



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

Современные направления лечения дисплазии соединительной ткани у детей

Зав. кафедрой педиатрии № 2, д.м.н., профессор **Налетов А.В.**

Доцент кафедры педиатрии №2, к.м.н., доцент **Чалая Л.Ф.**

Доцент кафедры пропедевтики педиатрии, к.м.н., доцент **Москалюк О.Н.**

Доцент кафедры педиатрии №2, к.м.н., доцент **Масюта Д.И.**

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.

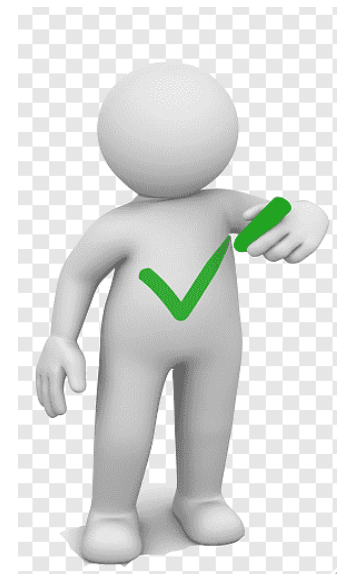
АКТУАЛЬНОСТЬ

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



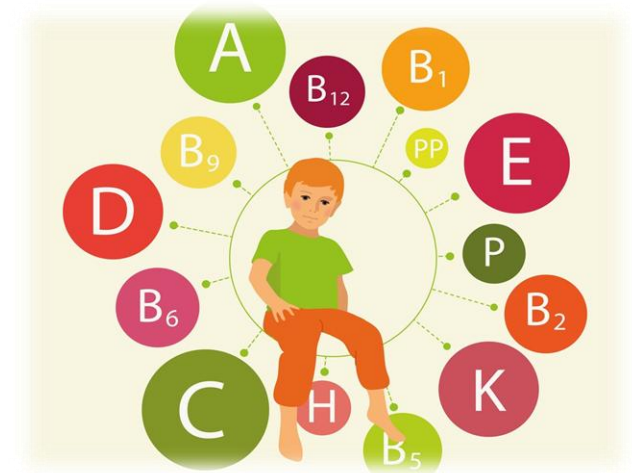
ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

- 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 ассоциированной патологии с последующим формированием осложнений.



ОСНОВНЫЕ СРЕДОВЫЕ ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ РЕАЛИЗАЦИИ ДСТ

- нутрициальные факторы – прежде всего, дефицит витаминов, макро- и 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 СТ (гиалуроновая кислота и хондроитинсульфаты).

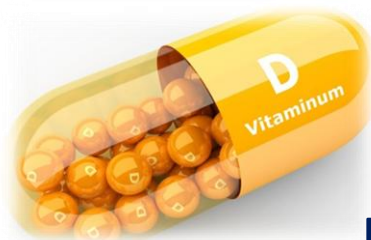


стимулируют синтез коллагена в фибробластах кожи человека, стабилизируют основное вещество СТ путем ингибирования гиалуронидазы.

РОЛЬ ВИТАМИНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ДСТ



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



влияет практически на все обменные процессы в организме, состояние иммунитета; основная роль связана с обменом кальция и фосфора.

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

- ❖ Дефицит меди приводит к нарушению коллагена и эластина, что способствует формированию аномалий развития сердечно-сосудистой системы и скелета.
- ❖ Нарушение метаболизма при недостаточности меди приводит к различным патологическим синдромам, нередко имеющим генетическую природу (синдром Марфана, синдром Элерса–Данло и др.).
- ❖ У лиц с ДСТ дефицит меди часто проявляется сопровождающейся повышенной растяжимостью кожи, гиперэластозом, гипермобильностью суставов.



РОЛЬ ОСНОВНЫХ МАКРО- И МИКРОЭЛЕМЕНОВ В ПАТОГЕНЕЗЕ ДСТ

- ❖ Цинк необходим для функционирования многих металлоферментов, регулирующих ремоделирование коллагена в соединительной и костной тканях.
- ❖ Цинк активирует ферменты (матриксные металлопротеиназы), которые способствуют образованию фагоцитов и усиливают активность макрофагов, вследствие чего фибробласты поступают в пораженную область, восполняя дефицит гиалуроновой кислоты, которая относится к гликозамингликанам, формирующим аморфное вещество СТ.



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ДСТ

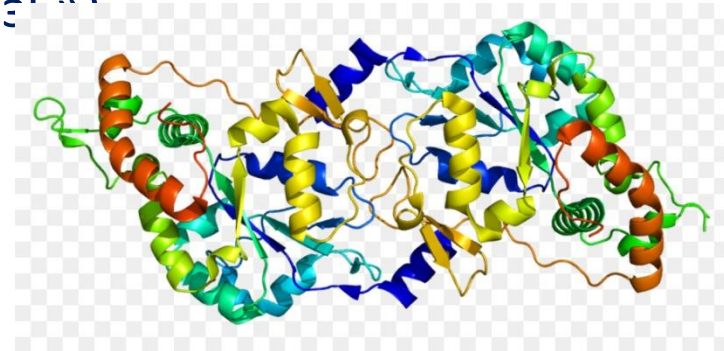
- **Медикаментозная метаболическая терапия** – носит заместительный характер. Медикаментозная метаболическая терапия является базовой в лечении ДСТ.
- **Принципы медикаментозной метаболической терапии:**
 - стимуляция коллагенообразования;
 - коррекция метаболизма ГАГ ;
 - стабилизация минерального обмена;
 - 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 магниофиксатором 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

- ❖ **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», «Компливит кальций 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

❖ **Укрепление сосудистой стенки** – флавоноиды («Рутин», «Фламин»).

❖ **Коррекция нейровегетативных нарушений** – ноотропные препараты («Ноотропил», «Ноофен», «Пирацетам», «Пиридитол», Аминалон», «Фенибут»).



СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ

❖ 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»)

❖ 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.

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 и коэнзим Q10.

Антагонисты:

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



ВАРИАНТЫ СХЕМ 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.



- **Благодарю за внимание!**

