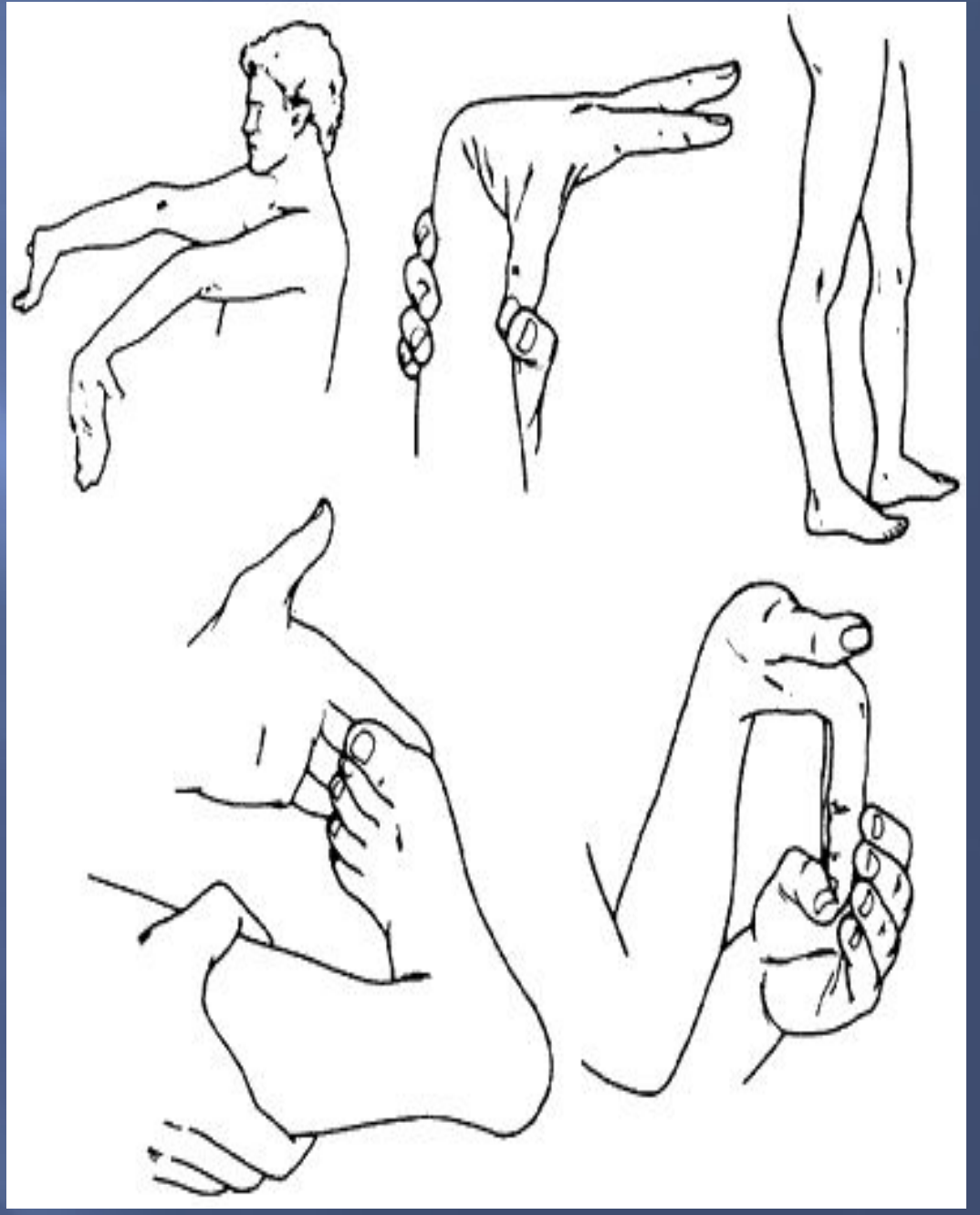
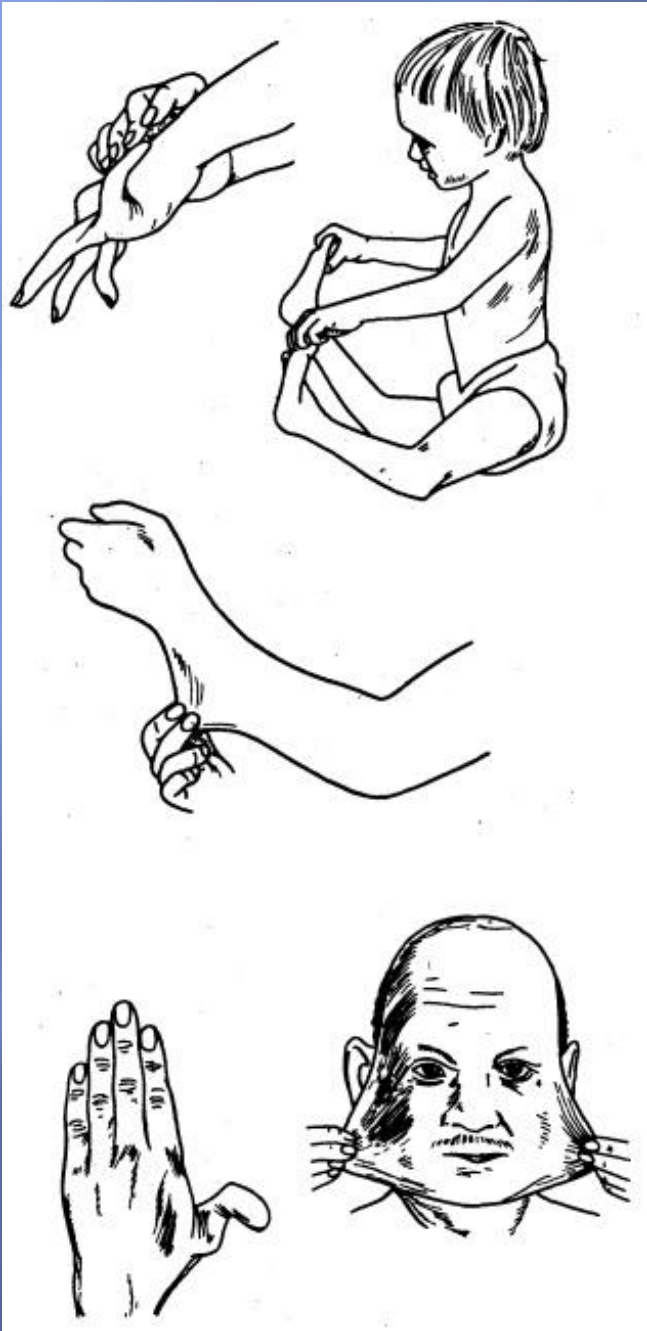


СИНДРОМ ЭЛЕРСА -ДАНЛОСА

это наследственное гетерогенное заболевание, проявляющееся гиперэластичностью кожи, которое связано с дефектом в образовании коллагена. Синдром Элерса-Данлоса имеет разные типы наследования и десмогенез несовершенного вида. Эта патология зависит от отдельных мутаций и может проявляться как умеренным протеканием болезни, так и опасным для жизни.



Синдром Элерса-Данлоса считается
самой распространённой болезнью
соединительной ткани и встречается
в соотношении 1: 1 00000
новорожденных



Ещё в 1997 году учёные-медики классифицировали это заболевание на десять типов.

I тип синдрома Элерса-Данлоса (классический тяжелого течения) – наиболее частый вариант заболевания (43% случаев) с аутосомно-доминантным типом наследования. Ведущим симптомом является гиперэластичность кожи, растяжимость которой по сравнению с нормой увеличена в 2-2,5 раза.



II тип синдрома Элерса-Данлоса (классический мягкого течения) – характеризуется вышеописанными признаками, но выраженными в меньшей степени. Растяжимость кожи превосходит нормальную лишь на 30%

III тип синдрома Элерса-Данлоса – имеет аутосомно-доминантное наследование, доброкачественное течение. Клинические проявления включают генерализованную повышенную подвижность суставов, скелетно-мышечные деформации.



IV тип синдрома Элерса-Данлоса – встречается редко, протекает тяжело; может наследоваться различными путями (доминантно или рецессивно). Гиперэластичность кожи незначительна, отмечается повышенная подвижность только суставов пальцев рук.



V тип синдрома Элерса-Данлоса – имеет X-сцепленное рецессивное наследование. Характеризуется повышенной растяжимостью кожи, умеренно выраженными гипермобильностью суставов, кровоточивостью и ранимостью КОЖИ.

VI тип синдрома Элерса-Данлоса - наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Кроме гиперэластичности кожи, склонности к кровотечениям, повышенной подвижности суставов, имеются мышечная гипотония, тяжелый кифосколиоз, косолапость. Характерной чертой синдрома Элерса-Данлоса VI типа является глазной синдром, проявляющийся близорукостью, кератоконусом, косоглазием, глаукомой, отслойкой сетчатки и т. д.

VII тип синдрома Элерса-Данлоса (артроклазия) - наследуется как аутосомно-доминантно, так и аутосомно-рецессивно. Клиническую картину определяет низкий рост пациентов и гиперподвижность суставов, приводящая к частым привычным вывихам.



VIII тип синдрома Элерса-Данлоса – преимущественно наследуется аутосомно-доминантно. Ведущую роль в клинике играет хрупкость кожи, выраженный периодонтит, приводящий к ранней потере зубов.

X тип синдрома Элерса-Данлоса – характеризуется аутосомно-рецессивным наследованием; умеренной гиперэластичностью кожи и гипермобильностью суставов

XI тип синдрома Элерса-Данлоса – имеет аутосомно-доминантный тип наследования. У больных отмечаются рецидивирующие вывихи плечевых суставов, вывихи надколенника, встречается врожденный вывих бедра.

Ведущим в клинической картине является кожный синдром: гиперэластичность кожи, которая легко собирается в складку и оттягивается. На ощупь кожа бархатистая, нежная, слабо фиксированная с подлежащими тканями, морщинистая на ладонных и подошвенных поверхностях.

Гиперэластичность кожи при синдроме Элерса-Данлоса отмечается с рождения или дошкольного возраста, с годами имеет тенденцию к снижению.



Эффективная специфическая терапия синдрома Элерса-Данлоса не разработана. Детям требуется создание щадящего режима, исключающего излишнюю травматизацию суставов и кожи; ограничение физических нагрузок; соблюдение белковой диеты с включением в рацион костных бульонов, заливных блюд, студня. Обязательны регулярные курсы массажа, лечебной физкультуры, физиотерапии (магнитотерапии, электр офореза, лазеропунктуры).

На качество и продолжительность жизни больных синдромом Элерса-Данлоса влияет тип заболевания. Наиболее серьезный прогноз имеет IV тип синдрома Элерса-Данлоса – летальный исход может наступить вследствие разрывов сосудов, внутренних органов и кровотечений. Наличие синдрома I типа существенно ограничивает качество жизни. Относительно благоприятно протекает II—III типов болезни.

В целом, наличие синдрома Элерса-Данлоса сопряжено со множеством социальных трудностей, ограничивает полноценную физическую активность и выбор профессии.

Спасибо за внимание 😊