

Всероссийское СМИ

«Академия педагогических идей «НОВАЦИЯ»

Свидетельство о регистрации Эл №ФС 77-62011 от 05.06.2015 г.

(выдано Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций)

Сайт: [akademnova.ru](http://akademnova.ru)

e-mail: [akademnova@mail.ru](mailto:akademnova@mail.ru)

*Князев А.Д., Минаханов И.И. Дисплазия соединительной ткани - фактор риска развития хирургической патологии // Академия педагогических идей «Новация». Серия: Студенческий научный вестник. – 2016. – № 05 (май). – АРТ 39-эл. – 0,3 п.л. - URL: <http://akademnova.ru/page/875550>*

### **РУБРИКА: МЕДИЦИНСКИЕ НАУКИ**

**А.Д. Князев, И.И. Минаханов**

Студены 4-го курса, лечебный факультет

ГБОУ ВПО «Ижевская государственная медицинская академия»

*Научный руководитель:* Стяжкина С.Н., д.м.н., профессор

г. Ижевск, Удмуртская республика,

Российская Федерация

### **Дисплазия соединительной ткани - фактор риска развития хирургической патологии**

В последнее десятилетие наблюдается отчётливое увеличение больных, у которых выявляются клинические проявления дисплазии соединительной ткани (ДСТ)[1].

Соединительная ткань составляет более 50 % массы человеческого тела, выполняет в организме многочисленные функции: трофическую, оксигенирующую, защитную, опорную, механическую, гомеостатическую, структурообразующую[2].

ДСТ — генетически детерминированное нарушение развития соединительной ткани, характеризующееся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и

локомоторных органов с прогрессивным течением и определяющее особенности ассоциированной патологии, а также фармакокинетики и фармакодинамики лекарств [4, 3, 5, 6].

Традиционно среди наследственных болезней соединительной ткани выделяют синдромные и несиндромные формы. Достаточно изученными и известными являются синдромные формы дисплазии – синдром Марфана (СМ), синдром Элерса-Данло (СЭД), несовершенный остеогенез, синдром Стиклера и др., обусловленные врожденными структурными и метаболическими дефектами коллагена [2]. Количественные и качественные нарушения биосинтеза и деградации коллагена определяют спектр клинических симптомов заболеваний, для обозначения которых в англоязычных странах используют термин "наследственные коллагеновые болезни" (Hereditary Disorders of Collagen) или "генетические коллагеновые болезни" (Genetic Disorders of Collagen) (7).

Наряду с дифференцированными заболеваниями соединительной ткани (СМ, СЭД), имеющими фенотипические признаки, которые вызваны первичными генными нарушениями, существуют ее аномалии в виде неполных, стертых, недифференцированных форм. Эти аномалии объединяют в дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Под ними следует понимать такие изменения СТ, фенотипические и клинические проявления при которых, с одной стороны, свидетельствуют о наличии соединительнотканного дефекта, а с другой – не укладываются ни в один из известных генетически обусловленных синдромов мезенхимальной недостаточности (8)

### **Этиология и патогенез**

В основе формирования дисплазии соединительной ткани лежат наследуемые мутации генов, кодирующих синтез и пространственную

организацию коллагена, структурных белков и белково - углеводных комплексов, а также мутации генов ферментов и кофакторов к ним.

Дисплазия СТ может происходить вследствие: абнормального синтеза коллагена, чрезмерной деградации коллагена, нарушения структуры коллагеновых волокон вследствие недостаточной поперечной сшивки, аналогичных аномалий, связанных с эластиновыми волокнами, разрушения ткани в результате аутоиммунных реакций[12]. Созревание полноценного коллагена на всех перечисленных этапах обеспечивает многочисленные дополнительные белки и гены [28].

Влияние среды играет роль триггерных факторов. Некоторые исследователи допускают патогенетическое значение гипомагниемии, основываясь на том, что в 46,6-72,0 % наблюдений при ДСТ обнаруживается дефицит магния в различных субстратах [9, 10].

Ионы магния входят в состав основного вещества соединительной ткани, и в условиях магниевой недостаточности нарушается способность фибробластов продуцировать коллаген. Это ведет к нарушению формирования соединительной ткани, одним из морфологических проявлений которого является хаотичное расположение волокон коллагена[35].

#### **Клинические проявления.**

По данным литературы, ДСТ выявляют у 20 — 80% населения [22].

Замечено более тяжелое течение основного заболевания, протекающего на фоне ДСТ. При этом отсутствие алгоритмов ведения и разработанных подходов к коррекции ДСТ вызывают серьезную обеспокоенность врачей [4; 23].

Клинические проявления ДСТ так разнообразны, что зачастую сложно объединить множество симптомов воедино и за частной симптоматикой

увидеть системную патологию. Между тем врожденные или наследственные дефекты соединительной ткани способны привести к нарушению жизненно важных функций и иметь заведомо серьезный прогноз для жизни и трудоспособности пациентов[12].

Наиболее часто встречающиеся фенотипические признаки соединительно-тканых нарушений являются: повышенная растяжимость кожи, видимые сосуды лица и груди, варикозные вены на ногах, грыжи живота, плоскостопие, миопия, сколиоз, деформации грудной клетки, пародонтоз, гипермобильность суставов, стрии живота, арахнодактилия[13].

Наиболее часто (в 57-94% случаев) ДСТ диагностируется по патологии скелета: деформация грудной клетки и позвоночника, плоскостопие, гипермобильность суставов, ювенильный остеохондроз [14]. Патология мышечной системы проявляется гипотрофией, гипотонией мышц, диастазом прямых мышц живота, абдоминальными грыжами; патология кожи — в виде гиперэластичности кожи, стрий. Со стороны поражений сердечно-сосудистой системы наиболее часто (3-10%) встречаются пролапс митрального клапана (ПМК) и ложные хорды левого желудочка [16, 14]. Жалобы на перебои в работе сердца и сердцебиения предъявляют 42% пациентов с ДСТ[14, 17]. Обнаружено изменение артериального давления: у молодых лиц чаще встречается так называемая идиопатическая артериальная гипотензия, с возрастом — преобладает артериальная гипертензия [14]. Проявления сосудистого синдрома — варикозное расширение вен верхних и нижних конечностей, варикоцеле, геморрой, поражение артерий эластического типа в виде патологической извитости артерий вплоть до петлеобразования [18,37]. Более чем у трети лиц с ДСТ наблюдаются офтальмологические проявления — миопия различной степени, астигматизм, гиперметропия, вывих и подвывих хрусталика. Часто обнаруживается патология желудочно-

кишечного тракта — дискинезия желчевыводящих путей, дуоденогастральный и гастроэзофагальный рефлюксы, гастроптоз, дивертикулы пищевода, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы [14]. Со стороны мочевой системы ДСТ чаще проявляется нефроптозом — в 9,1-20% случаев, аномалиями строения почек — у 11,6% [12, 14]. Достаточно редко наблюдается поражение бронхолегочной системы (6%) [14]. Поражение нервной системы может характеризоваться синдромом вегетососудистой дистонии (ВСД) — в 68-87,0% случаев, синдромом цереброваскулярных нарушений. ДСТ часто сопровождается геморрагическими и тромботическими нарушениями, нарушениями иммунной защиты. В травматологии остается нерешенной проблема замедленной консолидации переломов костей, развитие ложных суставов как варианты патологического ремоделирования костей, требующие повторного оперативного вмешательства [25,26].

Есть данные о высокой частоте выявления синдромов вторичного иммунодефицита, аутоиммунных и аллергических синдромов [19].

Для хирургов особенно важно отметить особенности заживления ран при ДСТ.

Последняя стадия заживления раны — это формирование соединительной ткани. В норме коллаген секретируется фибробластами и гладкомышечными клетками как мономер, затем во внеклеточном пространстве эти момеры полимеризуются в спиральноориентированные плотные нерастворимые волокна, далее происходит ремоделирование коллагена и формирование переплетающейся сети волокон. В течение 6-ти месяцев наблюдается увеличение прочности рубца на разрыв, при этом количество коллагена уменьшается. В конечном счете, восстанавливается

только 80 % от первоначальной прочности. Также снижается и эластичность ткани [20, 21].

Реконструкция раны зависит от равновесия между образованием коллагена и его деградацией, т. е., для нормального ранозаживления коллаген должен не только синтезироваться, но и разрушаться.

В гипертрофических и келоидных рубцах образование коллагена преобладает над его распадом из-за недостатка коллагеназы, вследствие чего развивается мощный фиброз. В качестве важнейших местных факторов при обширных травмах, провоцирующих воспаление, рассматривают тканевую гипоксию и ишемию, которые на фоне наследственной дисплазии инициируют развитие келоидообразования [27, 28].

У пациентов с ДСТ с большой частотой встречается особый тип заживления кожи, представляющий собой шов в виде «папиросной бумаги», что свидетельствует о неполноценности коллагена кожи [15].

Еще одним маркером ДСТ являются аномалия строения и расположения желчного пузыря, атипичная анатомия треугольника Кало, дискинезия желчевыводящих путей по гипокинетическому типу, что в свою очередь может послужить основой для формирования билиарной патологии [32,33]. По литературным данным у 47,7% больных с желчекаменной болезнью выявлены клинические признаки дисплазии соединительной ткани различной степени выраженности[34].

Так же имеются данные о том, что ДСТ является одной из важных причин формирования грыж (паховых, белой линии живота, постоперационных и др.). Ряд исследователей с помощью иммуногистохимических методов пришли к выводу о низком количественном соотношении зрелого коллагена I типа и незрелого коллагена III типа у больных с грыжевым анамнезом, тем самым

продемонстрировав связь генерализованного нарушения созревания коллагена с образованием грыжи [28].

Имеются работы, в которых исследуется взаимосвязь между рецидивами после герниопластики (в том числе с использованием полипропиленовой сетки) и наличием ДСТ. Во всех работах авторы пришли к выводу, что наличие у пациента ДСТ резко повышает вероятность рецидива после операции[30,31,36,38].

#### Список использованной литературы:

1. Т.И. Кадурина, Л.Н. Аббакумова . Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей, 2008
2. Громова О.А. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния // Русский медицинский журнал. — 2008. — Т. 16, № 1. — С. 1-10.
3. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. СПб.: Элби, 2009. — 714 с.
4. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце / Э.В. Земцовский. — СПб.: Ольга, 2007. — 80 с.
5. Наследственные нарушения структуры и функции соединительной ткани. Российские национальные рекомендации. — Москва, 2009. — 66 с.
6. Яковлев В.М., Карпов Р.С., Швецова Е.В. Соединительнотканная дисплазия митрального клапана. — Томск: Сибирский издательский дом, 2003. — 144 с
7. Kucharz E. The Collagens: Biochemistry and Pathophysiology. New York: SpringerVerlag, 1992. 430 p.
8. Левин Л. И. Подростковая медицина. СПб: Спец. литература, 1999. 731 с.
9. Нечаева, Г. И. Дисплазия соединительной ткани : основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение / Г. И. Нечаева, В. М. Яковлев, В. П. Конев [и др.] // Лечащий врач. - 2008. - № 2. - С. 22-28.
10. Острополец С. С. К проблеме дисплазии соединительной ткани в патологии сердечно-сосудистой системы у детей / С. С. Острополец // Здоровье ребенка. - 2007.
11. Краснопольская К.Д. Достижения биохимической генетики в изучении наследственной патологии соединительной ткани // Вестн. АМН СССР. – 1982. – № 6. – С. 70-76.
12. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. – СПб: Элби-СПб, 2009. – 704 с
13. Лебедева Е.Р. 1 ,Сакович В.П.1 ,Колотвинов В.С.2 , Медведева С.Ю.3 Системная дисплазия соединительной ткани как фактор риска развития интракраниальных аневризм// Неврология,кардиология,гастроэнтерология( Уральский медицинский журнал) №05(97) март 2012
14. Беленький А.Г. Гипермобильность суставов и гипермобильный синдром: распространённость и клинико-инструментальная характеристика: автореф. дис. ...

Всероссийское СМИ

«Академия педагогических идей «НОВАЦИЯ»

Свидетельство о регистрации Эл №ФС 77-62011 от 05.06.2015 г.

(выдано Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций)

Сайт: [akademnova.ru](http://akademnova.ru)

e-mail: [akademnova@mail.ru](mailto:akademnova@mail.ru)

- д-ра мед. наук / А.Г. Беленький. — М.: ГУ «Институт ревматологии РАМН», 2004. — 51 с.
15. Ляховецкий Б.И., Глазкова Л.К., Перетолчина Т.Ф. Кожные признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани. // Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии. — 2012. — С. 30-35
  16. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов // Росс. кардиологический журнал. — 2012. — № 4 (96). — Прил. 1. — 32 с.
  17. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Друк И.В. Нарушения ритма сердца при недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Лечащий врач. — 2008. — № 6. — С. 2-7.
  18. Свистунов А.А., Царев О.А., Маслякова Г.Н. и соавт. Клиническое течение варикозной болезни у больных с различной степенью выраженности дисплазии соединительной ткани // Саратовский научно-медицинский журнал. — 2009. — Т. 5, № 2. — С. 261-266.
  19. Тябут Т.Д., Каратыш О.М. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани // Соврем. ревматол. — 2009. — № 2. — С. 19-23.
  20. Седов В. М. Нарушение обмена компонентов внеклеточного матрикса у больных с неспецифической дисплазией соединительной ткани как фактор развития и рецидива послеоперационных вентральных грыж // Герниология. — 2009. — № 1 (21). — С. 35–36.
  21. Захарян А. Л. Тяжесть варикозной болезни вен нижних конечностей при различных степенях дисплазии соединительной ткани / А. Л. Захарян, Е. А. Захарян // Клин. хирургия. — 2005. — № 8. — С. 42–44.
  22. Милица К. Н. Патогенетические подходы к выбору метода восстановления передней брюшной стенки при острых заболеваниях органов брюшной полости / К. Н. Милица, Г. Д. Мисуна //Харк. хірург. школа. — 2009. — №3.1(35). — С. 291—294
  23. Мартынов А. И., Степура О. Б., Шех-тер А. Б., Мельник О. О., Пак Л. С., Ушакова Т. И. Новые подходы к лечению больных с идиопатическим пролабированием митрального клапана // Терапевтический архив. 2000. № 9. С. 67–70
  24. Викторова И. А. Методология курации пациентов с дисплазией соединительной ткани семейным врачом в аспекте профилактики ранней и внезапной смерти: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Омск, 2004.
  25. Базарный В. В. Лабораторный мониторинг дистракционного костеобразования // Клинич. лабор. диагностика. 1999. № 6. С. 16–17.
  26. Ким Л. Б., Бауэр И. В., Сахаров А. М., Березовская Г. А. Метаболиты соединительной ткани и свободно-радикальные процессы при переломах длинных трубчатых костей // Интенсивная медицинская помощь: проблемы и решения: Материалы II Всерос. науч.-практ. конф. Ленинск-Кузнецкий, 2004. С. 34–35.
  27. Таганов А. В. Морфологические отличия тканей гипертрофических и келоидных рубцов.// Актуальные вопросы дерматологии и венерологии. Сборник трудов юбил. конф. МЛ 1997; 114–117.
  28. Федосеев А. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани как один из возможных механизмов образования наружных вентральных грыж / А. В. Федосеев, А. А. Чекушкин // Рос. мед.-биол. вестн. им. акад. И. П. Павлова. — 2010. — № 3. — С. 125–130.

29. Клеменов А. В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани / А. В. Клеменов // Клин. медицина. — 2003. — Т. 81, № 10. — С. 1–6.
30. Оценка частоты рецидивов после операций грыжесечения в зависимости от индивидуальных особенностей соединительной ткани пациентов / И. Ю. Борисова [и др.] // Актуальные вопросы герниологии: материалы конф. — М., 2013. — С. 25–26.
31. Федосеев А. В. Магнийзависимая диспластическая теория грыжеобразования : совпадение или реальность? / А. В. Федосеев, С. Ю. Муравьев // Актуальные вопросы герниологии : материалы X конф. — М., 2013. — С. 163–165.
32. Еремина, Е.Ю. Билиарная патология: возможности профилактики / Е.Ю. Еремина, Ю.Н. Кондратенко // Медицинский альманах. -2011. -№2. -С. 130-133.;
33. Лялюкова, Е.А. Аномалии панкреатодуоденальной зоны у пациентов с дисплазией соединительной ткани: клинические проявления, тактика ведения пациентов /Е.А. Лялюкова //Сибирский медицинский журнал. -2011. -№3. -С. 74-76.;
34. Гуменюк С.Е., Батчаева Р.А., Савельев П.С. Роль недифференцированной дисплазии Международный студенческий научный вестник. Электронный научный журнал.2013
35. Степура О.Б., Мельник О.О., Шехтер А.Б. и др. Результаты применения магниевои соли оротовой кислоты «Магнерот» при лечении больных с идиопатическим пролапсом митрального клапана // Российские медицинские вести. — 1999. — Т. 4, № 2. — С. 64-69
36. Дисплазия соединительной ткани, как маркер послеоперационных осложнений при грыжесечении. Стяжкина С.Н., Саламатов А.Ю., Огорельцева Л.С., Салимова Г.Р., Семенов Ю.В. Сборник статей IVМеждународной научно – практической конференции «Актуальные проблемы науки XXI века» 21.11.2015г., 2 часть
37. Геморрой – болезнь XXI века. Оперативное лечение геморроя. Стяжкина С.Н., Иванова А.В., Лапина Е.А. // Проблемы современной науки и образования – 2015. - №35
38. Роль коморбидной патологии с учетом диспластического синдрома в практике хирурга и гинеколога. Стяжкина С.Н., Чернышева Т.Е., Михайлов А.Ю., Ребро Н.А.//Пермский медицинский журнал.-2014-№1

**Дата поступления в редакцию: 15.05.2016 г.**

**Опубликовано: 16.05.2016 г.**

**© Академия педагогических идей «Новация», электронный журнал, 2016**

**© Князев А.Д., Минаханов И.И., 2016**