

**СИСТЕМНЫЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ:
ЗНАЧЕНИЕ И МЕТОДЫ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ В
ПРАКТИКЕ ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ**
**SYSTEMIC CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA: THE IMPORTANCE
AND METHODS FOR DIAGNOSIS AND TREATMENT IN THE
PRACTICE OF INTERNAL DISEASES**

Хафизова Г.Р.
ассистент Ферганского медицинского
института общественного здоровья
Hafizova G.R.
Assistant at the Ferghana Medical
Institute of Public Health

Актуальность: Системные дисплазии соединительной ткани (СДСТ) — это группа наследственных заболеваний, характеризующихся нарушениями развития соединительных тканей, что приводит к разнообразным клиническим проявлениям, затрагивающим различные органы и системы. Эти патологии встречаются относительно редко, но имеют значительное значение для практической медицины. СДСТ часто остаются недооценёнными или неправильно диагностированными, что делает их актуальными для исследований и клинической практики в области внутренних болезней.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, этиология, патогенез, классификация, перспективы развития.

Relevance: Systemic connective tissue dysplasia (SDS) is a group of hereditary diseases characterized by disorders of connective tissue development, which leads to a variety of clinical manifestations affecting various organs and systems. These pathologies are relatively rare, but they are of significant importance for practical medicine. SDTS often remain undervalued or misdiagnosed, which makes them relevant for research and clinical practice in the field of internal medicine.

Key words: connective tissue dysplasia, etiology, pathogenesis, classification, development prospects.

Цель работы заключается в исследовании актуальности проблемы системных дисплазий соединительной ткани в клинике внутренних болезней, анализе существующих подходов к диагностике и лечению этих заболеваний, а также разработке рекомендаций для улучшения медицинской помощи пациентам с такими заболеваниями.

Особое внимание уделяется необходимости внедрения генетических методов диагностики, стандартизации подходов в лечении, подготовке

специалистов и созданию специализированных центров для комплексного ведения пациентов с системными дисплазиями соединительной ткани.

За последние три десятилетия XX и XXI веков в российской медицинской практике возникло новое клинико-генетическое направление, связанное с системными дисплазиями соединительной ткани (СДСТ). Это группа заболеваний, характеризующихся нарушениями в развитии соединительных тканей, что приводит к формированию различных костных и висцеральных синдромов, а также ассоциированных пороков развития. Эти патологии влияют на течение сопутствующих заболеваний, значительно меняя их клинические проявления. В данной статье рассматривается реальное состояние проблемы и обосновывается научно-практический подход, который поможет понять природу нарушений в биологии развития клеток и структур соединительных тканей в ходе эволюции и индивидуального развития человека. Системные дисплазии соединительной ткани: актуальность проблемы в клинике внутренних болезней

Системные дисплазии соединительной ткани представляют собой группу наследственных заболеваний, которые связаны с нарушением формирования и функции соединительной ткани, что может оказывать значительное влияние на различные органы и системы организма. Эти заболевания характеризуются нарушениями в биологии тканей и органов, которые имеют генетическую природу и могут проявляться в самых различных клинических формах. Актуальность проблемы в клинике внутренних болезней объясняется рядом факторов:

Частота обращения пациентов с системными дисплазиями соединительной ткани в учреждения здравоохранения. Пациенты с такими заболеваниями часто обращаются к врачам различных специальностей, включая кардиологов, ортопедов, дерматологов и других, что требует мультидисциплинарного подхода к диагностике и лечению.

Отсутствие стандартов диагностики и лечения. В настоящее время в нашей стране единой системы стандартов для диагностики, лечения и профилактики системных дисплазий соединительной ткани, что затрудняет эффективное ведение пациентов и повышает риск неправильных диагнозов или запоздалого лечения.

Нехватка генетических исследований. Современная диагностика таких заболеваний требует применения генетических методов, которые в настоящее время остаются недоступными для широкого круга специалистов в клиниках внутренних болезней, что ограничивает возможности точного диагноза и своевременного вмешательства.

Недостаток подготовки специалистов. В российской системе медицинского образования недостаточно внимания уделяется подготовке врачей по вопросам диагностики и лечения системных дисплазий соединительной ткани, что ограничивает возможности эффективного лечения пациентов.

Отсутствие преемственности и комплексного подхода. На практике часто отсутствует комплексный подход к лечению пациентов с системными дисплазиями соединительной ткани в разных звеньях здравоохранения, что приводит к фрагментации медицинской помощи.

Отсутствие специализированных центров. В России нет научно-практических и реабилитационных центров, специализирующихся на системных дисплазиях соединительной ткани, что затрудняет оказание комплексной медицинской помощи таким пациентам.

Таким образом, решение этих проблем требует создания специализированных структур, разработки стандартов диагностики и лечения, а также интеграции генетических методов в клиническую практику, что будет способствовать улучшению качества жизни пациентов и снижению уровня заболеваемости. Краткая история развития учения о системных дисплазиях соединительной ткани**

Первый этап развития учения о соединительной ткани связан с её морфологическим описанием и классификацией, предложенной Бишем в 1827 году, а позже фон Лейдигом в 1857 году. Эти классификации выделяют четыре основных типа тканей: эпителиальную, соединительную, мышечную и нервную. Основной функцией соединительной ткани является поддержание целостности других тканей и органов.

На втором этапе, в области гистофизиологии, был разработан "системный подход", который объединял морфологию и физиологию, что привело к созданию различных систем, таких как макрофагическая система Мечникова и ретикулоэндотелиальная система Ашофа.

Третий этап включает углублённое исследование химического состава, молекулярной структуры и биосинтеза соединительной ткани, а также её гистогенеза и патологии. Этот период стал основой для дальнейших открытий, однако накопленные данные до сих пор не систематизированы.

Четвёртый этап – этап системного анализа и синтеза включает в себя следующие ключевые моменты: – разработку единой концепции и методологии для исследования и обобщения накопленных научных данных; – создание новых методов и методологических подходов (синергетики) на стыке различных наук, таких как клиническая медицина и генетика, для преодоления разрыва между биохимическими, морфологическими, генетическими, иммунологическими и другими направлениями; – применение системного подхода к оценке соединительной ткани, основываясь на анализе нарушений в биологии развития тканей, органов, их регуляции на молекулярно-клеточном уровне и морфологическом этапе онтогенеза.

Клинико-генетическая классификация системной дисплазии соединительной ткани включает следующие категории:

1. монофакторные — хромосомные и генные дисплазии;
2. мультифакторные наследственные дисплазии соединительной ткани;

3. тератогенные системные дисплазии соединительной ткани.

Моногенные дисплазии соединительной ткани подразделяются на две группы:

1. с установленным генетическим дефектом, или дифференцированные дисплазии;
2. с неустановленным генетическим дефектом, или недифференцированные дисплазии.

Также важно выделить малые аномалии развития, которые представляют собой структурно-функциональные изменения, возникшие под воздействием генетических и/или тератогенных факторов в процессе эмбриогенеза или в постнатальном онтогенезе. Причины актуальности и значимости проблемы системной дисплазии соединительной ткани в клинике внутренних болезней включают:

1. Высокая частота обращаемости пациентов с системными дисплазиями соединительной ткани к врачам практического здравоохранения в России.
2. Отсутствие стандартов диагностики, лечения и профилактики для пациентов с системными дисплазиями соединительной ткани.
3. Ограниченный доступ к генетическим методам обследования пациентов с дисплазиями соединительной ткани в клиниках внутренних болезней.
4. Недостаточная подготовка врачей в вузах по вопросам системных дисплазий соединительной ткани.
5. Недостаточная преемственность и комплексность медико-профилактической помощи в первичном звене и специализированных клиниках отечественного здравоохранения.

Заключение: Проблема системных дисплазий соединительной ткани в клинике внутренних болезней остаётся высокоактуальной и требует комплексного подхода для эффективного решения. Она включает в себя необходимость разработки и внедрения стандартов диагностики и лечения, а также широкое использование генетических методов для раннего выявления заболеваний. Важным шагом является подготовка медицинских специалистов, создание единой клинко-генетической классификации и специализированных центров для оказания помощи пациентам. Учитывая сложность этих заболеваний и их влияние на различные органы и системы организма, необходимо развивать научно-практическую основу для улучшения диагностики, лечения и профилактики системных дисплазий соединительной ткани в нашей стране, что существенно повысит качество жизни пациентов и снизит нагрузку на систему здравоохранения.

Использованная литература:

1. Яблучанский Н. И. и др. Внутренние болезни: время глобального соматического риска //Вестник Харьковского национального университета имени ВН Каразина. Серия «Медицина». – 2013. – №. 25 (1044). – С. 5-7.
2. Векленко Г. В., Ким С. В., Власова Л. Н. Интеграция коммуникативных навыков в клинические дисциплины на примере пропедевтики внутренних болезней //West Kazakhstan Medical Journal. – 2017. – №. 4 (56). – С. 62-65.
3. Скворцов В. В., Мязин Р. Г., Емельянов Д. Н. Цитомегаловирусная инфекция в клинике внутренних болезней //Лечащий врач. – 2004. – №. 9. – С. 8-11.
4. Бородулин В. И., Тополянский А. В. Терапевтическая школа ВД Шервинского-ЛЕ Голубинина в Императорском Московском университете и клиника внутренних болезней в СССР: о школе МП Кончаловского //История медицины. – 2015. – Т. 2. – №. 2. – С. 227-241.
5. Бухтояров Д. В., Кондрашов А. В. Эпонимы в клинике внутренних болезней: нарушения тромбоцитарно-сосудистого гемостаза //Клиницист. – 2011. – №. 1. – С. 60-63.
6. Хомидчонова Ш. Х. Роль Генов-Супрессоров Опухолей И Юиотрансформации Ксенобиотиков И Цитогенов И Формирование Уровней Экспрессии Химерных Онкогенов BCR/ABL И Больных С Хмл //Central Asian Journal of Medical and Natural Science. – 2022. – Т. 3. – №. 5. – С. 264-268.