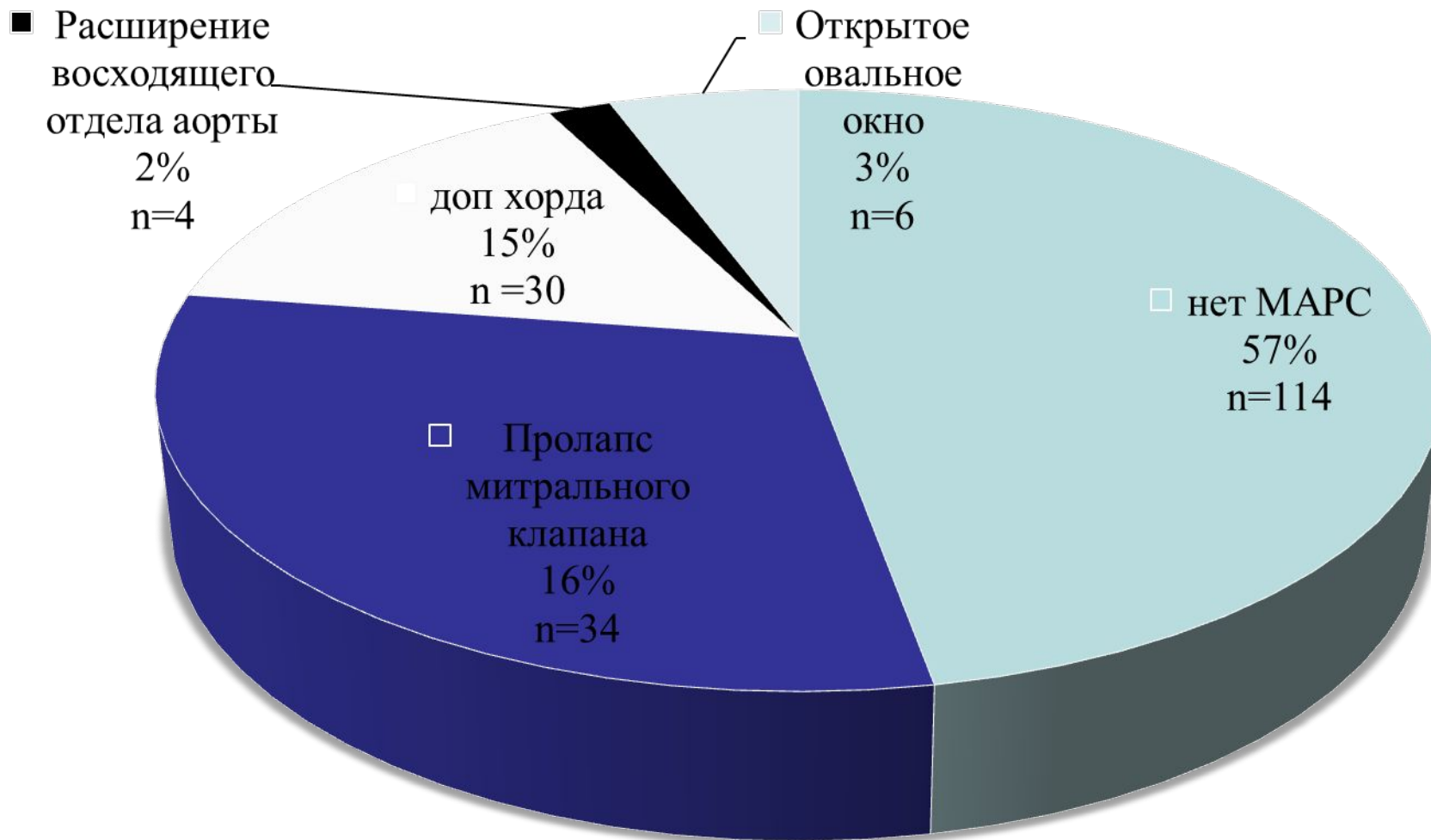
# Распространение внешних стигм дисплазии соединительной ткани

- В результате исследования выявлено:
  - ✓ 20% (n=40) лиц, не имеющих диспластического фенотипа
  - ✓ 80% (n=160) обследуемых имели какой-либо внешний признак наследственного нарушения соединительной ткани





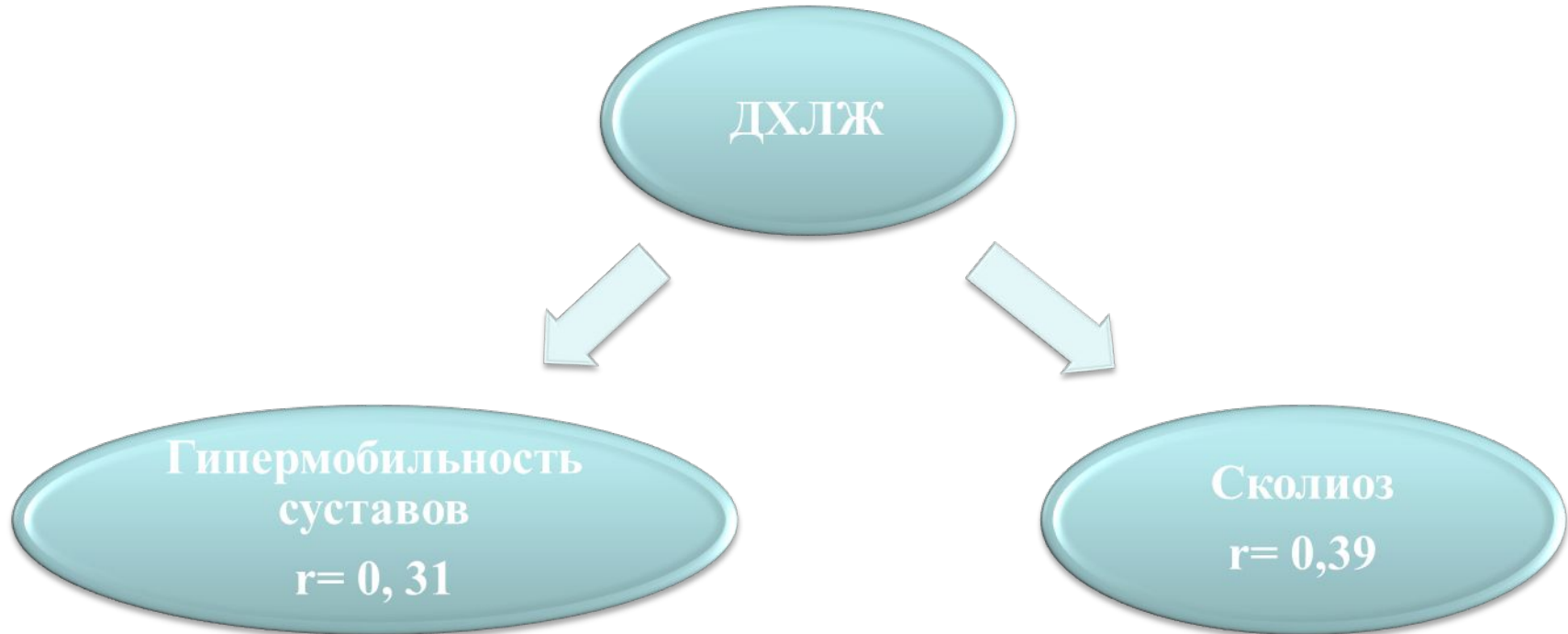
# Структура малых аномалий развития сердца



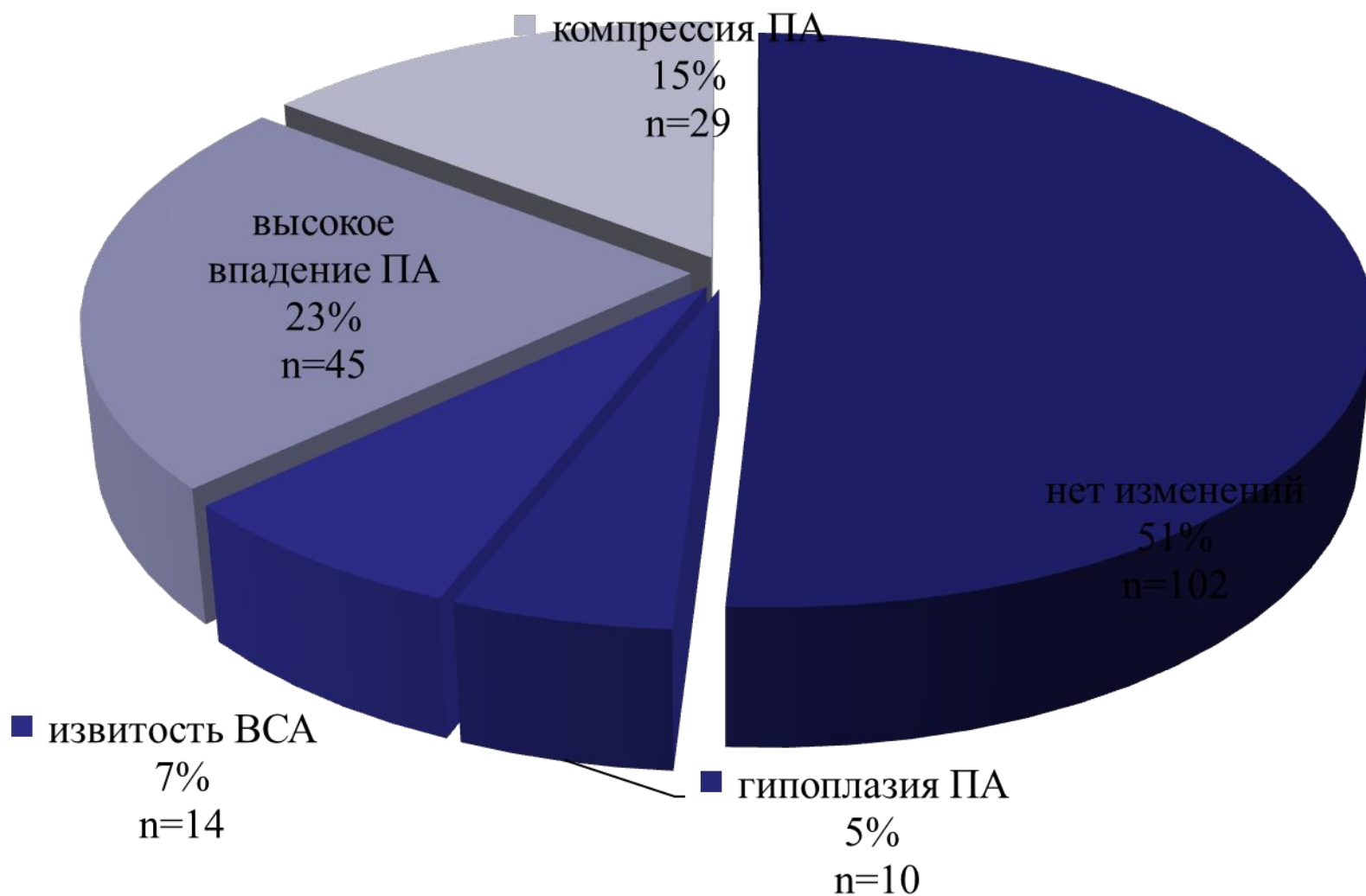
# Пролапс митрального клапана и его фенотипические маркеры



# Дополнительная хорда левого желудочка и ее фенотипические маркеры



# Структура изменений сосудов брахеоцефальной зоны

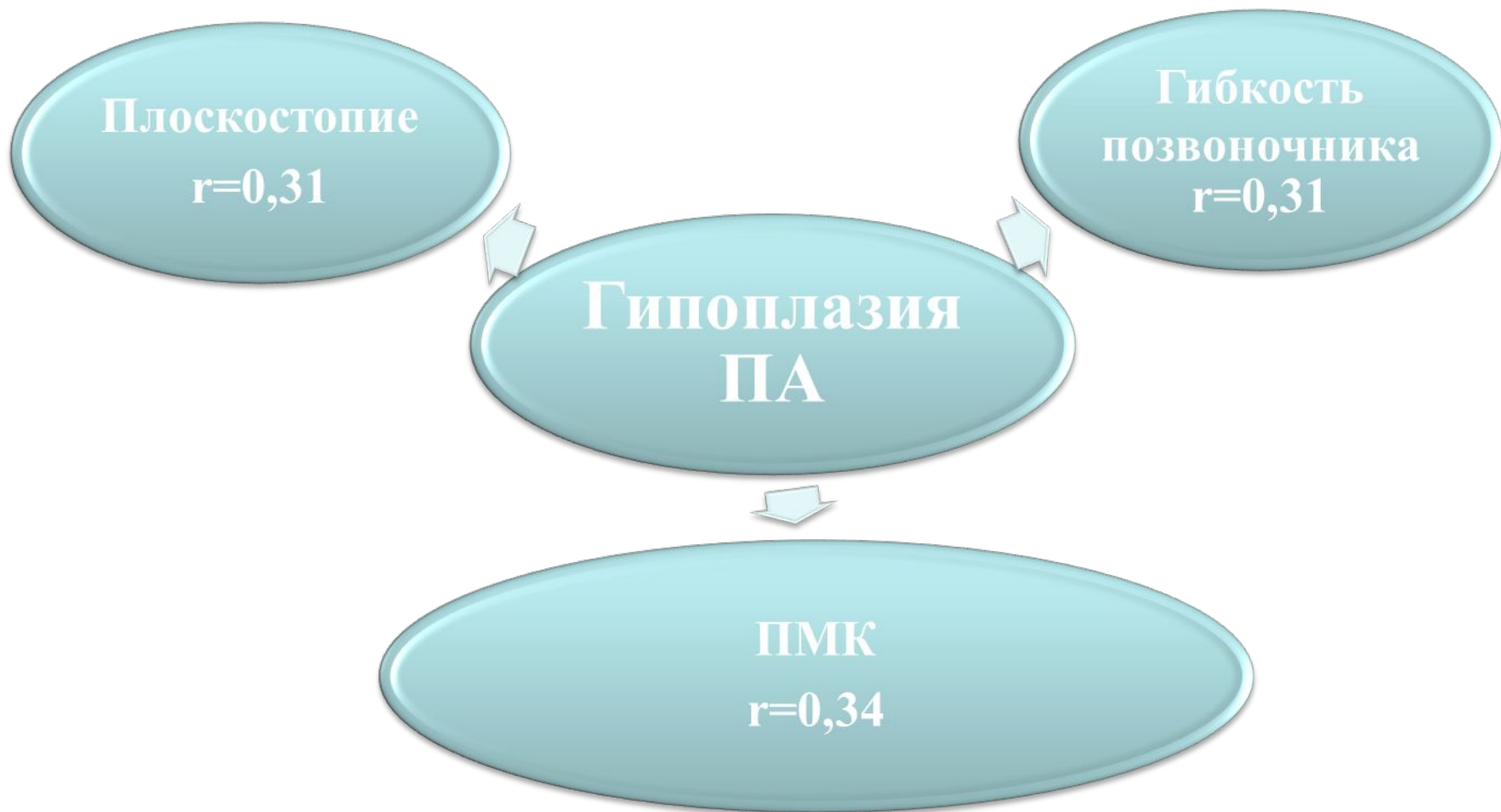


# Извитость внутренней сонной артерии и фенотипические маркеры

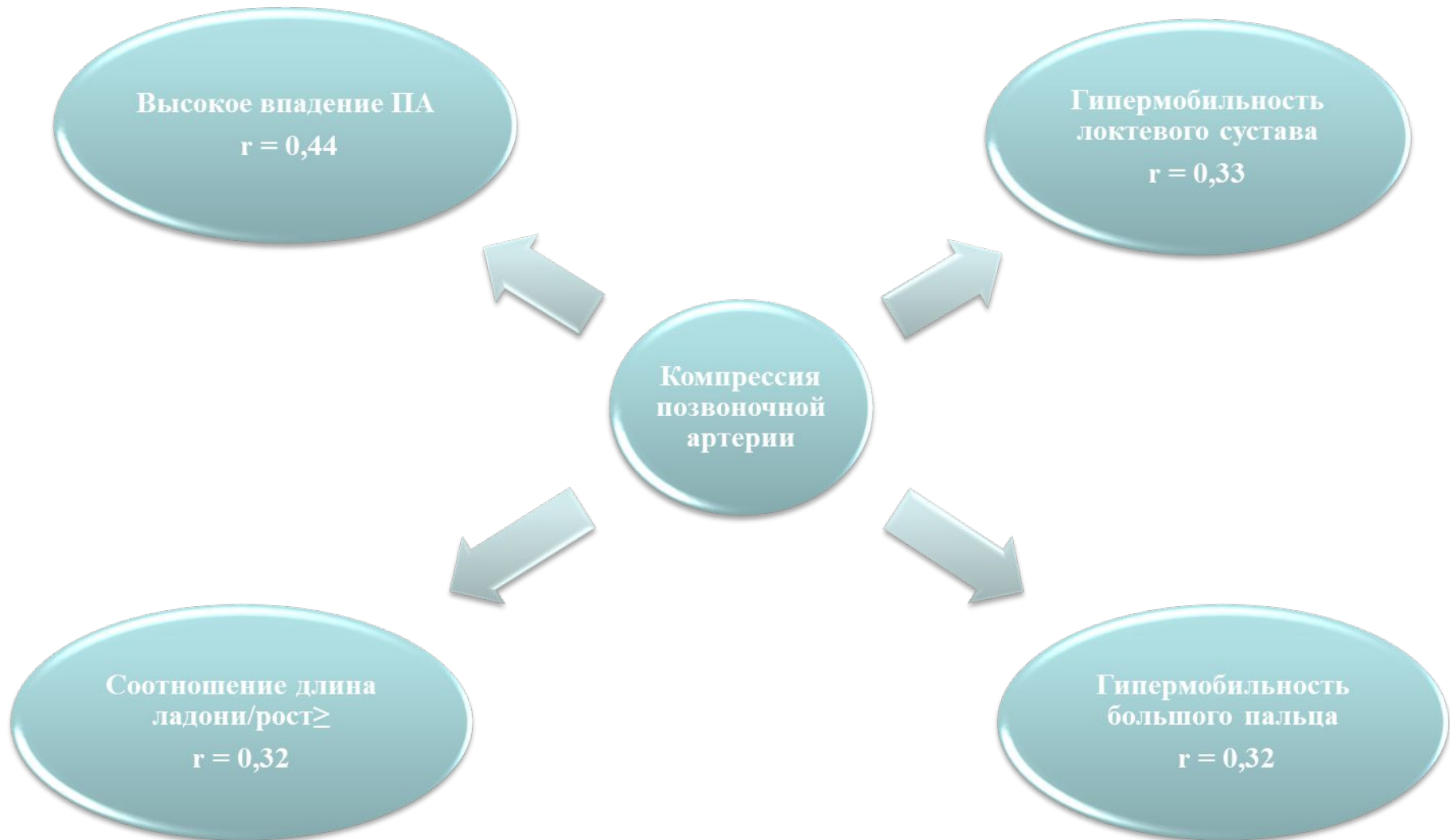


Извитость  
ВСА

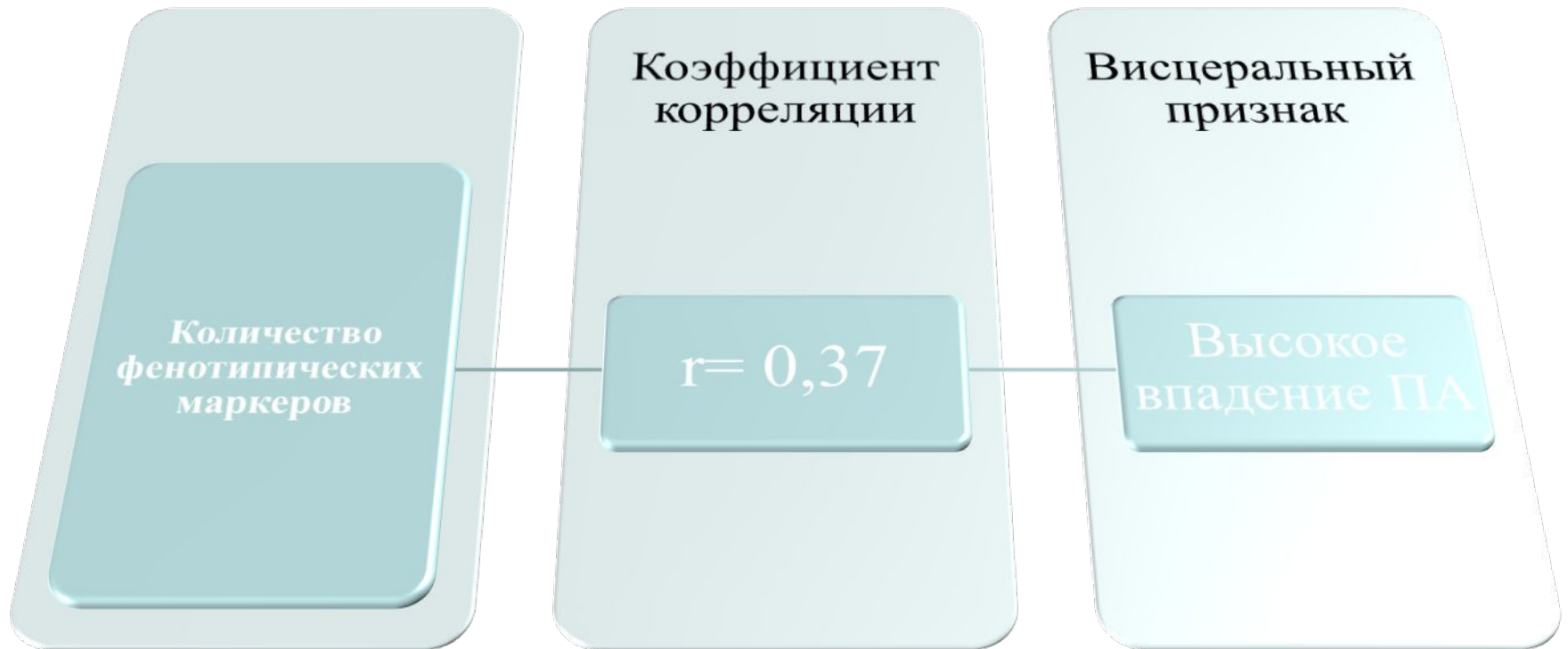
# Гипоплазия позвоночной артерии и фенотипические маркеры



# Компрессия позвоночной артерии. Связь с фенотипическими маркерами



# Высокое впадение позвоночной артерии и фенотипические маркеры





# Соответствие фенотипических маркеров, сердечнососудистых изменений и клинической симптоматики при Дисплазии соединительной ткани

Фенотипические маркеры	Висцеральные признаки	Клинические проявления
Высокое нёбо Сандалевидная щель Растяжимость кожи	Пролапс митрального клапана	Нарушения ритма
Не выявлено	Извитость внутренней сонной артерии	Не выявлено
Плоскостопие Гибкость позвоночника	Гипоплазия позвоночной артерии	Не выявлено

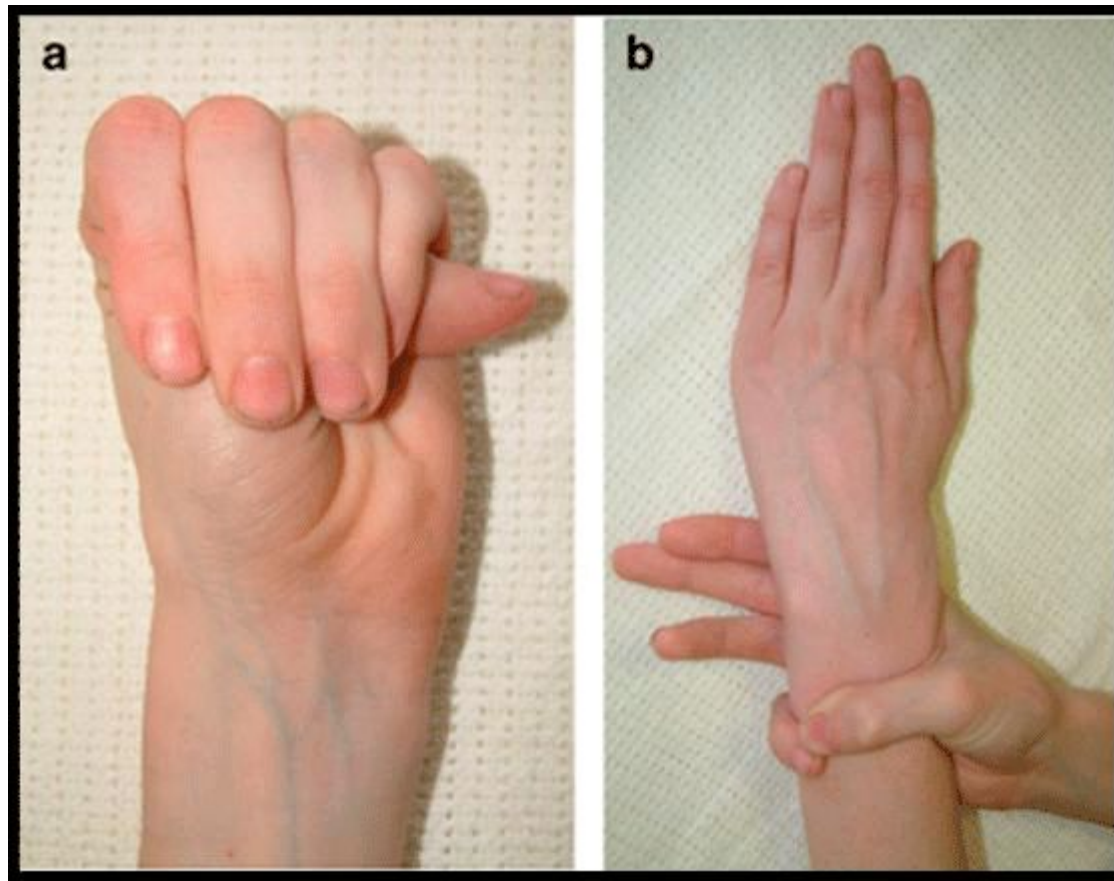
# Соответствие фенотипических маркеров, сердечнососудистых изменений и клинической симптоматики при Дисплазии соединительной ткани

Фенотипические маркеры	Висцеральные признаки	Клинические проявления
Количество фенотипических маркеров более 4	Высокое впадение позвоночной артерии	Бессимптомно
Гипермобильность большого пальца, локтевого сустава Соотношение длина ладони/рост $\geq 11\%$	Компрессия позвоночной артерии	Головные боли напряжения, хруст в шее

Корреляции между Гентскими  
критериями и малыми  
аномалиями сердца и сосудов

# Пролапс митрального клапана

- Симптом большого пальца (а)
- Симптом запястья (b)



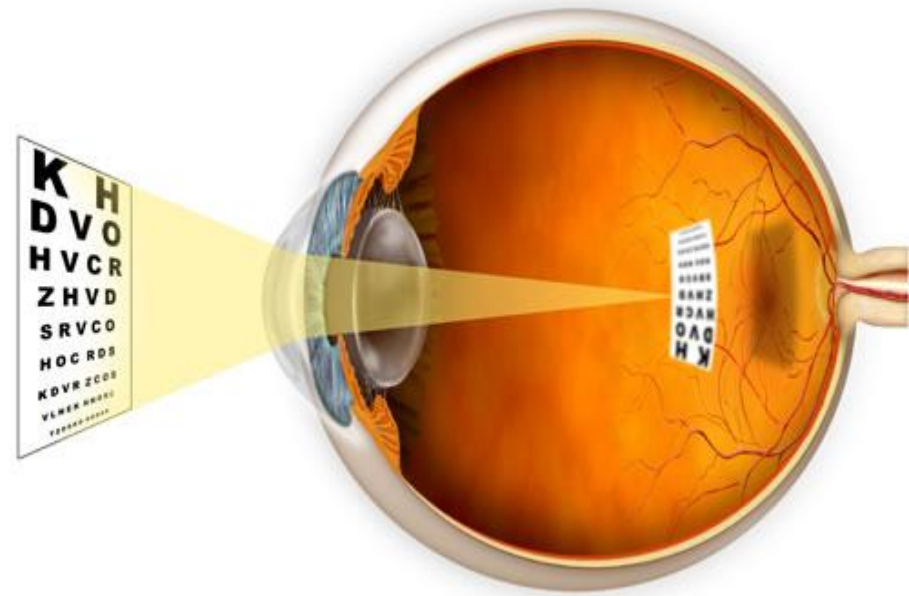
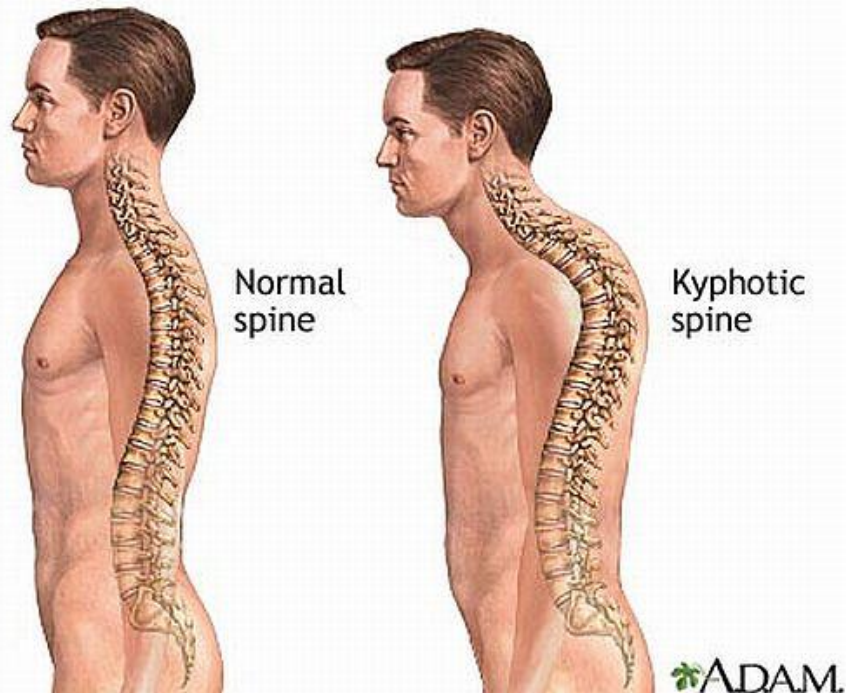
# Дополнительная хорда

- Стрии



# Извитость внутренней сонной артерии

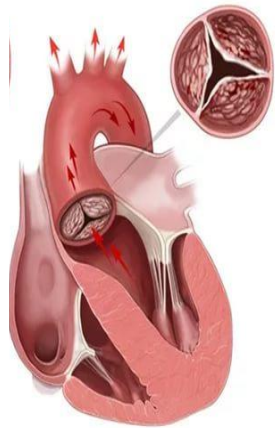
- Миопия
- Кифоз



# Гипоплазия позвоночной артерии

- Стрии
- Сколиоз





Признаки  
аортального  
стеноза

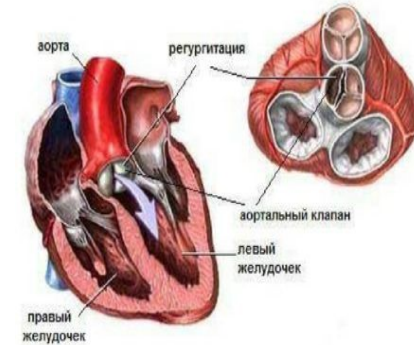
Признаки  
аортальной  
недостаточност  
и



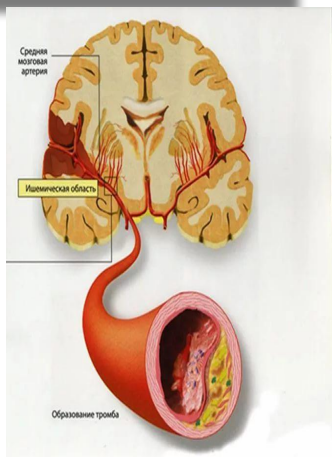
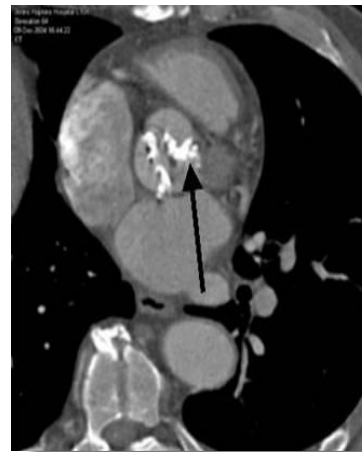
Поражение  
аорты и  
аортального  
клапана

Кальциноз  
аортального  
клапана

Извитость  
сонных  
артерий



Атеросклеротические  
бляшки в сонных  
артериях







**1.** Размах рук больше роста



**2.** Указательный палец больше безымянного



**3.** Плоскостопие



**4.** Халюс Вальгус

**5.** Санделевидная щель

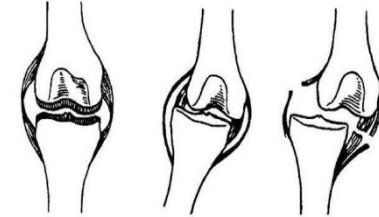
**6.** Сколиоз

**Костно-  
скелетные  
фенотипические  
признаки**

**9.** Деформация черепа

**10.** Аркавидное небо с окучиванием зубов

**11.** Артралгия



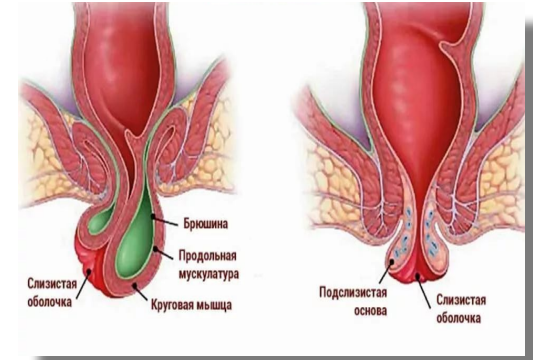
**7.** Частые вывихи, подвывихи

**8.** Деформация грудной клетки





Варикозная  
болезнь вен  
нижних  
конечностей

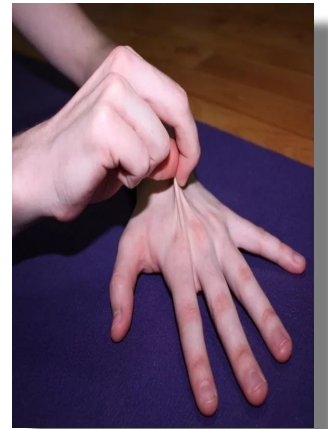


Геморрой

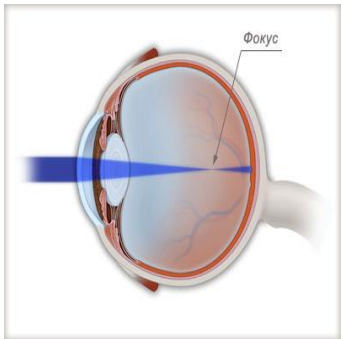


Кожные  
фенотипические  
признаки;  
Орган зрения

Легкое  
возникновение  
гематом



Избыточная  
растяжимость  
кожи



Миопия,  
Миоз



# ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Выявить распространенность фенотипических маркеров ССТД у пациентов с ИБС и их связь с поражением аорты и сонных артерий.

- Проведено одномоментное сплошное исследование «случай-контроль» с включением всех пациентов, госпитализированных в два отделения Клиники ЮГМУ в феврале и апреле 2015 года, соответствующих критериям включения в исследование.

# Материал

- Обследовано 100 человек в возрасте 50-59 лет, 50 мужчин и 50 женщин, из которых 50 – пациенты хирургического профиля без сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний, 50 – пациенты кардиологического отделения госпитализированные с диагнозом ИБС, стенокардия напряжения 2-3 ФК. Артериальная гипертензия выявлена в 88% случаев, сахарный диабет в 14%.

# Методы

- Выявление костно-скелетных маркеров ССТД и внесение их в карту – 100%
- Проведение эхокардиографии для выявления симптомов эктазии аорты и признаков аортального стеноза или аортальной недостаточности – у пациентов с ИБС
- Проведение УЗДГ сонных артерий для выявления значимых извитостей внутренней сонной артерии – у пациентов с ИБС.

# Костно-скелетные маркеры у лиц без сердечно-сосудистых заболеваний

- Размах рук больше роста – 16%
- Указательный палец больше безымянного – 14%
- Плоскостопие – 14%
- Халюс вальгус – 16%
- Санделевидная щель – 6%
- Сколиоз – 6%
- Деформация грудной клетки – 10%

# Костно-скелетные маркеры у пациентов с ИБС

- Размах рук больше роста – 16%
- Указательный палец больше безымянного – 14%
- Плоскостопие – 12%
- Халюс вальгус – 14%
- Санделевидная щель – 6%
- Сколиоз – 24%
- Деформация грудной клетки – 30%



- Таким образом, деформации грудной клетки и сколиозы у пациентов с ИБС встречались в три раза чаще, что предполагает дополнительный фактор риска ССЗ у пациентов с ССТД в виде пространственного несоответствия сердца и грудной клетки.

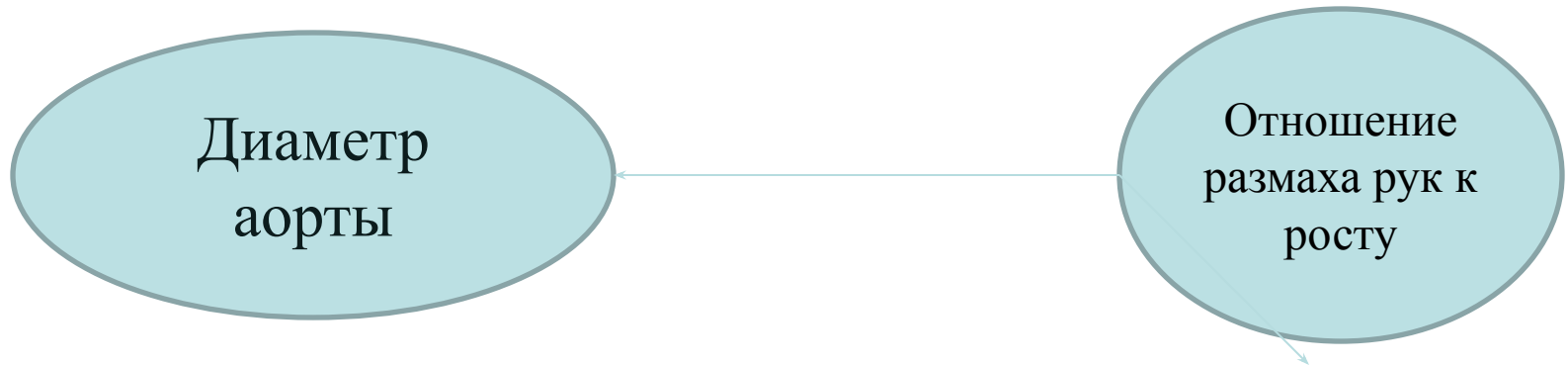
# Поражение аорты и аортального клапана у пациентов с ИБС

- Эктазия аорты по показателю отношения диаметра аорты к росту – 16%
- Признаки аортального стеноза – 14%, из которых 4% (2 человека) с показаниями к оперативному вмешательству
- Признаки аортальной недостаточности – 22%, из которых 10% (5 человек) – выше 1 степени
- Кальциноз аортального клапана – 6% (3 человека)

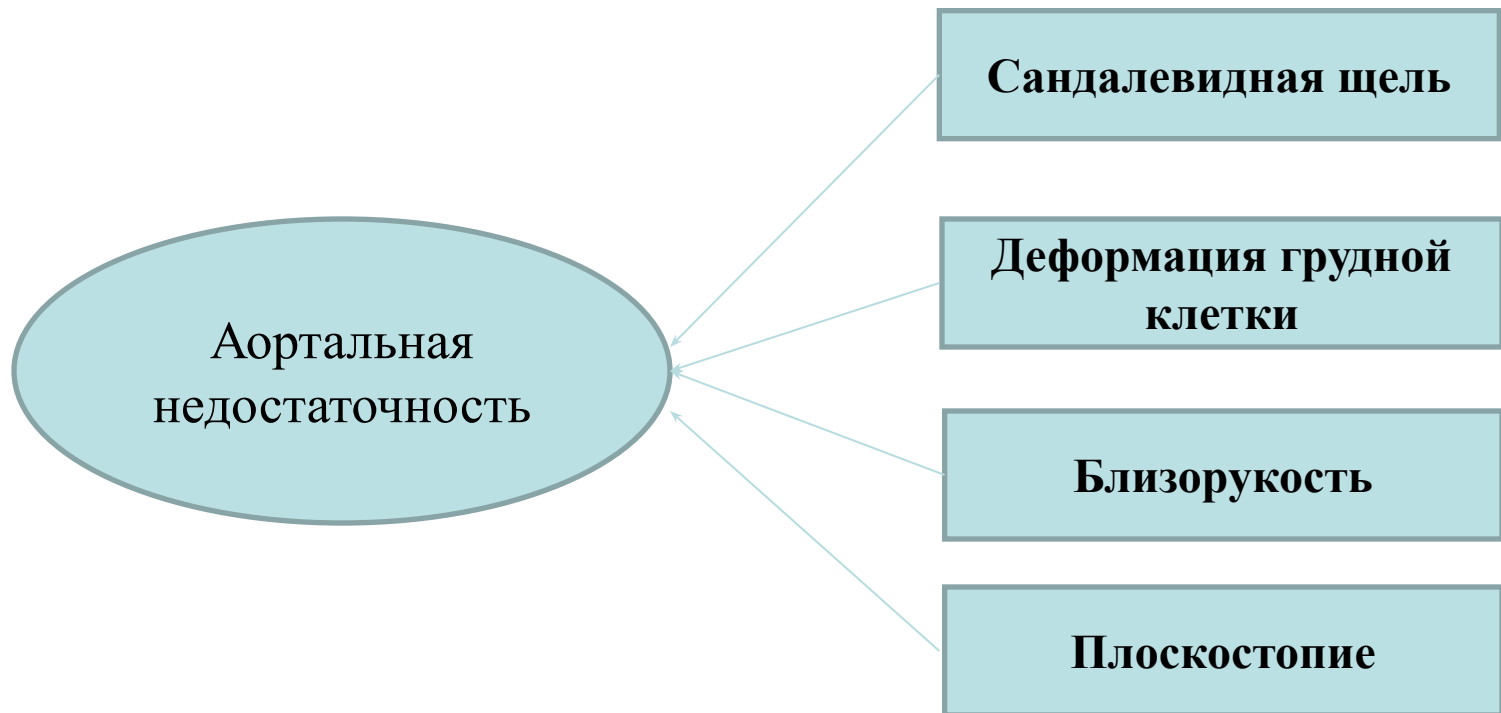
# Поражение сонных артерий в пациентов с ИБС

- Извитость сонных артерий описана в 70% случаях (у 35 человек из 50), из которых стенотические потоки зарегистрированы в 30% (у 15 человек из 50).  
Атеросклеротические бляшки в сонных артериях выявлены у 32 человек (64%).  
Значимых стенозов с показаниями к оперативной коррекции выявлено не было.

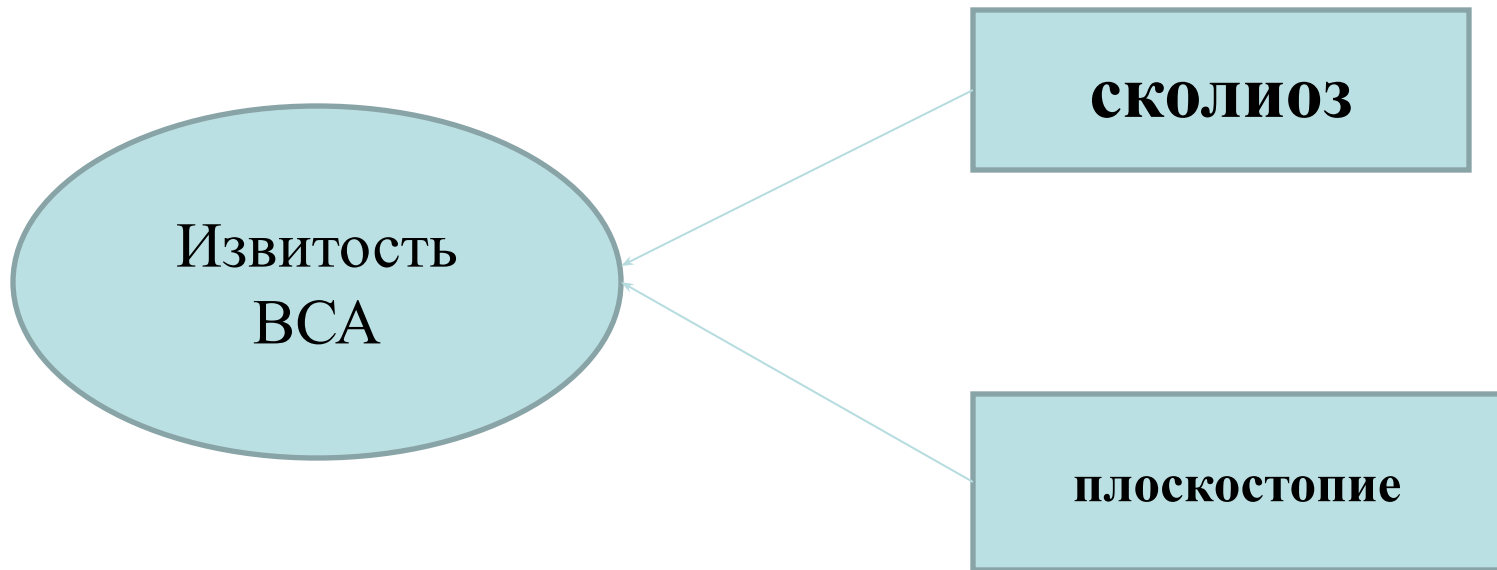
# Фенотипические маркеры ССТД и эктазия аорты



# Фенотипические маркеры ССТД и аортальная недостаточность



# Фенотипические маркеры ССТД и извитость ВСА



# Таким образом,

- У пациентов с ИБС в три раза чаще встречаются деформации позвоночника (сколиозы) и грудной клетки (килевидная и воронкообразная)
- Соотношение длины рук к длине тела является риском развития эктазии аорты
- Плоскостопие, сандалевидная щель на стопе, деформации грудной клетки увеличивают риск и тяжесть аортальной недостаточности.
- Пациенты с имеющимся сколиозом и плоскостопием составляют группу риска по развитию извитостей внутренней сонной артерии.

# ОРГАНИЗАЦИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ

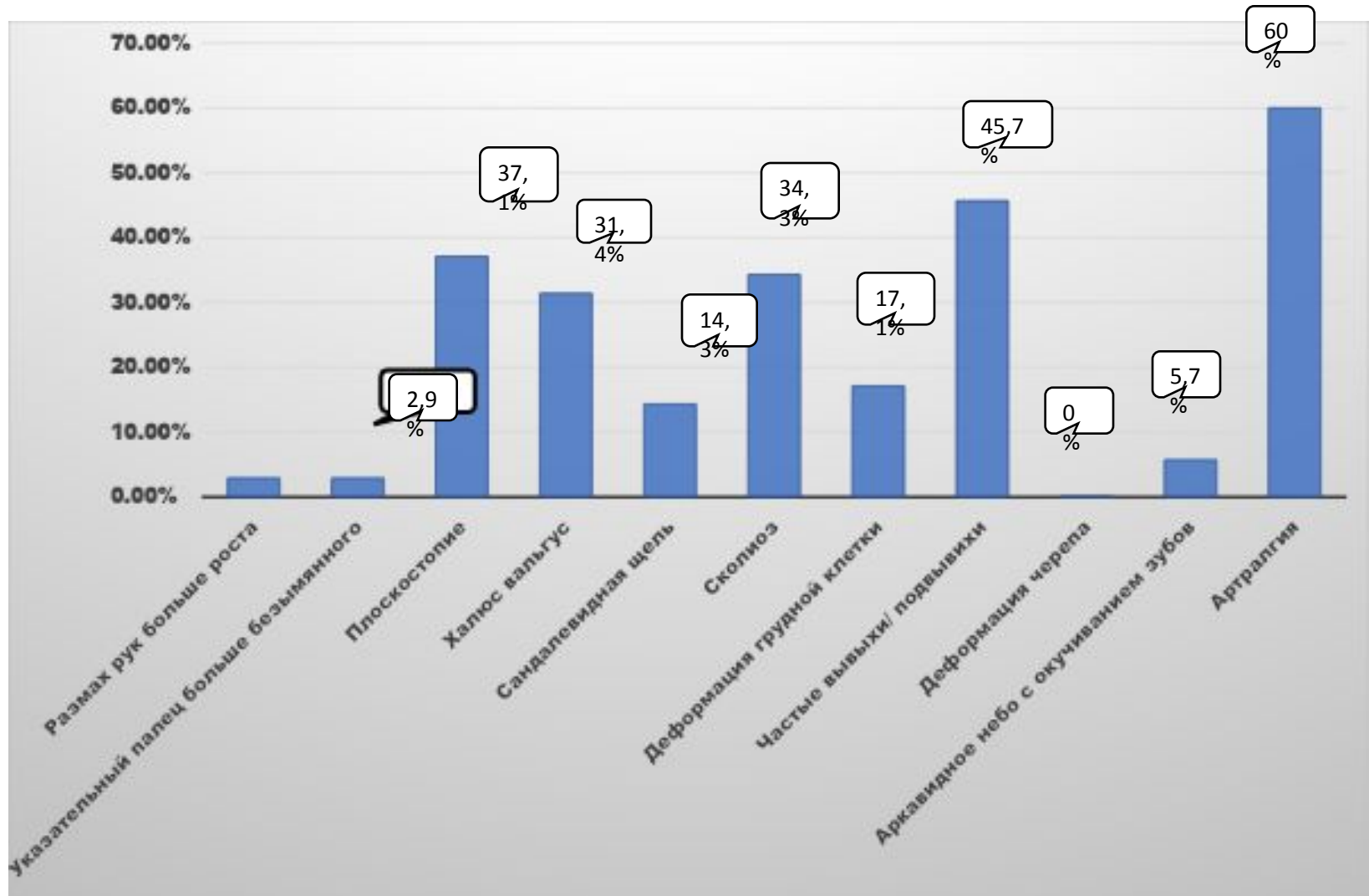
- **Тип исследования:** поперечный срез;
- **Источниковая популяция:** три группы пациентов, сопоставимых по полу и возрасту, из которых 60 человек кардиологического отделения с диагнозом ИБС, стенокардия напряжения 3 ФК. Вторая – 60 пациентов отделения сосудистой хирургии с гемодинамически значимыми стенозами сонных артерий. Группу контроля составили 60 здоровых;
- **Метод выборки:** проведено одномоментное сплошное исследование «случай-контроль» с включением всех пациентов, госпитализированных в отделение сосудистой хирургии ЧОКБ, соответствующих критериям включения в исследование.



# МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

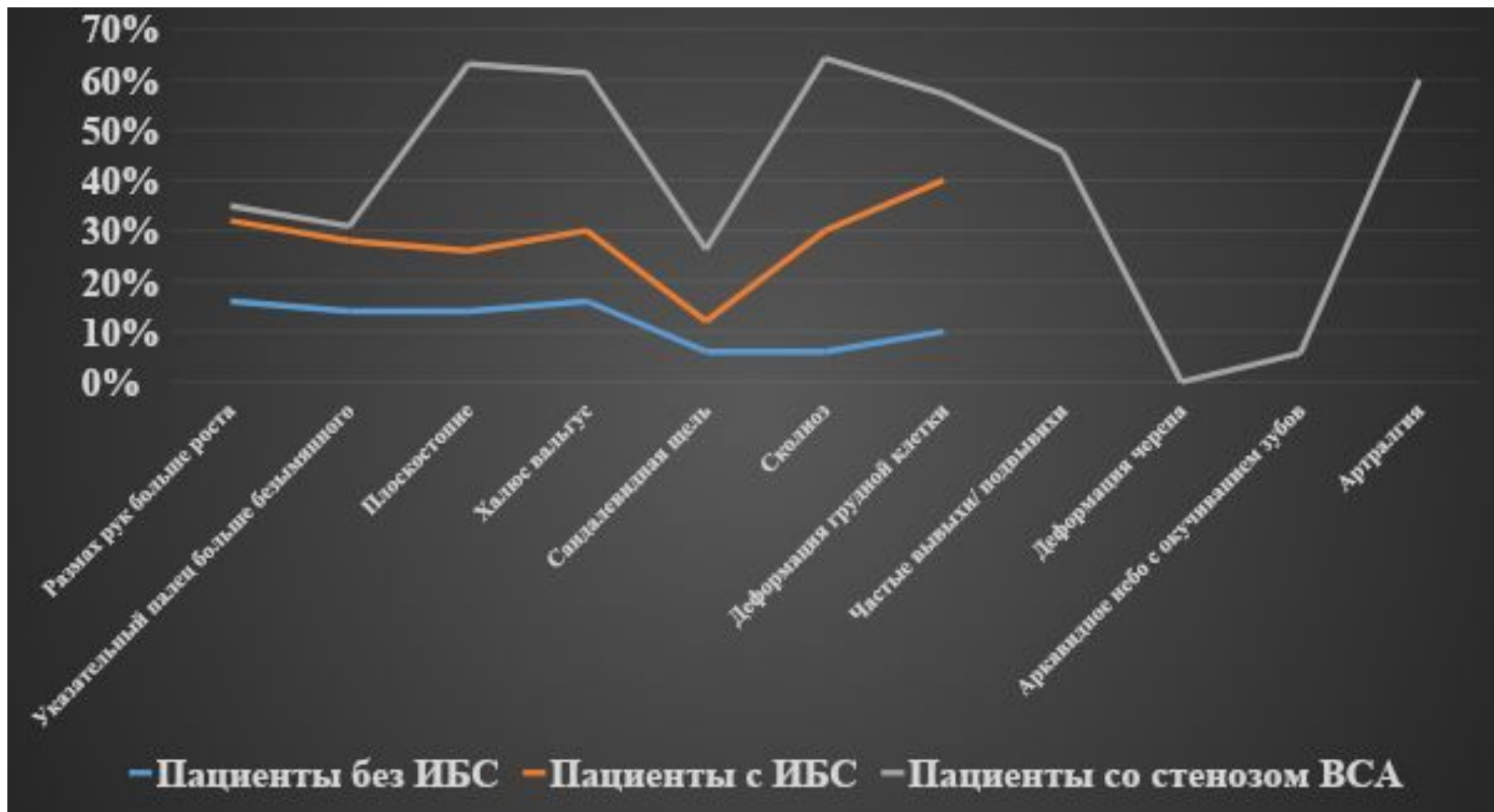
- **Клинические методы** (сбор анамнеза, клинический осмотр)
- Выявление костно-скелетных маркеров, кожных признаков, фенотипических признаков поражения органа зрения при ССТД.
- **Инструментальные методы** (ЭКГ, эхокардиография, УЗИ, УЗДГ сонных артерий)
- Проведение эхокардиографии для выявления симптомов эктазии аорты и признаков аортального стеноза или аортальной недостаточности – у пациентов с критическим стенозом сонной артерии.
- Проведение УЗДГ сонных артерий для выявления значимых извитостей внутренней сонной артерии – у пациентов с критическим стенозом сонной артерии.
- **Статистическая обработка** (статистический пакет

# КОСТНО – СКЕЛЕТНЫЕ МАРКЕРЫ ССТД пациентов сосудистой хирургии



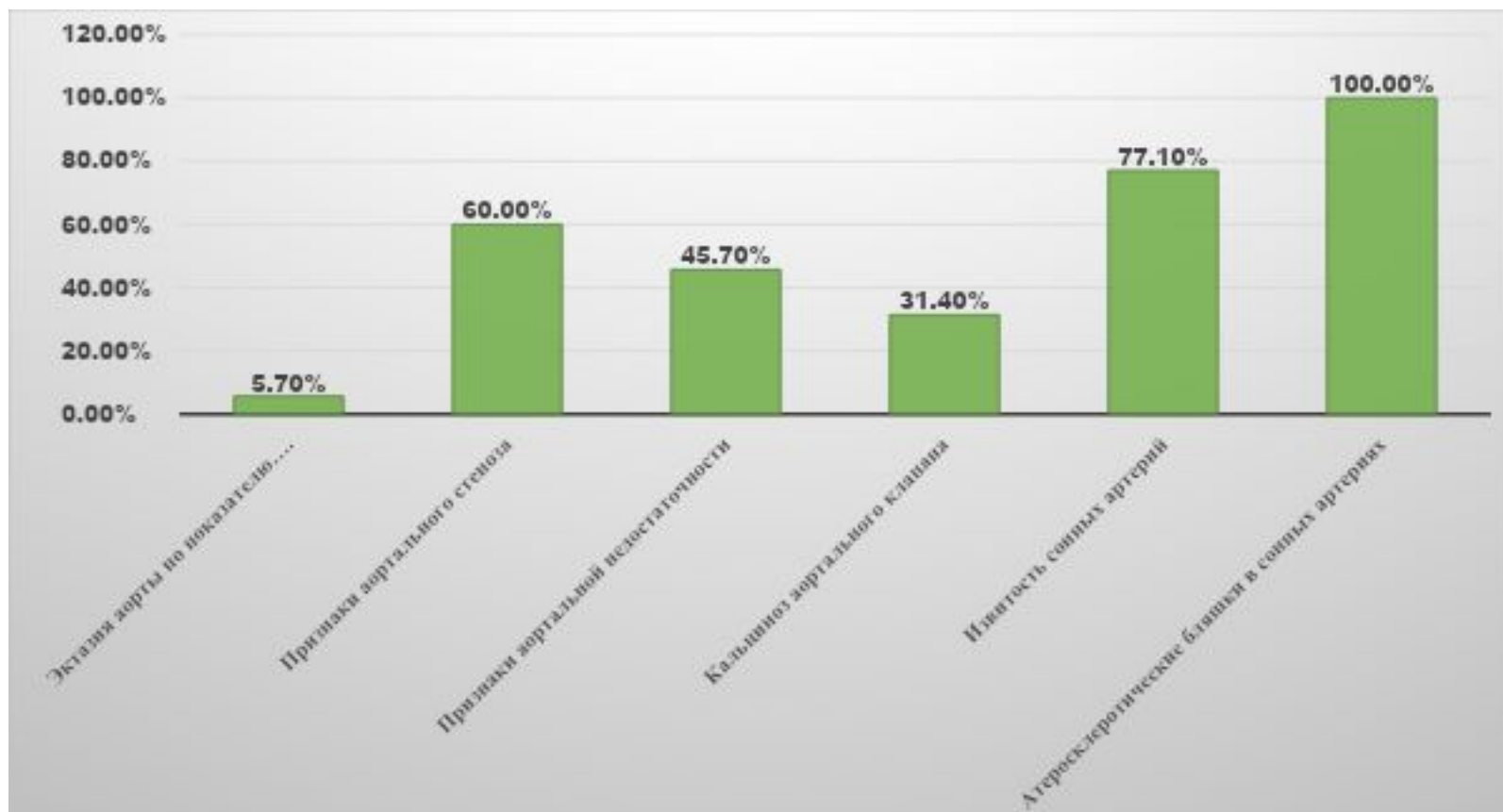
# СРАВНИТЕЛЬНАЯ ДИГНОСТИКА КОСТНО-СКЕЛЕТНЫХ МАРКЕРОВ

пациентов кардиологического и сосудистого профиля

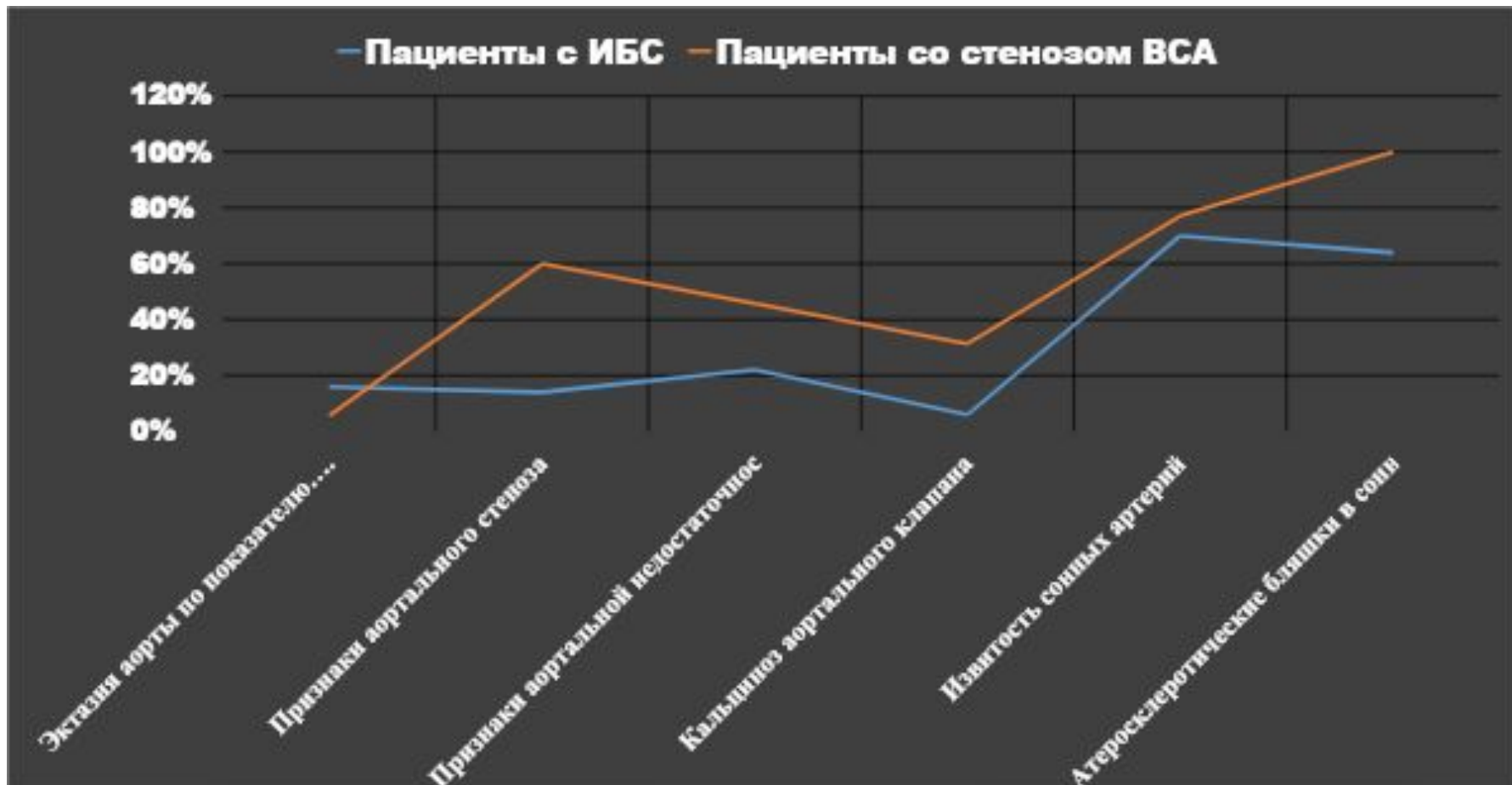


- По мере нарастания атеросклеротического поражения сосудов отмечается тенденция к увеличению деформации грудной клетки, сколиоза; поражения стопы: плоскостопие, халюс-вальгус.

# ПОРАЖЕНИЕ АОРТЫ И АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА у пациентов сосудистой хирургии

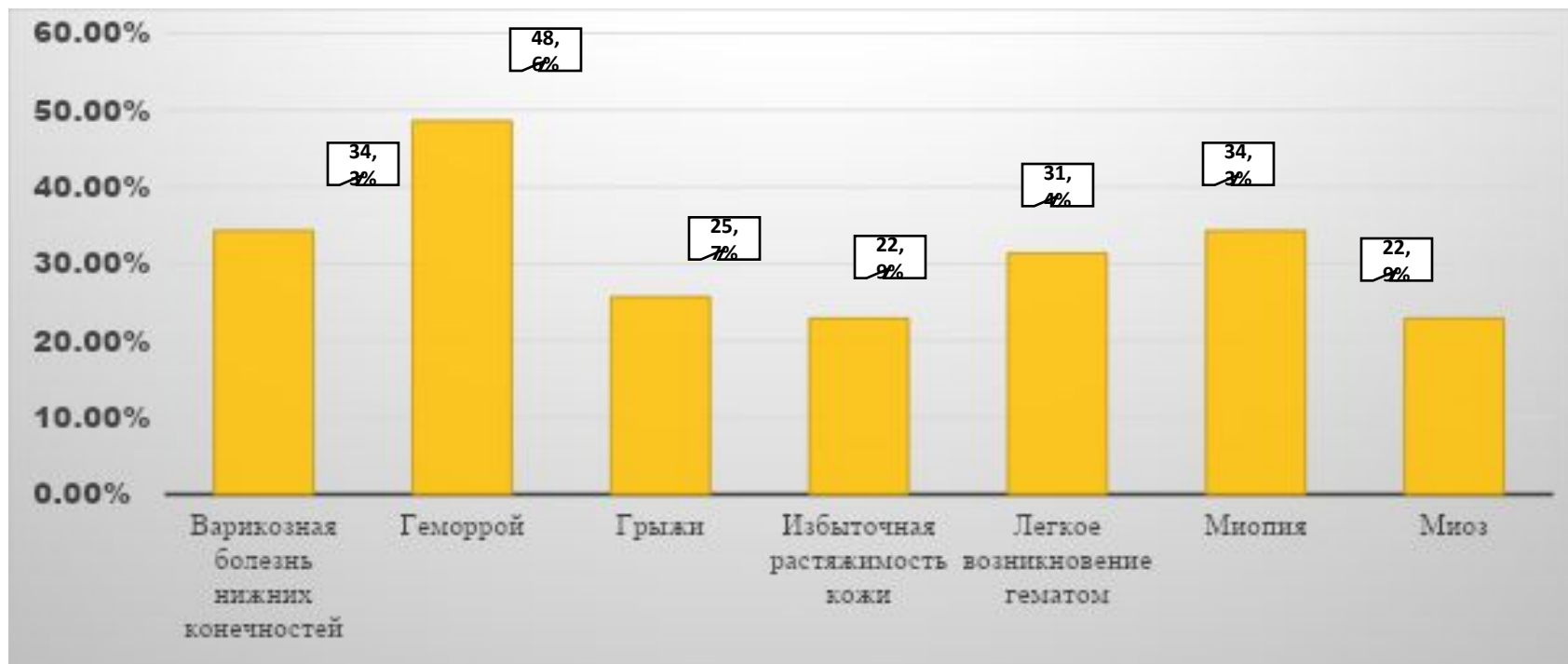


# СРАВНИТЕЛЬНАЯ ДИГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЯ АОРТЫ И АК пациентов кардиологического и сосудистого профиля



- У пациентов со значительном атеросклеротическим поражением сонных артерий достоверно увеличивается частота аортальных пороков сердца со стенозами, недостаточности, кальциноза.

# ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ, СОСУДОВ, ОРГАНА ЗРЕНИЯ у пациентов сосудистой хирургии





При оценке фенотипических признаков поражения кожи, сосудов и органа зрения у пациентов сосудистого профиля преобладают: геморрой в 48,6% случаев, варикозная болезнь вен нижних конечностей в 34,3% случаев, миопия в 34,3% случаев.

- Проведена оценка силы связи между фактором риска и исходом (критерий хи-квадрат) полученных изменений на эхокардиограмме и наиболее часто встречающихся фенотипических маркеров ССТД. Установлены следующие положительные связи средней силы (коэффициент выше 0,267).

# Фенотипические маркеры ССТД и извитость сонных артерий



# Фенотипические маркеры ССТД и стеноз аортального клапана



# Фенотипические маркеры ССТД и признаки поражения сердца



# Фенотипические маркеры ССТД и аортальная недостаточность



# Вывод:

- У пациентов с критическим стенозом сонных артерий обнаружены фенотипические признаки поражения кожи, сосудов, органа зрения, опорно-двигательного аппарата,- свойственные синдрому соединительно-тканной дисплазии.
- Извитость сонных артерий ассоциирована с варикозным расширением вен нижних конечностей, грыжами, избыточной растяжимости кожи, геморроем.
- Висцеральные маркеры ССТД ассоциированы с извитостью сонных артерий, стенозом аортального клапана, а деформации грудной клетки с аортальной недостаточностью.