

Принципы медицинского сопровождения детей с дисплазией соединительной ткани

В. В. Чемоданов, Е. Е. Краснова

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) представляет собой не самостоятельную нозологическую единицу, а гетерогенную группу нарушений соединительной ткани полигенно-многофакторной природы, объединенных в фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков. В основе ДСТ лежат разнообразные дефекты формирования коллагеновых и эластиновых волокон, а также основного вещества соединительной ткани, возникающие в результате генетической предрасположенности, реализация которой во многом зависит от воздействий факторов внешней среды [1–3]. Именно «вездесущность» соединительной ткани определяет многообразие клинических проявлений при нарушении ее развития. Свой вклад в это многообразие вносят разнообразные метаболические расстройства (дисэлементозы, вторичная митохондриальная недостаточность), лабильность нервных процессов, вегетативная дистония, психоэмоциональные нарушения, характерные для детей с ДСТ [4–6].

По МКБ-10 ДСТ может быть отнесена к XIII классу (болезни костно-мышечной и соединительной ткани). Подробный алгоритм диагностики представлен в Российских рекомендациях «Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения», опубликованных в ряде научно-практических журналов России [6–8]. Данные рекомендации должны помочь не только педиатрам, но и врачам разных специальностей в выявлении детей группы риска развития ДСТ и раннем ее обнаружении, что является залогом своевременно начатой профилактики или лечебно-реабилитационных мероприятий. Лечебно-реабилитационные мероприятия, направленные на коррекцию нарушений соединительной ткани, должны проводиться систематически и длительно, быть комплексными и подобранными индивидуально. Это возможно только при способности врача донести до пациента и его родителей суть патологического процесса в соединительной ткани, чтобы убедить их в необходимости выполнения рекомендаций в течение длительного времени.

Важными составляющими программы лечебно-реабилитационных мероприятий детей и подростков с ДСТ являются немедикаментозные воздействия и медикаментозные средства.

Немедикаментозные методы коррекции

Несомненную ценность представляют такие немедикаментозные методы, как полноценная диета и организация режима дня.

Детям с ДСТ рекомендуется пища, богатая белком (мясо, рыба, кальмары, фасоль, соя, орехи), с индивидуально подобранными биодобавками, содержащими незаменимые аминокислоты (лизин, аргинин, метионин, лейцин, изолейцин, валин). Продукты питания должны содержать большое количество макро- и микроэлементов, витаминов, непредельных жирных кислот, необходимых для осуществления нормального синтеза коллагена. Пациентам без патологии пищеварительной системы целесообразно несколько раз в неделю включать в рацион крепкие бульоны, заливные блюда из мяса и рыбы, содержащие значительное количество хондроитинсульфатов.

Необходимо четко организовать режим дня с чередованием труда и отдыха. Обязательны ежедневная гимнастика, прогулки на свежем воздухе, короткий отдых днем и полноценный ночной сон. Некоторым детям показан и дневной сон, особенно если нагрузки в школе достаточно значительны. С утра желательно принимать контрастный душ, при этом прохладной водой достаточно облить ноги. Помимо утренней гимнастики в течение дня, когда ребенок отдыхает, можно по 5–10 минут выполнить упражнение «велосипед» в положении лежа на твердой поверхности. Любая физическая активность должна чередоваться с отдыхом, причем желательно, чтобы во время отдыха ребенок либо прилегал, либо сидел с поднятыми ногами, что способствует улучшению кровообращения в нижних конечностях.

Врач должен помочь в подборе оптимального двигательного режима, избегая гиподинамии, с одной стороны, и перегрузок — с другой. Однако эти простые с точки зрения исполнения мероприятия зачастую оказываются нереализованными из-за неподготовленности родителей и детей к их исполнению. Для этого необходимо обучение и тех и других. Такое обучение возможно не только при индивидуальной беседе лечащего врача с ребенком и его родителями, но и путем чтения специально подготовленных лекций-бесед для группы детей с ДСТ, в которых в доступной и наглядной форме объясняется значимость выполнения режимно-диетических рекомендаций. Можно проводить групповое обучение пациентов в дневных стационарах поликлиник, реабилитационных центрах, а также в условиях Центров здоровья для детей, которые сейчас являются и центрами по пропаганде здорового образа жизни.

Если нет противопоказаний к занятиям спортом, то ребенок может им заниматься, но не профессионально.

Хороший эффект оказывает плавание, снимающее статическую нагрузку на позвоночник. Рекомендуются ходьба на лыжах, велосипед, дозированная физическая нагрузка на тренажерах и велотренажерах, дозированная ходьба, туризм, бадминтон, настольный теннис. Следует иметь в виду, что систематические физические нагрузки повышают адаптационные возможности сердечно-сосудистой системы.

Всем детям с ДСТ для улучшения трофики мышц показан лечебный массаж (курс — 15–20 сеансов). Массированию подлежит преимущественно область позвоночника и шейно-воротниковая зона (сегментарный массаж). При болях в суставах или ногах показан массаж конечностей.

Успешность реабилитационных мероприятий во многом зависит от коррекции вегетативных нарушений, выявляющихся у подавляющего большинства пациентов с ДСТ, при которой помимо медикаментозных препаратов используются дозированные физические тренировки, лечебная физкультура, элементы классической кинезиотерапии. Однако каждый из указанных методов имеет свои ограничения, поскольку нередко при их использовании не в полной мере учитываются физические качества пациента, тип его вегетативной регуляции, эмоциональные и личностные психологические характеристики. В то же время психологические отклонения также характерны для детей с ДСТ, что обусловлено целым комплексом причин и в первую очередь — характером вегетативной регуляции. Поэтому в программу реабилитации таких пациентов мы предлагаем включать занятия психофизической тренировкой, состоящие из динамических упражнений аэробного типа, изометрических упражнений и сеанса саморегуляции в состоянии релаксации [10]. Психофизическая тренировка гармонизирует эмоциональную сферу, обеспечивая у детей с ваготонией снижение личностной тревожности, повышение психической активности и работоспособности, а у детей с симпатикотонией — уменьшает агрессивность, импульсивность, реактивную тревожность. Количество занятий определяется индивидуально. По мере стабилизации параметров вегетативного гомеостеза психофизическая тренировка должна переходить в разряд оздоровительной методики, при этом важна регулярность проведения занятий.

Медикаментозная терапия

Поскольку генетически детерминированные изменения в соединительной ткани сопровождаются метаболическими сдвигами в ее структурных элементах, то патогенетическая медикаментозная терапия должна носить заместительный характер и проводиться по следующим направлениям:

- 1) стимуляция коллагенообразования;
- 2) коррекция нарушений синтеза и катаболизма гликозаминогликанов;
- 3) стабилизация минерального обмена;
- 4) коррекция биоэнергетического состояния организма;
- 5) стабилизация процессов перекисного окисления.

Для стимуляции процесса синтеза коллагена рекомендуется использовать лизин, карнитин, витамины С, Е, группы В, микроэлементы (магний, медь, цинк, марганец и др.). Рационально применение витаминно-минеральных комплексов.

Наиболее широкое применение из препаратов этого направления получили левокарнитин и препараты магния. Левокарнитин (Элькар) — природное вещество, родственное витаминам группы В. Левокарнитин участвует в процессах обмена веществ в качестве переносчика жирных кислот через клеточные мембраны из цитоплазмы в митохондрии, где эти кислоты подвергаются процессу окисления с образованием большого количества метаболической энергии (в форме АТФ). Препарат разрешен детям с рождения и имеет разные формы выпуска (30% раствор для дозирования в каплях для детей раннего, дошкольного и младшего школьного возраста и в сиропе — для детей старшего школьного возраста). Дозировка: детям от 0 до 3 лет — по 8–10 капель раствора в день, с 3 до 12 лет — по 27–40 капель в день, с 12 лет — по 5 мл сиропа в день. Курс лечения — 1 месяц.

Показано применение препаратов магния в комбинации с магниофиксатором — витамином В₆ (Магне В₆). Детям старше года (при массе более 10 кг) в виде питьевого раствора в суточной дозе 10–30 мг/кг (1–4 ампулы). Внутрь подросткам по 2 таблетке или по 1 ампуле 2–3 раза в день. Меры предосторожности: при ассоциированной кальциевой недостаточности до начала кальциотерапии рекомендуется насыщение организма магнием. Курс — 4–6 недель.

Коррекция нарушений синтеза и катаболизма гликозаминогликанов осуществляется путем назначения хондропротекторов, которые участвуют в регуляции метаболизма хондроцитов и подавлении синтеза ферментов, повреждающих суставной хрящ. К ним относятся хондроитинсульфаты, глюкозаминсульфат, препараты комбинированного действия, которые содержат комбинацию хондроитина сульфата и глюкозамина сульфата.

Хондроитинсульфат (хондроитина сульфат, Структум) — высокомолекулярный гликозаминогликан, участвует в синтезе коллагена, построении основного вещества костной и хрящевой ткани, замедляет резорбцию костной ткани, способствует снижению потерь кальция, ускоряет процессы восстановления костной ткани, тормозит дегенеративные процессы в хрящевой ткани, а также нормализует обмен веществ в гиалиновой ткани. Применяется у детей с 15 лет по 1 г в сутки в 2 приема. Капсулы принимают внутрь, запивая небольшим

количеством воды. Продолжительность курса — 3 мес.

Для наружного употребления при суставных болях показан комбинированный препарат, включающий хондроитинсульфат и диметилсульфоксид (Хондроксид). Диметилсульфоксид дополнительно оказывает противовоспалительное действие, обладает способностью проникать через клеточные мембраны, улучшает транспорт лекарственных препаратов через кожу. Мазь наносят на область поражения 2 раза в день в течение 2–3 недель.

Глюкозаминсульфат (ДОНА, глюкозамина сульфат) является физиологическим субстратом биосинтеза гиалуроновой кислоты, гликозаминогликанов и протеогликанов суставного хряща. Иницирует процесс фиксации серы во время синтеза хондроитинсерной кислоты, способствует нормализации отложения кальция в костной ткани. Глюкозамин необходим для синтеза коллагена и восстановления хряща. Показан детям старше 12 лет в виде таблеток или саше 1 раз в день в течение 6 недель. В отдельных случаях назначают более длительный курс. Повторный курс лечения — не менее чем через 2 мес.

Кроме того, существует большое количество других препаратов, содержащих хондроитина сульфат и глюкозамина гидрохлорид. Например, Терафлекс, разрешенный к применению с 15 лет, содержит в 1 капсуле хондроитина сульфата 400 мг, а глюкозамина гидрохлорида — 500 мг. Дозировка — 1–2 капсулы в день в течение 2–3 месяцев.

Для стабилизации минерального обмена, в первую очередь — фосфорно-кальциевого, используются препараты витамина D₂, а по показаниям — его активные формы: альфакальцидол (альфа-D₃-тева, Оксидевит), а также препараты кальция с витамином D (Кальций-Д₃ Никомед, Кальций Д₃ Ультра). Так, Кальций-Д₃ Никомед — удобная форма для детей, содержит 1250 мг карбоната кальция, в 10 раз превышающего глюконат кальция по усвояемости, и холекальциферол (витамин D₃) в дозе 200 МЕ. Такое соотношение является оптимальным. Детям 3–5 лет препарат может быть назначен по 1/2 таблетки 1 раз в день, 5–12 лет — 1 по таблетке 1 раз в день, детям старше 12 лет — по 1 таблетке 2 раза в день. Курс лечения — 1 месяц. При необходимости курс лечения повторяется 2–3 раза в год.

Назначаются также витаминно-минеральные комплексы.

Коррекция биоэнергетического состояния организма проводится путем назначения препаратов, стимулирующих выработку АТФ: инозин, убидекаринон, левокарнитин, препараты янтарной кислоты.

Кроме того, показана терапия, направленная на стабилизацию процессов перекисного окисления липидов, которая способствует угнетению свободнорадикального окисления, улучшению тканевого дыхания, быстрому удалению перекисей и токсических радикалов кислорода, для этого применяют бета-каротин в сочетании с витаминами С и Е (Веторон), убидекаринон, липоевую кислоту, омега-3 и пр.

Курсы метаболитной терапии должны включать 1–2–3 препарата, а их длительность должна составлять не менее 1–2 месяцев. Число курсов — 2–3 раза в год в зависимости от тяжести ДСТ.

Диспансеризация

Характер диспансерного наблюдения и проводимых клинико-инструментальных обследований пациентов с ДСТ определяется тяжестью заболевания (табл.).

Диспансерное наблюдение детей с ДСТ		Таблица
Контролируемые показатели	Оценка физического и психомоторного развития ребенка, анализ состояния и самочувствия ребенка, двигательного режима, питания, адекватности спортивных нагрузок	
Акцент врачебного внимания	Состояние опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой системы, органа зрения и зубочелюстной области. Анализ течения различных заболеваний у ребенка, имеющего проявления соединительнотканной дисплазии	
Консультации специалистов	Осмотры окулиста, ортопеда, стоматолога, кардиолога, а по показаниям — врачей других специальностей минимум один раз в год	
Лабораторно-инструментальное обследование	Анализ крови общий — один раз в год. Анализ мочи общий — один раз в год. Электрокардиография — один раз в год. Ультразвуковое исследование сердца — один раз в год. Оценка состояния метаболизма соединительной ткани и уровня микроэлементов (общий и ионизированный кальций, магний, фосфор, цинк, медь, селен) в сыворотке крови — один раз в год. Контрольная денситометрия при снижении минеральной плотности костей — один раз в два года, а при остеопорозе — один раз в год. Оптическая подометрия при плоскостопии — один раз в год. Оптическая топография позвоночника при сколиозе — один раз в год	
Вакцинация	По общей схеме. Исключение — пациенты с осложненным течением прививок, которых вакцинируют по индивидуальному графику щадящим методом с предварительной подготовкой	
Медико-социальная экспертиза (МСЭ)	Проводится с учетом выявленных нарушений. В зависимости от степени расстройств функции организма и ограничения жизнедеятельности лицу в возрасте до 18 лет устанавливается категория «ребенок-инвалид» на срок один год, два года или до достижения им возраста 18 лет в соответствии с критериями Минздрава РФ. В связи с тем, что ДСТ не имеет статуса самостоятельной нозологической формы, при направлении на МСЭ в качестве основного диагноза указывают ведущее заболевание, послужившее причиной утраты трудоспособности. Необходимо подчеркнуть системный и прогрессирующий характер патологии, перечислив ее основные проявления в графе «сопутствующие заболевания»	
Профессиональная ориентация	Противопоказаны специальности, требующие значительного эмоционального и физического напряжения, длительного стояния и фиксированного положения туловища	
Психотерапия	Выработка адекватных установок и закрепление новой линии поведения ребенка в семье. Обучение методам аутогенной тренировки. По показаниям — психологическое консультирование, групповой или индивидуальный психологический тренинг	
Критерии эффективности диспансеризации	Улучшение общего состояния: повышение толерантности к физическим нагрузкам, увеличение мышечной силы и тонуса, нормализация эмоционального состояния. Благоприятные признаки: нарастание массы тела, прекращение прогрессирования сколиоза, кифоза, замедление темпов чрезмерного роста, уменьшение частоты спонтанных вывихов в суставах, уменьшение степени миопии, геморрагического синдрома, улучшение состояния полости рта, стойкая ремиссия хронических заболеваний, ассоциированных с ДСТ. Из дополнительных показателей благоприятными признаками являются стабилизация показателей метаболизма соединительной ткани, минерального обмена, микроэлементов крови и инструментальных параметров	

Таким образом, медицинское сопровождение детей с ДСТ, включающее диагностику этого состояния, организацию профилактических и лечебно-реабилитационных мероприятий, является непростым, но очень важным компонентом работы врача-педиатра, поскольку ДСТ широко распространены в детской популяции, склонны к прогрессивному течению, существенно ухудшая качество жизни детей. Выявление ДСТ имеет большое значение не только для оценки состояния здоровья ребенка, но и для профилактики возможных заболеваний, ассоциированных с ДСТ, рационального их лечения и предупреждения возможных осложнений. Пациенты с ДСТ нуждаются в длительной и систематической коррекции нарушений в соединительной ткани, сочетающей как медикаментозные, так и немедикаментозные методы воздействия.

Литература

1. Кадурина Т. И., Горбунова В. Н. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей. М.: ЭЛБИ, 2009. 714 с.
2. Арсентьев В. Г., Баранов В. С., Шабалов Н. П. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей: монография. СПб, 2013. 44 с.
3. Стрелков Н. С., Кильдиярова Р. Р., Шараев П. Н., Ишмамедов И. Л. Соединительная ткань у детей при патологии: монография / Под ред. Р. Р. Кильдияровой. Ижевск, 2011. 210 с.
4. Иванова И. И., Гнусаев С. Ф., Коваль Н. Ю., Герасимов Н. А., Солдатова И. А. Метаболические аспекты недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2012. Т. 57. № 4–1. С. 103–111.
5. Творогова Т. М., Воробьева А. С. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани с позиции дисэлементоза у детей и подростков // Русский медицинский журнал. 2012. Т. 20, № 24. С. 1215–1221.
6. Георгиева Е. Н. Калмыкова А. С., Минаев Б. Д. Психосоциальные особенности у подростков и лиц молодого возраста при синдроме дисплазии соединительной ткани сердца // Вестник Волгоградского государственного медицинского университета. 2009. Т. 29, № 1. С. 70–72.
7. Кадурина Т. И., Гнусаев С. Ф., Аббакумова Л. Н. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект Российских рекомендаций // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. 2014. Т. 93, № 5 (Приложение 1). 38 с.
8. Кадурина Т. И., Гнусаев С. Ф., Аббакумова Л. Н. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект Российских рекомендаций // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2015. № 1 (37). С. 5–35.
9. Аббакумова Л. Н. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Российские рекомендации // Педиатр. 2016. Т. 7, № 2. С. 5–39.
10. Нежкина Н. Н., Воробьева Е. В., Кулигин О. В., Чистякова Ю. В. Использование психофизической тренировки в коррекции нейроциркуляторной дистонии у подростков // Вестник Ивановской медицинской академии. 2010. Т. 15, № 2. С. 54–55.

Е. Е. Краснова¹, доктор медицинских наук, профессор

ФГБОУ ВО ИвГМА МЗ РФ, Иваново

¹ Контактная информация: krasnova_ee@mail.ru

Принципы медицинского сопровождения детей с дисплазией соединительной ткани/ В. В. Чемоданов, Е. Е. Краснова

Для цитирования: Лечащий врач № 11/2018; Номера страниц в выпуске: 66-69

Теги: метаболические нарушения, коррекция, коллаген, эластин

© «Открытые системы», 1992-2018. Все права
защищены.