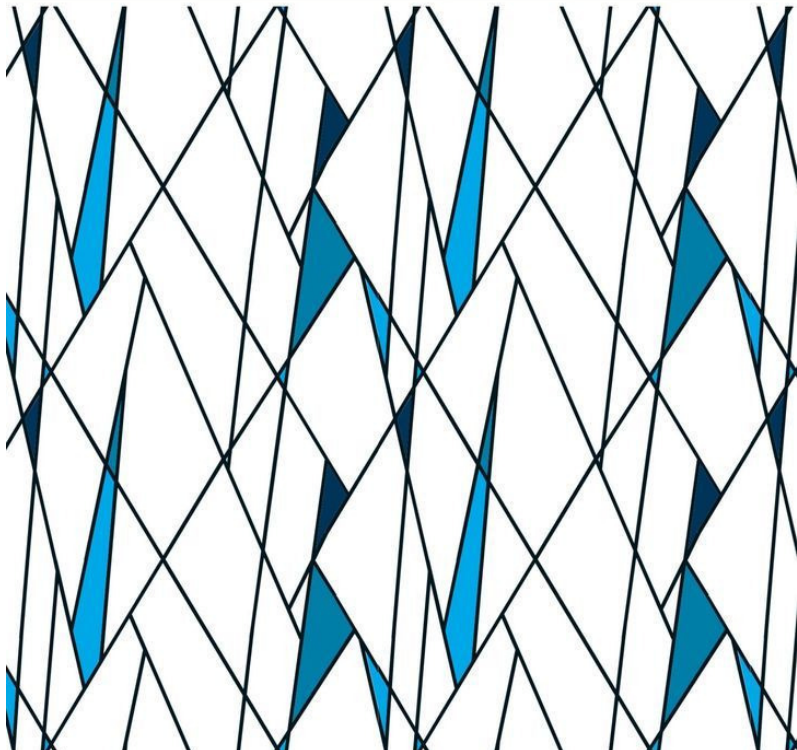


18+

В. А. ПАВЛОВ
Н. С. ГАДАЛЬШИНА

**Новые люди. Предпосылки
появления человека
ноосферы**



Н. С. Гадальшина

В. А. Павлов

Новые люди. Предпосылки появления человека ноосферы

http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=51847016

ISBN 9785449836397

Аннотация

НЕЗАКОННОЕ ПОТРЕБЛЕНИЕ НАРКОТИЧЕСКИХ СРЕДСТВ, ПСИХОТРОПНЫХ ВЕЩЕСТВ, ИХ АНАЛОГОВ ПРИЧИНЯЕТ ВРЕД ЗДОРОВЬЮ, ИХ НЕЗАКОННЫЙ ОБОРОТ ЗАПРЕЩЕН И ВЛЕЧЕТ УСТАНОВЛЕННУЮ ЗАКОНОДАТЕЛЬСТВОМ ОТВЕТСТВЕННОСТЬ. За последние десятилетия произошло существенное снижение адекватных человеческому организму стрессовых факторов (загрязнение среды из различных источников, различные излучения, чрезмерно интенсивный информационно-коммуникативный поток, отказ от многодетности с нарушением гормонального фона у женщин, неадекватные программы воспитания и образования, нездоровое питание, нездоровый ритм и образ жизни и т. д и т. п.)

Содержание

Глава 2	18
2.3.5 ВОЗМОЖНЫЕ ПОДХОДЫ В РЕАБИЛИТАЦИИ ПАТОЛОГИИ ДЕТЕЙ С ДСТ	70
ЗАКЛЮЧЕНИЕ ПО 2 ГЛАВЕ	79
Конец ознакомительного фрагмента.	83

Новые люди. Предпосылки появления человека ноосферы

**В. А. Павлов
Н. С. Гадалышина**

© В. А. Павлов, 2023

© Н. С. Гадалышина, 2023

ISBN 978-5-4498-3639-7

Создано в интеллектуальной издательской системе Ridero

НОВЫЕ ЛЮДИ

**ПРЕДПОСЫЛКИ
НООСФЕРЫ**

ПОЯВЛЕНИЯ

ЧЕЛОВЕКА

**1. СИСТЕМНЫЙ
ЦИВИЛИЗАЦИИ**

КРИЗИС

СОВРЕМЕННОЙ

Предисловие

Человек давно вышел из естества природы и поэтому основным инструментом его развития является культура как форма адаптации. Сюда необходимо отнести как морально-нравственное, так и физическое воспитание с первых дней жизни ребенка. Отсутствие того или иного этапа в подготовке будущей личности может приводить к непоправимым последствиям и дефектам в развитии.

В последние годы это приобретает все большее значение, ибо нарастают стрессовые воздействия на человека и все большее распространение приобретают такие явления (видимо как адаптация к этим воздействиям) как непотизм, акселерация, грацилизация с теми или иными отклонениями в обменных процессах, гормональном фоне, психическом и физическом развитии, что может отрицательно сказываться как на психическом, так и на физическом развитии ребенка.

Состояние современного общества быстро меняется, и особенно сильно эти изменения могут отражаться на молодом поколении, причем негативно.

Мы считаем, что сегодняшние подходы в воспитании и образовании часто не соответствуют физиологическим возможностям ребенка, что приводит к существенным нарушениям его здоровья, коммуникативных и в целом адаптивных возможностей. А это, в свою очередь, ведет к деформации личности в процессе ее формирования, что разруши-

тельно сказывается на социуме в целом.

Здесь решающее значение имеет грамотный подход в воспитании и образовании с первых дней жизни человека. В нашей работе мы основывались на особенностях развития нервной системы и мозга человека как основных инструментов его адаптивных перестроек и воздействия на эти перестройки определенной системы физических упражнений, как наиболее адекватного стрессового воздействия для организма человека.

Следует отметить, что по мере формирования глобального сообщества в человечестве нарастает симптоматика неадаптивности. Мы считаем, что глобальные проблемы имеют во многом биологический характер.

Тупик развития человечества обозначен далеко не только, и даже не столько на экономическом, политическом и уж тем более не на техническом уровне. Он проявляется в отклонении поведения людей от нормы – наркомания, иные зависимости, половые извращения, воинствующий феминизм и другие отклонения от нормы делающие общество не адаптивным. Волна «оранжевых революций» демонстрирует полное отключение здравого смысла у огромных масс людей при использовании нескольких простых правил. И не надо говорить, что одни превратились в идиотов, зато другие креативны настолько, что могут облапошить одним махом полкон-

тинента. И те и другие живут в среде, где идиотов становится все больше, а счастья все меньше. Может ли человек быть счастлив, живя среди обезьян – нет, даже если обезьяны добровольно будут служить и обеспечивать его жизнь. Поэтому мы считаем, что проблемы человечества имеют во многом биологический характер, то есть их причины лежат в некоторых особенностях функционирования мозга и обмена веществ. Дело в том, что человек рождается с мозгом, способным к обучению. У маленького человека есть готовые решения безусловно-рефлекторного характера, и есть возможности развития, возможности формирования новых решений. Если первые включающиеся в соответствии с наследственной программой, то для включения вторых необходимо обучение. Если группа паразитов узурпирует право на воспитание подрастающего поколения, то создать себе холуев эта группа сможет легко, нанеся непоправимый ущерб всему человечеству. Слишком зависимы дети от воспитания, а дети – это и есть наше будущее.

На основании наших многолетних исследований в экспериментах, спортивных программах, лечении больных выявлены закономерности, на основе которых могут быть разработаны способы профилактики и коррекции приведенных выше нарушений.

1.1 Капитализм и урбанизация – путь к деградации адап-

тивных возможностей человека

История развития капитализма – это и история урбанизации. Хотя роль городов в истории человечества

весьма значительна со времён античности, их доля в населении мира была тогда ничтожной, как и количество горожан на протяжении длительного времени. При этом изменения в последнее время носят экспоненциальный характер. Так в 1800 г. горожане составляли всего 3% населения мира, в 1900 – уже 14%, сегодня – порядка 50% (в более урбанизированных странах – еще выше, в России, в частности: 1926 – 17,6%, 2003- 72%). При этом нужно понимать, что по самой своей природе капиталистический способ производства «Город» (где преобладает «постоянный капитал» в терминологии К. Маркса) рос за счёт территории деревни (где, по тому же Марксу, требуется преимущественно «переменный капитал»). Городское население так же росло за счет сельского.

«Об истории неминуемых противоречий между городом и деревней, как истории подчинения и эксплуатации, тот же Маркс писал, что уже в Средние века «...город повсюду и без исключения эксплуатирует деревню экономически своими монопольными ценами, своей системой налогов, своим цеховым строем, своим прямым купеческим обманом и своим ростовщичеством», при этом деревня сопротивлялась поли-

тически «повсюду, где феодализм не был сломлен исключительным развитием городов, как в Италии...». Другой «классик марксизма-ленинизма» продолжил: «Города все более и более эксплуатируют деревни, отнимая лучшие рабочие силы у сельских хозяев, высасывая все большую долю богатства, производимого населением...». Мао Цзэдун говорил, что «мировая деревня окружает мировой город», где сконцентрированы эксплуататоры. Неомарксист И. Валлерстайн в своих размышлениях трансформировал понятие «город» в «капиталистическое ядро», эксплуатирующее «глобальную периферию». Канъети Омаэ, который, исходя из реалий, описывает современное состояние глобализацию, представляющей из себя 200 так называемых «регионов-экономик» (Силиконовая долина, Сингапур, Тайвань, ряд регионов Японии и т.д.) с населением порядка 3—20 млн. человек. Такие регионы-экономики разбросаны по всему миру, они ориентированы друг на друга, связь между ними обеспечивает глобализацию. Это мир, где «чисто и светло», это мир глобализации. А что делать с теми людьми, которые вытеснены?» (Первоисточник публикации: <https://politikus.ru/events/13121-gorod-prichina-degeneracii.html>

Politikus.ru)

Ганс Гюнтр утверждает, что историю можно обратить вспять за счет деурбанизации- все в деревню ближе к природе. При этом все обязательно должны стать целомудренны-

ми и должна укрепиться семья как основная ячейка нашего общества

Но как мы отмечали выше – это невозможно (Новожен Ю. И. 2005, 2011) ибо пасту выжатую из тюбика обратно уже не вернуть.

Город является основой и квинтэссенцией цивилизации (civis— горожанин, гражданин). Так зарождается, развивается и доходит до своего апогея цивилизационная культура, как форма адаптации (Новожен Ю. И. 2005). С древнейших времен и до современности цивилизационный процесс сопряжен с неуклонной урбанизацией человечества. Но, как убедительно доказано современной наукой, город и особенно мегаполис отрицательно воздействуют на все адаптивные системы организма. Особенно страдают нервная система и мозг человека, иммунная система, печень. Многовековой «стаж» жизни в городах приводит к деградации адаптивных систем человека, нарушению его естественных коммуникаций и, в конечном счете, деградации социальной психики. Это связано с тем, что наши адаптивные системы сформировались в условиях естества природы и не рассчитаны на изнеженность городской жизни, а, с другой стороны, на неадекватные для организма антропогенные нагрузки (загрязнение среды, запредельные психологические, информационные, коммуникативные стрессы) и многие другие отрицательные факторы мегаполисов.

Как мы отмечали ранее (Павлов В. А. 2008, 2011,

2012,2016) суть адаптивных перестроек человека во многом сопряжена с изменениями в преобладании доминирующих центров мозга (лимбическая система, лобная доля, височно – теменная доля), а также преобладания правого либо левого полушария мозга.

Эти соотношения выстраиваются сообразно изменениям окружающей среды. И адаптивные типы урбанизированных популяций утрачивают устойчивость ко многим экстремальным воздействиям естества природы, а заодно утрачивают способность к магическому, мифологическому, религиозному восприятию мира. Их социальная психика все больше атомизируется и скатывается к дихотомичному утилитарному рацио. Отсюда гедонизм, вещизм, воинствующий феминизм, гомосексуализм и другие «прелести» современного, так называемого, развитого общества. Люди, полностью утратившие адаптивность естества природы, уже не способны к самопожертвованию во имя общества, на иррациональные поступки во имя мифа или религии и поэтому не могут генерировать социальную психику преодоления кризиса современной цивилизации. Несмотря на огромный поток информации, который нарастает как снежный ком, наука зашла в тупик и не способна его переработать.

Необходим переход к следующей фазе социальной психологии, когда интегрируется цефализационный потенциал всего человечества. Мы еще мало знаем о возможностях наших психологических коммуникаций. 100 млрд. нейронов

мозга, помноженных на 7 млрд. человек – это колоссальная сила, способная видеть такие горизонты, которые не видны нам по отдельности. Мы еще недостаточно знаем и тем более практически не используем тот потенциал развития который оставили нам в наследство наши предшественники – эректусы, неандертальцы, кроманьонцы и первые сапиенсы. А этот потенциал огромный и может открыть нам небывалые горизонты развития. Идея ноосферы (царства разума) была выдвинута французским исследователем Пьером Дешарденом и получила развитие в трудах отечественных мыслителей – П.А.Флоренского, В. И. Вернадского.

С другой стороны убедительно доказано, что еще лет 20 – 30 существования человечества по тем же принципам неосмысленного бытия, что и сейчас, приведут нас к «точке невозврата» и неминуемой деградации человечества как вида. Природа уже не в состоянии обеспечить нам адекватные механизмы адаптации они должны быть выработаны нами осмысленно. В данной работе мы излагаем результаты наших многолетних исследований которые по нашему мнению могут помочь выработать такие принципы.

1.2 ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ ЖИВОЙ МАТЕРИИ ЗАПЕЧАТЛЕННЫЕ В АДАПТИВНЫХ МЕХАНИЗМАХ ЧЕЛОВЕКА

БИОГЕНЕТИЧЕСКИЙ закон гласит о том, что в процессе

своего эмбрионального развития человек проходит все фазы эволюции живой материи. Эмбрион человека в определенные периоды напоминает рыбу, земноводное, пресмыкающееся, млекопитающее и, наконец, становится человеком. То есть, вся эта информация в нас в наших генах. Но воспроизводится (репрессируется из генов) только та которая необходима в данных условиях существования. Все остальное, ненужное заблокировано или убирается в процессе развития. Психика человека и социума так же в своем развитии напоминает ступени давно минувшего прошлого.

В принципе эти же этапы можно проследить, наблюдая психическое развитие современного человека. У ребенка раннего возраста головной мозг по отношению к туловищу гораздо больше, чем у взрослого человека. Здесь образуются вещества во многом обеспечивающие адаптивные возможности, необходимые в этом возрасте (Раевский А. Р., Ашмарин П. И.). То есть ребенок во многом «МОЗГОВИК» и в этом отношении он напоминает неандертальца не обладавшего речью и использовавшего в своих адаптивных механизмах интуицию и суггестию, язык жестов. Не надо доказывать роль сказок (мифов) в нормальном развитии психики ребенка. В то же время он эгоистичен и связан многими интуитивными нитями (лимбической системой) с матерью. Это дипластивный уровень развития психики.

Отсутствие такого взаимодействия делает ребенка в последствии психически неполноценным. Подростковый этап

психического развития ребенка напоминает кроманьонскую ступень (доминирование лобной доли мозга) психического развития. Здесь критически важным является тесная коммуникация «стаи», сериативный восприятие окружающего мира – «как все», стиль, мода, подражание. То есть он в большей мере напоминает кроманьонца, у которого мозг уже в меньшей степени выполняет метаболически -адаптивные функции, а служит мощным инструментом коммуникации внутри первобытной общины.

Отсутствие такого этапа также приводит к дефектам в становлении нормальной психики. Наконец, взрослым человек становится тем, кем принято быть в данном обществе. То есть соответствовать тому уровню развития общества, которого оно достигло. Если это культурно и технологически развитое общество – то это дихотомичное мировосприятие (с преобладанием височно – теменной доли мозга). Поэтому в воспитании полноценного человека будущего должно быть место и сказке, и мифу преодоления непреодолимого и верованию в своих учителей и своих пророков и рациональному осмыслению действительности.

Время все более уплотняется и то, что другие народы проходили ранее за столетия, а то и тысячелетия, нам предстоит пройти за годы, используя весь наш человеческий и культурно – исторический потенциал. Все это позволяет сформулировать ПСИХОГЕНЕТИЧЕСКИЙ закон – прохождении в процессе развития как индивидуума, так и социума

всех предшествующих этапов психического развития человека и общества. Но в отличие от биогенетического закона (по которому все ненужные для адаптации в данных условиях ткани, органы, системы отмирают и остаются лишь необходимые) в психике индивидуума и социума все предшествующие этапы развития в определенной мере сохраняются и имеют определенное значение в становлении полноценного индивидуума и появляются в процессе воспитания и образования, коммуникаций в социуме.

Полноценные коммуникативные связи включают в себя элементы «магии», т. е. интуитивные коммуникативные процессы без включения Второй сигнальной (вербальной) системы (ритуалы, например, рукопожатия, приветствия, символизирующие единство группы и ее совместные действия, гимны, награды и т.д.), элементы мифического-идеология преодоления непреодолимого, возвышающая человека (человек не мог летать, но он создал самолет, невозможно было съесть камень но были созданы искусственные продукты, невозможно освоить Вселенную, но мы ее освоим), необходима и иррациональная вера своим лидерам, своим пророкам, необходимо владеть и рациональным знанием, и все они должны быть использованы нами. Это позволит создать огромную энергетику коммуникаций нового здорового социального организма. В настоящий момент следует обратить внимание на следующее обстоятельство.

На психику ребенка, молодого да порою и взрослого че-

ловека огромное воздействие оказывает интернет. Коммуникации между людьми существуют уже тысячи лет. В них большое значение имеют как вербальные (словесные), так и невербальные (электроволновое, через запахи – феромоны, и через много чего еще) каналы коммуникации. Интернет оскопляет все это, остается эрзац – коммуникация, делающая из человека, живущего за компьютером правополушарного ситуативного невротика. Такие люди живут по принципу «хорошо – плохо, приятно – неприятно», то есть как неандертальцы на уровне доминирования лимбической системы (С. Грифели, Г. Рейн гольд 2002). Такие люди могут собраться, что-то прокричать, но никакой разумной долговременной программы они выработать и реализовать ее не смогут.

Последние десятилетия ознаменованы тем, что нарастают такие явления как акселерация, непотизм, грацилизация и другие не вполне соответствующие гармоничному развитию ребенка и затем подростка явления. Но среди этих явлений, пожалуй, наиболее непонятным и тревожным является все более часто встречающееся дисплазия соединительной ткани (ДСТ).

Мы считаем, что это феномен приспособления организма ребенка к резко изменяющимся неблагоприятным условиям окружающей среды с массой возможных негативных проявлений для нормального роста и формирования как физиче-

ских так и психологических качеств человека.

При этом сегодняшние подходы в воспитании и образовании часто не соответствуют физиологическим возможностям ребенка и воздействующим на него отрицательным факторам окружающей среды, что приводит к существенным нарушениям его здоровья, коммуникативных и в целом адаптивных возможностей. А это, в свою очередь, ведет к деформации личности в процессе ее формирования, что разрушительно сказывается на социуме в целом. Но подготовленные для нас родой адаптивные ресурсы должны быть грамотно использованы. Для формирования полноценного человека необходимо пересмотреть систему воспитания и образования с первых дней жизни ребенка.

Глава 2

ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ- НОВАЯ ПРОБЛЕМА СОВРЕМЕННОЙ АДАПТОЛОГИИ

2.1 Предпосылки адаптивных механизмов и причины развития патологических состояний (по материалам собственных исследований)

В последние годы нарастает проблема состояния соединительной ткани особенно у людей в развитых экономически странах. Все чаще развивается так называемая дисплазия соединительной ткани (ДСТ). Эти нарушения сопровождаются нарушениями соматического здоровья, иммунитета, психики, нарушениями в процессах воспитания, образования, коммуникаций и т. д. Приводятся данные, что до 70% детей имеют ту или иную степень ДСТ и отклонения в психическом развитии (дисгенетический синдром – ДС), сопровождающиеся нарушениями формирования речи, коммуникаций, социализации, требующие больших усилий в коррекции данных нарушений. Если такой своевременной коррекции нет, то развитие и формирование личности происходит с дефектом. Причем дефект это может быть очень большим – вплоть до инвалидизации (Семинович А. В. 2010).

У большинства людей полноценное формирование цен-

тров в коре головного мозга не подкреплено развитием связей между этими центрами, и наилучшее проявление функциональной доминации любого из центров дает либо человека с приятнейшим для окружающих поведением, либо предельно целеустремленного исполнителя, либо конструктивного творца в народном хозяйстве. Полное же развитие связей возможно только при необходимости напряжения всех жизненных сил. Только напряженная активная деятельность может способствовать координации нервных центров мозга.

Во время наивысшего напряжения все центры работают согласованно, и действие не только нацелено на локальный успех не только ради стратегической победы, не только предельно успешно, но и эмоционально насыщено выше любого предела, доступного человеку. Эмоциональный заряд возбуждал, но эмоции не гасили ни образного, ни логического мышления и действия были обеспечены мгновенным точным расчетом. Таким образом, наиболее актуальным для человека становятся не эти центры сами по себе, а их взаимоотношения, взаимоотношения между передними и задними отделами полушарий, а также между правой и левой долей мозга. В экстремальных условиях, в условиях кризисов от максимального напряжения адаптивных центров мозга и их согласованности зависит повышение адаптивности индивидуума, а, соответственно, и социума, что является основой полноценных коммуникаций людей, способных преодолевать кризисные явления.

Наиболее исследованным количественно мостом, соединяющим все эти центры в мозге, является мозолистое тело, которое является системой проводников между нейронами правого и левого полушария. Известно, что оно подвергается существенным изменениям, как наследственным, так и приобретенным в процессе жизни. Оно имеет передние, задние и срединные отделы, которые могут подвергаться самым разнообразным изменениям. Мозолистое тело, также, как и глия, окружающая нейроны содержит большое количество соединительной ткани, поэтому явления ДСТ непосредственно затрагивают эти образования мозга и влияют на координированность мозговых центров.

Люди и целые народы, живущие в условиях цивилизации, на протяжении долгих лет не испытывающие потребности в сверхусилиях всей своей сущности ради будущего своего народа, утрачивают такие способности. При ослаблении высших центров мозга (и особенно их взаимодействия) начинает функционально преобладать наиболее древний и физиологически устойчивый центр мозга – лимбическая система, ибо она связана с гомеостазом и поэтому сохраняет свою функциональную активность в максимальной степени. Такие люди начинают чувствовать друг друга и стремиться туда, где хорошо их телу и, соответственно, гомеостазу.

Своих от чужих они отличают настолько легко, что для того, чтобы почувствовать «своих» им не нужен речевой канал коммуникации, достаточно древнего, эмоционального

канала. Для этих людей отношений равных не существует. Иерархия в их обществе возникает и не может исчезнуть даже в близких дружеских, и даже семейных отношениях. Ценность семьи ставится под сомнение и отношения между людьми становятся, как у неандертальцев, и малоотличимы от животных. Но для животных важно индивидуальное выживание, государство и семья им не нужны: так исчезают великие цивилизации.

Помимо взаимоотношений центров мозга в совершенствовании адаптивных механизмов большое значение также имеют особенности адаптивных механизмов на гормонально-метаболическом уровне. Но тем не менее механизмы, приводящие к формированию ДСТ и ДС во многом не ясны (Семинович А. В. 2010,2012).

На основании наших многолетних исследований на морских свинках и крысах, а также на спортсменах разных видов спорта и уровня мастерства было установлено, что в адаптивных механизмах защиты организма имеют большое значение особенности строения и обмена соединительной ткани (Павлов В. А. 1914,1918,1919,2000,2008,2011), и особенностей обмена родоначальников живой материи – аминокислот связанных с обменом соединительной ткани (СТ).

У морских свинок соединительная ткань тонковолокнистая и рыхлая, а у крыс – грубоволокнистая и плотная, что хорошо видно при окрашивании тканей на коллаген. При этом объем соединительной ткани у морских свинок ничуть

не меньше, чем у крыс. Соединительная ткань имеет важнейшее значение в механизмах детоксикации и выведения из организма токсичных веществ и одновременно является своеобразным метаболическим ресурсом для нейроэндокриной системы (аминокислоты, углеводы, липиды, витамины, минеральные вещества и т. д.). Имея существенную разницу по строению соединительной ткани морские свинки и крысы имеют совершенно различную устойчивость ко многим факторам воздействия со стороны внешней среды.

Так крысы высокоустойчивы к заражению большинством болезнетворных микробов, токсическому воздействию разных веществ, перепадам температур и другим экстремальным факторам. Морские же свинки высокочувствительны к этим факторам и быстро погибают при их воздействии. Но морские свинки высокоустойчивы к мутагенам и канцерогенам, то есть веществам, вызывающим генетические мутации и злокачественные опухоли. По нашим данным это связано с тем, что морские свинки располагают высокоактивной системой глутатиона (это трипептид, состоящий из трех аминокислот – глутаминовой, глицина и цистеина, и способный интенсивно окисляться и восстанавливаться, имеет решающее значение в защите ядерного аппарата клетки от мутагенов и канцерогенов), подпитываемой ресурсами соединительной ткани. У крыс этого нет и на них легко моделируется как мутагенез, так и канцерогенез, несмотря на их устойчивость к мощным повреждающим факторам за счет

из мощной печени и грубоволокнистой соединительной ткани.

Такая разница может быть связана с тем, что морские свинки, проживая на островах недалеко от Южной Америки, либо получали с пищей избыток аскорбиновой кислоты, либо подвергались повышенному воздействию радиации (глутатион и другие серосодержащие аминокислоты защищают организм от ионизирующего излучения), либо получали с пищей то, чего нет в других районах Земли и что требует больших количеств глутатиона и серосодержащих аминокислот для обезвреживания, либо сочетание всех этих факторов. Но факт остается фактом, морские свинки – единственные экспериментальные животные, не способные синтезировать аскорбиновую кислоту и производят большое количество глутатиона в тканях, заменяющих ее. В этом смысле они близки к человеку. Морские свинки, так же как и человек, и некоторые приматы не способны синтезировать аскорбиновую кислоту (АК) и полностью переориентированы на доминирование системы глутатиона в защитных механизмах. Ранее мы отмечали, что отказ предшественников человека от синтеза АК связан с мобилизацией ресурсов соединительной ткани для все более увеличивающегося мозга, с этим же связана меньшая чем у большинства животных чувствительность тканей к глюкокортикоидам, особенно печени, утрата некоторых особо устойчивых к утомлению групп мышц (Павлов В. А. 2008, 2011, 2012, 2013, 2014, 2017).

Вобщем многих адаптивных механизмов характерных для животных в дикой природе для увеличения и усиления лишь одного адаптивного органа и связанных с ним механизмов адаптации- мозга.

Крысы же, являясь своеобразным биологическим реликтом (первые млекопитающие были похожи на крыс), и проживая в загрязненной среде и подвергаясь разнообразным неблагоприятным воздействиям её, чтобы выжить сохранили способность противостоять многочисленным отрицательным факторам, и если нужно быстро мутировать. Но при этом они вынуждены пожертвовать устойчивостью к мутациям ядерного аппарата. Поэтому у них и не выражена глутатионовая защита.

Исследуя особенности метаболического участия мозга и нервной ткани, а также печени (как два наиболее массивных паренхиматозных органа – по 2% от массы тела человека), нами было установлено, что наибольшее значение головной мозг, как участник адаптивных метаболических процессов имеет в ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ РЕБЕНКА. Во внутриутробном периоде жизни мозг плода вместе с матерью принимает участие в регуляции собственного метаболизма, во время родов и в первые месяцы жизни в мозге младенца образуются вещества защищающие мозг от повреждений, гипоксии и других неблагоприятных факторов (таурин, цистеиновая кислота, глутатион и др.). По мере роста и развития ребенка роль метаболических и интуитивных механиз-

мов адаптации с участием мозга утрачиваются, равно как утрачиваются ненужные на определенном этапе онтогенеза структуры. Имеются данные, что до 7 лет в крови ребенка повышено содержание метаболитов СТ (и появление некоторых из них в моче) необходимых для интенсивных обменных процессов в мозге- пролин, оксипролин, глутаминовая кислота глицингликозаминогликаны, серосодержащие аминокислоты и ряд других метаболитов. То есть сохраняется определенная мобильность СТ как ресурса нервной ткани и мозга.

С возрастом интенсивность обмена в мозге снижается как и его роль как поставщика метаболитов для адаптивных механизмов организма и возрастает его роль как нервного управляющего центра. Одновременно меняется и роль соединительной ткани – из метаболического ресурса мозга она превращается в самостоятельную структуру с собственными функциями. При этом в метаболизме все большее значение начинает приобретать печень (липопротеиды, иммунные белки, системы детоксикации еще много чего свойственное печени как «биохимической лаборатории» организма), координирующая функции важнейших адаптивных систем организма.

Человек становится взрослым, способным переносить различные стрессовые воздействия окружающей среды. Для наиболее полной реализации возможностей человека необходимо, чтобы внешняя среда для детского организма

СОЗДАВАЛА УСЛОВИЯ ОПТИМАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ИМЕННО ФОРМИРУЮЩИХСЯ В ДАННЫЙ МОМЕНТ СТРУКТУР МОЗГА. Но в современных условиях, с культом конкурентоспособности, образование превратилось в своеобразный спорт — у кого ребенок раньше начнет читать, писать и считать. Уже не редкость двух-трехлетние грамотные детки, и остановить родительский ажиотаж в этом направлении не представляется возможным.

Государственные структуры, несущие ответственные за будущее, поощряют этот перекося — начало школьного обучения сместилось с 8—9 лет в 1900 году, до 6 лет к 2000 году, и речь уже идет о том, чтобы посадить за парты пятилетних в детском саду. У ребенка мозг еще не научился управлять телом, а перед ним уже ставится задача овладения письменной речью. Разрушение семьи и утрата общинного воспитания нарушили развитие структур мозга ответственных за коммуникации. Ребенок, слабо адаптированный к коммуникациям с себе подобными не видит смысла в кооперации, как следствие в речи он НЕ СТРЕМИТСЯ БЫТЬ МАКСИМАЛЬНО ПОНЯТЫМ, его речь все больше становится рудиментом, а центры речи, ранее обеспечивавшие социализацию ныне все больше подчинены древним отделам мозга, работающим в интересах гомеостаза. И мы видим, что МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ АДАПТИВНЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ СОХРАНЯЮТСЯ ОЧЕНЬ ДОЛГО, и, как следствие, печеночные возможности метаболизма не формируются в полной

мере. Поэтому соединительная ткань как ресурс нейроэндокринной системы вынуждена сохраняться в мобильном рыхлом состоянии, что и приводит к ДСТ со всеми вытекающими последствиями. Совершенно очевидно, что такие дегенеративные процессы более характерны для общества с многовековым городским стажем и утратой естественных механизмов адаптации.

Имеются данные, что в популяции людей, имеющих «многовековой городской стаж» в мозге исчезают либо морфологически резко изменены структуры, ответственные как за движения (красное ядро), так и за коммуникации (высшая кора, мозолистое тело). ДСТ и дисгенетический синдром (ДС) ведут к индивидуальной и социальной психопатии с агрессивным навязыванием своего мировоззрения всем окружающим при одновременной неспособности радикально решать все более нарастающие перед обществом проблемы в силу утраты физиологической и психологической адаптивности. Отмечается такое явление как непотизм- более позднее созревание детей и становление их взхрослыми. Так на Западе всерьез идут разговоры о том, что надо продлить подростковый возраст до 30 лет.

Для человека, как вида, это путь в вырождение. По данным наших исследований на спортсменах, здоровых людях, не занимающихся спортом, до 50% составляют люди в адаптивных механизмах которых преобладает печень. Но, как мы уже отмечали выше, психологи говорят о том, что на смену

им идет городское детское население с 70—80% ДСТ и ДС. Так что ситуация требует безотлагательного изменения систем воспитания, образования и образа жизни наших детей.

ДСТ – дисплазия соединительной ткани приводит организм человека к различным нарушениям и тяжелым заболеваниям. В следствии ДСТ угнетается иммунная система человека и дети от этого часто болеют инфекционными, простудными заболеваниями, которые в последствии могут приобретать хронические формы такие как заболевание дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной и выделительной (болезни почек) систем.

ДС – дисгенетический синдром – это нарушение психического развития детей от рождения и до 5 лет, выраженное в замедлении развития речи, нарушении коммуникации, адаптивных механизмов, зрения и отставании в общем развитии. В следствии ДС происходит повышение риска возникновения психических расстройств, которые могут стать причиной таких психических заболеваний как аутизм, разных форм шизофрении, эпилепсии и т. п.

Часто при ДСТ страдает эндокринная система (нарушение полового созревания и репродуктивной функции). ДСТ вызывает повышенное количество осложнений при беременности и родах. Перечисленные выше отклонения негативно влияют на только что родившегося ребенка и негативно влияют на все этапы его развития вплоть до взрослого состоя-

ния. При чем, чем дольше отсутствует коррекция имеющихся нарушений тем более выражены патологические процессы в основе которых лежит ДСТ.

ДСТ отрицательно влияет на состояние опорно-двигательного аппарата, связок, кожных покровов, нарушается здоровый рост волос, ногтей.

ДСТ в конечном итоге существенно снижает способность организма человека к адаптации т.е. способность переносить повышенные физические и психические нагрузки. В результате ДСТ происходит общее нарушение социализации со всеми негативными последствиями формирования личности.

2.2 Предпосылки адаптивных механизмов и причины развития патологических процессов при ДСТ

Соединительная ткань (СТ) является средой в которой находятся различные органы и ткани, то есть выполняет опорную функцию, кроме того она активно участвует в регуляции обменных процессов в организме, обеспечивает обезвреживание токсических веществ попадающих в него из вне и образующихся в процессе обмена веществ, активно участвует в воспалительных и иммунных реакциях и т. д. и т. п.

В наших многолетних научных исследования на подопытных животных (Павлов В. А. и др.) было установлено, что более рыхлая, чем у других животных СТ имеет место у мор-

ских свинок, которые так же как и человек не способны синтезировать аскорбиновую кислоту- витамин С, который необходим для различных защитных механизмов в организме человека и животных, особенно на уровне СТ. Но у морских свинок в защитных механизмах ведущее значение имеет трипептид глутатион и аминокислоты в него входящие (глутаминовая, цистеин, глицин).

У других подопытных животных витамин С образуется в больших количествах, СТ у них более плотная лучше структурирована и активно участвует в защитных механизмах. Кроме того например у крыс вместо глутатиона в механизмах защиты ведущее значение имеет аминокислота таурин., которой у крыс (как и у некоторых других животных) в тканях огромное количество.

Так вот выяснилось, что крысы высоко устойчивы благодаря особенностям своих защитных механизмов к интоксикациям, физическим нагрузкам, острому воздействию радиации и другим острым стрессовым воздействиям. Однако, не смотря на это, хронические мутагенные и канцерогенные воздействия приводят к развитию мутаций в тканях крыс и развитию опухолей, чего на морских свинках достичь не удастся. Морские свинки высокоустойчивы к мутагенным и канцерогенным воздействиям благодаря превалированию в их защитных механизмах глутатиона и мощной подпитке этих механизмов защиты из рыхлой СТ. Так как биосинтез глутатиона активно идет из оксипролина (превращаю-

щейся в глутамат) – аминокислота которая может выделяться в больших количествах из волокон коллагена входящего в СТ. Кроме того в таких защитных механизмах требуется большое количество серы и ряда других микроэлементов которые могут мобилизоваться из СТ.

Поэтому ДСТ так широко распространенную у современных детей в определенной мере можно считать адаптивным феноменом по отношению к загрязнению окружающей среды мутагенами и канцерогенами (продукты переработки нефти, угля, различные мутагенные излучения, хронические стрессы и т.д.). При этом биохимические нарушения при различных проявлениях ДСТ в целом однотипны и связаны с истощением глутатиона в защитно-обменных процессах и с повышением в тканях активных форм кислорода (АФК), что приводит к нарушениям метаболизма и функции многих органов и систем. При этом резко усиливается обмен СТ и увеличивается в крови и моче количество метаболитов необходимых для биосинтеза глутатиона и его активного включения в обменные процессы (пролин, оксипролин, сульфатированные ГАГи, сиаловые кислоты и т.д.). Такие же изменения мы наблюдали в тканях морских свинок при воздействии на них мутагенных и канцерогенных веществ (каменноугольная смола и ее производные, включающие большие количества мутагенных и канцерогенных ксенобиотиков) при этом мутагенных эффектов при этом не было обнаружено. Но такие же воздействия на крыс приводи-

ли к резкому повышению количества мутаций в их тканях. При этом резко усиливались защитные механизмы, связанные с наработкой больших количеств в печени аскорбиновой кислоты и таурина и повышением их количества в тканях. Существенных изменений количества АФК и нарушений метаболических процессов не наблюдалось. При этом в крови неотмечалось увеличения количества метаболитов СТ а в тканях не было интенсивного включения в защитные механизмы глутатиона и его интенсивного окисления.

Токсические воздействия больших доз этих веществ убивали морских свинок за 1—2 недели, тогда как крысы все оставались живы и свойственные им защитные механизмы только усиливались.

В наших исследованиях установлено, что размер головы современных детей больше, чем в предшествующие десятилетия, что возможно связано с большим участием нервной и соответственно СТ в механизмах адаптации. На чем мы остановимся более подробно далее. Резко усиливаются обменные процессы в мозге и СТ о чем свидетельствуют приведенные выше изменения в анализах крови и мочи у детей с ДСТ, а таковых напомним сей час от 70 до 80%. Это же относится к опытам, проведенным нами на спортсменах различных спецификаций и различного уровня мастерства, на чем мы также остановимся более подробно ниже. В защитных механизмах которых все большее значение, как и у морских свинок, приобретает глутатион и аминокислоты

в него входящие. То есть все мы видимо в большей степени приближаемся в своих защитных механизмах к морским свинкам, а не к крысам, что бы повысить устойчивость популяции современных людей к загрязнению окружающей среды.

То есть феномен DST – это адаптивный феномен, но во благо он может пойти при условии выполнения соответствующих программ рассчитанных на :

1. повышение функции мозга и нервной системы в целом
2. при посильных и развивающих умственных нагрузках (эти пункты важны для установления адекватных корково- подкорковых и межполушарных связей, что крайне важно в настройке адаптивных систем организма формированию доминанты на успешное развитие и достижение жизненного успеха
3. при развивающих нагрузках на связочно- суставной и мышечный аппарат, состоящих из СТ или включающих большие количества СТ которые следует начинать сразу после рождения и и проводить на протяжении всей жизни (изменяя их разумеется с возрастом)
4. в более продолжительной протяженности сна у людей имеющих признаки DST (так как во сне вырабатываются адаптивные нейропептиды мозга имеющие большое значение в защитных механизмах у лиц с признаками DST
5. при соответствующей диете и приеме БАДов, включающие необходимые для СТ и мозга вещества.

6. необходима нормализация функции кишечника так как согласно древнейшей китайской медицине любую коррекцию нарушенных в организме процессов необходимо начинать с нормализации работы кишечника

7. поскольку ДСТ рассчитана (ее адаптивные механизмы) на хроническое воздействие мутагенных факторов то определенное их воздействие может благоприятно сказываться на защитные системы и состояние организма в целом, например курсы радоновых ванн за счет небольшого радиоактивного воздействия (имеются сведения об их благотворном воздействии при нарушениях вызванных ДСТ), парафиновых, озокеритовых аппликаций других производных нефти содержащие небольшие дозы ароматических мутагенных ксенобиотиков. Благотворное воздействие могут оказывать небольшие дозы препаратов стимулирующих детоксикационные процессы в печени с усилением наработки и включением в защитные механизмы глутатиона, например фенобарбитал и т. д.

8. необходимо выделять группы детей имеющих различные по тяжести проявления ДСТ и проводить с ними адекватные их состоянию программы воспитания, образования и вообще образа жизни. Если смешивать в группах детей с ДСТ и без нее то они будут только травмировать друг друга психологически и физически, что резко затормозит раз-

витие тех и других.

9. еще более важно (в профилактических целях) применять данные программы у беременных женщин имеющих признаки ДСТ, и тем более если таковые имеются у будущей матери и отца.

10. Для прогнозирования развития ДСТ необходимо начиная с самого раннего возраста определение метаболических адаптивных типов «МОЗГОВОГО» и «ПЕЧЕНОЧНО-ГО» либо их сочетаний по спектру и соотношениям аминокислот-адаптогенов по методике разработанной в наших исследованиях. Чем более выражен «МОЗГОВОЙ» адаптивный тип тем более вероятность развития ДСТ и тем активнее надо заниматься профилактикой патологических проявлений.

Все эти программы в той или иной степени проработки имеются в нашем распоряжении. При одобрении лечащих врачей могут быть рекомендованы в каждом конкретном случае для коррекции нарушений при ДСТ и тем более ее профилактики. Положительный эффект применяемых программ легко отследить по нормализации анализов крови и мочи которые нарушаются в разной степени выраженности при наличии ДСТ.

Хотим особо подчеркнуть, что лица с активной жизненной установкой даже при наличии тяжелых проявлений ДСТ могут добиться выдающихся результатов например в спорте.

Так Майкл Фелпс имеющий синдром Марфана был 23 кратным олимпийским чемпионом по плаванию, что так же можно сказать о ряде выдающихся гимнастов, артистов цирка («люди- змеи»). Так что ДСТ даже в тяжелом варианте это не приговор, а начало новой интересной жизни, но этого необходимо добиться самому. И таким людям с самого рождения требуется активная помощь в их развитии, профилактике различных нарушений здоровья, самореализации.

2.3 ДСТ как медицинская проблема (по материалам литературных источников)

2.3.1 Актуальность проблемы ДСТ, клинические формы патологических проявлений

В настоящее время подростки, обучающиеся по предлагаемым современным образовательным программам, имеют большое количество физических и психических отклонений. По данным последних исследований в этой области около 90% выпускников школ имеют различные отклонения в здоровье. Среди многочисленных отрицательных факторов приводящих к такому результату следует особо выделить такое явление как ДСТ широко распространенной среди детей младшего и среднего возраста [Семинович А. В. 2010]. В дальнейшем у таких детей может развиваться самая разнообразная патология.

Такое большое количество отклонений в состоянии здоровья в подростковой среде мешает формированию гармоничной личности и установлению здоровых коммуникаций в обществе, что в конечном итоге негативно сказывается на общую социализацию подростков, увеличивается подростковая преступность, проявления подростковой жестокости, отсутствие нравственности, дефекты восприятия окружающего мира (клиповое мировосприятие). Если учесть то, что современные подростки в ближайшее время станут вполне взрослыми гражданами, но при этом не сформированными личностями, то это может негативно повлиять на развитие социума в целом.

Для эффективной профилактики физических и психических отклонений у подростков необходимо в первую очередь определить адаптивные возможности организма. На основании полученных данных необходимо предложить определенные спортивно-оздоровительные, адаптивно-психологические программы, которые должны внести существенные коррекции в имеющиеся диспропорции в образовании, воспитании и коммуникациях.

Термин «дисплазия соединительной ткани» (dis – нарушения, plasia развитие, образование) предложен в 1983 году тремя группами исследователей – Бочковой Л.Н., Сторожаковым Г. И. и соавт. и Veighton P. В исследованиях авторов занимающихся проблемами ДСТ это состояние определяется, как различные по степени выраженности врожденные про-

явления дисплазии соединительной ткани с определенными клиническими висцеро-локомоторными поражениями в эмбриональном или постнатальном периодах, проградцентным течением и определенными функциональными нарушениями.

С клинических позиций ДСТ классифицируются следующим образом: 1. Системные наследственные синдромы ДСТ: А. Болезни, связанные с дефектом биосинтеза коллагена: синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, несовершенный остеогенез, синдром «вялой кожи». Б. Болезни, связанные с дефектом деградации коллагена: дистрофический буллезный эпидермолиз. 2. Системные наследственные заболевания соединительной ткани с локомоторными и локомоторно-висцеральными проявлениями. К локомоторным проявлениям относят: 1. Деформация грудной клетки (воронкообразная, килевидная). 2. Деформация позвоночника (кифоз, лордоз, сколиоз, «прямая» спина). 3. Патология мышечной системы (гипотрофия, гипотония мышц, диастаз прямых мышц живота, вентральные грыжи). 4. Костно-) фиброзные дисплазии (физарные, эпифизарные, метафизарные, диафизарные, спондилоэпифизарные. К висцеральным проявлениям относят: Изменения в дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, выделительной системе, изменения органа зрения, лор- органов, кожи. Наряду с этим, при ДСТ выявляются малые аномалии развития (МАР), являющиеся индикатором нарушенного морфогенеза и поврежде-

ний эмбриональной дифференцировки вследствие генетических и экзогенных пренатальных воздействий. Важно отметить, МАР встречаются как среди пациентов ДСТ, так и среди практически здоровых лиц. При этом у 87% пациентов ДСТ количество МАР колеблется от 1 до 10, в среднем у одного индивида имеется 1—5 микроаномалий. У здоровых лиц среднее количество МАР составляет 0—4, что достоверно реже, чем у больных ДСТ. Фенопические признаки ДСТ и МАР, отражающие особенности структурных изменений соединительной ткани при ДСТ, позволяют предполагать некоторые сердечно-сосудистые (атеросклероз коронарных артерий, пролапс митрального клапана) и другие сопутствующие заболевания. В связи с этим в 2001 году В. М. Яковлевым и соавторами была предпринята попытка разработки классификационной концепции наследственной ДСТ, основу которой составили такие парадигмы, как генетическая детерминированность, проградиентность течения, системность и типологичность соединительнотканых дефектов структурного и формообразующего развития тканей, органов и систем в онтогенезе. Генетическая детерминированность ДСТ реализуется как монофакторная (генная и хромосомная), мультифакториальная или аутосомная. Генные дефекты могут быть установленными и касаться синтеза коллагеновых структур (несовершенный остеогенез, синдром Элерса-Данлоса, синдром Марфана, буллезный эпидермолиз и др.), синтеза эластичных волокон (синдром

«вялой кожи», синдром Вильямса и др.), катаболизма коллагена (фиброзы легких, почек, печени), а также могут быть связаны с распадом протеогликанов, гликозаминогликанов, мукополисахаридов, сфинголипидов, олигосахаридов, которые формируют скелетопатии. Генетическая детерминированность ДСТ мультифакториальной природы характеризуется мутациями большего количества генов и клинически выражается деформациями грудной клетки, сколиозами, кифосколиозами, гипермобильностью суставов и др. При структурных или количественных аномалиях аутосом, выявляемых при многих хромосомных заболеваниях (болезнь Дауна, синдром Шершевского-Тернера, синдром трисомии 8-й хромосомы, синдром Клайнфельтера, синдром трисомии по X-хромосоме, полисомии по Y-хромосоме и др.), встречаются разнообразные признаки ДСТ.

Сведения о распространенности ДСТ и, прежде всего, неспецифических ее форм (НДСТ-проявления с не отчетливо проявляющейся симптоматикой) разноречивы. По самым скромным данным показатели распространенности НДСТ соотносятся с распространенностью основных социально значимых инфекционных заболеваний. Исследования Омской школы под руководством Г. И. Нечаевой на большом клиническом материале подтвердили основополагающую характеристику ДСТ: фенотипические признаки ДСТ могут отсутствовать при рождении или иметь очень

незначительную выраженность (даже в случаях дифференцированных форм ДСТ) и, подобно изображению на фотобумаге, проявляться в течение жизни, нарастая прогрессивно (Нечаева Г. И.). Далее приведены выдержки их работ этого автора

Фенотипические проявления ДСТ чрезвычайно многообразны и практически не поддаются какой-либо унификации. На данном этапе наших знаний о ДСТ и, прежде всего, для решения задач практического здравоохранения, перспективно использовать два термина: термин.

«Недифференцированная дисплазия соединительной ткани» (НДСТ), определяющий вариант ДСТ с клиническими проявлениями, не укладывающимися в структуру наследственных синдромов, и термин «Дифференцированная дисплазия соединительной ткани» (ДДСТ), имеющий свое место в Международном классификаторе болезней (МКБ 10). В случае недифференцированных форм ДСТ при формулировке диагноза следует указывать все имеющиеся у пациента синдромы ДСТ, формируя таким образом «портрет» пациента, понятный любому врачу последующего контакта.

Классификация ДСТ. В настоящее время единая, общепринятая классификация ДСТ отсутствует. Более перспективна классификация, основанная на выделении форм дисплазии с анализом количества и степени выраженности внешних и внутренних (висцеральных) признаков нарушений соединительной ткани – фенов. Согласованные реко-

мендации по диагностике выработаны для дифференцированных форм дисплазии: синдрома Марфана, Элерса-Данло, болезни Вролика (синдром несовершенного остеогенеза), синдрома гипермобильности суставов.

В тех случаях, когда количество фенов недостаточно для диагностики этих синдромов, диагностируется MASS-фенотип, марфаноидный и элерсоподобный фенотипы. Эти три фенотипа являются наиболее частыми формами ДСТ – «фенотипическими» копиями известных синдромов. Так, «марфаноидный фенотип» характеризуется сочетанием «признаков генерализованной дисплазии соединительной ткани с астеническим телосложением, долихостеномелией, арахнодактилией, поражением клапанного аппарата сердца (а порой и аорты), нарушением зрения». Важно отличать марфаноидный фенотип от марфаноидной внешности, когда при наличии признаков вовлечения в патологический процесс костной системы (арахнодактилия, сколиотическая деформация позвоночника, воронкообразная или килевидная деформация грудной клетки, коэффициент размах рук/рост $> 1,03$, верхний/нижний сегменты тела $< 0,89$, длина кисти $> 11\%$ роста, длина стопы $> 15\%$ роста) нет признаков патологии сердечно-сосудистой системы, зрения, дыхательной системы (см. «Гентские критерии»).

При «элерсоподобном фенотипе» отмечается «сочетание признаков генерализованной дисплазии соединительной ткани с тенденцией к гиперрастяжимости кожи и разной сте-

пенью выраженности гипермобильности суставов». Главное условие диагностики – наличие не менее 2 малых критериев вовлечения кожи (см. «Вилльфраншские критерии»).

«MASS-подобному фенотипу» присущи «признаки генерализованной дисплазии соединительной ткани, ряд нарушений со стороны сердца, скелетные аномалии, а также кожные изменения в виде истончения или наличия участков субатрофии».

Малые аномалии развития – MAP – изменения структуры различных органов и тканей, не сопровождающиеся клинически значимыми нарушениями их функции. Внешние MAP: аномалии развития кожи и костей черепа и позвоночника, кистей рук и стоп, в том числе наиболее часто регистрируемые: синдактилия, сандалевидная щель, оттопыренные уши, отсутствие мочки уха и др. Наиболее часто регистрируемые висцеральные MAP: удвоение чашечнолоханочного аппарата почки, добавочная доля селезенки и др. Универсальных патологических повреждений СТ, которые бы формировали конкретный фенотип, не существует. Каждый дефект у каждого больного в своем роде уникален.

У больных, членов некоторых семей, отсутствует, например, один или несколько кардинальных признаков. В других семьях выявляют больных с двумя или тремя разными синдромами. Гетерогенность может быть обнаружена и среди членов одной семьи. Например, у одних больных в семье определяется дислокация суставов, характерная для синдро-

ма Элерса Данло у других – хрупкость костей, типичная для несовершенного остеогенеза, а у третьих с тем же генным дефектом симптомы вообще отсутствуют. Многообразие клинических проявлений костно-мышечной дисплазии не ограничивается только такими системными наследственными синдромами, как синдромы Марфана, Элерса-Данлоса, но и проявляются разнообразными локомоторными, локомоторно-висцеральными симптомокомплексами, которые не укладываются ни в один из известных синдромов. В таких случаях используются термины «недифференцированные», «несиндромные», «маловыраженные», стертые, «легкие» формы наследственной патологии соединительной ткани. До сих пор попытки определить и классифицировать патологию, связанную с врожденной костно-мышечной дисплазией, предпринимались в основном, ортопедами и сводились к наследственным системным заболеваниям скелета. В литературе используется термин «остеодисплазия», под которым понимается порок развития костной ткани, обусловленный остановкой, замедлением или извращением остеогенеза на определенной стадии эмбрионального или постнатального развития. Понятие «костная дисплазия» отражает лишь локомоторные изменения при системном недоразвитии соединительной ткани. Однако, с позиции интерниста, при таком подходе остаются вне поля наблюдения нередко тяжелые изменения со стороны внутренних органов, отмечаемые при этой патологии. Для характеристики

фенотипических особенностей больных ПМК, сочетающегося с изменениями опорно-двигательного аппарата, кожи и глаз, M Glesby и R.E. Pyentz предложили понятие «та88» - фенотипа. Эти же исследователи, изучив комплекс фенотипических маркеров ДСТ, выявили так называемую «фенотипическую протяженность» (phenothypic continimn): норма – ПМК – синдром Марфана.

Т. И. Кадурина, положив в основу достижения молекулярной генетики в области биосинтеза коллагенов, предложила термин «коллагенопатии». Термин «коллагенопатии» по своему смыслу тождественен наследственной ДСТ, хотя отражает лишь генетически детерминированные дефекты коллагеновых структур в онто- и органогенезе и не характеризует в полной мере всю костно-мышечную дисплазию. Однако четкое выделение генетических дефектов позволяет классифицировать коллагенопатии с выделением состояний, обусловленных мутациями генов на этапах синтеза или распада коллагена (Аскирова В. А. 2009). Данная классификация коллагенопатии предусматривает также выделение клинических синдромов дифференцированной и недифференцированной дисплазии, учет которых представляет интерес не только для медицинских генетиков, но и для клиницистов. Дифференцированные коллагенопатии, обусловленные мутациями в коллагеновых генах на этапах синтеза коллагена, по мнению Кадуриной Т. И. классифицируются с учетом типа поврежденного коллагена, а именно: 1. Кол-

лагена 1 типа (несовершенный остеогенез, синдром Элерса-Данлоса 7-А-, 7-В-типов, синдром Марфана); 2. Коллагена II типа (ахондроплазия, гипохондроплазия, спондилоэпифизарная дисплазия, синдром Стиклера); 3. Коллагена III типа (синдром Элерса-Данлоса 4 типа, аневризма аорты и др.); 4. Коллагена IV типа (синдром Альпорта); 5. Коллагена V типа (синдром Элерса-Данлоса 1 и 2 типов); 6. Коллагена VII типа (простой буллезный эпидермолиз, дистрофическая форма эпидермолиза и др.); 7. Коллагена X типа (спондилометафизарная дисплазия и др.) К наследственным коллагенопатиям (ферментопатиям), обусловленным мутациями в генах, работающих на этапах внутри- и внеклеточного созревания коллагена, относят: дефициты лизилгидроксилазы при синдроме Элерса-Данлоса VI типа, проколлаген-M-протеиназы при синдроме Элерса-Данлоса IX типа и др. К наследственным коллагенопатиям (ферментопатиям), обусловленным мутациями в генах, ответственных за синтез ферментов, принимающих участие в катаболизме коллагена, относят: циррозы легких, печени и почек. К сожалению, применение классификации, предложенной Кадуриной Т. И., в клинической практике врача-интерниста может вызывать определенные трудности, обусловленные нынешним состоянием медико-генетической помощи населению в Российской Федерации.

2.3.2 СОВРЕМЕННЫЕ

ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О СТРУКТУРЕ И ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Впервые название «соединительная ткань» было предложено А. Vindegewebe как ткани объединяющей (связующей) в организме различные органы. В 1835 году I. Miller уточнил морфологический субстрат соединительной ткани (СТ) – волокнистые структуры (*tela cellulosa* и *tela fibrosa* старых авторов), физиологическим значением которых было объединение и связь между органами и тканями организма. При дальнейшем изучении межклеточных веществ в 50-х гг. 19 века представление о СТ было расширено включением в это понятие хрящевой, костной, слизистой и жировой ткани (Reichert, Kolliker). В эти же годы Rudolf Virchow акцентировал внимание на том, что в СТ межклеточное основное вещество преобладает над клетками и происходит из среднего зародышевого листка. В связи с выяснением в дальнейшем роли клеточных элементов соединительной ткани в трофической (метаболической, депонирующей функции) и пролиферативно-репаративной функции иммунитета и межклеточном обмене, СТ определяется в настоящее время как комплекс тканей мезенхимного происхождения, поддержания гомеостаза внутренней среды и отличающихся от других тканей меньшей потребностью в аэробных окислительных процессах.

Морфологи выделяют 2 типа СТ: рыхлую неоформлен-

ную и плотную оформленную ткань. К рыхлой неоформленной СТ относится строма паренхиматозных органов, межорганные и межмышечные фасциальные прослойки, подкожная клетчатка и др. К плотной оформленной СТ относятся костная и хрящевая ткань, сухожилия, связки, апоневрозы, фасции. Учитывая гистологическое строение и функциональные особенности СТ, выделяется 2 ее вида: ткань с межклеточным веществом волокнистого характера и клеточная ткань. По характеру преобладающих волокон и связанных с этим функциональных особенностей волокнистая ткань подразделяется на 3 типа: ткань с преобладанием клейдающих волокон, эластическую и ретикулярную ткань.

В условиях патологии могут образовываться патологические разновидности соединительной ткани (рубцовая и грануляционная ткань, фиброзная ткань при склерозе и циррозе органов, костная мозоль).

Все разновидности СТ имеют характерный, свойственный каждому виду, набор клеток (фибробласты, хондроциты, остеобласты и др.), волокнистых образований (коллагеновых, эластических, ретикулиновых волокон) и межклеточного (основного) вещества, что и определяет их функции в организме.

Рыхлая соединительная ткань (брыжейка и др.) содержит сравнительно мало коллагеновых, эластических и ретикулиновых волокон. Она окружает сосуды, в виде прослоек, находится, между разнородными тканями и содержит разно-

образные клетки (фибробласты, тучные клетки, макрофаги, перicyты, адипоциты, лейкоциты).

Плотная неоформленная СТ (дерма, строма паренхиматозных органов, периостальная ткань) и оформленная СТ (связки, сухожилия,

фасции, наружные капсулы внутренних органов и др.) содержит большое количество волокон.

К скелетной (опорной) СТ относятся хрящевая (гиалиновый) эластический и волокнистый хрящи, межпозвоночный диск) и костная ткани. Матрикс костной ткани имеет около 70% неорганических (гидроксиапатиты, бикарбонаты, цитраты, фториды и т.д.) и 30% органических (коллагены, остеонектин, остеокальцин и др.) веществ. Клетки костной ткани подразделяют на клетки остеобластического ряда (преостеобласты, остеобласты, остециты) и остеокласты, которые дифференцируются из моноцитов крови и костного мозга. Для хрящевой ткани характерны хондроциты и хондробласты

Выделяют СТ со специальными свойствами – эмбриональную соединительную ткань, ретикулярную и жировую ткань; синовиальные и серозные оболочки, подслизистый слой стенки полых органов; дентин, пульпа и эмаль зуба; базальные мембраны сосудов и эпителия, капилляры клубочков почек и др.

Коллаген. Известно, что коллагены наиболее распространенные белки в организме человека. Примерно 50% этого

белка приходится на скелетные ткани, более 40% содержится в коже, остальные коллагены во внутренних органах. К настоящему времени биохимиками выделены из тканей человека и охарактеризованы 19 типов коллагенов, включающих более 30 видов специфических полипептидных цепей. Типирование коллагенов проводят методом непрямой иммунофлюоресценции при помощи поликлональных антител к различным типам коллагенов. Применение метода в настоящее время имеет ограничения и для задач практической медицины более приемлемы биохимические методы.

В качестве маркеров состояния обмена коллагена в тканях используются методы количественного определения аминокислот гидроксипролина (ГОП) и гидроксилизина (ГОЛ). При распаде коллагена в кровь и другие биологические жидкости выделяются свободный и пептидносвязанный ГОП (соответственно СГОП и ПСГОП), при этом для практического здравоохранения важны не их абсолютные значения, а оценка коэффициента СГОП/ПСГОП, отражающего состояние (равновесие) процессов деструкции и биосинтеза коллагена. Кроме этих показателей в практике также определяют содержание общего и белоксвязанного ГОП (соответственно ОбГОП и БСГОП). К числу специфических показателей, имеющих перспективное значение для внедрения в практическое здравоохранение, относится определение содержания в биологических жидкостях галактозил-ГОП (преобладает в костях) и глюкозилгалактозил-ГОП (преобладает

в коже), а также уровней нейтрально-соле-растворимого коллагена (НРСК) – маркера молодого коллагена, не содержащего внутримолекулярных ковалентных связей и цитрат-растворимого коллагена (ЦРК) – продукта деградации зрелого нерастворимого коллагена, а также коллагенолитической активности крови (КА). Биохимическим маркером остеобластической активности костей является остеокальцин и активность щелочной фосфатазы. Для прогноза перспективно определение маркера костной резорбции – С-терминального телопептида коллагена I типа.

Сиаловые кислоты (СК) – производные нейраминовой кислоты. СК входят в состав углеводной части молекул гликопротеинов и гликолипидов и определяют их физико-химические свойства. У человека в норме наибольшее количество СК обнаруживается в слюнных железах, в секретах различных слизистых оболочек, в сыворотке крови, СК являются полифункциональными соединениями, которые в свободном виде в норме они не встречаются, а входят в состав различных углеводсодержащих веществ, таких как гликопротеины, гликолипиды (ганглиозиды), олигосахариды. Занимая в молекулах этих веществ концевое положение, они оказывают значительное влияние на их физико-химические свойства и биологическую активность, перспективна оценка концентрации в биологических жидкостях свободных, олигосвязанных и белковосвязанных сиаловых кислот, характеризующих их метаболизм.

Гликопротеины (ГП) – многочисленная группа сложных белков, содержащих олиго- и полисахаридные цепи. Содержание углеводов в молекуле данных биополимеров варьирует от 1 до 85% и более от общей

массы молекулы. В последнее время накопилось достаточное число экспериментальных данных, свидетельствующих об участии СК в реализации ряда функций ГП: защитная и барьерная функция слизистых секретов органов желудочно-кишечного тракта, дыхательной системы и др.; функция клеточно-опосредуемой адгезии; функция клеточной рецепции и иммунологического контроля

ГП позволяют слизистому гелю выступать в качестве | «молекулярного сита», т.е. быть избирательно проницаемым для веществ с низкой молекулярной массой, например, витамин В12 и непроницаемым в нормальных условиях для более крупных молекул, в частности пепсина, миоглобина и др., что обеспечивает защиту организма от микробной инвазии в нормальных условиях. Адгезивным гликопротеином является ламинин. Ламинин найден только в базальных мембранах. Ламинин синтезируется эпителиальными и в меньшей степени эндотелиальными клетками. Основная функция ламинина – обеспечение адгезии эндотелиальных клеток к базальной мембране.

Среди адгезивных сиалогликопротеинов перспективно определение уровня хондронектина, остеонектина и энтактина. Данные гликоконъюгаты выполняют функцию клеточ-

но-опосредуемой адгезии в специализированной соединительной ткани: хрящевой (хондронектин), костной (остеонектин) и базальных мембранах почечных клубочков (энтактин). Клеточная рецепция и иммунологический контроль – наиболее значимые и целенаправленно изучаемые функции ГП.

Сиалогликопротеины, выполняющие специфические функции: трансферрин, групповые вещества крови, ферменты (сывороточная холинэстераза, у-глутамил-транспептидазы, атропинэстераза и др.), ингибиторы гемагглютинации, факторы свертывания крови (фибриноген, фактор Хагемана), внутренний фактор Кастля. Функцию клеточной адгезии выполняет клеточный фибронектин высокомолекулярный N-связанный сиалогликопротеин. Ключевую роль в паренхиматозно-стромальной организации играет комплекс «фибронектин-коллаген». Данное образование выступает как ориентир для клеток и триггерный механизм, непосредственно влияющий на метаболизм и дифференцировку клеток, с которыми эти образования контактируют. Со структурно-адгезивной ролью фибронектина тесно связаны функции регуляции клеточного роста и дифференцировки соединительной ткани, а также стимуляции фагоцитоза.

Протеогликаны – углевод-белковые компоненты животных тканей, в которых полисахаридные цепи ковалентно связаны с белком, занимающим в молекуле центральное положение. В отличие от гликопротеинов, углеводные цепи

в молекулах протеогликанов представлены мукополисахаридами (хондроитинсульфатами, дерматансульфатом, кератансульфатом, гепарансульфатом и гепарином). Протеогликаны участвуют в обеспечении специфической клеточной адгезии и защите клеток от повреждения. В специализированных («тучных») клетках синтезируется протеогепарин, продукты ферментативного расщепления которого являются природными антикоагулянтами.

С функцией клеточной рецепции тесно связана клеточно- опосредуемая адгезия при воспалительном и иммунном ответе, которую в значительной мере выполняют члены семейства липокалинов. Среди представителей данного семейства широко представлена группа острофазных белков: α -кислый гликопротеин (орозомукоид), нейтрофильный липокалин,

α } -макроглобулины, α 2-микроглобулин фертильности и др.

Ключевым принципом в изучении организации соединительной ткани является принцип системного подхода. Согласно данному принципу все процессы, происходящие в биосистемах, обычно рассматриваются в зависимости от уровней организации живого: биосферного, популяционно-видового, организменного, органного, тканевого, клеточного, молекулярного. Из перечисленных выше уровней организации и регуляции в рассмотрении существа изучаемой проблемы важнейшее значение имеет уровень клетка- орган,

поскольку соединительная ткань как система функционирует преимущественно в этом диапазоне. Саморегуляция синтеза и распада соединительной ткани на первой ступени осуществляется по принципу «обратной связи» – ретроингибирования избытком субстрата или, наоборот, растормаживания синтеза при дефиците необходимых продуктов.

Уровни (ступени) саморегуляции соединительной ткани (по Д. Н. Маянскому, 1991):

1 ступень – саморегуляция на уровне одной клетки-продуцента основных компонентов соединительной ткани;

2 ступень – саморегуляция, возникающая между разными типами клеток соединительной ткани;

3 ступень – стромально-паренхиматозные взаимоотношения;

2.3.3. Критерии выраженности патологических проявлений при ДСТ

Гентские критерии диагностики синдрома Марфана (De Raere et al., 1996)

Большие критерии

Малые критерии

Костные

Наличие 4 признаков из 8 нижеследующих:

× килевидная деформация грудной клетки

× воронкообразная деформация грудной клетки, требую-

щая хирургического вмешательства – отношение верхнего сегмента тела к нижнему $< 0,89$ или отношение между

- × размахом рук и ростом $\geq 1,03$

- × положительный тест «запястья» и большого пальца

- × сколиоз более 20° или Спондилолистез

- × выпрямление локтевого сустава до 170° и менее

- × медиальное смещение медиальной лодыжки, приводящее к плоскостопию

- × протрузия вертлужной впадины любой степени (подтвержденная рентгенографией)

- × умеренная воронкообразная деформация грудной клетки

- × гипермобильность суставов

- × арковидное небо со скученностью зубов

- × деформация черепа (долихоцефалия, гипоплазия

- × скуловых костей, энофтальм, скошенные глазные щели, ретрогнатия).

Глазные

- × подвывих хрусталика

- × аномально плоская роговица (по результатам кератометрических изменений)

- × удлинение оси глазного яблока (по данным УЗИ) с миопией

- × гипоплазия радужной оболочки или мерцательной мышцы, вызывающая миоз

Сердечно-сосудистые

× расширение восходящей аорты с аортальной регургитацией или без таковой и вовлечением как минимум синусов Вальсальвы; или

× расслоение восходящей аорты

× пролапс митрального клапана

× расширение ствола легочной артерии при отсутствии клапанного или периферического легочного стеноза или любой другой очевидной причины в возрасте до 40 лет

× обызвествление митрального кольца в возрасте до 40 лет

× расширение либо расслоение стенки грудной или брюшной аорты в возрасте до 50 лет

Бронхолегочные

× отсутствуют

× спонтанный пневмоторакс

× апикальные буллы, подтвержденные рентгенограммой грудной клетки

Кожные

× отсутствуют

× атрофические стрии, не связанные с выраженными изменениями массы тела, беременностью или частым локальным механическим воздействием

× рецидивирующие или послеоперационные грыжи

Твердая мозговая оболочка

× – пояснично-крестцовая дуральная эктазия, выявлен-

ная при КТ или МРТ

- × отсутствуют

Отягощенная наследственность

- × наличие близких родственников, которые удовлетворяют данным диагностическим критериям:

- × наличие мутации в FBN1, известной в качестве причины возникновения синдрома Марфана; или

- × наличие ДНК-маркеров синдрома Марфана

- × отсутствуют

Вильфраншские критерии диагностики синдрома Эйлера-Данло (1998)

Большие критерии

Малые критерии

Классический тип

- × повышенная растяжимость кожи

- × широкие

- × атрофические рубцы (проявление слабости тканей)

- × гипермобильность суставов

- × гладкая бархатистая кожа

- × подкожные кистоподобные узелки

- × подкожные сферические образования

- × осложнения гипермобильности суставов (растяжение сустава, вывихи и подвывихи, плоскостопие)

- × мышечная гипотония, задержка развития моторики

- × ушибы и кровоподтеки при незначительных ударах

выраженные проявления растяжимости и слабости тканей (грыжи пищеводного отверстия, анальный пролапс в детском возрасте, цервикальная недостаточность)

- × хирургические осложнения (послеоперационные грыжи)

- × генетическая предрасположенность к заболеванию)

ипермобильный тип

- × кожные патологические проявления (гиперрастяжимость и/или гладкая, бархатистая кожа)

- × генерализованная гипермобильность суставов-

- × рецидивирующие смещения (подвывихи) суставов

- × хронические боли в суставах/конечностях

- × генетическая предрасположенность к заболеванию

Сосудистый тип

- × тонкая

- × просвечивающая кожа

- × артериальная/ интестинальная/ маточная слабость или разрывы

- × обширные кровоподтеки и поверхностное травмирование

- × – характерный внешний вид лица

- × акрогерия

- × гипермобильность малых суставов

- × разрыв сухожилий и мышц

- × эквиноварусная деформация стопы (косоплоскость)
- × варикозные вены в юношеском возрасте
- × артериовенозная каротидно-кавернозная фистула
- × пневмоторакс/ пневмогемоторакс
- × недоразвитие десны
- × генетическая предрасположенность к заболеванию, внезапная смерть близких родственников

Кифосколиотический тип

- × генерализованная гипермобильность суставов
- × тяжелая мышечная гипотония с рождения – врожденный сколиоз, прогрессирующее течение
- × – слабость склер и разрыв глазного яблока
- × слабость тканей, включая атрофические рубцы
- × легко возникающие гематомы. Разрыв артерий
- × марфаноидный облик
- × роговица чрезмерно малого диаметра
- × радиологически значимое нарушение остеогенеза
- × семейный анамнез, например, болезнь сибсов

Артрохалазия

- × тяжелая генерализованная гипермобильность суставов с рецидивирующими подвывихами
- × врожденное смещение тазобедренного сустава
- × повышенная растяжимость кожи
- × слабость тканей, атрофические рубцы
- × легко возникающие гематомы

- × мышечная гипотония
- × кифосколиоз
- × легкий остеопороз (радиологическое исследование)

Дерматоспараксис

- × тяжелая форма слабости кожи
- × провисающая, излишняя кожа
- × мягкая рыхлая текстура кожи
- × легко возникающие гематомы
- × преждевременный разрыв плодных оболочек
- × большие грыжи (пуповинные, паховые)

Таблица 3.

Брайтонские критерии синдрома гипермобильности суставов (Grahame et al., 2000)

Большие критерии

Малые критерии

Гипермобильность

суставов по шкале

Бейтона 4—9 баллов

Гипермобильность по шкале Бейтона 1,2 или 3—9

(счет по Бейтону 1—3 при возрасте 50 или более 50 лет)

Артралгия

продолжительностью
не менее 3 месяцев в 4
и более суставах

Артралгия не менее 3 месяцев в 1—3 суставах или боли
в спине не менее 3 месяцев, Спондилолистез, спондилез

Подвывихи, вывихи более чем в 1 суставе или рецидиви-
рующие в 1 суставе

Эпикондилит, бурсит, теносиновит

Марфаноподобная внешность (астенический тип телосло-
жения, высокий рост, арахнодактилия (положительный тест
запястья), отношение верхнего сегмента к нижнему $<0,89$,
отношение роста к размаху рук $> 1,03$

Кожа: истончена, повышенная растяжимость
(складка на тыле киста оттягивается > 3 см), стрии, шов
«папиросная бумага»

Глазные симптомы: нависающие веки антимонголоидный
разрез глаз

Варикозные вены, вентральные грыжи, пролапс матки,
прямой кишки

Синдром гипермобильности суставов устанавливается при наличии двух больших критериев, или одного большого и двух малых, или только четырех малых критериев.

Неклассифицируемый (недифференцированный) фенотип ДСТ

НДСТ диагностируется при выявлении не менее 6 малых внешних и/или висцеральных признаков ДСТ, после исключения дифференцированных синдромов. Обязательным является наличие отягощенного анамнеза.

Биохимические показатели свидетельствующие о наличии ДСТ

Общий оксипролин в суточной моче 30—70 мг/сутки

Процент свободного оксипролина 4—9 мг/сутки —

Уроновые кислоты сульфатированных ГАГ 3—5 мг/сутки

Общий оксипролин в суточной моче 0—30 мг/сутки

Сбщий оксипролин з суточной моче 70—110 мг/сутки

Процент свободного оксипролина в суточной моче

Гексозы сульфатированных ГАГ 5—7 мг/сутки

Фибронектин в сыворотке крови 300—400 нг/мл

Гексозы сульфатированных ГАГ 1—3 от/сутки

Фибронектин 50—100 нг/мл

Уроновые кислоты суммарных ГАГ 5—8 мг/сутки

Гексозамины в сыворотке крови 1—3 ммоль/л

Уроновые кислоты суммарных ГАГ 1—3 мг/сутки

Процент свободного оксипролина в суточной моче

Гексозы суммарных ГАГ 6—12 мг/сутки

Уроновые кислоты сульфатированных ГАГ 0—3 мг/сутки

Гексозамины в суточной моче 80—110 мг/сутки

Оксипролин в сыворотке крови 20—50 ммоль/л

Гексозы суммарных ГАГ 20—24 мг/сутки

Оксипролин в сыворотке крови 80—110 ммоль/л

Фибронектин в сыворотке крови 100—200 нг/мл

ГАГ в сыворотке крови 0—3 ммоль/л

Гексозы, связанные с пептидами мочи 120—150 мг/сутки

Сиаловые кислоты в «сыворотке крови 0,1—0,2 ммоль/л

Г-1-концевой пропептид III типа проколлагена 0—3 мг/л

Сиаловые кислоты в сыворотке крови 0,4—0,5 ммоль/л

ГАГ в сыворотке крови 3—6 ммоль/л 1,55 0,120

2.3.4 СИНДРОМЫ

НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ

НДСТ

В многочисленных исследованиях терапевтов, кардиологов и педиатров, посвященных НДСТ, неврологическая симптоматика описывается, в основном, в виде синдрома вегетативной дисфункции, астенического синдрома, вертеброгенного синдрома.

Неврологическое исследование, проведенное в Ижевской ГМА кафедрами неврологии и врача общей практики под руководством к. м. н. И.Л. Ивановой с тщательным анализом

анкет и клинических данных, целенаправленной оценкой неврологического статуса пациентов в зависимости от типа ДСТ, а при НДСТ – от количества и степени выраженности предикторов дисплазии, проведенными более чем у 500 лиц с ДДСТ и НДДСТ выявил особенности частоты регистрации неврологических синдромов.

У 98,9% пациентов имелась пирамидная симптоматика без нарушения двигательной функции в виде гиперрефлексии чаще по гемитипу изолированно или в сочетании с легким центральным парезом мышц лица или языка, а также непостоянные кистевые и/или стопные патологические симптомы изолированно или в сочетании с легким центральным парезом мышц лица и языка. Так, слабости в конечностях наши пациенты не отмечали, однако периодически жаловались на утомляемость в ногах при длительной физической нагрузке (занятия спортом, длительная ходьба сельскохозяйственные работы и т.п.). При тщательном неврологическом осмотре выявлялись некоторое повышение мышечного тонуса чаще в ногах, оживленные рефлексy, а иногда даже патологические пирамидные симптомы (чаще такие, как симптомы Бабинского и/или Россолимо).

В 77,3% случаев у больных наблюдались легко или умеренно выраженные симптомы вестибулярной дисфункции в виде неточности при выполнении координаторных проб, покачивания при ходьбе и в позе Ромберга. Больные предъявляли жалобы на несистемное головокружение (чувство

неустойчивости, покачивания при ходьбе, ощущение, что «обносит голову»).

У 74,2% лиц с НДСТ определялись вегетативные расстройства – синдром вегетативной дисфункции (вегетососудистая дистония, панические атаки и др.) чаще в виде периферической вегетативной

симптоматики (зябкость, похолодание, гипергидроз кистей и стоп, акроцианоз дистальных отделов конечностей, красный разлитой дермографизм и др.). У большинства пациентов выявлялась фоновая симпатикотония. При исходной нормо- и ваготонии лица с НДСТ имели симпатическую направленность при проведении вегетативных проб. Синдром вегетативной дисфункции формируется у значительного числа пациентов с НДСТ и одним из самых первых и в раннем детском возрасте является обязательным компонентом диспластического фенотипа. Выраженность клинических проявлений синдрома нарастает параллельно тяжести ДСТ.

У 68,0% человек выявлены признаки сегментарно-диссоциированного расстройства чувствительности на туловище и руках в виде куртки или полукуртки со снижением болевой и температурной чувствительности при сохранности глубокой чувствительности, а на лице в виде снижения чувствительности чаще в дистальных зонах Зельдера. Такие пациенты жаловались на периодическое онемение на лице, в руках и на грудной клетке.

В 41,2% случаев наблюдался легкий амиотрофический синдром в мышцах плечевого пояса и рук без нарушения функции в виде гипотонии и гипотрофии мышц с небольшим снижением глубоких рефлексов.

У 47,4% больных с НДСТ был выявлен легкий подкорковый синдром в виде дистонической установки пальцев рук и/или легких (чаще медленных, атетонидных) насильственных движений пальцев рук, мышц шеи, а иногда и мышц лица с некоторым снижением мышечного тонуса, а у 44,3% – легкие или умеренные нарушения глазодвигательной иннервации в виде одно- или двухсторонней слабости конвергенции, легкого пареза взора вверх и в стороны и др.

Достаточно часто у обследованных больных наблюдался астенический синдром в виде значительного снижения работоспособности, ухудшения переносимости физических и психоэмоциональных нагрузок; повышенной утомляемости. Астенический синдром также рано выявляется, но особенно ярко протекает в подростковом и молодом возрасте, сопровождая пациентов с НДСТ на протяжении всей жизни.

Синдром гипермобильности суставов в виде склонности больных к частым вывихам и подвывихам суставов, растяжению связочного аппарата также наблюдался у наших пациентов. Максимальная гипермобильность суставов была в возрасте 13—14 лет, к 25—30 годам распространенность этого синдрома снижалась в 3—5 раз. (пробы со сгибанием и раз-

гибанием исследуемого отдела позвоночника).

Вертеброгенный синдром в виде ювенильного остеохондроза позвоночника, нестабильности позвонков, межпозвонковых грыж, вертебробазилярной недостаточности, а также спондилолистеза был выявлен практически у всех обследованных пациентов. Развиваясь параллельно развитию торакодиафрагмального синдрома и синдрома гипермобильности, вертеброгенный синдром существенно усугубляет их последствия.

При проведении психометрических исследований (шкала Спилбергера-Ханина, тест качества жизни SF-36) у большей части больных наблюдались невротические/неврозоподобные расстройства (повышенная тревожность легкая депрессия, легкие и/или умеренные ипохондрические и обсессивно-фобические расстройства).

Наличие диспластикозависимых косметических изменений (аномалии прикуса, нарушение роста зубов, высокое арковидное готическое небо, аномалии строения ушей и др.) в сочетании с астеническим синдромом формируют психологические особенности этих больных: сниженное настроение, потеря ощущения удовольствия и интереса к различным видам деятельности, пессимистическая оценка собственного будущего, нередко с суицидальными мыслями. Закономерным следствием психологического дистресса является ограничение социальной активности, ухудшение качества жизни и значительное снижение социальной адапта-

ции, наиболее актуальные в подростковом и молодом возрасте.

2.3.5 ВОЗМОЖНЫЕ ПОДХОДЫ В РЕАБИЛИТАЦИИ ПАТОЛОГИИ ДЕТЕЙ С ДСТ

Одним из приоритетных направлений медицинской реабилитации при различных проявлениях ДСТ является разработка немедикаментозных технологии восстановления функциональных возможностей организма, нарушенных в результате болезни. Развитие этого направления особенно актуально при наследственных коллагеновых болезнях, при которых часто возникают выраженные функциональные нарушения внутренних органов, ограничивающим способности пациентов к передвижению, самообслуживанию, выполнению трудовой и повседневной деятельности, социальной дезадаптации.

По данным ряда авторов наиболее распространенными являются постуральные нарушения и другие деформации опорно-двигательной системы (деформации грудной клетки, сколиоз, плоскостопие, гипермобильность суставов), являющиеся фенотипическими проявлениями синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ), и составляют от 2 до 9% ортопедической патологии. Частота выявления НДСТ, по некоторым данным, среди лиц молодого возраста достигает 80%. При исполь-

зовании более жестких критериев (шесть и более внешних фенов) частота выявления НДСТ снижается до 20—25%, а клиническая* значимость выявленных аномалий возрастает. Выявлено, что наиболее широкое распространение признаков ДСТ у детей школьного возраста за счет подростков – 53,5%. Выраженные проявления встречаются у 5,5% учащихся, а маловыраженные – у 47% школьников. Лавинообразное нарастание всех признаков приходилось на возраст от 11 до 14 лет; этот период предложено назвать «критическим» для проявления ДСТ. В 16—17 лет зафиксировано максимальное выявление признаков ДСТ по сравнению с возрастом 7—8 лет. Несмотря на многообразие клинических проявлений НДСТ со стороны различных органов и систем, наиболее изучены и клинически значимы ее проявления со стороны кардиореспираторной системы. Формирование фенотипических и висцеральных проявлений НДСТ зависит от соотношения экологических, социальных статических факторов и генетической несостоятельности соединительнотканых структур, которую дети получают по наследству от родителей. Проявляясь в стадии эмбриогенеза, генетически детерминированные патологические изменения соединительной ткани приводят к деформациям опорно-двигательной системы.

В связи с этим, детей и подростков с фенотипическими и висцеральными проявлениями недифференцированной дисплазии соединительной ткани относят в группу рис-

ка развития патологии внутренних органов и опорно-двигательного аппарата. Это обуславливает актуальность проблемы изучения факторов риска развития, разработки способов диагностики и восстановительной коррекции функциональных нарушений для обоснования эффективных методов их профилактики и коррекции. Большинство исследователей указывают на поиск малотравматичных и эффективных способов интенсификации- лечения диспластико-зависимых нарушений функций внутренних органов, которое должно быть направлено на предупреждение инвалидизирующих расстройств и формирования ассоциированных с ДСТ заболеваний. Таким подходом, по мнению многих исследователей, являются разработка медикаментозных и немедикаментозных методов- коррекции-проявлений ДСТ. Однако до сих пор внимание исследователей было обращено в основном на лечение взрослых лиц, имеющих признаки ДСТ, тогда как детям, и подросткам уделяется в этом отношении недостаточное внимание. Более того, анализ отечественной и зарубежной литературы указывает на отсутствие научно обоснованных подходов к организации оказания медицинской помощи детям и подросткам, страдающим ДСТ, с учетом сложившихся в Российской Федерации структуры оказания медицинской помощи.

1. У 1/3 обследованных при поступлении в региональный санаторий подростков, принадлежащих популяции г.

Омска, в различном сочетании отмечаются фенотипические проявления» костно-мышечной дисплазии. Из общего числа обследованных подростков с внешними признаками ДСТ у 61% из них выявлены малые аномалии развития: пролапс митрального клапана, добавочные хорды, левого желудочка, гипотелоризм глаз, неправильный прикус, неправильный рост зубов, готическое небо, гиперэластическая кожа, экзофтальм, энофтальм. На фоне диспластикозависимых поражений внутренних органов и систем у подростков формируются хронические, рецидивирующие воспалительные заболевания и состояния: бронхолегочный синдром, респираторные и вирусные заболевания, лимфоаденопатия, рецидивирующие пиодермии, грибковые заболевания кожи и слизистых, ЛОР-заболевания, воспалительные нефропатии.

2. У 92% обследованных в региональном санатории» подростков с фенотипическими проявлениями ДСТ и малыми аномалиями развития имеются разнообразные структурно-функциональные нарушения: метаболические нарушения и расстройства питания выявлены у 34,0%, двигательные – у 22,9%, психологические – у 14,6%, ограничения жизнедеятельности – у 58,3% (снижение способности к повседневной деятельности – 37,0%, физической нагрузке – 35,2%), к обучению и профессиональной подготовке – 22,2%).

Медикаментозная терапия проявлений ДСТ включает са-

мые разнообразные препараты, но при этом подчеркивается, что не один из не обладает высокой эффективностью и специфичностью.

В настоящее время проводятся научные исследования в области патоморфологии, клиники, диагностики данного состояния. Тем не менее, имеется ряд аспектов, которые остаются еще недостаточно изученными, например, вопросы восстановительного лечения пациентов с ДСТ. В частности, это вопросы коррекции вегетативной дистонии. В целом, лечение СВД представляет сложную -и далеко не решенную задачу вследствие отсутствия высокоэффективных методов, позволяющих достичь выздоровления и длительного периода клинико-функциональной стабилизации. Также необходимо отметить важность устранения вегетативных нарушений у пациентов с ДСТ, что позволит улучшить качество жизни за счет уменьшения клинических проявлений, и, повысив адаптационные возможности организма, уменьшит риск развития соматической патологии.

Известно, что высокой эффективностью для коррекции вегетативной дистонии обладают природные и преформированные физические факторы, составляющие основу санаторно-курортного этапа реабилитации. Неспецифическое действие этих факторов заключается в нормализации вегетативного баланса, улучшении процессов саморегуляции и восстановлении компенсаторно-адаптационных механизмов ор-

ганизма.

Среди лечебных курортных факторов центральное место, по мнению большинства исследователей как отечественной, так и зарубежной школ курортологов, при явлениях НДСТ отводится бальнеотерапии. Использование различных видов минеральных ванн в комплексном лечении многих заболеваний за последние годы детально изучено, и результаты широко опубликованы в литературе. Одни из наиболее часто назначаемых бальнеотерапевтических факторов – радоновые и хлоридно-натриевые йодобромные ванны. Известно, что радоновые ванны эффективно снижают симпатический тонус вегетативной нервной системы, улучшают функциональное состояние сердечно-сосудистой системы, а также являются одной из форм радиационного гормезиса, что обосновывает их применение и с профилактической целью. Хлоридно-натриевые йодобромные ванны оказывают регулирующее влияние на вегетативную нервную систему, улучшают гемодинамику, стимулируют обменные процессы. Кроме того, применение этого вида ванн является экономически выгодным и доступным, в связи с широким распространением хлоридно-натриевых вод на территории Земли.

Разработан стандарт восстановительного лечения подростков с фенотипическими проявлениями НДСТ и МАР в условиях регионального санатория. Комплекс лечения включает общие лечебные воздействия (пятиразовое пита-

ние, комплекс лечебной физкультуры, бассейн с занятиями гидрокинезотерапией, массаж классический ручной, электрофорез с использованием грязи озера Ульжай, нормобарическую гипокситерапию) и индивидуально назначенные процедуры (ингаляции с минеральной водой, галотерапия, теплолечение с использованием грязевых аппликаций и озокерита, ванны (кислородные, жемчужные, хвойные, йодобромные), циркулярный, душ Шарко, электролечение и светолечение).

3. Критериями эффективности использованного комплекса восстановительного лечения в 1 группе являются НЮ2, САТ по показателю Max LT Slope, а у подростков 2 группы – НЮ2, АДФ-ИАТ в высоких дозах Rmax и Max R Slope. У подростков с ННСТ м МАР практически по всем показателям отмечается достоверное улучшение самочувствия, даже единично встречаемые симптомы регистрируются реже. Ассоциированная патология способствует сохранению симптомов по окончании курса лечения у подростков с ДСТ.

Таким образом из проведенных нами исследований и имеющихся данных литературы следует, что ДСТ широко распространенное явление среди детей младшего и среднего возраста, которое может предшествовать различным патологическим состояниям, особенно поражением нервной, сердечно-сосудистой, опорно-двигательной систем. И других

систем организма. Изменения метаболизма при ДСТ и проведенные нами исследования на животных имеющих принципиально различную по строению и обменным процессам СТ позволяют предположить, что этот феномен связан с перестройкой адаптивных механизмов живой материи к изменяющимся условиям окружающей среды, прежде всего ее загрязнению мутагенами и канцерогенами, повышением радиационного фона и вообще различных излучений способных влиять на генетический аппарат клеток. При этом грубые воздействия естества природы на организм человека особенно в высокоразвитых странах уменьшаются (холод, голод, инфекции, физическая нагрузка и т.д.). В этих условиях важно защитить генетический аппарат организма, а не противостоять естественным повреждающим стрессовым воздействиям. На первый план выходят метаболические системы с преобладанием глутатиона и других мозговых пептидов -адаптогенов, интенсивный биосинтез которых требует постоянной метаболической подпитки за счет высокоомобильной СТ. Прежде всего необходимы такие аминокислоты как глутаминовая, цистеин, глицин. При этом изменяется обмен серы в организме, образование полиаминов а в следствие этого и обмен в СТ. Например в мозге для поддержания функции нейроны происходят значительные изменения метаболизма в таких элементах СТ как астроциты и в целом глия, соединяющее полушария мозолистое тело. То есть адаптивные механизмы становятся более тонкими и их адап-

тивный ресурс более специфичным и менее мощным.

Естественно, что в таких условиях различные генетические отклонения, грубые воздействия окружающей среды могут приводить к самым различным срывам в наиболее важных адаптивных системах - нейро-эндокринной, сердечно-сосудистой, опорно-двигательной и других тесно связанных с состоянием особенностей метаболизма и морфологии СТ.

Согласно работам Н.А.Бернштейна на формирование особенностей развития структур мозга и соответственно его метаболизма влияет двигательная активность, особенно в первые годы жизни ребенка, когда метаболизм мозга ребенка выполняет важнейшие адаптивные функции. На основании чего нами были разработаны профилактические методики, препятствующие различным нарушениям нервной и опорно-двигательной систем у детей первых лет жизни, что может найти применение в профилактике негативных проявлений отмеченного нами хода перестроек адаптивных процессов при ДСТ.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ ПО 2 ГЛАВЕ

Глубинные причины ДСТ

За последние десятилетия произошло существенное снижение адекватных человеческому организму стрессовых факторов, что привело к нарушению состояния соединительных тканей, которые пронизывают все адаптивные системы организма и объединяют их. СТ составляет до 50% всех тканей организма. Межклеточное вещество состоит из волокнистых структур (коллагеновые, эластические, ретикулярные волокна) и основного вещества. Основное (аморфное) вещество представлено водой, белками, липидами, полисахаридами, минеральными веществами (Mg, Ca, K, Na). К полисахаридам относятся гликозаминогликаны (ГАГ, старое название – мукополисахариды): сульфатированные – гепаран-сульфат, хондроитин-4-сульфат, хондроитин-6-сульфат, кератан-сульфат, гепарин и несulfатированные – гиалуроновая кислота. Они отличаются не только физико-химическими свойствами, но и распределением в разных видах соединительной ткани. Так, в сердечных клапанах преимущественно локализуются гиалуроновая кислота и хондроитин-6-сульфат. Соединения ГАГ с белками образуют протеогликановые комплексы. Соединения белков с олигосахаридами образуют гликопротеины (гликоконъюгаты): фибронектин, остеонектин, ламинин.

Одним из основных видов волокон соединительной ткани являются коллагеновые волокна, которые состоят преимущественно из коллагена – фибриллярного белка, являющегося главным компонентом экстрацеллюлярного матрикса соединительной ткани. Особенностью строения данного белка является то, что 1/3 всех аминокислотных остатков составляет глицин, 1/3 – пролин и гидроксипролин, около 1% – гидроксизин, очень низкое содержание тирозина и метионина, отсутствует триптофан. В настоящее время известно 19 типов коллагена. Синтез коллагена кодируется определенными генами, из которых идентифицированы гены, ответственные за синтез 3 типов коллагена – 1, 3, 5.

Современные исследования расширили представление о функциях соединительной ткани, из которых ведущей является интеграция в единое целое различных органов и тканей организма. Эта функция проявляется в процессах адаптации организма, которые обеспечиваются направленной миграцией клеток, транспортом биологически активных, питательных и других веществ, перераспределением жидкостных потоков, изменением проницаемости биологических мембран. Межклеточное вещество выполняет роль депо для накопления и последующего выведения излишков жидкости. К функциям соединительной ткани относятся также морфогенетическая, трофическая (метаболическая), иммунная, защитная, регенеративная.

ческая), опорно-механическая (биомеханическая), защитная (барьерная), пластическая. Трофическая функция соединительной ткани заключается в обеспечении активного обмена между кровью и тканями, участии в регуляции обменных процессов за счет синтеза и секреции цитокинов, ферментов, простагландинов и т. д. Обеспечивается свойствами аморфного вещества и клеток соединительной ткани. Опорно-механическая функция обеспечивает двигательную способность организма, защиту органов от повреждений. Обусловлена в первую очередь коллагеновыми волокнами, а также химическим составом межклеточного вещества. Барьерная функция соединительной ткани включает в себя не только механическую, но и элементы иммунной защиты, синтез веществ с антимикробным действием. Обеспечивается фагоцитами, иммунокомпетентными клетками, гемопоэтическими тканями. Пластическая функция (регенерация и замещение дефектов) связана с функцией клеточных элементов, прежде всего фибробластов. С пластической функцией тесно связана морфогенетическая функция – формирование структуры органов и тканей в эмбриогенезе и постнатальном периоде. Обеспечивается деятельностью фибробластов и ГАГ.

Мы считаем что причины появления ДСТ следующие:

- 1.Отсутствие необходимой физической нагрузки для нормального функционирования адаптивных систем организма;
- 2.Извращение адекватной человеческому организму пси-

хической нагрузки, через предъявление ребенку ранних не соответствующих развитию структур его головного мозга систем воспитания и образования по усвоению объема знаний.

3. Извращенная форма коммуникаций, т.е. происходит отказ ребенка от непосредственного общения со сверстниками, воспитателями, педагогами, старшими возрастными группами. Происходит отказ ребенка от социализации необходимой для его нормального развития.

4 Отказ от многодетности. Ранее женщина рождала за детородный период от 10 до 20 детей. Это создавало определенный гормональный фон во многом определяющий особенности адаптивных механизмов с активным участием СТ. В настоящее время этот естественный процесс резко нарушен со всеми вытекающими последствиями.

5. Чрезмерное воздействие стрессовых факторов- загрязнение среды, воздействие всякого рода излучений. Хронические психологически- коммуникативные стрессы.

Мы считаем, что в общебиологическом плане природа пытается адаптировать нас к резко меняющимся условиям существования и проявления ДСТ это предпосылки к такой адаптации. Однако они могут быть использованы только разумно при использовании новых адекватных методов воспитания и образования иначе созданные природой предпосылки развития превращаются в факторы патологии.

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «Литрес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на Литрес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.