



Библиотека  
врача-специалиста

Терапия  
Педиатрия

Р.Р. Кильдиярова, Г.И. Нечаева,  
Т.Е. Чернышова

# ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ



Москва  
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА  
«ГЭОТАР-Медиа»  
2020

# ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив . . . . .	4
Введение . . . . .	5
<b>Глава 1.</b> Биохимия и морфология соединительной ткани . . . . .	7
<b>Глава 2.</b> Дисплазия соединительной ткани: понятие, диагностика . . . . .	21
<b>Глава 3.</b> Место дисплазии соединительной ткани в классификаторе болезней . . . . .	40
<b>Глава 4.</b> Принципы организации лечения и профилактики . . . . .	51
<b>Глава 5.</b> Основы психологической реабилитации . . . .	69
<b>Глава 6.</b> Диетотерапия . . . . .	82
<b>Глава 7.</b> Немедикаментозное лечение и реабилитация . . . . .	97
<b>Глава 8.</b> Медикаментозное лечение и реабилитация . . . . .	124
<b>Глава 9.</b> Хирургическое лечение . . . . .	146
<b>Глава 10.</b> Экспертиза и прогноз . . . . .	152
Список литературы . . . . .	159

## **Авторский коллектив**

**Кильдиярова Рита Рафгатовна** — д-р мед. наук, проф., профессор кафедры пропедевтики детских болезней Института здоровья детей ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)

**Нечаева Галина Ивановна** — д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России

**Чернышова Татьяна Евгеньевна** — д-р мед. наук, проф., профессор кафедры врача общей практики и внутренних болезней с курсом скорой медицинской помощи ФПК и ПП ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России

Соединительная — ткань человека,  
о которой даже врачи не знают многое  
и тем самым недооценивают ее.

*J. Freiherr von Rosen (1922–2015)*

## **Введение**

В медицине нет, пожалуй, более спорной и запутанной проблемы, чем проблема патологии соединительной ткани. В то время как популяционная частота моногенных дефектов соединительной ткани сравнительно невелика, чрезвычайно распространены так называемые недифференцированные дисплазии. Последние не только могут быть генетически детерминированными, но и развиваются вследствие воздействий на организм различных мутагенных факторов внешней среды. Помимо тяжелых, клинически значимых форм, существуют и доброкачественные формы дисплазии.

В кратком руководстве для врачей проведен анализ литературных и собственных исследований о влиянии недифференцированной дисплазии соединительной ткани на развитие соматической патологии, изложены основные сведения о современных подходах к разработке терминологии, классификации, систематизации клинических проявлений, а также клинико-лабораторной диагностике дисплазии соединительной ткани у детей и взрослых. Основной акцент авторами сделан на перспективные направления по лечению, реабилитации и профилактике. Подробно рассмотрены вопросы немедикаментозного лечения (организация режима дня, использование возможностей лечебной физиче-

ской культуры, физио- и психотерапии и др.), особенности диетического питания. Предложены подходы к проведению медикаментозной терапии при конкретных синдромах дисплазии соединительной ткани, направленной на коррекцию соединительнотканых нарушений, стабилизацию минерального обмена, улучшение биоэнергетического состояния организма.

Авторы надеются, что предлагаемая книга поможет практикующему врачу в диагностике дисплазии соединительной ткани у пациентов и своевременном назначении лечения, профилактике и реабилитации.

Если из организма человека убрать соединительную ткань, то он превратится в лужу на полу...

*Образное выражение*

## Глава 1

---

# Биохимия и морфология соединительной ткани

### Строение соединительной ткани

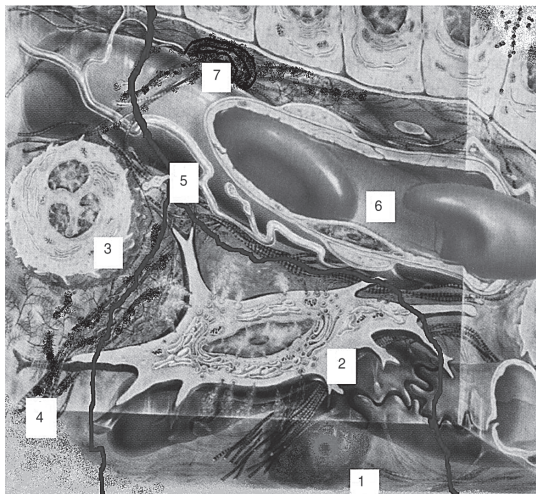
Соединительная ткань — это комплекс мезенхимных производных, участвующих в поддержании гомеостаза внутренней среды, формировании стромы органов, прослоек между другими тканями, дермы кожи, скелета, который составляет более 50% массы тела человека. В понятии «соединительные ткани» объединены неодинаковые по морфологии и выполняемым функциям ткани, но обладающие некоторыми общими свойствами и развивающиеся из единого источника — мезенхимы.

Выделяют четыре *основных типа тканей*:

- 1) эпителиальную ткань;
- 2) ткани внутренней среды;
- 3) мышечные ткани;
- 4) нервную ткань.

К тканям внутренней среды, имеющим мезенхимальное происхождение, относятся кровь, а также рыхлые

и плотные, со специфическими свойствами скелетные (опорные) соединительные ткани. В них различают межклеточное (основное) вещество, клеточные элементы, волокнистые структуры (коллагеновые и эластические волокна). Все нормальные разновидности соединительной ткани имеют характерный набор клеток (фибробласты, хондроциты, остеобласты и др.), волокнистые образования (коллагеновые, эластические, ретикулиновые) и межклеточное (основное) вещество, содержащее гликозаминогликаны, протеоглики, тканевые гликопротеины и сывороточные белки (рис. 1.1). Однако нередко могут



**Рис. 1.1.** Схема строения идеализированной соединительной ткани: 1 — тучная клетка; 2 — фибробласт; 3 — адипоцит (жировая клетка); 4 — коллагеновые волокна; 5 — эластические волокна; 6 — кровеносный капилляр с эритроцитами; 7 — якорный диск коллагеновых волокон

XXI в., и это стало причиной формирования дезадапционного синдрома.

Концепция по ДСТ, впервые сформулированная в 50-е гг. XX в., активно разрабатывается. В России созданы национальные рекомендации по диагностике и лечению ДСТ. В европейских странах уточняются критерии диагностики отдельных форм ДСТ, что подтверждает высокую актуальность проблемы в современной науке и практическом здравоохранении.

Социальная значимость ДСТ связана с:

- высоким уровнем коморбидности и удельным весом значимых аномалий органов и систем организма;
- большой вероятностью потери трудоспособности и инвалидизации пациентов;
- повышенной смертностью от сердечных аритмий (ежечасно погибает 2000 человек), разрыва аневризм, ростом случаев синдрома внезапной смерти;
- снижением показателей здоровья подростков призывного возраста;
- патологией репродуктивной системы;
- сложностью определения критериев для проведения медико-социальной и военной экспертизы пациентов при различных вариантах ДСТ.

Проблема ДСТ все еще обусловлена отсутствием единого подхода к пониманию ее сути и единого взгляда на терминологию, диагностические критерии этого состояния, что оставляет открытой значительную часть вопросов ее этиологии, патогенеза, лечения и профилактики. Не имея возможности изменить генотип человека, мы не вылечим полиорганные и полисистемные патологии, но возможно значительное улучшение качества жизни пациентов с ДСТ.