рационализаторское предложение, выданное Омским медицинским институтом, № 3234).

Гликозаминогликаны определяют по уроновым кислотам и гексозам в модификации Д.В.Косягина [25]. Уроновые кислоты исследуются в осадках мочи и сыворотке крови [25, 26]. Гексозы определяют, используя последний этап орцинового метода. Гексозы, связанные с пептидами мочи, исследуют антроновым методом, гексоамины в сыворотке крови и связанные с пептидами мочи – по способу Elson L., Morgan N.

Полиорганность проявлений дисплазии соединительной ткани

Дисплазия соединительной ткани расценивается как генетически обусловленный системный прогрессивный процесс, основу которого составляют дефекты биосинтеза компонентов соединительной ткани, ведущие к формированию разнообразных клинико-функциональных нарушений органов и систем [64, 66]. Фенотипические и органные проявления при ДСТ имеют чрезвычайную гетерогенность в зависимости от вариации генетических дефектов, характера и выраженности нарушений фибриллогенеза, а также преимущественной локализации в органах и тканях неполноценных компонентов матрикса [10, 14, 55, 88, 92].

Примером дисплазий плотной оформленной соединительной ткани служат **скелетные изменения**: астеническое телосложение, долихостеномелия, арахнодактилия, килевидная и воронкообразная грудные клетки, сколиозы, кифозы и лордозы позвоночника, синдром «прямой спины», плоскостопие и т. д. [23, 35, 48]. Проявлением поражения рыхлой неоформленной соединительной ткани являются изменения кожи при синдромах Марфана, Элерса-Данло, гипермобильности суставов, cutis laxa [22, 30, 42]. Образцом изменений специальных видов соединительной ткани при ДСТ служат повреждения органа зрения. Известно частое сочетание проявлений ДСТ с миопией, в 100% выявляется глубокий угол передней камеры глаза. Патология хрусталика, отслойка сетчатки, дегенеративные изменения на глазном дне являются типичными для синдрома Марфана [30, 41, 95, 96, 99].

Весьма характерной для ДСТ является **суставная симптоматика**. Изменения в суставах проявляются генерализованной гипермобильностью, которая может быть как ведущим признаком несиндромной ДСТ, так и частью тяжело протекающих синдромов [1, 10, 19, 41, 56].

Возрастно-половые особенности и прогрессивность изменений изучены в отношении отдельных проявлений ДСТ, например, **гипермобильного синдрома**. В большей степени гипермобильности