

## Ehlers-Danlos Syndrome Classical Type

Информационная листовка для врачей

### Что это такое?

Классический тип синдрома Элерса-Данло — это **наследственное заболевание соединительной ткани**, которое обусловлено мутацией в гене, отвечающем за синтез коллагена V типа (COL5A1 или COL5A2). Классический тип СЭД передается аутосомно-доминантно.

### Как диагностировать классический тип?

#### Главные отличительные признаки:

- **Чрезмерная растяжимость кожи**
- **Гипермобильность суставов**
- **Широкие шрамы, похожие на папиросную бумагу**

#### Дополнительные признаки:

- Легкое появление синяков
- Мягкая и бархатистая кожа
- Хрупкость кожи, плохое заживление
- Вывихи и подвывихи суставов
- Прولاпс митрального клапана
- Грыжи и пролапсы
- Мышечная гипотония, задержка моторного развития у детей
- Плоскостопие
- Моллюскоидные псевдоопухоли
- Подкожные сфероиды

### Как часто встречается классический тип СЭД?

Частота: 2-5 на 100,000 человек

(!) Фактическая частота может быть намного выше, поскольку СЭД чрезвычайно часто остается недиагностированным и неизвестным для врачей.

### Как лечить пациентов с классическим типом?

- **Необходимо ежегодно делать эхокардиограмму** (УЗИ сердца), если есть какие-либо отклонения (расширение аорты и/или пролапсы клапанов).
- Для укрепления мышц рекомендуется ЛФК и оздоровительное плавание.
- **Раны** таким больным необходимо **зашивать очень аккуратно**, без лишнего давления. При глубоких ранах лучше наложить большое количество швов. Нити рекомендуется оставлять на месте в 2 раза дольше обычного. Края раны аккуратно склеивают, чтобы предотвратить растягивание шрама.
- **Следует избегать:** приема **ацетилсалицилатов** (например, аспирин); видов спорта, которые перегружают суставы (контактных видов спорта, боевых искусств, футбола, бега и т.д.).
- У женщин с классическим типом синдрома Элерса-Данло могут быть следующие **осложнения при беременности и родах:** разрыв тканей, послеродовое кровотечение, пролапс матки и мочевого пузыря. Поэтому им необходим тщательный мониторинг во время беременности и в послеродовой период.