

# СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ДИСПЛАЗИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

© Шабалов Н.П., Шабалова Н.Н., 2013

Н.П. Шабалов, Н.Н. Шабалова

## СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ДИСПЛАЗИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И ЗНАЧЕНИЕ ДАННОЙ ПАТОЛОГИИ ДЛЯ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ ПЕДИАТРА

Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова; Санкт-Петербургский государственный педиатрический  
медицинский университет, Санкт-Петербург

В статье обсуждаются вопросы методологии, научно-теоретических и клинических аспектов проблемы дисплазий соединительной ткани (ДСТ). Описаны результаты современных исследований в области генетики, молекулярной биологии, химической геномики, иммунологии, эндокринологии по изучению структуры и функций соединительной ткани и их нарушений. Обсуждаются основные проблемы, связанные с недифференцированной ДСТ для врача-педиатра при лечении детей с хроническими заболеваниями различных органов и систем, имеющих фенотипические признаки ДСТ. **Ключевые слова:** дети, дисплазия соединительной ткани, хронические заболевания различных органов и систем.

Authors discusses problems of connective tissue dysplasia (CTD): methodology of study, scientific, theoretical and clinical aspects. Results of current researches in genetics, molecular biology, chemical genomics, immunology, endocrinology, study of connective tissue structure and functions and their disorders are described. Main pediatric problems associated with non-differentiated CTD and management of children with chronic diseases of different organs and systems and with phenotypic signs of CTD are discussed.

**Key words:** children, connective tissue dysplasia, chronic diseases of different organs and systems.

Проблеме дисплазий соединительной ткани (ДСТ) в последние 20 лет посвящено много работ, выполненных генетиками и клиницистами различных специальностей. Актуальность проблемы ДСТ связана прежде всего с высокой частотой обращения к врачу детей с нарушениями со стороны функций различных органов и систем на фоне внешних и внутренних (висцеральных) фенотипических признаков ДСТ; с неблагоприятным влиянием ДСТ на течение сопутствующих вторичных хронических заболеваний. Современное состояние проблемы профессор В.М. Яковлев, много лет занимающийся данным вопросом, оценил как «научно-практический хаос», а изучение ДСТ врачами различных специальностей, «знакомых лишь с азами генетики» – «парадоксом» [1].

В связи с этим нам хотелось бы остановиться на двух аспектах проблемы ДСТ на научно-теоретическом, рассмотрев некоторые молекулярно-генетические механизмы ДСТ, биохимические и иммунологические процессы, протекающие в соединительной ткани (СТ), а также общую методологическую концепцию ДСТ; на клиническом (с точки зрения использования опыта, накопленного именно клиницистами в этой области, для врачебной практики).

Все специалисты, занимающиеся данным вопросом, пишут об отсутствии единой терминологии, единой классификации, единой оценки степени тяжести дисплазии и даже единой методологии изучения ДСТ [1–4].

В отношении методологии хотелось бы напомнить, что наиболее глубокий анализ проблемы

### Контактная информация:

Шабалов Николай Павлович – д.м.н., проф., зав. каф. детских болезней  
ФГКВУ ВПО Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова Министерства обороны России  
Адрес: 194044 г. Санкт-Петербург, ул. акад. Лебедева, 6А  
Тел.: (812) 292-34-66, E-mail: npshabalov@yandex.ru  
Статья поступила 13.05.13, принята к печати 18.06.13.

10. Безусловно необходимо повышение уровня профессиональной подготовки врачей всех специальностей, способных понимать возможности применения знаний в области генетики, биохимии,

иммунологии для целей диагностики, правильной оценки состояния больного при любых хронических заболеваниях и влияния индивидуальных особенностей СТ на их прогноз.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Яковлев В.М., Нечаева Г.И. Системные дисплазии соединительной ткани: актуальность проблемы в клинике внутренних болезней. Сиб. мед. журнал. 2011; 26 (3–2): 9–11.
2. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце (аналитический обзор). СПб.: Питер, 2007.
3. Дисплазии соединительной ткани. Под ред. Г.И. Нечаевой. Омск: Изд-во ОГМА, 2005: 168.
4. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. СПб.: Элби, 2009.
5. Богомолец А.А. Избранные труды. Киев: Изд-во Академии наук УССР, 1956; 2: 223–331.
6. Маслов М.С. Актовая речь. Л.: ВМедА, 1961.
7. Колчанов Н.А., Подколотная О.А., Игнатьева Е.В. и др. Интеграция генных сетей, контролирующих физиологические функции организма. Вестн. ВОГиС. 2005; 9 (2): 179–198.
8. Генетический паспорт – основа индивидуальной и предиктивной медицины. Под ред. В.С. Баранова. СПб.: Изд-во Н-Л, 2009.
9. Назаров П.Г. Реактанты острой фазы. СПб.: Наука, 2001.
10. Баркаган З.С. Геморрагические ангиопатии и гематомезенхимальные дисплазии. Руководство по гематологии. Под ред. А.И. Воробьева. В 3 томах. М.: НЬЮДИАМЕД, 2005; 3: 43–45.
11. Кульберг А.Я. Иммуноглобулины как биологические регуляторы. М.: Медицина, 1975.
12. Волкова Л.С. Изучение иммунобиологических взаимоотношений матери и плода. В кн.: Вопросы иммунологии нормальных и злокачественных тканей. М.: Медгиз, 1956.
13. Вязов О.Е. Иммунология эмбриогенеза. М.: Медгиз, 1962.
14. Петров-Маслаков М.А., Климец И.И. Перинатальная смертность. Л.: Медицина, 1965.
15. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2009; 8 (6).
16. Дедова В.О., Доценко Н.Я., Боев С.С. и др. Распространенность дисплазии соединительной ткани. Запорожье: ГУ «Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины», 2011; 2.
17. Вельтищев Ю.Е., Игнатова М.С. Наследственные и врожденные болезни почек и мочевыводящих путей. В кн.: Наследственная патология человека. Под ред. Н.П. Бочкова. М.: Медицина, 1992; 2: 3–7.
18. Арсентьев В.Г. Дисплазии соединительной ткани как конституциональная основа полиорганных нарушений у детей: Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. СПб., 2012.
19. Мамбетова А.М., Жетишев Р.А., Шабалова Н.Н. Влияние степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани на формирование нефросклероза и течение пиелонефрита при врожденных пороках органов мочевой системы у детей. Рос. мед. журнал. 2011; 5: 34–39.
20. Аббакумова Л.Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей. СПб.: СПбГПМА, 2006.
21. Мамбетова А.М., Жетишев Р.А., Шабалова Н.Н. Диспластические синдромы у детей с врожденными заболеваниями органов мочевой системы. Педиатрия. 2010; 89 (6): 46–51.
22. Иванов Д.О., Петренко Ю.В., Курзина Е.А., Жидкова О.Б. Связь характера дисплазии соединительной ткани с тяжестью течения болезни в перинатальном периоде и с постнатальной заболеваемостью детей. Российский сборник научных трудов с международным участием «Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани: достижения и перспективы». Под ред. С.Ф. Гнусаева, Т.И. Кадуриной, А.Н. Семьячкиной. Москва–Тверь–СПб.: Пре100, 2010: 455–462.