

# СИСТЕМНАЯ ПАТОЛОГИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ



Руководство для врачей

Под редакцией Ю. И. Строева и Л. П. Чурилова



# СИСТЕМНАЯ ПАТОЛОГИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

*Руководство для врачей*

*под редакцией Ю.И. Строева и Л.П. Чурилова*

САНКТ-ПЕТЕРБУРГ  
ЭЛБИ-СПб  
2014

Печатается по решению Учебно-методической комиссии медицинского факультета СПбГУ. Рекомендовано для преподавания по программам «Лечебное дело» и «Стоматология» Межвузовским редакционно-издательским советом Санкт-Петербурга по медицинской литературе.

Создание руководства поддержано грантом на выполнение прикладной НИР СПбГУ как особо ценным объектом культурного наследия № 7.1.6.2010.

Издание книги стало возможным благодаря спонсорскому гранту фирмы PNT-GSM, генеральный директор — Алексеев Вадим Федорович. Авторы выражают благодарность за предоставленные материалы и ценную информацию директору Северо-западного филиала компании «ОПТЭК» Середкиной Ольге Алексеевне, а также сотрудникам компании «Хеликон» Кириллову Виссариону, Жерновкову Вадиму, Стефановой Виктории.

*Рецензенты:*

*Обрезан Андрей Григорьевич* — заведующий кафедрой госпитальной терапии  
медицинского факультета СПбГУ, д. м. н., профессор,

*Ковалев Юрий Романович* — заведующий кафедрой факультетской терапии  
СПбГПМУ, д. м. н., профессор

**Системная патология соединительной ткани:** Руководство для врачей / Под ред. Ю. И. Строева, Л. П. Чурилова. СПб.: «ЭЛБИ-СПб», 2014. — 368 с., ил.

**ISBN 978-5-91322-079-0**

ISBN 978-5-91322-079-0



9 785913 220790

© Ю. И. Строев, Л. П. Чурилов, 2014

© ЭЛБИ-СПб, 2014

# СОДЕРЖАНИЕ

Авторы .....	3
Список сокращений .....	4
Предисловие .....	9
Введение.....	11
Эмбриональный гистогенез соединительных тканей.	
Роль соединительной ткани в онтогенезе.....	14
Образование мезенхимы .....	16
Развитие энтомезенхимы.....	19
Развитие эктомезенхимы.....	28
Принципы самосборки соединительной ткани и ее нарушения .....	34
Гликозаминогликаны.....	37
Протеогликаны и гликопротеины.....	44
Волокна внеклеточного матрикса.....	48
Коллагеновые и ретикулиновые волокна .....	48
Гибкие (эластические) волокна.....	55
Заключение .....	56
Медицинская генетика в диагностике заболеваний, поражающих соединительную ткань .....	62
Клинические методы.....	62
Митохондриальное или цитоплазматическое наследование .....	70
Методы лабораторной диагностики.....	71
Молекулярно-генетические методы .....	74
Методы ДНК-диагностики .....	75
Методы секвенирования ДНК.....	79
Синдромы делеций протяженных последовательностей .....	90
Синдром Марфана и заболевания с марфаноидным фенотипом.....	92

История вопроса .....	92
Диагностические критерии синдрома Марфана .....	100
Экспериментальная модель синдрома Марфана и его патогенез .....	104
Дисплазия соединительной ткани:	
определение и основные критерии диагностики, классические и современные представления .....	109
Современные классификации ДСТ и формулировка диагноза .....	113
Основные клинические синдромы при дисплазии соединительной ткани с общедиagnostической точки зрения.....	
Дисплазии соединительной ткани в практике семейного врача .....	123
Особенности проявления, диагностики и лечения дисплазии соединительной ткани у детей .....	136
Особенности клинико-лабораторной диагностики ДСТ у детей .....	147
Особенности диагностики ДСТ в неонатологии и микропедиатрии .....	150
Особенности диспластикозависимых изменений сердца у детей.....	156
Особенности сосудистой системы и системы гемостаза у детей с ДСТ .....	158
Особенности патологии органов дыхания у детей с ДСТ .....	159
Особенности мочеполовой системы у детей с ДСТ .....	160
Психоэмоциональные и интеллектуально-поведенческие особенности детей с ДСТ .....	161
Сопутствующие заболевания у детей с ДСТ.....	162
Дисплазия соединительной ткани у подростков .....	162
Иммуноэндокринные особенности ДСТ .....	181
Дисплазия соединительной ткани у взрослых лиц и ее гериатрические аспекты.....	188
Дисплазия соединительной ткани и ишемическая болезнь сердца .....	199
Проблема ДСТ в торакальной хирургии.....	201
Факторы риска хирургического лечения пациентов с дисплазией соединительной ткани МК .....	207
Изменения других клапанов сердца при ДСТ .....	210
Спонтанный пневмоторакс.....	211
Торакодиафрагмальный синдром .....	219
Аномалии желудочно-кишечного тракта при ДСТ у лиц старшего возраста .....	221
Системные диспластические и аутоиммунные заболевания соединительной ткани в оториноларингологии .....	236
Системные диспластические и аутоиммунные заболевания соединительной ткани в офтальмологии.....	238
Дисплазия соединительной ткани в акушерско-гинекологической практике и репродуктологии .....	250
Системные диспластические заболевания соединительной ткани в стоматологической практике .....	264

Орофациальные аспекты системных иммунопатологических заболеваний соединительной ткани.....	268
Лечение и профилактика ДСТ в семейной медицине .....	273
Реабилитация детей с ДСТ .....	275
Памятка для больных дисплазией соединительной ткани и их родителей .....	278
Современные принципы лечения наследственной патологии .....	279
Системные аутоиммунные заболевания соединительной ткани с неорганоспецифическими аутоантителами .....	281
Системная красная волчанка.....	282
Системная склеродермия .....	292
Ревматоидный артрит .....	297
Анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева—Фoa—фон Штрюмпеля—Мари) .....	309
Другие системные заболевания соединительной ткани с неорганоспецифическими аутоантителами .....	312
Заключение .....	319
Библиография .....	327