



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

*ОСОБЕННОСТИ МЕТАБОЛИЗМА АМИНОКИСЛОТ У ДЕТЕЙ
С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ*

Доцент Москалюк О.Н.

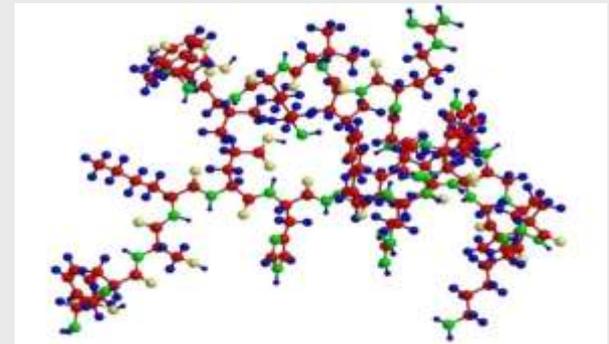
Профессор Налетов А.В.

Доцент Чалая Л.Ф.

АКТУАЛЬНОСТЬ

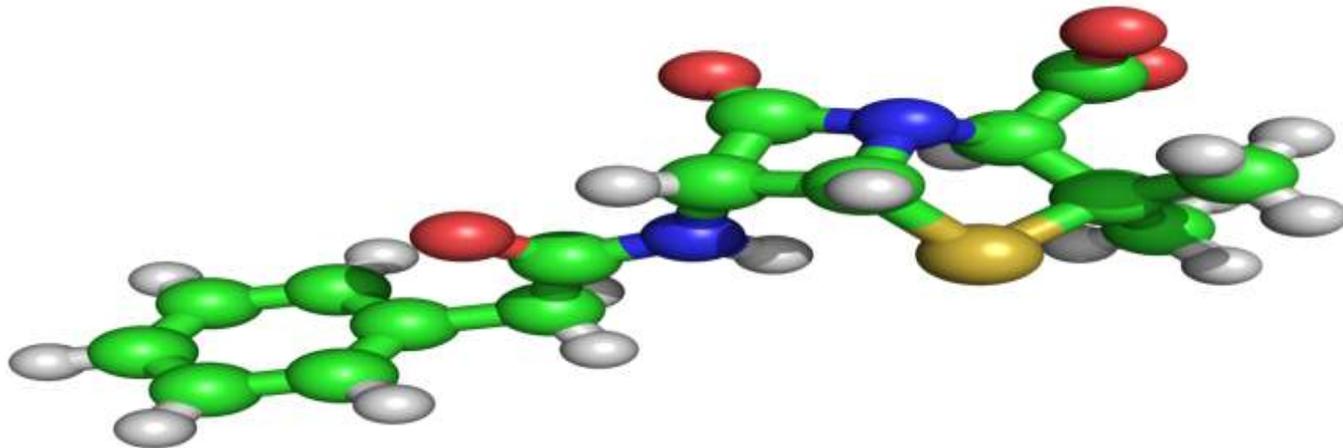
Фибриллярные белки **коллаген** и **эластин** являются одними из основных компонентов экстрацеллюлярного матрикса соединительной ткани. Протеолиз белков внеклеточного матрикса играет существенную роль в морфогенезе соединительной ткани и ее деградации при различных патологических состояниях.

Пул аминокислот в крови и моче в норме находится в состоянии динамического равновесия.



АКТУАЛЬНОСТЬ

При дисплазии соединительной ткани (ДСТ) динамическое равновесие аминокислот нарушается и изменение содержания отдельных аминокислот является специфичным для данного патологического состояния.



АКТУАЛЬНОСТЬ

Основным биохимическим диагностическим маркером ДСТ считается **гидроксипролин**.

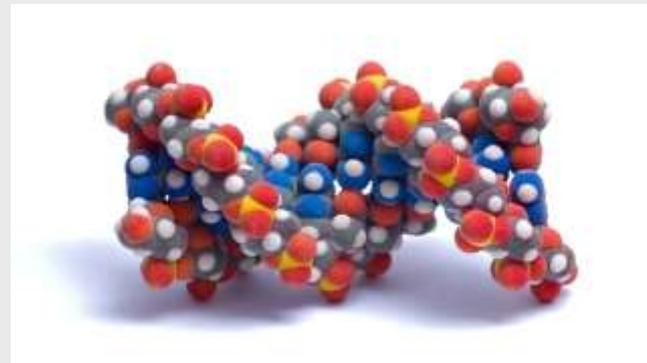
Снижение содержания **гидроксипролина**

в крови рассматривается,

как показатель

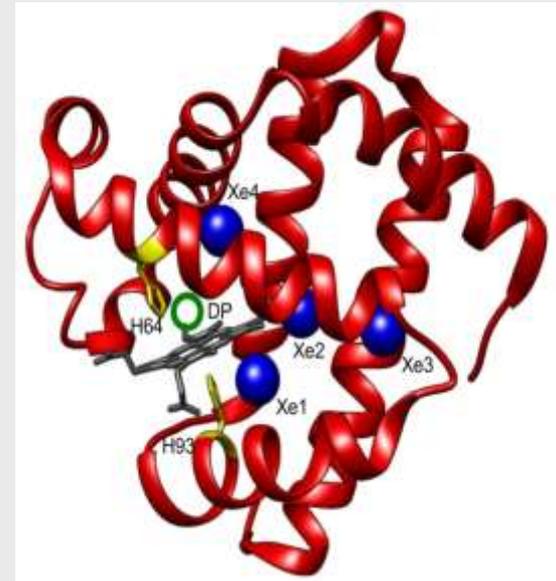
угнетения процесса

распада коллагена.



АКТУАЛЬНОСТЬ

Увеличение концентрации **гидроксипролина** свидетельствует о **нарушении фибрилlogenеза** в тканях организма. Его повышение коррелирует с увеличением концентрации других аминокислот, в частности пролина и лизина. Однако работы по изучению всего спектра аминокислот в биологических жидкостях у детей при ДСТ на сегодняшний день остаются единичными.



ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить содержание аминокислот в крови и моче у детей с ДСТ.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Обследован **81 ребенок с ДСТ** в возрасте 7-17 лет. Мальчиков было 43 (53,0%), девочек 38 (47%).

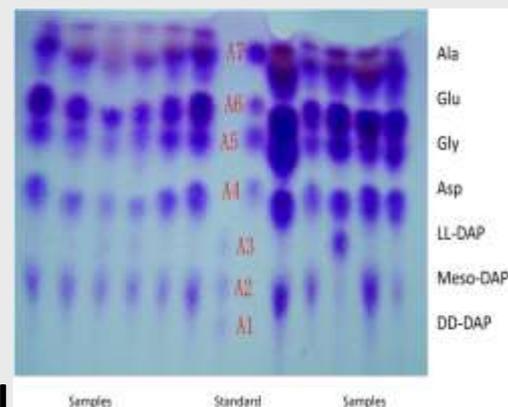
Диагноз ДСТ был выставлен на основании клинических и биохимических критериев

(«Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Российские рекомендации», 2016).

МАТЕРАЛ И МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Состояние пула **22-х свободных аминокислот** и их производных оценивали методом тонкослойной хроматографии с определением их содержания в крови и моче полуколичественным способом.

По результатам исследования изучали частоту встречаемости нормального и измененного (повышенного или сниженного) содержания каждой аминокислоты.



ОСНОВНЫЕ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ДСТ У ОБСЛЕДОВАННЫХ ДЕТЕЙ

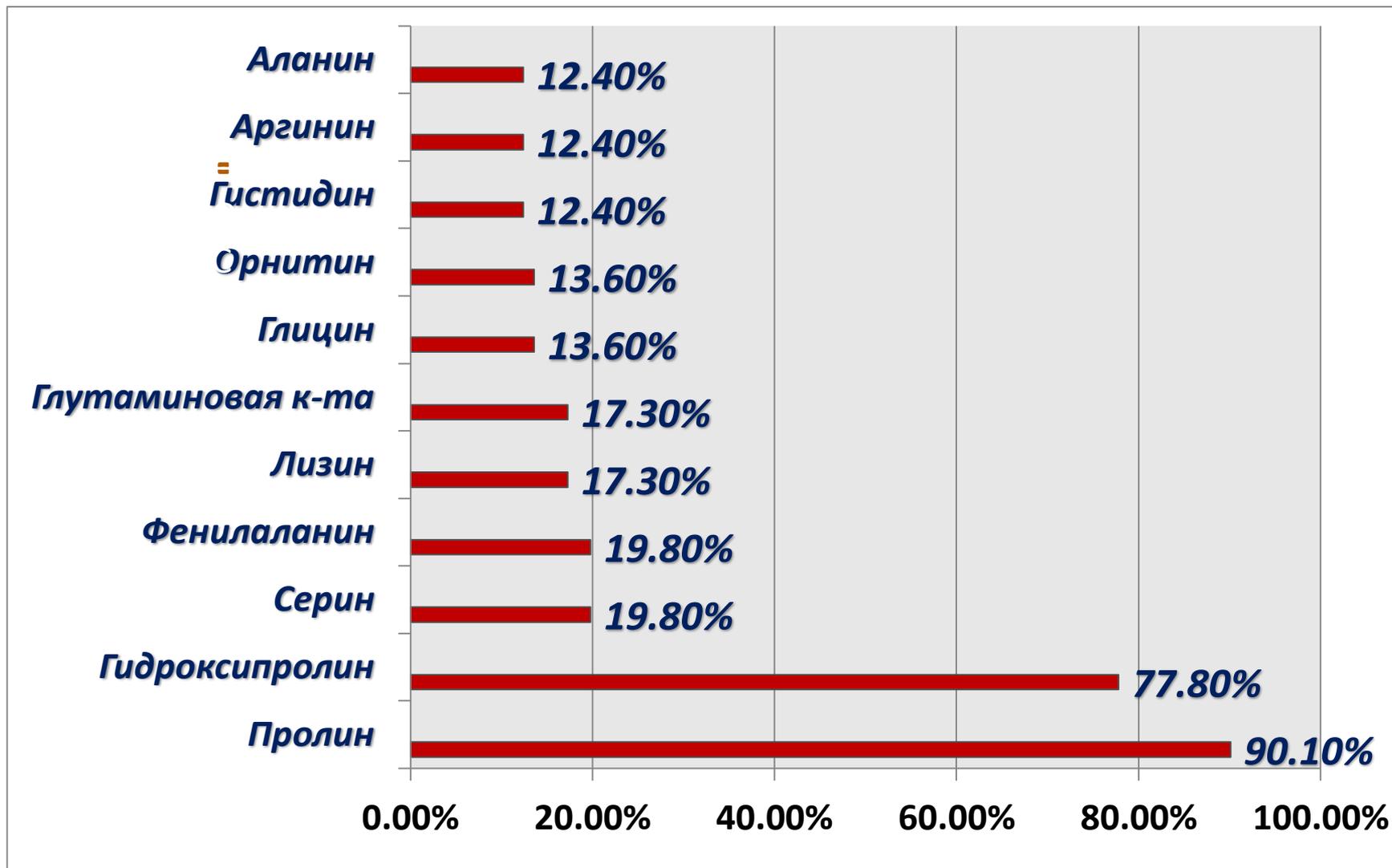
ВНЕШНИЕ

- ❖ Астеническое телосложение – **55 (67,9%)**
- ❖ Деформации позвоночника (сколиз, кифоз, кифосколиоз) – **53 (65,4%)**
- ❖ Деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная, сколиотическая) – **40 (49,4%)**
- ❖ Астеническая форма грудной клетки – **55 (67,9%)**
- ❖ Плоскостопие – **39 (48,1%)**
- ❖ Гипермобильность суставов – **37 (45,6%)**.

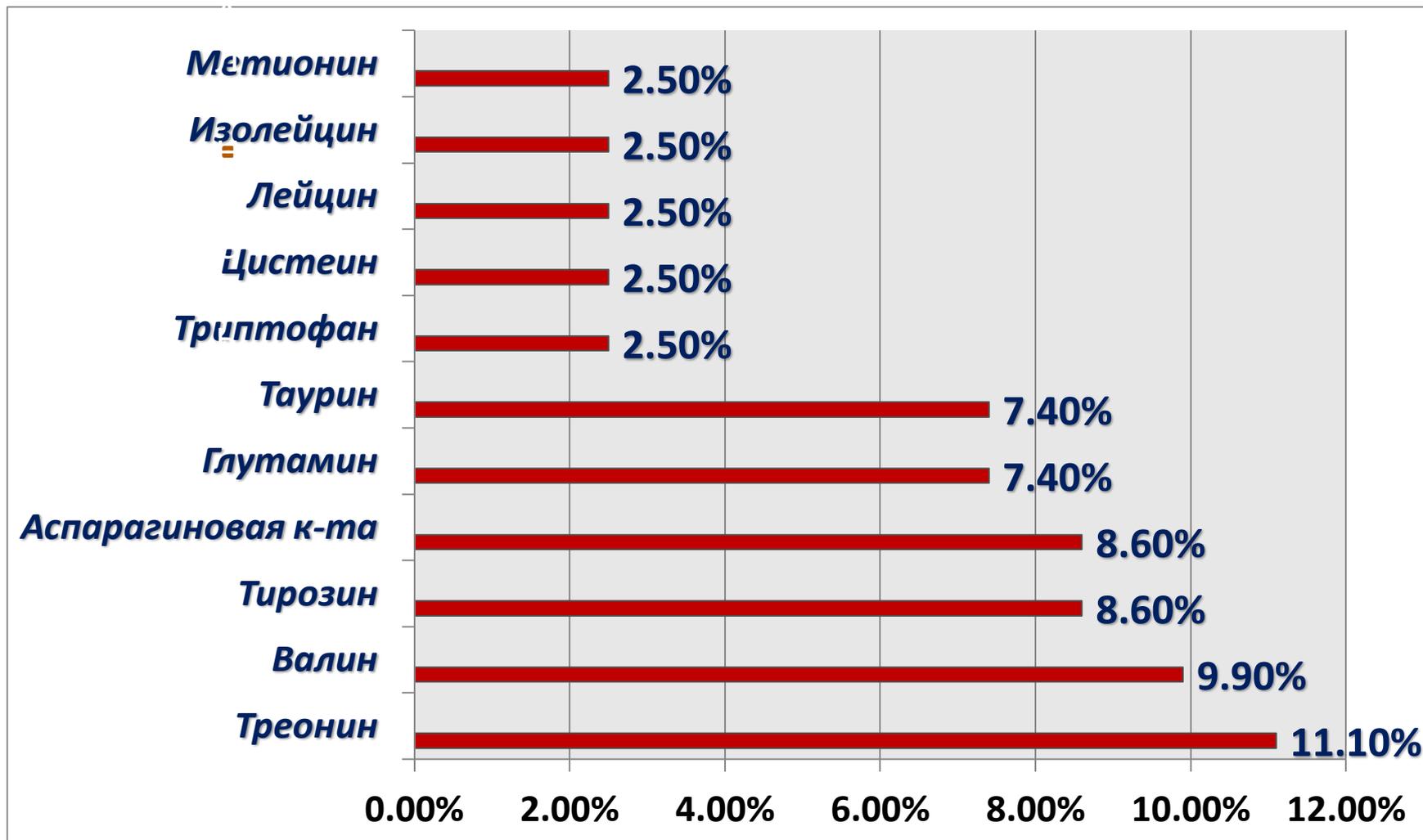
ВИСЦЕРАЛЬНЫЕ

Основным висцеральным проявлением ДСТ являлся **пролапс митрального клапана** (согласно условиям выборки он имел место у всех пациентов).

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ИЗМЕНЕННОГО СОДЕРЖАНИЯ АМИНОКИСЛОТ КРОВИ У ДЕТЕЙ С ДСТ



ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ИМЕНЕННОГО СОДЕРЖАНИЯ АМИНОКИСЛОТ КРОВИ У ДЕТЕЙ С ДСТ



ОСОБЕННОСТИ СПЕКТРА АМИНОКИСЛОТ КРОВИ У ДЕТЕЙ С ДСТ

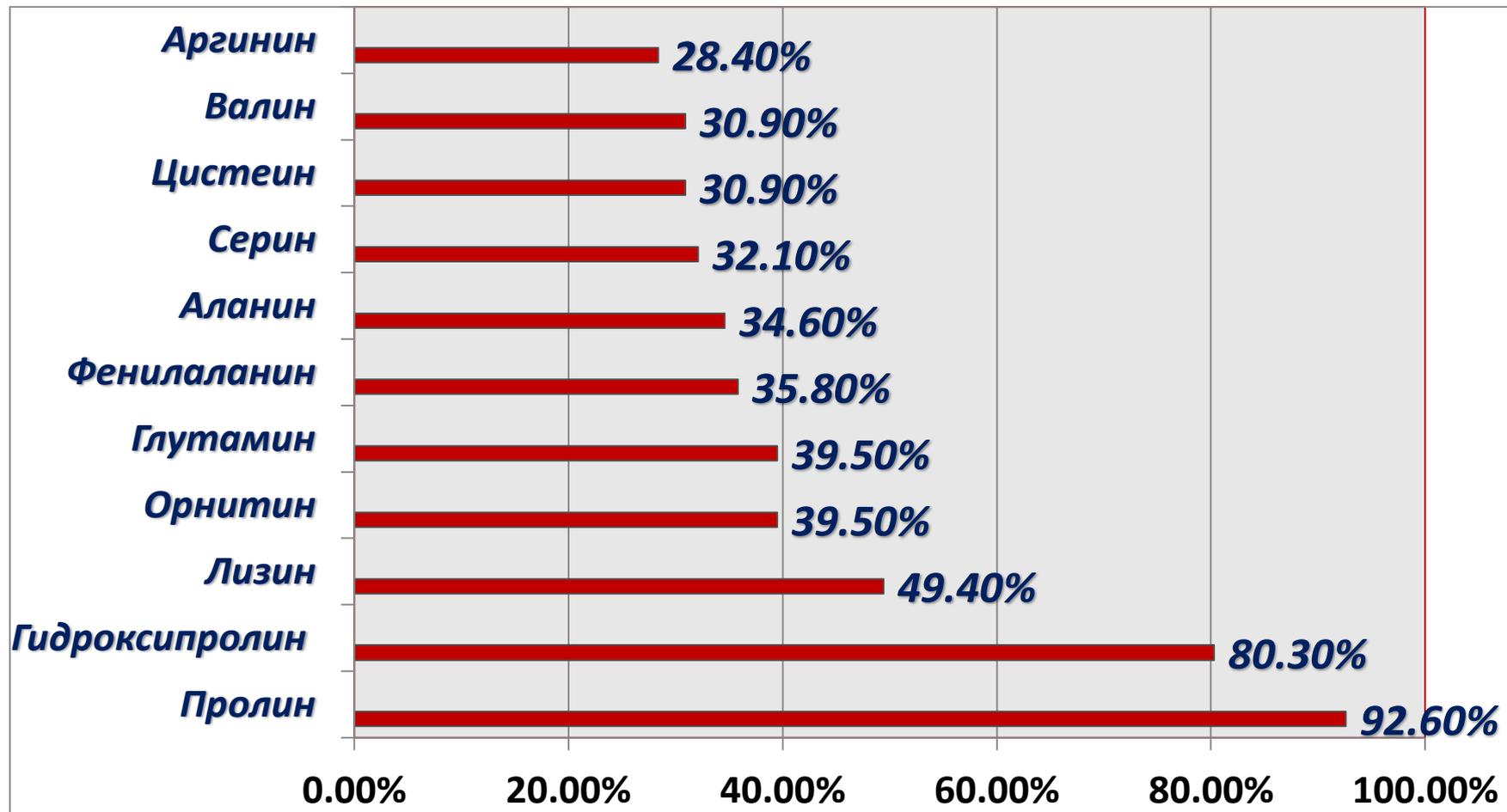
- ❖ Содержание аминокислот крови было изменено **у всех детей с ДСТ.**
- ❖ Имело место изменение концентрации **всех 22-х аминокислот.**
- ❖ Наиболее часто встречались изменения содержания **пролина** и **гидроксипролина.**
- ❖ Имело место как **повышение**, так и **снижение** концентрации аминокислот крови.

ОСОБЕННОСТИ СПЕКТРА АМИНОКИСЛОТ КРОВИ У ДЕТЕЙ С ДСТ

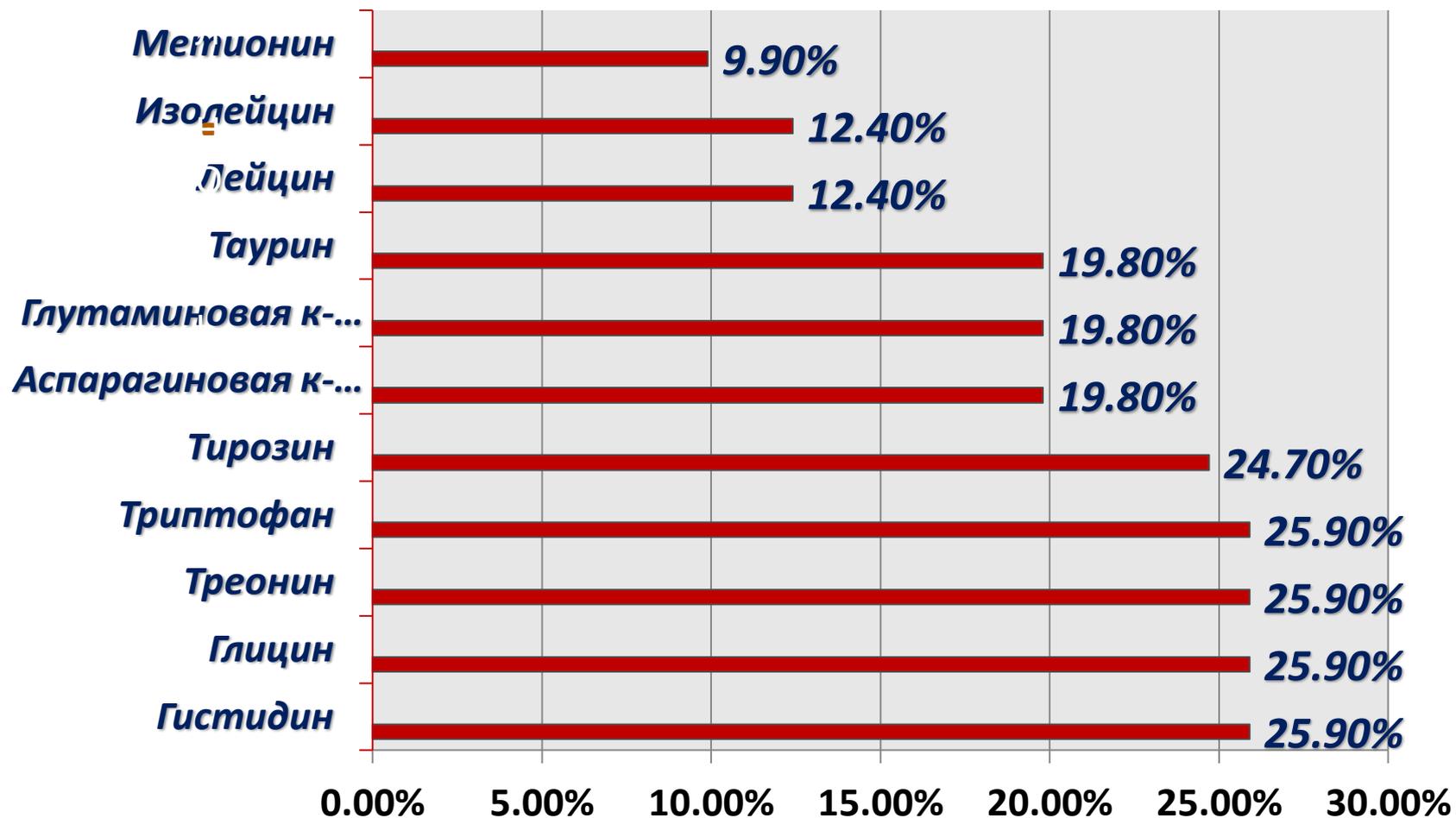
У большинства обследованных **повышенное** содержание аминокислот крови зарегистрировано **чаще, чем сниженное**.

Аминокислота	Повышенное содержание	Пониженное содержание
ПРОЛИН	48 (59,2±5,3 %)	35 (30,9±5,3%)
ГИДРОКСИПРОЛИН	42 (51,9±5,6 %)	21 (25,9± 4,9%)

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ИМЕНЕННОГО СОДЕРЖАНИЯ АМИНОКИСЛОТ МОЧИ У ДЕТЕЙ С ДСТ



ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ИМЕНЕННОГО СОДЕРЖАНИЯ АМИНОКИСЛОТ МОЧИ У ДЕТЕЙ С ДСТ



ОСОБЕННОСТИ СПЕКТРА АМИНОКИСЛОТ МОЧИ У ДЕТЕЙ С ДСТ

- ❑ Содержание аминокислот мочи было изменено **у всех детей с ДСТ.**
- ❑ Имело место изменение концентрации **всех 22-х аминокислот.**
- ❑ **Изменения** содержания аминокислот **в моче** у детей с ДСТ **встречались** значительно **чаще, чем в крови.**
- ❑ Наиболее часто встречались изменения содержания **пролина, гидроксипролина и лизина.**
- ❑ Имело место как **повышение,** так и **снижение** концентрации аминокислот мочи.

ОСОБЕННОСТИ СПЕКТРА АМИНОКИСЛОТ МОЧИ У ДЕТЕЙ С ДСТ

У большинства обследованных **повышенная** экскреция аминокислот с мочой зарегистрирована **чаще, чем** **сниженная.**

Аминокислота	Повышенная экскреция	Пониженная экскреция
ПРОЛИН	57 (70,6±5,2 %)	18(22,0±4,5%)
ГИДРОКСИПРОЛИН	44 (54,4 ± 5,6 %)	22(25,9±5,0%)
ЛИЗИН	33 (38,3±5,4%)	9(11,1±3,5 %)

ОСОБЕННОСТИ СПЕКТРА АМИНОКИСЛОТ КРОВИ И МОЧИ У ДЕТЕЙ С ДСТ

Изменение содержания аминокислот крови и мочи у детей с ДСТ было комплексным.

➤ У 25 (**30,9±5,1%**) пациентов было изменена экскреция **всех 22** аминокислот мочи, у 5 (**6,2±2,7%**) – **15**, у 9 (**11,1±3,5%**) – **9**, у 42 (**51,9±5,6%**) детей – **5-6** аминокислот.

➤ У 10 (**12,4±3,7%**) пациентов имело место изменение содержания **7-8** аминокислот крови, у 22 (**27,2±4,9%**) – **5-6**, у 30 (**37,0±5,4%**) – **4**, у 19 (**23,5±4,7%**) – **2-3** аминокислот.

Выводы

У детей с ДСТ выявлены значительные изменения содержания всего спектра аминокислот крови и мочи.

В большей степени изменения касались содержания:

- пролина и гидроксипролина, которые входят в состав коллагена и эластина;
- лизина, входящего в структуру коллагена;
- гидрофобных аминокислот (аланина, валина), которые в большом количестве встречаются в эластине;
- гидрофильных аминокислот (глутамина, глицина, серина, тирозина, треонина), чаще встречающихся в составе коллагена.

Выводы

О нарушенном метаболизме аминокислот свидетельствовало как повышенное, так и сниженное их содержание.

Выявленные изменения содержания аминокислот в крови и моче отражали нарушение их метаболизма в структурных компонентах соединительной ткани, что приводило к нарушению ее строения и функций.



**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ**