

лица; микрогнатия; аркообразное нёбо, пролапс митрального клапана.

9. Синдром Шпринтзена-Гольберга (182212) [86, 87]. Вместе со скелетными аномалиями, напоминающими синдром Марфана, пациенты страдают краниосиностозом и задержкой умственного развития. Может иметь место дилатация аорты.
10. Семейная доброкачественная гипермобильность суставов. Аутосомно-доминантный тип наследования. Избыточная подвижность суставов, шелканье, рецидивирующие вывихи, подвывихи. Отсутствуют признаки гиперрастяжимости кожи и нарушений свертывающей системы крови с геморрагиями (что характерно для синдрома Элерса-Данло).

В России основы соединительнотканного направления заложил профессор А.А.Богомолец, который в 1928 году высказал предположение, что именно СТ представляет направляющее, формативное начало, «корень человека» и предопределяет состояние здоровья и болезни [2]. Действительно, «распространённая по всему организму и объединённая общими чертами биохимической структуры, соединительная ткань с её чрезвычайной поливалентностью, с её весьма важной трофической ролью в организме регулирует жизненные функции организма, определяет качественную и количественную стороны его реакций... Базой конституции организма является физиологическая система соединительной ткани». Выделяя астенический конституциональный тип, он указывал, что «все признаки, по которым узнаем астеника: длинная, тонкая шея, узкая, плоская и длинная грудная клетка, узкий таз, слабая мускулатура, *scapulae alatae*, слабое развитие жировой ткани, тонкая, бледная кожа, *costa decima fluctuana*, вялая брюшная стенка, наклонность к паховым грыжам, малое сердце, наклонность к спланхноптозу, *hep mobile* – говорят о врождённой, часто наследственной гипоплазии СТ. Нет никакого сомнения, что многие астеники к тому же имеют предрасположение к туберкулёзу, малокровию, гипоплазии сердца и сосудистой системы» [2]. Эта оценка на основе имеющихся в то время данных помогла понять значение соединительнотканной неполноценности в формировании астенического габитуса с присущими ему дефектологическими особенностями.

В 60-х годах Бремер А. и Давиденков С.И. (цит. Большая медицинская энциклопедия, 1963, т. 30, с. 290) выделили комплекс признаков, обозначенный ими *status dysraphicus*. К нему относили: воронкообразную грудную клетку, искривления позвоночника, долихостеномелию, арахнодактилию, добавочные соски, *spina bifida*, высокое нёбо, аномальное обволосение, неправильный рост зубов, добавочные рёбра и другие. Этот симптомокомплекс сопровождал, как