

*Антонович А. П., Миронович М. М.*  
**СИНДРОМ ЭЛЕРСА-ДАНЛОСА**  
**(ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ)**

*Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Чантурия А. В.*

*Кафедра патологической физиологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Синдром Элерса-Данлоса представляет собой гетерогенную группу наследственных соединительно-тканых заболеваний, объединенных на основе общих клинических признаков - гипермобильности суставов, повышенной растяжимости кожи, нарушений развития скелета, сердечно-сосудистых изменений и другой симптоматики, обусловленной дисплазией соединительной ткани.

В настоящее время выделено 6 типов синдрома Элерса-Данлоса: классический, гипермобильный, сосудистый, кифосколиотический, артрохалазия, дерматоспараксис, обусловленных различными генетическими причинами. Клиническое и молекулярно-генетическое разграничение типов синдрома актуально для медико-генетического консультирования, так как разные типы синдрома имеют разный тип наследования, отличаются по тяжести клинических проявлений и имеют разный прогноз для здоровья пациента и его родственников. Одним из наиболее часто встречающихся типов синдрома Элерса-Данлоса является классический тип. Его популяционная частота оценивается примерно 1:10000 - 1:40000.

В связи с этим весьма актуальным представляется молекулярно-генетическое изучение этиологии данного заболевания. За последние годы отмечен значительный прогресс в области изучения этиологии и патогенеза синдрома Элерса-Данлоса. На сегодняшний день, по разным данным, примерно в 30-50% случаев при синдроме удается установить генетический дефект. В подавляющем большинстве случаев это мутации в генах коллагена V типа.

При подозрении на синдром Элерса-Данлоса чрезвычайно важна стандартизация данных клинического обследования, так как она позволяет максимально подробно и объективно оценить клиническую картину заболевания. Разработка системы регистрации данных клинического и инструментального обследования больных с подозрением на данное заболевание с учетом основных и дополнительных критериев каждого типа может оказать помощь врачам в постановке клинического диагноза и проведении дифференциальной диагностики между типами синдрома Элерса-Данлоса.