

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



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 энтомеzenхимы.....	19
Развитие эктомеzenхимы.....	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.....	123
Дисплазии соединительной ткани в практике семейного врача.....	136
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
Психозмоциональные 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

*Посвящается светлой памяти известного отечественного  
нейрохирурга лауреата Государственной премии СССР  
профессора Бориса Михайловича НИКИФОРОВА*

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Данное руководство посвящено клинико-патофизиологическим основам системных заболеваний соединительной ткани и предназначено для студентов-медиков программ «Лечебное дело» и «Стоматология», а также для последипломного образования врачей различных специальностей. Оно создано коллективом авторов — представителей 14 различных медико-биологических, клинических и смежных специальностей, а также педагогами и основано на нашем многолетнем опыте преподавания студентам и врачам на медицинском факультете СПбГУ и в 3 других медвузах и на длительных собственных клинических и клинико-патофизиологических исследованиях в СПбГУ и 6 других научно-исследовательских центрах и вузах Санкт-Петербурга.

Системные заболевания соединительной ткани, включая конституционально-генетически обусловленные синдромальные и несиндромальные мезенхимальные дисплазии, а также аутоиммунные болезни с неорганоспецифическими аутоантителами к ее антигенам, — крайне широко распространены и могут обусловить развитие вторичных заболеваний всех органов и систем, поскольку мезенхимальные элементы присутствуют повсеместно. В то же время ни одна медицинская дисциплина не занимается этой проблемой *в целом* специально, поэтому в рамках ни одного из имеющихся предметов учебного плана дипломного врачебного образования эти вопросы отдельно и целостно не преподаются. Проблема «провисает» между сферами ответственности различных медицинских специальностей и/или кафедр, что занижает уровень подготовки врачей в вопросах диагностики, диспансеризации и лечения таких больных. Имеющиеся классификации болезней из-за локалистического подхода недоучитывают истинную роль системных мезенхимальных нарушений в патологии. Вниманию читателей предлагается первое в практике высшего медицинского образования руководство, предназначенное для спецкурса, применение которого в дипломном, а затем и последипломном обучении расширит эрудицию врачей в этой сфере и поможет улучшению диагностики системных соединительнотканых дисплазий и аутоиммуннопатий и более эффективной диспансеризации подобных больных. Это способствует профилактике многочисленных осложнений, вероятность которых у носителей системных заболеваний соединительной ткани достаточно высока.

### Предисловие

Руководство может быть использовано в последипломной подготовке по ряду теоретических и клинических дисциплин: патофизиологии, патологической анатомии, иммунологии и аллергологии, медицинской генетике, педиатрии, подростковой медицине, акушерству и гинекологии, внутренним болезням, хирургии, кардиоревматологии, оториноларингологии, офтальмологии, стоматологии и др.

Оно дополняется курсом лекций и междисциплинарными учебными стендами (в тексте — «Стенды»), Оно входит в единый учебно-методический комплекс «Патофизиология» вместе с ранее вышедшими трехтомным учебником А. Ш. Зайчика и Л.П. Чурилова (в тексте — «Учебник»), учебным пособием под редакцией Л.П. Чурилова «Практикум по экспериментальной патологии» (в тексте — «Практикум»), Толковым словарем избранных медицинских терминов: эпонимы и образные выражения (в тексте — «Словарь»), учебным пособием под редакцией Л.П. Чурилова «Механизмы развития стоматологических заболеваний» (в тексте — «Механизмы»).

Руководство отличается обилием оригинальных авторских наблюдений из практики, которые даны как выписки из историй болезни, а также содержит множество иллюстраций, по большей части — ранее не публиковавшихся рентгенограмм и авторских фотографий пациентов, наблюдавшихся в клинике семейной медицины «БалтМед Гавань» (гл. врач — Алексей Яковлевич Новиков). В целом книга служит интеграции преподавания медико-биологических и клинических наук, а междисциплинарный подход и представление материала в духе единства логического и исторического способствуют высокой эффективности преподавания ряда дисциплин. Междисциплинарное блоковое преподавание материала является новым для медицинской школы, отвечает задачам фундаментализации медицинского образования, структуре и духу новых образовательных стандартов СПбГУ по лечебному делу и стоматологии.

При изучении вопросов, затронутых в данной книге, приглашаем читателя обращаться за более детальной информацией к другим частям учебного комплекта «Патофизиология». Книга содержит подборки учебно-контролирующих вопросов для самоподготовки по каждому разделу, а также 95 черно-белых и 76 цветных иллюстраций, 6 таблиц и библиографию из 866 источников литературы.