



ГОО ВПО «ДОННМУ им. М. ГОРЬКОГО»
Кафедра педиатрии № 2
Кафедра пропедевтики педиатрии

Современные взгляды на лечение дисплазии соединительной ткани у детей

доц. **Чалая Л.Ф.**
зав. кафедрой педиатрии № 2
д.м.н. **Налетов А.В.**
доц. **Москалюк О.Н.**
ординатор **Сердюкова Д.А.**

АКТУАЛЬНОСТЬ

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ, ранее в Российской Федерации – «недифференцированная ДСТ», «синдром недифференцированной ДСТ») – гетерогенная группа состояний многофакторной природы, обусловленных вовлечением в патогенез общих ферментных систем и различных структурных белков внеклеточного матрикса соединительной ткани (СТ), объединенных в фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков.

Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей.
Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Российские рекомендации. 2016.



- ❑ На современном этапе лечение детей с ДСТ представляет собой сложную и малоразработанную задачу.
- ❑ Этиотропное лечение на сегодняшний день отсутствует, а лечебные курсы медикаментозной терапии достаточно длительные с отсроченным эффектом.
- ❑ Группа пациентов с ДСТ неоднородна с клинической и прогностической точек зрения, что требует разработки дифференцированного подхода к реализации лечебно-профилактических мероприятий.



ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ДСТ

- Полигенные генетические дефекты определяют изначальные нарушения морфогенеза СТ, формирование метаболически и морфо-функционально неполноценной СТ.
- Воздействие многочисленных средовых факторов способствует манифестации клинических признаков ДСТ.
- Прогрессирование диспластикозависимых проявлений приводит к развитию ассоциированных заболеваний и осложнений.

ОСНОВНЫЕ СРЕДОВЫЕ ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ РЕАЛИЗАЦИИ ДСТ

- ❑ Нутрициальные факторы, прежде всего, дефицит витаминов, макро-микроэлементов;
- ❑ Несбалансированные физические нагрузки;
- ❑ Загрязнение окружающей среды;
- ❑ Длительный стресс;
- ❑ Изменение климата.



РОЛЬ ВИТАМИНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ДСТ



непосредственно участвует в формировании пространственной структуры коллагеновых фибрилл, образовании лизиновых мостиков между волокнами коллагена и между волокнами эластина, принимает участие в образовании мукополисахаридов соединительной ткани (гиалуроновая кислота и хондроитинсульфаты).



стимулируют синтез коллагена в фибробластах кожи человека, стабилизируют основное вещество СТ путем ингибирования гиалуронидазы.

РОЛЬ ВИТАМИНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ДСТ



участвует в трансаминировании, дезаминировании, декарбоксилировании аминокислот и превращениях серосодержащих аминокислот. Пиридоксин является универсальным переносчиком ионов магния внутрь клетки.



влияет практически на все обменные процессы в организме, состояние иммунитета. Основная роль витамина D традиционно связана с обменом кальция и фосфата.

РОЛЬ ОСНОВНЫХ МАКРО- И МИКРОЭЛЕМЕНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ДСТ

Дефицит магния приводит к:

- ✓ усилению деградации коллагеновых волокон;
- ✓ нарушению соотношения коллагеновых и эластических волокон в сторону увеличения последних;
- ✓ замедлению синтеза всех структурных компонентов стромы.



РОЛЬ ОСНОВНЫХ МАКРО- И МИКРОЭЛЕМЕНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ДСТ

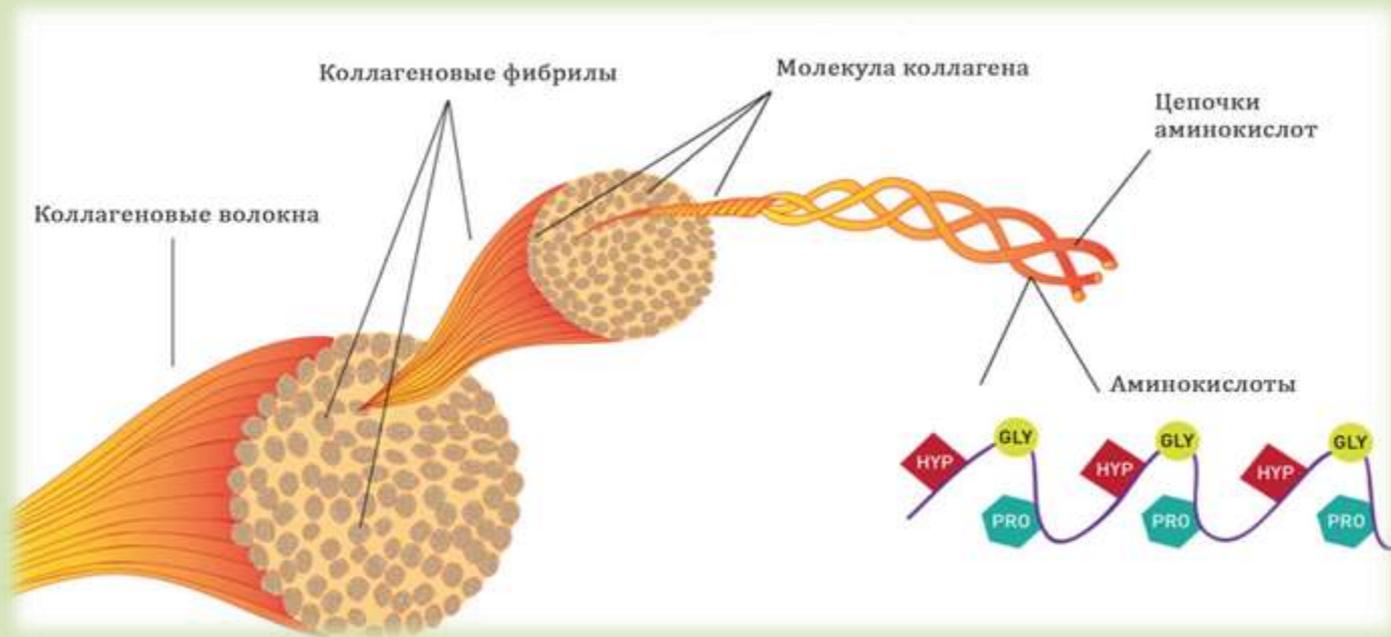
Дефицит кальция приводит к:

- нарушению линейного роста, ремоделирования, дифференцировки костной ткани;
- усилению деградации коллагеновых волокон.



РОЛЬ ОСНОВНЫХ МАКРО- И МИКРОЭЛЕМЕНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ДСТ

✓ Значительную роль в метаболизме СТ играют:
медь, марганец, цинк, селен.



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ДСТ

- Особенности патогенеза ДСТ являются основанием для проведения медикаментозной метаболической терапии, которая носит заместительный характер. Медикаментозная метаболическая терапия является базовой в лечении ДСТ.

Принципы медикаментозной метаболической терапии:

- Стимуляция коллагенообразования;
- Коррекция метаболизма ГАГ ;
- Стабилизация минерального обмена;
- Коррекция биоэнергетического состояния тканей организма;
- Стабилизация процессов перекисного окисления.

СТИМУЛЯЦИЯ КОЛЛАГЕНООБРАЗОВАНИЯ



- **Препараты, улучшающие синтез коллагена** – «Элькар» (левокарнитин).
- **Органические соли магния** (лактат, цитрат) в комбинации с магнезиофиксатором пиридоксином (витамин В6), улучшающим биодоступность магния – препаратами «Магне В6», «Магний В6», «Магнелис В6».
- **Витамины** С, Е, группы В.
- **Препараты кальция.**
- **Микроэлементы** – медь, цинк, селен, марганец.

КОРРЕКЦИЯ МЕТАБОЛИЗМА ГЛИКОЗАМИНОГЛИКАНОВ (ГАГ)

- **Пероральные хондропротекторы** из группы хондроитинсульфатов (хондроитина сульфат, «Хондроксид», «Структум»), ГАГ («Глюкозамин») или препаратов комбинированного действия («Арта», «Артофлекс»), которые содержат комбинацию хондроитина сульфата и глюкозамина сульфата.
- **Хондропротекторы местного действия** («Хондроитин мазь», «Хондрофлекс мазь») показаны при суставных болях. При отсутствии эффекта назначают пероральный хондропротектор.

СТАБИЛИЗАЦИЯ МИНЕРАЛЬНОГО ОБМЕНА

- ✓ **Препараты витамина D:** «Аквадетрим».
- ✓ **Препараты кальция:** «Кальций D3 Никомед», «Кальцемин», «Витрум кальциум с витамином D3».
- ✓ **Витаминно-минеральные комплексы:** «Юникап», «Супрадин», «Дуовит», «Пиковит», «Компливит».

КОРРЕКЦИЯ БИОЭНЕРГЕТИЧЕСКОГО СОСТОЯНИЯ ОРГАНИЗМА СТАБИЛИЗАЦИЯ ПРОЦЕССОВ ПЕРЕКИСНОГО ОКИСЛЕНИЯ ЛИПИДОВ

❖ *Антиоксиданты и антигипоксанты:*

➤ «Кудевит»,

➤ «Кудесан»,

➤ «Коэнзим Q10».

❖ *Метаболические средства* – липоевая кислота;

❖ *Источники полиненасыщенных жирных кислот* - «Омега-3».

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

Показания: артралгии, дорсалгии, дегенеративные поражения суставов и позвоночника

- **Нестероидные противовоспалительные препараты местного действия:** «ДИП рилиф», «Диклофенак гель», «Долгит», «Долобене», «Кетонал-крем», «Найз гель»
- **Нестероидные противовоспалительные препараты пероральные** – желательно с селективным действием на циклооксигеназу II типа («Нимесулид», «Мелоксикам»)

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

Показания: частые респираторные заболевания

- ***Растительные адаптогены:*** элеутерококк, китайский лимонник, «Геримакс женьшень», «Гинсана».
- ***Иммуномодулирующие травяные сборы,*** включающие листья земляники лесной, корень солодки голой, корень лопуха большого, череду, мелису, чабрец и др.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

Показания: укрепление сосудистой стенки.

• **Флавоноиды** («Рутин», «Фламин»).

Показания: коррекция нейровегетативных нарушений.

• **Ноотропные препараты:** «Ноотропил», «Ноофен», «Пирацетам», «Пиридитол», Аминалон», «Фенибут».

Взаимодействие витаминно-минеральных комплексов

Синергисты:

- витамины А, Е и С;
- витамины С и Р;
- витамин Е и селен;
- витамин D и кальций;
- коэнзим Q10 и магний;
- L-карнитин («Элькар») и коэнзим Q10.

Антагонисты:

- витамины С и В12;
- кальций, магний, цинк и железо;
- витамины А, Е и витамин К.

ПРИМЕРНЫЕ СХЕМЫ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ

➤ **СХЕМА 1** (Длительность 1 мес.):

- Пролин,
- Магне В6,
- Омега - 3.

➤ **СХЕМА 2** (Длительность 1 мес.):

- Левокарнитин,
- Кальцемин,
- Аскорбиновая кислота.

В зависимости от степени тяжести клинического состояния больного и выраженности нарушений метаболизма СТ следует проводить 1-2 курса терапии в год продолжительностью по 2-4 месяца со сменой препаратов.

ВЫВОДЫ

- Эффективность ведения детей с ДСТ во многом определяется ранней диагностикой патологии СТ, что позволяет прогнозировать характер течения заболевания и начать своевременное комплексное лечение, профилактику развития возможных осложнений, замедлить прогрессивность развития патологии.
- Необходимым является разработка индивидуального комплексного подхода к каждому пациенту с учетом выявленных клинико-инструментальных и лабораторных нарушений.

**Спасибо за
внимание!**

