

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

[В.О. Дедова, Н.Я. Доценко, С.С. Боев, И.А. Шехунова, Л.В. Герасименко](#)

ГУ «Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины» (г. Запорожье, Украина)

В статье предлагается обзор литературы, посвящённой определению, этиологии, классификациям, распространенности дисплазии соединительной ткани. Этот обзор обосновывает важность своевременного и целенаправленного выявления фенотипических и висцеральных проявлений данной патологии.

Ключевые слова: соединительная ткань, дисплазия соединительной ткани, распространенность

Дедова Вера Орестовна – очный аспирант 1-го года обучения кафедры кардиологии ГУ «Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины», e-mail: serafyn@ukr.net

Доценко Николай Яковлевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой кардиологии ГУ «Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины», e-mail: dnaya@mail.ru, zmapo31@gmail.com

Боев Сергей Сергеевич – кандидат медицинских наук, доцент кафедры кардиологии ГУ «Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины», e-mail: dnaya@mail.ru

Шехунова Ирина Александровна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры кардиологии ГУ «Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины», e-mail: dnaya@mail.ru

Герасименко Лариса Викторовна – кандидат медицинских наук, ассистент кафедры кардиологии ГУ «Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины», e-mail: lvger@mail.ru, zmapo31@gmail.com

Соединительная ткань (СТ) составляет основу организма, участвует в формировании структуры всех органов и систем. Прицельное внимание к дисплазии СТ (ДСТ) прежде всего обусловлено тем, что дисфункция СТ может влиять на ход интеркуррентных заболеваний – обуславливая более быстрое или постепенное их

развитие, и, что особенно важно, влиять на эффективность терапии. До сих пор многие стороны данной проблемы остаются малоизученными, в том числе и распространенность, которая, исходя из определения ДСТ, зависит от классификации и критериев ДСТ.

Согласно классическим традициям, ДСТ (лат. dis – нарушение, plasia – развитие) можно определить следующим образом:

- это не синдром или заболевания, а патологическое состояние СТ;
- обусловленное генетически детерминированным нарушением развития СТ в эмбриональном и постнатальном периодах;
- морфологической основой которого являются дефекты строения коллагена, чаще IV–VII типов, которые приводят к изменениям волокнистых структур и основного вещества СТ;
- приводящее к нарушению функции тканей и органов;
- может не только снижать качество жизни, влиять на ход интеркуррентных заболеваний, но и составлять неблагоприятный прогноз [27, 28, 44].

На сегодня существует морфологическое подтверждение ДСТ как наследственные изменения в генах, кодирующих синтез и пространственную организацию коллагена, структурных белково-углеводных комплексов, а также генные дефекты ферментов и кофакторов к ним, ведущие к изменениям структуры коллагеновых, эластических фибрилл, гликопротеидов, протеогликанов и фибробластов. Влияние среды при этом 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 [28, 32].

Классифицируемые формы ДСТ определяются генным дефектом и очерченной клинической симптоматикой. Они включены в МКБ-10, в популяции встречаются редко. Например, синдром Элерса-Данло 1:100000, синдром Марфана 1:10000, незавершенный остеогенез 1:10000 [23]. Наиболее распространенные диспластические синдромы и фенотипы ДСТ характеризуются полиморфизмом фенотипических и висцеральных признаков, представленных с различной частотой. Они могут иметь наследственную природу или возникать в результате воздействия различных факторов в эмбриональный и постнатальный периоды. Полиорганный порок при ДСТ обусловлен тем, что СТ присутствует везде, и, что немаловажно, сочетание диспластических изменений зависит от сроков фетального развития различных структур и типов измененных коллагенов.

В целом данные о распространенности ДСТ отрывочны и противоречивы, что обусловлено разными методологическими подходами и классификациями, которыми пользовались исследователи. Классификации ДСТ построены по констатации фенотипа, по балльной системе и по выделению определенных синдромов. Критерии степени выраженности ДСТ включают совокупность баллов, определяемых на основании диагностической значимости отдельных фенотипических и висцеральных признаков [24]. Предложена классификация ДСТ, которая выделяет конкретные синдромы (астенический, вертеброгенный, клапанный, сосудистый, торакодифрагмальный, мышечный, бронхолегочный, аритмичный, суставной, висцеральный, геморрагический, синдромы патологии зрения и стопы, неврологических нарушений, малых аномалий сердца и др.), каждый из которых включает ряд симптомов. Констатировать наличие ДСТ можно при выявлении [15]:

- 6–8 и больше признаков ДСТ;
- привлечение не менее 2–3 различных органов;

- лабораторного подтверждения нарушения обмена СТ (повышение уровня экскреции гликозаминогликанов и оксипролина);
- факта семейного накопления признаков ДСТ.

Распространенность ДСТ сначала изучалась путем выявления отдельных симптомов и определялась частотой от 8–9 до 26–86 % [2, 7, 8, 28, 31, 39]. Например, у 94 % лиц молодого возраста встречаются единичные внешние фенотипические признаки, однако при диагностике ДСТ по шести и более внешних признаков частота выявления ДСТ снижается до 20–25 %, а клиническая значимость выявленных аномалий возрастает [13, 15].

Распространенность астенического типа конституции определяется частотой в общей популяции 15,6 % [4].

Наиболее часто ДСТ диагностируется по патологии скелета – в 57–94 % от всех дисплазий. Наиболее распространенной патологией являются кифосколиозы (70–80 %), плоскостопие (60,5–78 %), арахнодактилия (36 %), полая стопа (16 %), гиперкифоз, гиперлордоз (11–19 %), гипермобильность суставов (25–33 %), полисегментарные ранние остеохондрозы (38 %). До 27–41 % дисплазий имеют изолированные или сочетанные черепно-лицевые аномалии (чаще асимметрия носовой перегородки – 33 %, дисфункция височно-нижнечелюстного сустава – 16 %) [5, 8, 9, 16, 34, 48, 50, 51].

Патология кожи занимает до 18 % всех случаев проявлений ДСТ, в основном за счет гиперэластичности кожи (13–50 %), стрий (8 %), тонкой и легко ранимой кожи (6 %) [9, 14].

Патология мышечной системы обычно проявляется гипотрофией (47 %), гипотонией мышц (33 %), диастазом прямых мышц живота (31 %), абдоминальными и вентральными грыжами (3–19,5 %) [9].

Начиная с 1987 года, в классификации заболеваний сердечно-сосудистой системы Нью-Йоркской ассоциации кардиологов были выделены синдром диспластического сердца (малые аномалии сердца), включающий малую аневризму межпредсердной перегородки, пролапс митрального, трехстворчатого, аортального клапанов, асимметрию трехстворчатого и аортального клапанов, ложные хорды левого желудочка (ЛХЛЖ) (диагональные, поперечные, множественные), аномальные трабекулы левого желудочка и др. Наиболее распространенными являются пролапс митрального клапана (ПМК) и ложные хорды левого желудочка (ЛХЛЖ), частота их выявления в популяции составляет 3–10 % (у женщин в 3 раза чаще, чем у мужчин), причем в возрасте до 12 лет колеблется от 22,5 до 39–68,9 % [10, 14, 46, 49]. Имеются этнические различия в распространенности ПМК – среди чернокожих жителей США ПМК встречается в 22,2 % случаев. Более легкие степени ПМК встречаются чаще, например, митральная регургитация первой степени при ПМК диагностируется у 16–20 %, второй степени – в 7–10 % и третьей степени – в 3–5 % [10].

ЛХЛЖ диагностируются у 0,5–26 % пациентов с ДСТ. Чаще единичные ЛХЛЖ (61,6 %), по две ЛХЛЖ было выявлено у 15,6 %, по три – только в 2,7 % случаев. При этом наиболее распространено поперечное расположение ЛХЛЖ (65,4 %), вдвое реже встречается диагональное, а продольное расположение ЛХЛЖ выявлено в 2,3 % случаев. Интересно, что лишь в 21 % случаев ЛХЛЖ не сопровождаются другой патологией со стороны сердца, в 19 % случаев было выявлено дополнительно ревматическое поражение сердца, также в 19 % случаев атеросклеротическое поражение сердца, у 12 % ПМК, у 5 % дефект межжелудочковой перегородки, в 5 % кардиомиопатией [14].

У больных с различной степенью выраженности ДСТ, независимо от наличия ПМК, нарушения ритма и проводимости (синусовая брадикардия, тахикардия, дыхательная аритмия, экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия, атриовентрикулярная блокада 1-й и 2-й степеней, блокада ножки пучка Гиса, преимущественно правой, укорочение интервала PQ, фибрилляция предсердий) регистрируются примерно в 65 % случаев. Жалобы на перебои в работе сердца и сердцебиение предъявляют 42 % пациентов с ДСТ, из них у 97 % инструментально подтверждаются нарушения ритма сердца и проводимости [22, 42].

Обнаружено изменение артериального давления (АД) при ДСТ. У молодых лиц чаще отмечается гипотония, с возрастом – преобладает артериальная гипертензия. Однозначных данных в литературе по этому вопросу найти не удалось. По данным суточного мониторирования АД, у лиц с ДСТ скрытую артериальную гипертензию выявляют у 30–36,4 % пациентов [35].

Основные проявления сосудистого синдрома ДСТ – варикозная болезнь и геморрой – диагностируют у 6–23,5 и 40 % соответственно [47].

Более чем у трети лиц с ДСТ (36–68 %) наблюдаются офтальмологические проявления, из которых 40 % затрагивают только орган зрения, в число которых входит и миопия, которая обнаруживается у 38 % человечества, астигматизм (17 %), вывих и подвывих хрусталика (12 %) [9, 16].

При ДСТ часто обнаруживается патология желудочно-кишечного тракта. Нарушения моторной функции достигают 19,2 %, anomalies желчного пузыря – 35 %, дискинезия желчного пузыря – 11 %, гастроптоз – 10 % [9]. Со стороны мочевыделительной системы ДСТ чаще проявляется нефроптозом – в 9,1–20 % случаев, anomalies строения почек обнаруживаются у 11,6 % [9, 16]. Реже ДСТ проявляется поражением бронхолегочной системы (6 %) в виде трахеобронхиальной дискинезии, бронхоэктазов, трахеобронхомаляции [16]. К проявлениям ДСТ со стороны нервной системы относят синдром вегетососудистой дистонии (68–87,0 %), мигрень (19,7–50,4 %) [9, 38].

Особого внимания заслуживают сочетание симптомов ДСТ. Так, с клинической точки зрения, особое внимание уделяется аритмиям, как жизнеугрожающим состояниям, развивающихся на фоне малых anomalies сердца [14, 30, 37]. Установлена достоверная взаимосвязь между наличием фибрилляции предсердий и выраженностью клинических проявлений ДСТ [45]. Некоторые авторы относят синдром ранней реполяризации желудочков к одному из кардиальных признаков ДСТ, так как он часто сочетается с ПМК и ЛХЛЖ [5]. Обнаружение варикозного расширения вен нижних конечностей у больных с малыми anomalies сердца составляет 4,8–12,9 %, а при сочетании ЛХЛЖ с ПМК – достигает 100 % [17, 36]. Проявления геморрагического синдрома – рецидивирующие носовые кровотечения, обильные менструальные кровотечения, легкость образования синяков, повышенная кровоточивость десен, длительная кровоточивость после порезов кожи и экстракции зубов отмечали у 62,5 % лиц с ПМК. Сосудистые нарушения в конечностях, которые проявляются синдромом Рейно и болевыми ощущениями, обнаруживают у 68,8 % больных с ПМК. Похолодание и онемение кистей и стоп при ПМК наблюдается реже – в 22,7 % случаев. Распространенность трахеобронхиальной дискинезии нарастает по мере увеличения количества и выраженности малых anomalies сердца: от 50 % у больных с единичными ЛХЛЖ до 80 % при сочетании множественных ЛХЛЖ с ПМК [36]. Различные нарушения желудочно-кишечного тракта (недостаточность кардии, anomalies желчного пузыря, дискинезии желчевыводящих путей, долихосигма, нарушения моторики кишечника) при ПМК обнаружены в 57–69 % случаев [20].

Дистопия одной, чаще правой, или обеих почек наблюдается у 27,2 % больных с ПМК I степени, причем у трети больных дистопия сопровождается хронический пиелонефрит [12, 36, 40]. Скрытую артериальную гипертензию выявляют у 36,4 % лиц с ПМК [7, 21, 35].

Остаются открытыми вопросы, требующие ответов. Следует констатировать, что учение о ДСТ в значительной степени еще находится на стадии описания. Имеется необходимость создания алгоритмов составления перечня симптомов, на основании которых можно заподозрить жизнеугрожающие состояния. Это важно в связи с участвовавшими случаями внезапной смерти подростков.

Таким образом, показатели распространённости ДСТ различаются, что обусловлено различным подходом к диагностике ДСТ. Распространенность отдельных внешних фенотипических признаков ДСТ является достаточно высокой, но не несет клинического значения. При использовании в качестве диагностических критериев 6–8 и больше признаков ДСТ частота выявления снижается, а клиническая значимость выявленных аномалий возрастает. Между числом внешних фенотипических и висцеральных проявлений ДСТ существует прямая взаимосвязь. Поэтому наличие определенной совокупности фенотипических проявлений ДСТ требует целенаправленного поиска для выявления возможных нарушений внутренних органов у данного контингента пациентов.

Список литературы

1. Аномально расположенные хорды в полости левого желудочка в комплексе проявлений малых аномалий соединительной ткани / А. В. Сумароков, Т. М. Домницкая, К. И. Овчаренко [и др.] // Терапевт. арх. – 1988. – № 10. – С. 143–145.
2. Беленький А. Г. Гипермобильность суставов и гипермобильный синдром : распространённость и клинко-инструментальная характеристика : автореф. дис... д-ра мед. наук / А. Г. Беленький. – М. : ГУ «Институт ревматологии РАМН», 2004. – 51 с.
3. Бова А. А. Пролапс митрального клапана у лиц молодого возраста / А. А. Бова // Мед. новости. – 1998. – № 8. – С. 3–7.
4. Бугаева И. В. Клинико-функциональное значение дисплазии соединительной ткани и ее влияние на течение заболеваний, вызванных воздействием факторов внешней среды : автореф. дис... д-ра мед. наук / И. В. Бугаева. – Тюмень : Тюмен. гос. мед. акад., 2010. – 39 с.
5. Бугаева И. В. Некоторые клинко-электрокардиографические особенности, ассоциируемые с сочетанным кардиальным и билиарным диспластическим синдромом / И. В. Бугаева, В. Ф. Антюфьев, Л. Н. Будкаръ // Уральский кардиол. журн. – 2001. – № 2. – С. 28–30.
6. Вальцова Е. Д. Особенности течения патологии органов пищеварения у больных с синдромом пролапса митрального клапана : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Е. Д. Вальцова. – М., 1998. – 24с.
7. Верещагина Г. Н. Системная дисплазия соединительной ткани. Клинические синдромы, диагностика, подходы к лечению: методическое пособие для врачей / Г. Н. Верещагина. – Новосибирск : НГМУ, 2008. – 37 с.
8. 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 / И. А. Викторова. – Омск : ОмГМА, 2004. – 41 с.
9. Глотов А. В. Клиническая и структурно-функциональная характеристика иммунной системы при дисплазии соединительной ткани : автореф. дис... д-ра мед. наук / А. В. Глотов. – Новосибирск : НГМА, 2005. – 39 с.
10. Гнусаев С. Ф. Синдром соединительнотканной дисплазии сердца у детей / С. Ф. Гнусаев // Лечащий врач. – 2010. – № 8. – С. 40–44.

11. Домницкая Т. М. Исследование глубоких вен нижних конечностей с помощью ультразвуковой доплерографии у больных с аномально расположенными хордами сердца / Т. М. Домницкая // Терапевт. арх. – 1997. – № 4. – С. 22–23.
12. Инзель Т. Н. Диагностическое значение специфических генотипических маркеров аномалий развития почек, ассоциированных с синдромом дисплазии соединительной ткани / Т. Н. Инзель, Л. М. Гаглоева, С. В. Ковальский // Урология. – 2000. – № 3. – С. 8–9.
13. Земцовский Э. В. Диагностика и лечение дисплазии соединительной ткани / Э. В. Земцовский // Мед. вестн. – 2006. – № 11 (354). – С. 13.
14. Земцовский Э. В. Соединительнотканная дисплазия сердца : монография / Э. В. Земцовский. – СПб. : ТОО «Политекс-Норд-Вест», 2000. – 115 с.
15. Кадурина Т. И. Дисплазия соединительной ткани / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. – СПб. : Элби, 2009. – 714 с.
16. Кадурина Т. И. Современные представления о дисплазии соединительной ткани / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова // Казан. мед. журн. – 2007. – Т. 88, № 5 (приложение). – С. 2–5.
17. Клеменов А. В. Внекардиальные проявления дисплазии соединительной ткани при пролапсе митрального клапана / А. В. Клеменов // Рос. кардиол. журн. – 2004. – № 1 (45). – С. 87–89.
18. Клинико-неврологическая симптоматика при синдроме дисплазии соединительной ткани сердца / В. Н. Шмырев, О. Б. Степура, Д. С. Курильченко [и др.] // Рос. мед. журн. – 1998. – № 3. – С. 55–58.
19. Корытников К. И. Пролапс митрального клапана и заболевания органов дыхания / К. И. Корытников // Клиническая медицина. – 1999. – № 4. – С. 15–18.
20. Маев, И. В. Особенности течения заболеваний органов пищеварения у больных с первичным пролапсом митрального клапана / И. В. Маев, А. Н. Казюлин, Е. Д. Вальцова // Клин. медицина. – 2000. – № 1. – С. 22–26.
21. Мартынов А. И. Маркеры дисплазии соединительной ткани у больных с идиопатическим пролабированием атриовентрикулярных клапанов и с аномально расположенными хордами / А. И. Мартынов, О. В. Степура, О. Д. Остроумова // Терапевт. арх. – 1996. – № 2. – С. 40–43.
22. Нарушения ритма сердца при недифференцированной дисплазии соединительной ткани / Г. И. Нечаева, В. М. Яковлев, И. В. Друк [и др.] // Лечащий врач. – 2008. – № 6. – С. 2–7.
23. Наследственные болезни обмена соединительной ткани : методич. указания для самостоятельной работы студентов 6 курса по специальности «Педиатрия». – Харьков : Изд-во ХГМУ, 2007. – 16 с.
24. Наследственные нарушения соединительной ткани : российские рекомендации ВНОК 2009 г. // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2009. – № 8 (6). – Приложение 5. – 24 с.
25. Неймарк А. И. Морфологические изменения и нарушения гемостаза как проявление мезенхимальной дисплазии у больных нефроптозом / А. И. Неймарк, И. Э. Сибуль, Т. С. Таранина // Урология и нефрология. – 1998. – № 1. – С. 29–31.
26. Некоторые эхокардиографические особенности строения клапанного аппарата сердца у молодых больных с идиопатическим пролапсом митрального клапана и экстрасистолией / О. Б. Степура, О. Д. Остроумова, С. В. Ильина [и др.] // Визуализация в клинике. – 1996. – № 4. – С. 25–29.
27. Нестеренко, З. В. Классификационные концепции дисплазии соединительной ткани / З. В. Нестеренко // Здоровье ребенка. – 2010. – № 5 (26). – С. 131–135.
28. 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.

29. Нечаева Г. И. Дисплазия соединительной ткани : пульмонологические аспекты / Г. И. Нечаева, И. В. Викторова, И. В. Друк [и др.] // Пульмонология. – 2004. – № 2. – С. 116.
30. Нечаева Г. И. Методология курации пациентов с дисплазией соединительной ткани семейным врачом в аспекте профилактики ранней и внезапной смерти / Г. И. Нечаева, В. П. Конев, И. А. Викторова [и др.] // Рос. мед. вести. – 2004. – № 3. – С. 25–32.
31. Особенности клинического проявления дисплазии соединительной ткани у лиц трудоспособного возраста / Б. В. Головской, Л. В. Усольцева, Я. В. Ховаева [и др.] // Клин. медицина. – 2002. – № 80 (12). – С. 39–41.
32. Острополец С. С. К проблеме дисплазии соединительной ткани в патологии сердечно-сосудистой системы у детей / С. С. Острополец // Здоровье ребенка. – 2007. – № 4. – С. 15–20.
33. Остроумова О. Д. Функциональное состояние сердечно-сосудистой системы и нейровегетативный статус при синдроме дисплазии соединительной ткани сердца : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / О. Д. Остроумова. – М., 1998. – 48 с.
34. Пономаренко Ю. В. Гипермобильность суставов при синдроме недифференцированной соединительнотканной дисплазии / Ю. В. Пономаренко // Казан. мед. журн. – 2007. – Т. 88, № 5 (прил.). – С. 15–17.
35. Результаты суточного мониторирования артериального давления у лиц с пролабированием митрального клапана и аномально расположенными хордами / А. И. Мартынов, О. Б. Степура, О. Д. Остроумова [и др.] // Терапевт. арх. – 2000. – № 4. – С. 34–40.
36. Серкова В. К. Внекардиальные проявления дисплазии соединительной ткани у больных с пролабированием митрального клапана / В. К. Серкова, Н. Ю. Осовская // Український кардіологічний журнал. – 2007. – № 4. – С. 77–80.
37. Стародубцева М. С. Состояние кардиодинамики у детей с малыми аномалиями развития сердца / М. С. Стародубцева // Вестн. РГМУ. – 2005. – № 3 (42). – С. 137.
38. Тихонова О. В. Вариабельность сердечного ритма у пациентов молодого возраста с дисплазией : автореф. дис... канд. мед. наук / О. В. Тихонова. – Омск : ОмГМА, 2006. – 22 с.
39. Торшин И. Ю. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния / И. Ю. Торшин, О. А. Громова // Рус. мед. журн. : избранные лекции для семейных врачей РМЖ. – 2008. – Т. 16, № 4. – С. 8.
40. Трисветова Е. А. Пролапс митрального клапана / Е. А. Трисветова, А. А. Бова // Кардиология. – 2002. – № 8. – С. 68–74.
41. Фомин В. В. Клинические особенности и диагностика пролапса митрального клапана / В. В. Фомин, С. В. Моисеев, И. А. Саркисова // Клин. медицина. – 2001. – № 9. – С. 65–69.
42. Фомина О. А. Клинико-функциональное обоснование применения радоновых ванн и физических нагрузок у лиц с симпатикотоническим типом синдрома вегетативной дистонии при дисплазии соединительной ткани : автореф. дис... канд. мед. наук / О. А. Фомина. – Томск : Томский научно-исследовательский институт курортологии и физиотерапии, 2009. – 21 с.
43. Эхокардиографические и фенотипические исследования у лиц с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца / А. И. Мартынов, О. В. Степура, О. Д. Остроумова [и др.] // Рос. мед. вести. – 1997. – № 2. – С. 48–54.
44. Яковлев В. М. Нарушение ритма и проводимости при соединительнотканной дисплазии сердца / В. М. Яковлев, Р. С. Карпов, Ю. Б. Белан – Омск : Курьер, 2001. – 160 с.
45. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with atrial fibrillation / V. Fuster, L. E. Rydern, R. W. Asinger [et al.] // European Heart Journal. – 2001. – Vol. 22. – P. 1852–1923.

46. Boudoulas H. Mitral valve: Floppy Mitral Valve, Mitral Valve prolapse, Mitral Valve Regurgitation / H. Boudoulas, C. F. Wooley. – Futura Publishing Company NY, 2000. – P. 753.
47. Grahame R. Heritable disorders of connective tissue / R. Grahame // Best Pract. Res. Clin. Rheumatol. – 2000. – N 14. – P. 345–361.
48. Keer R. Hypermobility syndrome / R. Keer, R. Grahame // Recognition and management for physiotherapists. – 2003. – P. 234.
49. Mitral valve prolapse in the general population: the benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study / L.A. Freed, E.J. Benjamin, D. Levy [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2002. – N 40. – P. 1298.
50. Simpson M. R. Benign joint hypermobility syndrome: evaluation, diagnosis, and management / M. R. Simpson // J. Am. Osteopath. Assoc. – 2006. – N 106 (9). – P. 531.
51. The genetic basis of the joint hypermobility syndromes / F. Malfait, A. J. Hakim, A. De Paepe [et al.] // Rheumatology. – 2006. – N 45. – P. 502–507.

PREVALENCE OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA (REVIEW)

V.O. Dedova, N.Y. Dotsenko, S.S. Boev, I.A. Shekhunova, L.V. Gerasimenko

State institution «Zaporozhye Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Ukraine» (Zaporozhye, Ukraine)

The article provides an overview of the literature on the definition, etiology, classifications, prevalence of connective tissue dysplasia. This review provides grounds for concluding that this disease must be focused on.

Keywords: connective tissue, connective tissue dysplasia, prevalence

About authors:

Dedova Vera Arestovna – first-year full-time post-graduate at cardiology department State institution «Zaporozhye Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Ukraine», e-mail: serafyn@ukr.net

Dotsenko Nikolai Yakovlevich – doctor of medical sciences, professor, head of cardiology department «Zaporozhye Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Ukraine», e-mail: dnya@mail.ru, zmapo31@gmail.com

Boev Sergey Sergeevich – candidate of medical sciences, assistant professor at cardiology department «Zaporozhye Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Ukraine», e-mail: dnya@mail.ru

Shekhunova Irina Aleksandrovna - candidate of medical sciences, assistant professor at cardiology department «Zaporozhye Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Ukraine», e-mail: dnya@mail.ru.

Gerasimenko Larisa Victorovna - candidate of medical sciences, assistant at cardiology department «Zaporozhye Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Ukraine», e-mail: : lvger@mail.ru , zmapo31@gmail.com

List of the Literature:

1. Abnormal accommodation of chords in left ventricle cavity with connective tissue little abnormalities complex / A.V. Sumarokov, T.M. Domnitskaya, K.I. Ovcharenko [et.al.] // Therap. Arch. - 1988. - № 10. - P. 143-145.
2. Belenkiy A.G. Hyper-mobility of joints and hyper-mobile syndrome: spread and clinical-instrumental characteristics: authoref. dis. d-r of med. sciences / A.G. Belenkiy. - M.:SI Institution of Rheumatology RAMS, 2004. - 51p.
3. Bova A.A. Prolepses of mitral valve in young people / A.A. Bova // Med. news. - 1998. - №8. - P. 3-7.
4. Bugaeva I.V. Clinical-functional significance of connective tissue dysplasia and its influence on disease's course due to environmental affect: authoref. dis. d-r of med. sciences / I.V. Bugaeva. - Tyumen: Tyumen State Medical Academy, 2010. - 39p.
5. Bugaeva I.V. Some clinical-electro-cardio graphic features, associated with cardiac and billiard dysplasia syndrome / I.V. Bugaeva, V.F. Antyufiev, L.N. Budkar // Ural cardiology journal. - 2001. - №2. - P.28-30.
6. Valtsova E.D. Digestive system pathological features in patients with mitral valve prolapse : authoref. dis. candidate of med. sciences / E.D. Valtsova. - M., 1998. - 24p.
7. Vereshchyagina G.N. System Dysplasia of connective tissue. Clinical syndromes, diagnostics, approaches for treatment: doctors` manual / G.N. Vereshchyagina. - Novosibirsk: NSMU, 2008. - 37p.
8. Viktorova I.A. Methodology of following the patients with connective tissue dysplasia by family doctor through early and emergent death prevention: authoref. dis. d-r of med. sciences / I.A. Viktorova. - Omsk: OmSMA, 2004. - 41p.
9. Glotov A.V. Clinical and structural-functional characteristics of immune system in connective tissue dysplasia: authoref. dis. d-r of med. sciences / A.V. Glotov. - Novosibirsk: NSMA, 2005. - 39p.
10. Gnusaev S.F. Syndrome of connective tissue heart dysplasia in children / S.F. Gnusaev // Treating doctor. - 2010. №8. - P. 40-44.
11. Domnitskaya T.M. Research of deep veins of lower extremities with ultrasound dopplerography in patients with abnormal chords position / T.M. Domnitskaya // Therap. archives – 1997. - №4. P.22-23.
12. Inzel T.N. Diagnostic significance of specific genotypic markers of kidneys abnormal development, associated with connective tissue dysplasia syndrome / T.N. Inzel, L.M. Gagloeva, S.V. Kovalskiy // Urology. – 2000. - № 3. – P.8-9.
13. Zemtsovskiy E.V. Diagnostics and treatment of connective tissue dysplasia / E.V. Zemtsovskiy // Med. bulletin – 2006. - №11 (354). – P.13.
14. Zemtsovskiy E.V. Connective dysplasia of the heart: monography / E.V. Zemtsovskiy. – SPb.: CLL „Politex-North-West». 2000. – 115p.
15. Kadurina T.I. Connective tissue dysplasia / T.I. Kadurina, V.N. Gorbunova. – SPb.: - Elby, 2009. – 714p.
16. Kadurina T.I. Modern idea about connective tissue dysplasia / T.I. Kadurina, V.N. Gorbunova // Kazan Medical Journal. – 2007. – V.88, №5 (enclosure). – P. 2-5.
17. Klemenov A.V. Out-cardiac connective tissue dysplasia in mitral valve prolapse / A.V. Klemenov // Russian Cardiology Journal – 2004. - №1 (45). – P.87-89.
18. Clinical-neurological symptomatic in heart connective tissue dysplasia syndrome / V.N. Shmyrev, O.B. Stepura, D.S. Kurilchenko [et.al.] // Russian Medical Journal – 1998. - №3. – P.55-58.

19. Korytnikov K.I. Mitral valve prolapse and respiratory system diseases / K.I. Korytnikov // Clinical medicine. – 1999. - №4. – P.15-18.
20. Maev I.V. Course features of digestive system diseases in patients with primary prolapse of mitral valve / I.V. Maev, A.N. Kaziulin, E.D. Valtsova // Clinical medicine. – 2000. - №1. – P.22-26.
21. Martynov A.I. Connective tissue dysplasia markers in patients with idiopathic prolapsed atria-ventricular valves and with abnormally placed chords / A.I. Martynov, O.V. Stepura, O.D. Ostroumova // Therap. arch. – 1996. - №2. – P.40-43.
22. Heart rate disturbances in non-differentiated connective tissue dysplasia / G.I. Nechaeva, V.M. Yakovlev, I.V. Druk [et.al] // Treating doctor. – 2008. - №6. – P.2-7.
23. Hereditary diseases of connective tissue exchange: method. directions for six-year students self work in “Pediatrics». – Kharkov: Publishers KSMU, 2007. – 16p.
24. Hereditary disturbances of connective tissue: russian recommendations ASSC 2009 // Cardiovascular therapy and prevention. – 2009. - №8 (6). – Enclosure 5. – 24p.
25. Neimark A.I. Morphological changes and hemostasis malfunctions as mesenchymal dysplasia in patients with nephroptosis / A.I. Neimark, I.E. Sibul, T.S. Taranina // Urology and nephrology. – 1998. - №1. – P.29-31.
26. Some echo-cardio graphic features of valve heart apparatus structure in young patients with idiopathic prolapse of mitral valve and extra-systolic / O.B. Stepura, O.D. Ostroumova, S.V. Ilyina [et.al] // Visualization in clinics. – 1996. - №4. – P.25-29.
27. Nesterenko Z.V. Classification conceptions of connective tissue dysplasia / Z.V. Nesterenko // Health of a child. – 2010. - №5 (26). – P.131-135.
28. Nechaeva G.I. Connective tissue dysplasia: basic clinical syndromes, making diagnosis, treating / G.I. Nechaeva, V.M. Yakovlev, V.P. Konev [et.al] // Treating doctor. – 2008. - №2. – P. 22-28.
29. Nechaeva G.I. Connective tissue dysplasia: pulmonic aspects / G.I. Nechaeva, I.V. Viktorova, I.V. Druk [et.al] // Pulmonology. - - №2. – P.116.
30. Nechaeva G.I. Methodology of patients with connective tissue dysplasia follow up by family doctor through the prevention of early and accidental death / / G.I. Nechaeva, V.P. Konev, I.A. Viktorova [et.al] // Rus. med. news. – 2004. - №3. – P. 25-32.
31. Clinical features of connective tissue dysplasia in working people age / B.V. Golovskoy, L.V. Usoltseva, Y.V. Khovaeva [et.al] // Clin medicine. – 2002. - №80 (12). – P.39-41.
32. Ostropolets S.S. To the problem of connective tissue dysplasia in children`s cardiovascular pathology / S.S. Ostropolets // Health of a child. – 2007 - №4. – P. 15-20.
33. Ostroumova O.D. Functional state of cardio-vascular system and neuro-vegetative status in heart connective tissue dysplasia: authoref. dis. d-r of med. sciences / O.D. Ostroumova. – 1998. – 48p.
34. Ponomarenko Y.V. Hyper-mobility of joints in syndrome of non-differentiated connective dysplasia / Y.V. Ponomarenko // Kazan medical journal. – 2007. - V.88, №5 (encl.). – P.15-17.
35. Results of 24-hours monitoring of arterial pressure in patients with prolapsed mitral valve and abnormally placed chords / A.I. Martynov, O.B. Stepura, O.D. Ostroumova [et.al] // Therap. arch. – 2000. - №4. – P.34-40.
36. Serkova V.K. Out-cardial connective tissue dysplasia in patients with mitral valve prolapse / V.K. Serkova, N.Y. Osovskaya // Ukrainian Cardiological Journal. – 2007. - №4. – P. 77-78.
37. Starodubtseva M.S. Cardio dynamic state in children with little cardiac abnormalities / M.S. Starodubtseva // Bulletin RSMU. – 2005. - №3 (42). – P. 137.
38. Tikhonova O.V. Variability of cardiac rate in young patients with dysplasia: authoref. dis. cand. med. sciences / O.V. Tikhonova. – Omsk: OmSMA, 2006. – 22p.
39. Torshyn I.Y. Connective tissue dysplasia, cellular biology and molecular mechanisms of magnesium affection / I.Y. Torshyn, O.A. Gromova // Russian Medical Journal: selected lectures for family doctors RMJ. – 2008. – V.16, №4. – P.8.

40. Trisvetova E.A. Mitral valve prolapse / E.A. Trisvetova, A.A.Bova // *Cardiology* .- 2002. - №8. – P. 68-74.
41. Fomin V.V. Clinical features and mitral valve prolapse diagnosis / V.V. Fomin, S.V. Moiseev, I.A. Sarkisova // *Clinical medicine*. – 2001. - №9. – P.65-69.
42. Fomina O.A. Clinical-functional basement of radon baths use and physical training in patients with simpatico tonic type of somatoform autonomic dysfunction on connective tissue dysplasia: authoref. dis. candidate of medical sciences / O.A. Fomina. – Tomsk: Tomsk Sientific-Research Institute of health resorts study and physiotherapy, 2009. – 21p.
43. Echo-cardiographic and phenotypic researches in heart connective tissue dysplasia syndrome / A.I. Martynov, O.V. Stepura, O.D. Ostroumova [et.al] // *Russian Medical News*. – 1997. №2. – P.48-54.
44. Yakovlev V.M. Disturbanse of rate and conductivity in connective tissue dysplasia of heart / V.M. Yakovlev, R.S. Karpov, Y.B. Belan – Omsk: Courier, 2001. – 160p.
45. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with atrial fibrillation / V. Fuster, L. E. Rydern, R. W. Asinger [et al.] // *European Heart Journal*. – 2001. – Vol. 22. – P. 1852–1923.
46. Boudoulas H. Mitral valve: Floppy Mitral Valve, Mitral Valve prolapse, Mitral Valve Regurgitation / H. Boudoulas, C. F. Wooley. – Futura Publishing Company NY, 2000. – P. 753.
47. Grahame R. Heritable disorders of connective tissue / R. Grahame // *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol*. – 2000. – N 14. – P. 345–361.
48. Keer R. Hypermobility syndrome / R. Keer, R. Grahame // *Recognition and management for physiotherapists*. – 2003. – P. 234.
49. Mitral valve prolapse in the general population: the benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study / L.A. Freed, E.J. Benjamin, D. Levy [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol*. – 2002. – N 40. – P. 1298.
50. Simpson M. R. Benign joint hypermobility syndrome: evaluation, diagnosis, and management / M. R. Simpson // *J. Am. Osteopath. Assoc*. – 2006. – N 106 (9). – P. 531.
51. The genetic basis of the joint hypermobility syndromes / F. Malfait, A. J. Hakim, A. De Paepe [et al.] // *Rheumatology*. – 2006. – N 45. – P. 502–507.