
Синдром слабости соединительной ткани

ТКАНИ ОРГАНИЗМА, ОБРАЗУЮЩИЕСЯ ИЗ МЕЗЕНХИМЫ

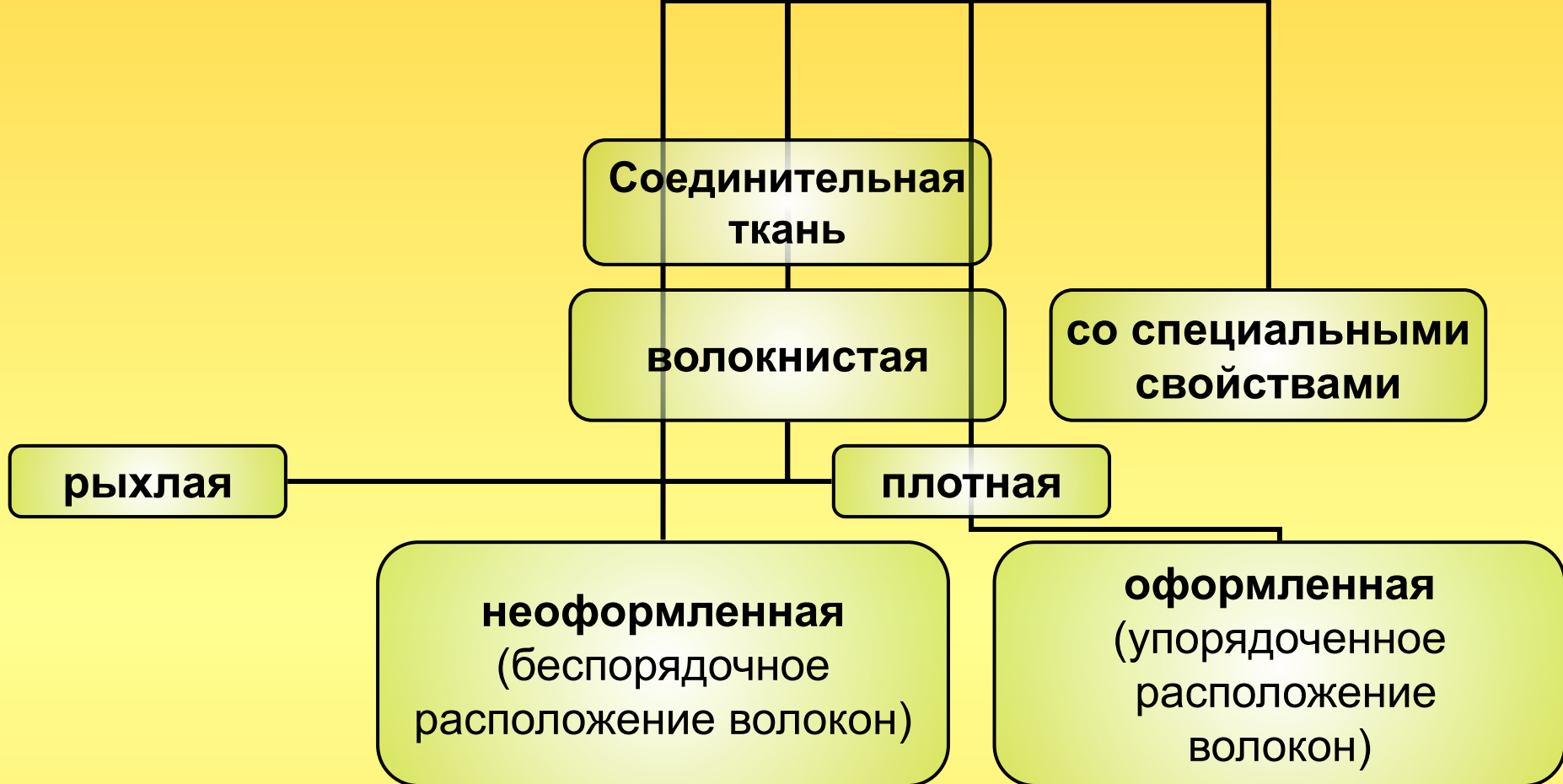
МЕЗЕНХИМА

```
graph TD; A[МЕЗЕНХИМА] --> B[КОСТНАЯ  
ХРЯЩЕВАЯ  
СОБСТВЕННО  
СОЕДИНИТЕЛЬНАЯ  
ТКАНЬ]; A --> C[КРОВЬ  
ЛИМФА]; A --> D[ГЛАДКИЕ  
МЫШЦЫ]
```

- КОСТНАЯ
- ХРЯЩЕВАЯ
- СОБСТВЕННО
СОЕДИНИТЕЛЬНАЯ
ТКАНЬ

- КРОВЬ
- ЛИМФА

ГЛАДКИЕ
МЫШЦЫ



**Рыхлая неоформленная соединительная ткань
развита во всех органах
и образует их строму**

Виды соединительной ткани

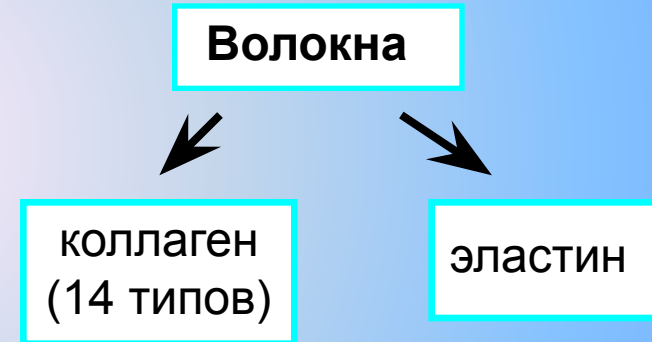
- **рыхлая неоформленная**
(строма органов и тканей)
- **плотная оформленная**
(кожа, связки, сухожилия, фасции)
- **специальная**
(синовиальные и серозные оболочки, дентин, эмаль, пульпа зубов, роговица, склера, стекловидное тело глаза, базальные мембраны сосудов и эпителия, система нейроглии, ретикулярная ткань).

Основные структурные элементы соединительной ткани

Клеточные элементы

- ❑ Фибробласты и их разновидности (остеобласты, хондробласты, кератобласты, одонтобласты)
- ❑ Макрофаги (гистиоциты)
- ❑ Тучные клетки (тучные клетки)

Экстрацеллюлярный матрикс



Пространство между волокнами заполняется гликопротеинами и протеингликанами

ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Биомеханическая - двигательная способность. Защита органов от повреждений. Обусловлена наличием коллагена и химическим составом межклеточного вещества

Трофическая - активный обмен между кровью и тканями. Обусловлена наличием аморфного вещества и клеток

Барьерная - защита от внешних воздействий.
Гемопоэтические ткани, фагоциты иммунокомпетентные клетки

Пластическая - регенерация и замещение дефектов.
Клеточные элементы

Морфогенетическая - формирование структуры органов и тканей в эмбриогенезе и постнатальном периоде.
Фибробласты, ГАГ

ДИСПЛАЗИЯ (греч.) - "отклонение в формировании"

Дисплазией в широком смысле (Русаков А.В., 1958) следует называть ненормальное состояние органов и тканей, обусловленное наследственными качествами всего организма и его клеток.

онкологи применяют этот термин для обозначения предопухолевого состояния тканей и клеток (дисплазия шейки матки).

кардиологи в последние годы исследуют аритмогенную дисплазию правого желудочка (Фурланелло с соавт., 1991)

Признаки синдрома Марфана

- 1. Мезодермальные аномалии** проявляются соответствующими отклонениями со стороны:

 - скелета (деформации грудной клетки, позвоночника и других костей),
 - мягких тканей (гипоплазия мускулатуры и жировой ткани, гипермобильность суставов и сухожилий),
 - внутренних органов (пороки сердца, пролапс митрального клапана, увеличение диаметра аорты и легочной артерии, уменьшение долей легких)
 - глаз (выраженная миопия, аниридия, голубые склеры).

Признаки синдрома Марфана

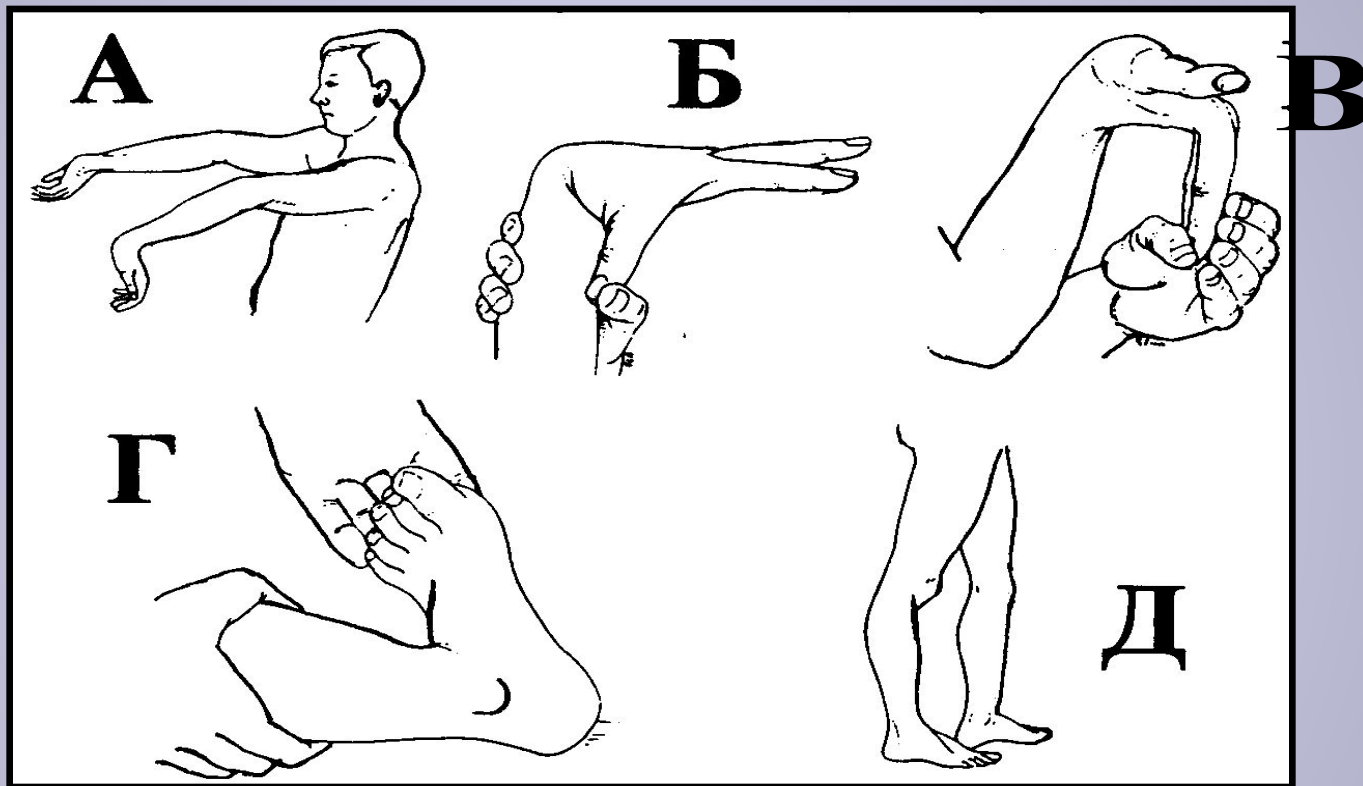
- **2. Эктодермальные аномалии** проявляются со стороны глаз (эктопией и подвижностью хрусталика, афакией и появлением колобом), со стороны центральной нервной системы (анизокория, асимметрия сухожильных рефлексов, нистагм, пирамидные расстройства) и гипофизарно-адреналовой системы (высокий рост, акромегалоидные расстройства, несхарный диабет, вегетативные расстройства).
- **3. Эндодермальные аномалии** проявляются изменениями со стороны кишечника (чрезмерно длинный и гипопластичный кишечник).

Количественная оценка телосложения (расчет ростовесового показателя (РВП))

$$\text{РВП} = \frac{\text{Индекс массы тела (ИМТ)}}{\text{Индекс роста (ИР)}} \times 100\%$$

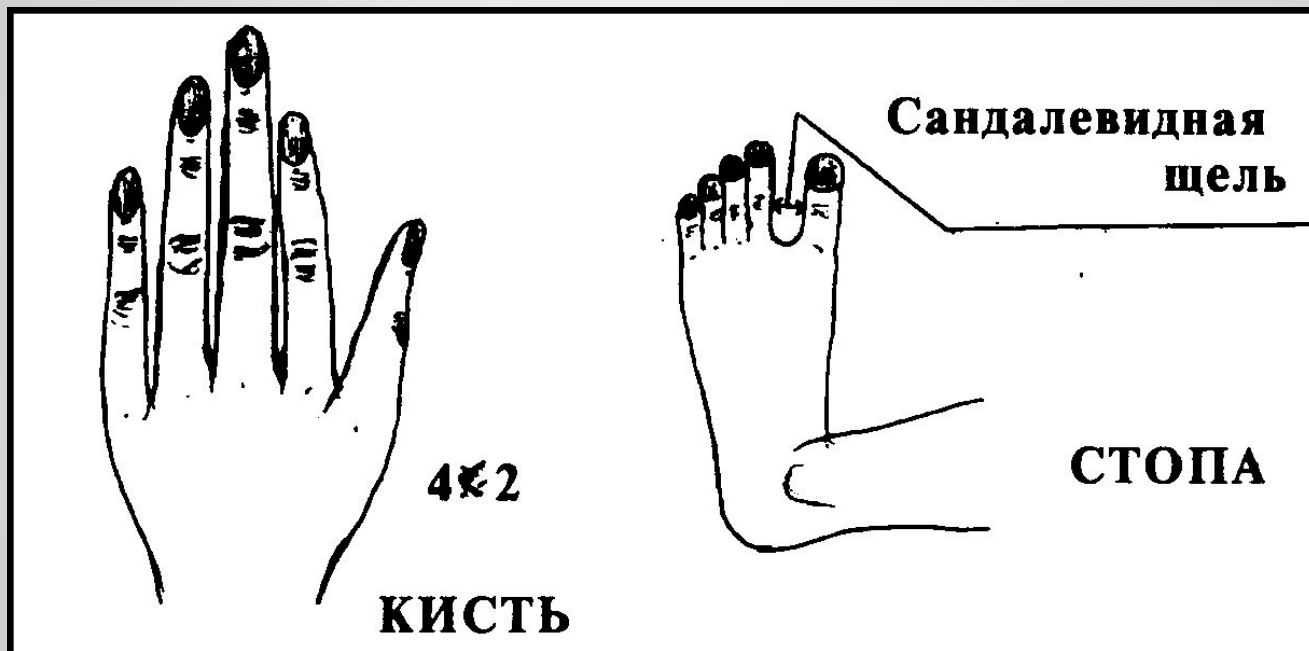
норма 37- 40 %

Признаки гипермобильности суставов (по R.Wynne - Davies, 1970)



А, Д - переразгибание в локтевых и коленных суставах
Б - большой палец касается предплечья при сгибании запястья
В - пальцы кисти параллельны предплечью при разгибании запястья и метакарпального сустава
Г - дорсальное сгибание стопы ≥ 45 градусов.

Дополнительные признаки СТД костно-суставной системы со стороны стопы и кисти



А - безымянный палец кисти больше указательного

Б - второй палец стопы больше первого, между ними "сандалевидная" щель.

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ

1.Краниоцефальные –
неправильная форма черепа,
долихоцефалия,
несращение губы и верхнего неба,
короткая шея,
искривление носовой перегородки,
частые носовые кровотечения

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ

- **2.Глазные**
- миопия,
- эпикант,
- широко или близко расположенные глаза,
- колобомы,
- короткие или узкие глазные щели,
- птоз,
- прогрессирующая патология зрения, катаракта.

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ

- **3.Полость рта** - высокое и "готическое" небо, нарушение роста зубов,
- расщепление язычка,
- аномалии прикуса,
- исчерченность языка,
- скошенность подбородка,
- толстые губы с бороздками,
- малый или большой рот.

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ

- **4.Уши**
- низкое расположение и асимметрия ушей,
- неправильное развитие завитков,
- малые или приросшие мочки ушей,
- отсутствие козелка,
- очень большие или очень маленькие или оттопыренные уши,
- врожденная тугоухость.

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ

• 5. Руки

- короткие или кривые мизинцы,
- утолщение ногтевых фаланг,
- син-, поли-арахнодактилия,
- 4-й палец меньше 2-го,
- нарушение роста ногтей,
- гипермобильность суставов.

• 6. Ноги –

- варикозное расширение вен,
- плоскостопие,
- X- и O-образное искривление ног,
- "сандалевидная" 1-я межпальцевая щель.

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ

- **7. Кожа –**
- повышенная растяжимость,
- очаги депигментации,
- стрии,
- множественность пигментных пятен,
- гипертрихоз,
- гемангиомы,
- ангиоэктазии,
- сухая морщинистая кожа,
- поперечные складки на животе,
- привычные вывихи, подвывихи,
- грыжи

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПАЗИЙ

- **8. Кости, позвоночник**
- деформации грудной клетки,
- spina bifida,
- сколиоз,
- кифоз,
- ювенильный остеохондроз,
- гиперпигментация кожи над остистыми отростками,
- повышенная ломкость ногтей.

НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ВНЕШНИЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ

- **9. Конституция –**
- астеническая конституция,
- увеличение продольных размеров тела,
- нарушения осанки,
- гипотрофия.

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ СО СТОРОНЫ ЦНС И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

- ▣ **1. Центральная нервная система –**
- ▣ энурез,
- ▣ дефекты речи,
- ▣ связь с шизофренией,
- ▣ вегетососудистая дистония

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ СО СТОРОНЫ ЦНС И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

2. Сердечно-сосудистая система

- ❖ пролапсы клапанов,
- ❖ ложные хорды,
- ❖ дистопии папиллярных мышц,
- ❖ расширение корня аорты,
- ❖ ангиодисплазии артериальные, венозные и смешанные (надрывы и разрывы аорты, артерий внутренних органов)
- ❖ Недостаточность клапанного аппарата вен нижних конечностей

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ СО СТОРОНЫ ЦНС И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

- ▣ **3. Система внешнего дыхания**
- ▣ поликистоз,
- ▣ спонтанные пневмотораксы неясной этиологии,
- ▣ трахеобронхиальные дискинезии
- ▣ гипервентиляционный синдром

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ СО СТОРОНЫ ЦНС И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

4. Мочевыделительная система

- нефроптоз,
- атопия чашечно-лоханочной системы,
- удвоение почки и/или мочевыводящих путей,
- ортостатическая протеинурия,
- выделение повышенного количества предшественника коллагена – оксипролина

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ СО СТОРОНЫ ЦНС И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

5. Желудочно-кишечный тракт

- висцероптоз,
- аномалии желчного пузыря,
- склонность к воспалительным заболеваниям слизистых оболочек желудка и кишечника

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫХ ДИСПЛАЗИЙ СО СТОРОНЫ ЦНС И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

□ **6. Система крови** –

- повышенная кровоточивость,
- гемоглобинопатии,
- тромбоцитопатии

□ **7. Репродуктивная система**

- аномалии развития и расположения половых органов,
- самопроизвольные аборты у женщин,
- евнухоидизм у мужчин.

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА СТД

1. Пресинкопальные состояния
2. Сердцебиение и перебои в работе сердца
3. Гипервентиляционный синдром
4. Нарушения терморегуляции
5. Нарушения со стороны ЖКТ
6. Сосудистые нарушения в конечностях

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА СТД

- 7. Геморрагический синдром
- 8. Синкопальные состояния
- 9. Мигрени
- 10. Вегетативные кризы
- 11. Кардиалгический синдром с вегетативными проявлениями
- 12. Боли в конечностях по дизестетическому типу















