

УДК 616-018.2-007.17-008.6

Т. М. БЕНЦА

/Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, Київ, Україна/

Дисплазія сполучної тканини: особливості клінічних проявів, діагностики та лікування

Резюме

Дисплазія сполучної тканини належить до числа складних питань сучасної медицини. Дисплазія сполучної тканини є унікальною аномалією розвитку організму, яка включає велику гетерогенну групу станів. Системність ураження зумовлена значним розповсюдженням в організмі сполучної тканини. Диспластичні зміни сполучної тканини різноманітних органів і систем діагностуються тоді, коли у пацієнта виявляється набір ознак, які не вписуються у жодне з диференційованих захворювань. У статті представлений огляд літератури, присвячений визначенню, причинам розвитку, клінічним формам, загальним підходам до діагностики та лікування дисплазії сполучної тканини.

Ключові слова: дисплазія сполучної тканини, діагностика, лікування

Дисплазія сполучної тканини (ДСТ) – патологія, яка трапляється у практиці лікаря будь-якої спеціальності. Клінічні прояви ДСТ різноманітні, тому часто складно об'єднати численні симптоми та виявити системну патологію. Вроджені та/або спадкові дефекти сполучної тканини нерідко призводять до порушення життєво важливих функцій і зумовлюють несприятливий прогноз для життя та працездатності пацієнта.

Сполучна тканина (СТ) за своєю значимістю займає в організмі особливе місце, оскільки складає близько 50 % всієї маси тіла. Джерелом утворення СТ є мезенхіма (ембріональна СТ), з якої формуються шкіра та кістки, кров і лімфа, гладенькі м'язи і хрящі. На відміну від будь-якого іншого типу тканин, СТ має унікальну структуру, яка складається з добре розвиненої позаклітинної матриці та порівняно невеликої кількості клітин. Будь-який дисбаланс у цій системі може призводити до ДСТ.

Термін ДСТ широко використовується в медичній літературі з кінця 1980-х років: його запропоновано як констатацію клінічних проявів порушення синтезу та функціонування похідних колагенових і еластичних білків, що свідчить про порушення розвитку органів і тканин в ембріональному та постнатальному періодах [13]. У розвитку ДСТ провідне значення мають мутації генів, які кодують синтез і просторову організацію колагену, відповідають за формування структурних компонентів матриксу та ферментів, які беруть участь у процесах фіброгенезу. Морфологічно всі ці зміни характеризуються неправильним формуванням ланцюгів колагену, внаслідок чого утворюються так звані аномальні тримери колагену, які не витримують належного механічного навантаження; зміни також відбуваються у еластичних фібрилах, глікопротеїдах і протеогліканах з фібробластами [5].

У цілому дані щодо поширеності ДСТ уривчасті та суперечливі, що зумовлено різними методологічними підходами та класифікаціями, якими користувалися дослідники. Однак можна припустити, що частота виявлення ознак даної патології різного ступеня вираження досить велика. Так, поширеність ДСТ у осіб молодого віку коливається від 14 до 85 %. За даними дослідження більше 600

померлих, недиференційовану ДСТ виявляли у 95 % випадків [17].

Американський генетик V. A. McKusick виділив стани, пов'язані зі зміною колагену, та назвав їх спадковими захворюваннями СТ, яким виділено окремий розділ у базі даних спадкових захворювань людини «On-line Mendelian Inheritance In Man» (OMIM) [23]. Розроблена база медико-генетичних досліджень ДСТ і запропоновано ряд поліморфізмів, які можуть використовуватися при подальших дослідженнях [11]. Установлено, що поперечно аномально розташовані хорди шлуночків серця обмежують діастолічне розслаблення серцевого м'яза, що створює передумови для розвитку гострої серцевої недостатності при надмірному фізичному навантаженні [17]. За даними інших дослідників, у хворих на ішемічну хворобу серця (ІХС) за наявності ознак ДСТ частіше виявляються подовження інтервалу QT, надшлуночкові та шлуночкові порушення ритму, а при поєднанні пролабування атріовентрикулярних клапанів із аномально розташованими хордами шлуночків серця частота аритмічних ускладнень збільшується в 2–2,5 рази [10].

ДСТ – це генетично детерміновані стани, які характеризуються дефектами волокнистих структур і основної речовини сполучної тканини, що призводять до порушення формування утворення органів і систем, мають прогресивний перебіг та визначають особливості асоційованої патології, а також фармакокінетику та фармакодинаміку лікарських засобів [3, 15, 21]. Характер успадкування ДСТ – полігенно-мультифакторіальний (захворювання зі спадковою схильністю), коли мають місце мутації великої кількості генів, а випадкова перекомбінація алелей від батька та матері кожного разу призводить до формування нового унікального генотипу. Ознаки ДСТ проявляються протягом життя, в період новонародженості виявлення ознак ДСТ мінімальні, у віці 4–5 років починає формуватися пролапс клапанів серця, в 5–7 років – торакодифрагмальний синдром (деформації грудної клітки та хребта), плоскостопість, міопія, в підлітковому та молодому віці – судинний синдром [1]. Критичним періодом проявів ДСТ є підлітковий вік, коли приріст кількості ознак неспроможності сполучної тканини

може становити більше 300 %. У більшості пацієнтів із ДСТ у віці старше 35 років ризик появи нової ознаки мінімальний, основну проблему складають ускладнення диспластичних синдромів, що визначають інвалідизацію пацієнтів і летальні втрати [6]. Подібна динаміка пояснюється прогресивним характером маніфестації ознак ДСТ у періоді максимального зростання організму, пов'язаного зі збільшенням загальної маси СТ.

Розвиток ДСТ пов'язаний як із порушенням синтезу колагену та фібриногенезу, так і з аномаліями його біодеградації, ферментопатіями, дефектом фібронектину, глікопротеїдів, протеогліканів і дефіцитом різних кофакторів (мідь, цинк, кисень, аскорбінова кислота тощо), які беруть участь в утворенні поперечних ковалентних зв'язків для стабілізації колагенових структур [22]. Вплив навколишнього середовища відіграє роль тригерних факторів. Деякі дослідники допускають патогенетичне значення гіпомагніємії, зважаючи на те, що в 46,6–72,0 % спостережень при ДСТ виявляється дефіцит магнію у різноманітних субстратах [16].

Клінічні прояви будуть залежати від переважного ураження щільної чи пухкої СТ, кількості та якості мутацій, характеру та вираженості фібриногенезу. Оскільки СТ поширена в організмі повсюдно (кістки, шкіра, хрящова тканина, стінка судин, строма органів), захворювання має полісистемний характер з різноманітною симптоматикою [7].

Виділяють диференційовану та недиференційовану ДСТ. До диференційованої (генералізованої) ДСТ належать захворювання, які мають певний тип успадкування та чіткі клінічні ознаки (синдроми Марфана, Елерса – Данло, синдром млявої шкіри, недосконалий остеогенез тощо). До недиференційованої дисплазії сполучної тканини (НДСТ) входить безліч аномалій СТ без чітко окресленої симптоматики. У літературі використовують різні синоніми НДСТ – «мезенхімальна дисплазія», «дисфункція сполучної тканини», «слабкість сполучної тканини», «синдром сполучнотканинної дисплазії», «некласифіковані форми сполучнотканинної дисплазії» [5]. Усі прояви в такому випадку поділяють на групи – синдроми, залежно від того, які органи і системи залучені у патологічний процес: астенічний, вертеброгенний, клапанний, торакодіафрагмальний, аритмічний, судинний, бронхолегеневий, вісцеральний, синдром гіпермобільності суглобів, синдром патології органа зору, ступні тощо [2]. Виділення синдромів, пов'язаних із диспластикозалежними змінами і патологічними станами, дозволяє розглядати асоційовану хронічну патологію і ДСТ як єдиний етіопатогенетичний процес.

Враховуючи гетерогенність проявів НДСТ, пацієнти із диспластикозалежними змінами органів і тканин вважаються групою високого ризику виникнення асоційованої патології, клінічний перебіг якої завдяки диспластичному фону суттєво відрізняється від «класичних» варіантів [8, 12, 18]. Пропонується виділяти такі основні фенотипи: мітральний клапан, аорта, скелет, шкіра, так званий «MASS-фенотип» (Mitral valve, Aorta, Skeleton, Skin), (ізольований) пролапс мітрального клапана, марфаноподібний фенотип (поєднання ознак генералізованої ДСТ з астенічною статуєю, доліхостеномелією, арахнодактилією, ураженням клапанного апарату серця (а інколи і аорти), порушенням зору), елерсopodobний фенотип (класичний або судинний), елерсopodobний гіпермобільний фенотип, доброякісна гіпермобільність суглобів,

НДСТ, підвищена диспластична стигматизація, підвищена диспластична стигматизація з переважно вісцеральними проявами [6, 11, 24].

На сьогодні виділено безліч фенотипових ознак НДСТ та мікроаномалій, які умовно можна поділити на зовнішні, що виявляються при фізикальному обстеженні, та вісцеральні ознаки (зі сторони внутрішніх органів).

Серед зовнішніх ознак ДСТ – астенічна статура, порушення постави, високий зріст, арахнодактилія, доліхостеномегалія, плоскостопість тощо [19].

Найхарактерніші зміни з боку внутрішніх органів і систем при ДСТ такі: центральна нервова система (енурез, дефекти мови, нейроциркуляторна дистонія), дихальна система (бульозна хвороба, гіпоплазія легень, аномалії поділу бронхіального дерева, ідіопатичний спонтанний пневмоторакс, гіпервентиляційний синдром), сечовидільна система (нефроптоз, атопія чашково-мискової системи, подвоєння нирки та/або сечовивідних шляхів, ортостатична протеїнурія), система травлення (вісцеро- і гастроптоз, аномалії жовчного міхура, недостатність баугінієвої заслінки, наявність рефлюксів і порушень перистальтики, синдром подразненого кишечника, мегаколон, доліхосигма), система крові (підвищена кровоточивість, гемоглобінопатії, тромбоцитопатії), репродуктивна система (аномалії розвитку та розміщення статевих органів, самовільні аборти у жінок, евнуходизм у чоловіків, випадання статевих органів у жінок), опорно-руховий апарат (астенічна статура, сколіоз, кіфоз, кіфосколіоз, плоскостопість, схильність до вивихів суглобів, наявність у ранньому дитинстві дисплазії кульшових суглобів, гіпермобільність суглобів). Спостерігаються офтальмологічні прояви – міопія різного ступеня, астигматизм, гіперметропія, вивих чи підвивих кришталика [14]. Однак провідною патологією, яка скорочує життя пацієнтів при ДСТ, є кардіоваскулярна патологія [4]. Найпоширеніший прояв диспластичного серця – пролапс мітрального клапана, який виявляють у загальній популяції від 1,8 до 38 % випадків. Частота виявлення аномально розташованих хорд становить від 2,5 до 95 %, що значно частіше, ніж у практично здорових людей (21 %), при ІХС і дилатаційній кардіоміопатії (25–43 %), атеросклеротичному та ревматичному ураженнях серця (38 %) відповідно [9, 20]. Виявлено зміни артеріального тиску: у молодих осіб частіше зустрічається так звана ідіопатична артеріальна гіпотензія, з віком переважає артеріальна гіпертензія [12, 19]. Бувають також порушення серцевого ритму, провідності, розширення кореня аорти та легеневої артерії, артеріальні, венозні чи змішані ангіодисплазії (надриви чи розриви аорти, артерій внутрішніх органів), недостатність клапанів вен нижніх кінцівок тощо [25].

Загальні підходи до діагностики ДСТ ґрунтуються на комплексному аналізі результатів клінічних, генеалогічних та лабораторно-інструментальних обстежень. Клініко-генеалогічне обстеження дозволяє підтвердити спадкову природу виявленої патології, визначити малі аномалії розвитку, прояви ДСТ у родичів першої та другої лінії, а також встановити ймовірні фактори ризику розвитку ДСТ.

Діагностичну та прогностичну інформативність мають такі біохімічні показники, як рівень оксипроліну чи гідроксипроліну у крові та сечі. Рівень вільного гідроксипроліну є маркером процесів

деструкції колагену, а пептидозв'язаний гідроксипролін відображає як процеси розпаду, так і біосинтезу колагену. Визначають також сульфатовані та сумарні глікозаміноглікани. Підвищена екскреція даних маркерів резорбції кістки буде корелювати із ступенем деструкції кісткової тканини та з інтенсивністю її катаболізму. Варто зазначити, що дані показники не є строго специфічними і мають значення у якості додаткового діагностичного тесту, а також для контролю лікування та вибору найбільш адекватної терапії [7].

Оскільки у осіб з ДСТ є фактори ризику остеопорозу, для його верифікації необхідно проводити денситометрію.

Специфічного лікування ДСТ не існує. Точкою прикладання немедикаментозних та медикаментозних засобів, які застосовуються у сучасних умовах, є зміцнення СТ та зменшення її руйнування. У результаті зменшуються клінічні прояви ДСТ. Неможливо втрутитися у фенотип людини, повністю позбутися ДСТ, але можна загальмувати патологічний процес і покращити якість життя пацієнта.

Загальні підходи до лікування ДСТ містять рекомендації з немедикаментозної терапії (адекватний режим дня, лікувальна фізкультура, кінезіотерапія, масаж, фізіотерапевтичне лікування, психотерапія, санаторно-курортне лікування, ортопедична корекція, професійна орієнтація). Нічний сон повинен тривати не менше, ніж 8–9 годин. Фізичні вправи необхідні, адже компенсувати недостатність розвитку СТ здатна лише добре розвинена система м'язів. Причому тренувати і розвивати слід практично кожний м'яз тіла, у тому числі міокард, окорухові м'язи та інші. Рекомендовані регулярні (3–4 рази на тиждень по 20–30 хв) помірні фізичні тренування, спрямовані на зміцнення м'язів спини, живота, кінцівок; аеробне тренування серцево-судинної системи: дозована ходьба, подорожі, велосипедні прогулянки. Корисні дозоване фізичне навантаження на тренажерах, бадмінтон, настільний теніс, заняття з легкими гантелями, дихальна гімнастика. Систематичні вправи підвищують адаптаційні можливості серцево-судинної системи, однак за наявності ознак її ураження надмірні фізичні або психічні навантаження, участь у змаганнях суворо заборонені. Більшості пацієнтів протипоказані виси і витягування хребта, різновиди контактного спорту, ізометричні тренування, важка атлетика. Хороший ефект дають гідропроедури, лікувальне плавання [2, 7].

Лікувальний масаж покращує трофіку м'язів. Призначається переважно на ділянку хребта та шийно-комірцеву зону (сегментарний масаж). Ортопедична корекція: супінатори, ортези на колінні та гомілково-стопні суглоби, сон на ортопедичному матраці та ортопедичній подушці. Лабільність нервових процесів, відчуття тривоги, схильність до афективних станів, притаманні пацієнтам з ДСТ, вимагають обов'язкової психологічної корекції.

При вирішенні питання про професійну орієнтацію пацієнтів з ДСТ необхідно пам'ятати, що їм не можна працювати за спеціальностями, пов'язаними з великими фізичними та емоційними навантаженнями, вібрацією, контактами з хімічними речовинами та впливом рентгенівських променів.

Важливою складовою частиною ведення пацієнтів із ДСТ є дієтотерапія. Рекомендована їжа, збагачена білком (м'ясо, риба, кальмари, квасоля, горіхи тощо), мікроелементами, вітамінами,

ненасиченими жирними кислотами. Показані продукти, що містять вітаміни групи В, які нормалізують білковий обмін. Значну кількість вітамінів цієї групи містять зародки й оболонки пшениці, вівса, гречки, гороху, а також хліб із борошна грубого помолу; дріжджі, печінка, нирки. Корисні продукти, збагачені вітамінами С (шипши-на, червоний перець, чорна смородина, брюсельська капуста, білі гриби, цитрусові тощо) та Е (обліпіха, шпинат, петрушка, цибуля порей, чорноплідна горобина, персики тощо). Вони необхідні для здійснення нормального синтезу колагену, мають антиоксидантну активність. Вітамін А (міститься у риб'ячому жирі, печінці, вершковому маслі тощо) забезпечує нормальну активність остеобластів і остеокластів, функції шкіри, слизових оболонок і органів зору.

Відомо, що у пацієнтів з ДСТ знижений рівень більшості макро- і мікроколагеноспецифічних біоелементів. Є дані про те, що найчастіше виявляється дефіцит елементів, задіяних у мінералізації кісткової тканини, синтезі і дозріванні колагену, – кремнію, селену, калію, кальцію, міді, марганцю, магнію і заліза. Таким пацієнтам рекомендована їжа, збагачена макро- і мікроелементами [7]. Важливо дотримуватися в харчовому раціоні оптимальних співвідношень між кальцієм і фосфором (1 : 1,5), а також кальцієм і магнієм (1 : 0,5). Незбалансоване харчування може стати причиною негативного балансу кальцію і магнію в організмі, призвести до ще більш вираженого розладу метаболізму в кістках. Для нормалізації фосфорно-кальцієвого обміну рекомендовано вживати вітамін D₃. Поліпшення процесів перекисного окислення здійснюється шляхом призначення вітамінів (С, А, Е), цитрусових біофлавоноїдів, глутатіону, поліненасичених жирних кислот.

Медикаментозна терапія включає патогенетичне лікування (стимуляція колагеноутворення, корекція порушень синтезу та катаболізму глікозаміногліканів, стабілізація мінерального та вітамінного обміну, покращення біоенергетичного стану організму). Симптоматичне лікування орієнтоване на купірування больового синдрому, покращення венозного кровотоку, прийом седативних препаратів тощо [8].

Хірургічна корекція здійснюється при виражених деформаціях грудної клітки і хребта, рідше – при пролабуванні клапанів і патології судин.

Вивчення проблеми ДСТ надзвичайно актуальне в сучасних умовах, оскільки у клініці досить часто трапляються різноманітні прояви цієї патології у пацієнтів усіх вікових категорій. Тому дуже важливо встановити діагноз якомога раніше, бажано уже при першому візиті, оскільки правильна тактика ведення хворого дозволяє уникнути ранньої його інвалідизації та скорочення життя.

Додаткова інформація.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

Список використаної літератури

1. Волошин О. М. Недиференційована дисплазія сполучної тканини й респіраторні захворювання в дітей та підлітків (огляд літератури) / О. М. Волошин, О. Ю. Чумак // Здоров'я дитини. – 2017. – № 6, Т. 12. – С. 720–727.
2. 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.

3. Дисплазия соединительной ткани: современные подходы к клинике, диагностике и лечению / Р. О. Демидов, С. А. Лапшина, С. П. Якупова [и др.] // Инновационные технологии в медицине. – 2015. – № 4 (89), Т. 2. – С. 37–40.
4. Кардиологические аспекты дисплазии соединительной ткани у взрослых / Н. Я. Доценко, С. С. Боев, И. А. Шехунова [и др.]. – Харків : Традиции и доказательная медицина, 2012. – 144 с.
5. Евтушенко С. К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии. Руководство для врачей / С. К. Евтушенко, Е. В. Лисовский, О. С. Евтушенко. – Донецк : Заславский, 2009. – 361 с.
6. Земцовский Э. В. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. Попытка нового осмысления концепции / Э. В. Земцовский // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2008. – № 2. – С. 8–14.
7. Кадурина Т. И. Дисплазия соединительной ткани / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. – СПб. : Элби-СПб, 2009. – 714 с.
8. Мартынов А. И. Национальные рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани / А. И. Мартынов, Г. И. Нечаева // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2016. – № 1, Т. 11. – С. 72.
9. Масловская М. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани и малые аномалии сердца как предиктор развития нарушений ритма у пациентов с ишемической болезнью сердца / М. В. Масловская, В. А. Лоллини // Вестник ВГМУ. – 2014. – № 3, Т. 13. – С. 68–76.
10. Метаболические аспекты недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей / И. И. Иванова, С. Ф. Гнусов, Н. Ю. Коваль [и др.] // Росс. вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – № 4 (1). – С. 103–111.
11. Морозенко Д. В. Методи дослідження маркерів метаболізму сполучної тканини у сучасній клінічній та експериментальній медицині / Д. В. Морозенко, Ф. С. Леонтьева // Молодий вчений. – 2016. – № 2 (29). – С. 168–172.
12. Нечаева Г. И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению / Г. И. Нечаева, А. И. Мартынов. – М. : ООО «МИА», 2017. – 400 с.
13. Румянцова В. А. Клиническое и генетическое разнообразие наследственных дисплазий соединительной ткани / В. А. Румянцова, Е. В. Заклязьминская // Clin. Experiment. Surg. Petrovsky J. – 2015. – № 2. – С. 5–17.
14. Смирнова Т. Л. Особенности клинических проявлений синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани / Т. Л. Смирнова, Л. И. Герасимова // Cardiology Internal Medicine. – 2018. – № 8 (152). – С. 40–44.
15. Современные представления о синдроме недифференцированной дисплазии соединительной ткани / Е. П. Тимофеева, Т. В. Карцева, Т. И. Рябиченко [и др.] // Росс. вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – № 4 (1). – С. 112–116.
16. Торшин И. Ю. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния / И. Ю. Торшин, О. А. Громова // РМЖ. – 2008. – Т. 16, № 4 (314). – С. 230–238.
17. Трисветова Е. Л. Современные представления о фибромышечной дисплазии коронарных артерий / Е. Л. Трисветова // Рациональная фармакотерапия в кардиологии. – 2019. – № 15 (3). – С. 431–438.
18. Шерстюк Л. Л. Прогностичне значення недиференційованої дисплазії сполучної тканини у розвитку коморбідної патології / Л. Л. Шерстюк // Український журнал медицини, біології та спорту. – 2019. – № 4 (20), Т. 4. – С. 158–164.
19. Дисплазия соединительной ткани в практике врачей первичного звена здравоохранения. Руководство для врачей / В. М. Яковлев, Г. И. Нечаева, А. И. Мартынов, И. А. Викторова. – М. : КСТ Интерфорум, 2016. – 520 с.
20. Clinical and biochemical profiles suggest fibromuscular dysplasia is a systemic disease with altered TGF- β expression and connective tissue features / S. K. Ganesh, R. Morissette, Z. Xu [et al.] // The FASEB Journal. – 2014. – Vol. 28. – P. 3313–3324.
21. Developmental dysplasia of the hip: a review of etiopathogenesis, risk factors, and genetic aspects / S. Harsanyi, R. Zamborsky, L. Krajcova [et al.] // Medicina. – 2020. – Vol. 56 (153). – P. 1–12.
22. Evaluation of myofibroblasts by expression of alpha smooth muscle actin: a marker in fibrosis, dysplasia and carcinoma / K. R. Bharath, N. Malathi, S. Narashiman [et al.] // Journal of Clinical and Diagnostic Research. – 2014. – Vol. 8 (4). – P. 14–17.
23. McKusick V. A. Progress in medical genetics: map-based gene discovery and the molecular pathology of skeletal dysplasias / V. A. McKusick, J. S. Amberger, C. . Francomano // Am. J. Med. Genet. – 1996. – Vol. 63 (1). – P. 98–105.
24. Mitral valve prolaps and the mitral valve prolaps syndrome: a diagnostic classification and pathogenesis of symptoms / H. Boudoulas, A. Kolibach, P. Baker [et al.] // Amer. Heart J. – 1989. – Vol. 118. – P. 796–818.
25. Yagoda A.V. Role of dysplastic features in evaluation of qt interval disorder in patients with small heart anomalies / A. V. Yagoda, Ya. S. Grigoryan, N. N. Gladkikh // Medical news of north caucasus. – 2014. – Vol. 9. – P. 157–159.

Резюме

Дисплазия соединительной ткани: особенности клинических проявлений, диагностики и лечения

Т. М. Бенца

Национальный университет здравоохранения Украины имени П. Л. Шупика, Киев, Украина

Дисплазия соединительной ткани относится к числу сложных вопросов современной медицины. Дисплазия соединительной ткани представляет собой уникальную аномалию развития организма, которая включает большую гетерогенную группу состояний. Системность поражения обусловлена широким распространением в организме соединительной ткани. Диспластические изменения соединительной ткани различных органов и систем диагностируются тогда, когда у пациента выявляется набор признаков, которые не укладываются ни в одно из дифференцированных заболеваний. В статье представлен обзор литературы, посвященный определению, причинам развития, клиническим формам, общим подходам к диагностике и лечению дисплазии соединительной ткани.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, диагностика, лечение

Summary

Connective tissue dysplasia: features of clinical manifestations, diagnosis and treatment

T. M. Bentsa

P. L. Shupyk National University of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Connective tissue dysplasia (CTD) is one of the complex issues of modern medicine. It is a unique developmental anomaly that includes a large heterogeneous group of conditions. The systemic nature of the lesion is due to the wide distribution of connective tissue in the body. Dysplastic changes in the connective tissue of various organs and systems are diagnosed when a patient has a set of signs that do not fit into any of the differentiated diseases. The article presents a review of the literature on the definition, causes of development, clinical forms, general approaches to the diagnosis and treatment of CTD.

Key words: connective tissue dysplasia, diagnosis, treatment