
Редакционная статья

УДК 611.018.2

ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ТАКТИКА СОПРОВОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫМИ ДИСПЛАЗИЯМИ

**В. В. Чемоданов, доктор медицинских наук,
Е. Е. Краснова, доктор медицинских наук**

ГБОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России, 153012, г. Иваново, Шереметевский просп., д. 8

РЕЗЮМЕ Высокая частота дисплазии соединительной ткани (ДСТ) в популяции и её негативное влияние на течение заболеваний определяют необходимость внесения дополнений в стандарты диагностики и лечения. Первый этап диагностики ДСТ предусматривает выявление и балльную оценку внешних диспластических признаков в условиях учреждений первичной медико-санитарной помощи детям. Второй включает углубленное клинично-инструментальное обследование с целью выявления висцеральных проявлений ДСТ в условиях диагностического центра или стационара. Лечебно-реабилитационные меры: режимно-диетические мероприятия, массаж и лечебная физкультура, а также медикаментозная терапия. Задачами последней являются стимуляция коллагенообразования, коррекция нарушений синтеза и катаболизма гликозаминогликанов и стабилизация минерального обмена. Диспансеризация детей с ДСТ включает консультации специалистов, лабораторно-инструментальные исследования, вакцинацию, медико-социальную экспертизу, психотерапию и собеседования по вопросам профессиональной ориентации. Предложенные алгоритмы диагностики помогут усилить взаимодействие между специалистами различных областей (педиатры, педагоги, психологи), занимающихся лечением заболевания.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, диагностика, корригирующие мероприятия, диспансерное наблюдение, дети.

Научный проект поддержан грантом ГРНФ № 15-16-37001

Врождённую патологию соединительной ткани, проявляющуюся снижением её прочности, принято обозначать термином «дисплазия» (*dis* – нарушения, *plasia* – развитие, образование). Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – гетерогенная группа заболеваний соединительной ткани полигенно-мультифакториальной природы, объединённых в фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков [1]. ДСТ обусловлена вовлечением в патогенез общих ферментных систем и различных структурных белков внеклеточного матрикса соединительной ткани. В основе формирования этой патологии лежит сочетание, с одной стороны, реализации генетической предрасположенности, связанной с суммирующим влиянием функциональных полиморфных аллелей большого числа генов, и, с другой – провоцирующего действия различных внешних факторов [5]. Одни и те же гены и полиморфизмы ДСТ могут быть ассоциированы с разными заболеваниями. Применительно к со-

единительнотканным нарушениям это, в первую очередь, болезни наиболее коллагенизированных «органов-мишеней»: желудочно-кишечного тракта, мочевыделительной и бронхолегочной систем.

Данная патология может быть отнесена к VIII классу (болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани) МКБ-10. По данным ряда авторов, распространенность соединительнотканых дисплазий варьирует от 9,8 до 35,7%, однако их истинная популяционная частота неизвестна [2, 3]. Проблема ДСТ значима для врачей практически всех специальностей и в этой связи имеет мультидисциплинарное значение. Для пациентов с ДСТ характерен выраженный полиморфизм клинично-морфологических нарушений [5, 6]. Соединительная ткань, доля которой в организме составляет более половины массы тела, выполняя многочисленные и важные функции, реагирует практически на все физиологические и патологические воздействия. При этом морфологические изменения в самой соединительной ткани в основном стереотипны. В то же

время поражение соединительной ткани провоцирует возникновение вторичных (ассоциированных) нарушений со стороны внутренних органов и систем, которые нередко и определяют прогноз течения основного патологического процесса.

Возрастание интереса к проблеме ДСТ, которое прослеживается в последние десятилетия, обусловлено модифицирующим и, в первую очередь, негативным влиянием данной патологии на течение, прогноз и лечение самых разных заболеваний [4]. Это диктует необходимость внесения дополнений в лечебно-диагностические стандарты, включая мероприятия, направленные на коррекцию нарушений, которые вызваны сопутствующей соединительнотканной патологией.

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ

Диагностика ДСТ включает сбор анамнеза, в том числе сведений о родословной пробанда с акцентом на выявление накоплений соединительнотканной патологии в семье, физикальное и лабораторно-инструментальное обследование, а также, при возможности, выполнение специальных лабораторных и молекулярно-генетических исследований [6–9]. Тщательно собранный анамнез обеспечивает получение информации о манифестации, темпах прогрессирования соединительнотканной дисплазии, наличии факторов риска, признаках поражения того или иного органа или системы.

В большинстве случаев пациенты с ДСТ предъявляют жалобы астенического характера: на повышенную утомляемость и общую слабость, быструю истощаемость нервных процессов, снижение работоспособности и нарушение сна. У части детей обнаруживается патология вегетативной нервной системы. Одной из частых причин обращения к врачу является кардиальная симптоматика: боли в сердце, которые носят разный характер, нередко во взаимосвязи с психоэмоциональным напряжением. Кардиальная симптоматика может сопровождаться ощущением нехватки воздуха, комка в горле, парестезиями в дистальных отделах конечностей. Могут иметь место колебания артериального давления в сторону артериальной гипотензии у детей и артериальной гипертензии – у подростков.

Нередки жалобы косметического характера на искривление позвоночника, конечностей, деформацию грудной клетки, варикозное расширение вен,

обезобразивающие рубцы после операций, вакцинаций, склонность к геморрагическим проявлениям и пр. Сложнее, если окажется затронута дыхательная система. За частыми пневмониями или бронхитами могут скрываться пороки, обусловленные врожденной слабостью стенки бронха и альвеол.

У большинства пациентов с ДСТ наблюдаются отклонения со стороны органов зрения: снижение остроты зрения, чувство дискомфорта в глазах, головная боль, возникающая при напряжении глаз (длительное пребывание за компьютером). Эти изменения со временем приводят к ограничениям в выборе профессии.

Достаточно часты поражения суставов, которые сопровождаются болями, провоцируемыми простудными заболеваниями или неблагоприятными метеоусловиями. Кроме того, большая часть пациентов предъявляет жалобы на избыточную подвижность суставов, склонность к частым вывихам и подвывихам. Вследствие слабости связочных структур, особенно при повторных чрезмерных нагрузках, происходит поражение позвоночника: дети страдают от ночных и утренних болей в шейном и поясничном его отделах. Повышенная эластичность связок позвонков и межпозвоночных дисков может служить причиной формирования раннего остеохондроза. Наличие вертеброгенных нарушений влияет на общее физическое развитие и социальную адаптацию детей.

Изменения стоп проявляются болями в центре их свода, а также под внутренней и наружной лодыжками. Боли нарастают к вечеру, после длительного пребывания на ногах, и ослабевают после отдыха. Может также выявляться пастозность стоп и отечность в области наружной лодыжки.

У многих пациентов отмечаются нарушения работы желудочно-кишечного тракта: отрыжка воздухом, тошнота, изжога, чувство тяжести, боли различной интенсивности в эпигастрии и правом подреберье, склонность к запорам. Примерно каждый третий больной жалуется на частое мочеиспускание, чувство неполного опорожнения мочевого пузыря, никтурию.

Проанализировав жалобы с учетом времени их возникновения, а также связи с воздействием внешнесредовых факторов, врач может попытаться смоделировать оптимальные для данного индивида условия жизни. При сборе биологиче-

ского (акушерского) анамнеза у пробанда с ДСТ необходимо выяснить, как протекала беременность у его матери. Важно уточнить характер течения ante- и интранатального периодов, физическое и психическое развитие в соответствии с возрастными нормами, особенности питания и т. п.

Фенотипические проявления ДСТ условно можно разделить на группы в зависимости от органов и систем, вовлеченных в диспластический процесс. Перечисленные в таблице 1 отдельно взятые признаки не являются строго специфичными для ДСТ и нуждаются в клинической оценке

и уточняющем дифференциально-диагностическом поиске.

Возрастные особенности детей с ДСТ. Первые признаки поражения соединительной ткани заметны уже при рождении ребенка. Обращают на себя внимание мышечная слабость, сложности при перевязке пупочного канатика в связи с повышенной кровоточивостью, «кожная форма» остатка пуповины, симптомы дисплазии тазобедренных суставов.

На первом году жизни у детей с ДСТ нередко наблюдается задержка моторного развития: они

Таблица 1. Фенотипические проявления дисплазии соединительной ткани

Группы признаков	Фенотипические проявления
Костно-скелетные	Астенический тип конституции. Долихостеномелия. Арахнодактилия. Деформации грудной клетки (воронкообразные и килевидные). Деформации позвоночника (сколиоз, «плоская» или «прямая» спина, кифоз грудного отдела, лордоз поясничного отдела, спондилолистез). Деформации черепа (акроцефалия, арковидное небо, микрогнатия, скученность зубов). Деформации конечностей (вальгусная, варусная) и стоп (плоскостопие, полая стопа, конская стопа, пяточная стопа и др.). Гипермобильность суставов. Костно-хрящевые дисплазии (акромелия, мезомелия, ризомелия).
Эктодермальные и мышечные	Растяжимая, тонкая или вялая кожа. Заживление в виде «папиросной бумаги». Атрофические стрии. Келоидные рубцы. Пигментные пятна. Геморрагические проявления (экхимозы, петехии). Изменения ногтей (очаговая аплазия, анонихия, лейконихия), волос (гипотрихоз, алопеция), зубов и полости рта (гиподентия, микродентия, тремы, диастема, расщепление языка, нарушения прикуса, дисфункция височно-нижнечелюстного сустава и др.). Мышечная гипотония и/или гипотрофия. Нарушение осанки. Диастаз мышц. Грыжи
Орган зрения	Миопия. Гиперметропия. Астигматизм. Плоская роговица. Голубые склеры. Отслойка сетчатки. Подвывих (вывих) хрусталика. Дрожание радужки. Косоглазие. Эндокталзм
Сердечно-сосудистая система	Пролапсы клапанов. Миксоматозная дегенерация клапанных структур. Дилатация фиброзных колец. Расширение корня аорты. Аневризмы межпредсердной, межжелудочковой перегородки. Расширение и аневризмы сосудов (аорта, легочная артерия, церебральные артерии). Нарушение архитектоники сосудов
Бронхолегочная система	Трахеобронхомаляция. Бронхоэктазы. Трахеобронхомегалия. Трахеобронхиальная дискинезия. Апикальные буллы и первичный спонтанный пневмоторакс. Рецидивирующие ателектазы
Пищеварительная система	Моторно-тонические нарушения (рефлюксы). Нарушения фиксации органов (гастроптоз, колоноптоз и пр.). Изменения размеров и длины полых органов (мегаколон, долихосигма). Дивертикулы пищевода. Аномалии желчного пузыря
Мочевыделительная система	Нефроптоз. Рефлюксы. Удвоение или гипотония чашечно-лоханочной системы. Поликистоз почек. Гидронефроз. Пиелозектазия
Система крови	Тромбоцитопатии, коагулопатии. Гемоглобинопатии. Дефицит активности фактора Виллебранда
Нервная система	Вегетососудистая дистония. Церебральная ангиодистония. Патологическая извитость сосудов головного мозга, позвоночника. Гемикрания. Синкопе. Ранний остеохондроз
Репродуктивная система	Задержка формирования вторичных половых признаков. Пролапс гениталий у женщин. Крипторхизм. Варикоцеле. Гипоспадия. Фимоз. Эктопия яичка у мужчин
Эндокринная система	Высокорослость. Белково-энергетическая недостаточность. Гипофункция щитовидной железы
Система ЛОР-органов	Искривление носовой перегородки. Ларингомаляция. Отосклероз. Нейросенсорная тугоухость

начинают держать голову и переворачиваться в 3–4 недели, а сидеть и ходить – на 1–1,5 месяца позже, чем их сверстники. Подавляющее большинство таких детей попадают под наблюдение детского невролога с диагнозом перинатальной энцефалопатии смешанного генеза. Характерная особенность данных пациентов – относительная резистентность к традиционной терапии. На втором-третьем году жизни выявляется мышечная гипотония, неустойчивость походки, нарушение осанки, разные деформации грудной клетки и позвоночника, плоско-вальгусная установка стоп. Отмечается склонность к рекуррентным бронхитам с тенденцией к затяжному течению.

В 5–7-летнем возрасте обнаруживаются признаки повышенной нервной возбудимости и астенический синдром, энурез. У детей в возрасте от семи до десяти лет становятся отчетливыми изменения сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, симптомы дисметаболической нефропатии. К одиннадцати-тринадцати годам дети предъявляют жалобы на слабость, повышенную утомляемость, плохую переносимость физических нагрузок, плохой аппетит, боли в сердце.

Многие девушки в пубертатном периоде состоят на учете у эндокринолога и гинеколога в связи с задержкой формирования вторичных половых признаков, нарушениями менструального цикла или из-за склонности к ювенильным маточным кровотечениям. В дальнейшем акушерский анамнез таких женщин нередко отягощен бесплодием, самопроизвольными выкидышами, преждевременными родами с ранним отхождением околоплодных вод, слабостью родовой деятельности, склонностью к кровотечениям в родах и пр. Необходимо заметить, что и юноши в этом возрасте нередко попадают в поле зрения эндокринолога для уточнения причины задержки формирования вторичных половых признаков, а также высокорослости.

Заметим, что многие пациенты находятся на диспансерном наблюдении у нескольких специалистов, которые диагностируют у них разнообразные патологии, расценивая их как изолированные нозологические формы. Однако при тщательном обследовании в большинстве случаев одновременное наличие нескольких нозологий позволяет установить системный дефект соединительнотканых структур.

Итак, алгоритм диагностики ДСТ предусматривает:

1. Исключение наследственных нарушений строения соединительной ткани.
2. Клинико-инструментальное обследование, в ходе которого выявляют шесть и более внешних и/или висцеральных признаков системного вовлечения соединительной ткани в трех и более различных органах и системах.
3. Установление факта накопления признаков соединительнотканной патологии в семье при анализе родословной.
4. Желательным критерием является выявление лабораторных маркеров нарушения метаболизма соединительной ткани.

Первый этап диагностики осуществляется в условиях первичной медико-санитарной помощи детям и включает выявление и балльную оценку внешних признаков (табл. 2).

В условиях диагностического центра, стационара либо специализированного кабинета/центра для детей с заболеваниями соединительной ткани проходит второй этап диагностики, включающий углубленное клинико-инструментальное обследование с целью выявления висцеральных проявлений соединительнотканной дисплазии (табл. 3).

ТАКТИКА МЕДИЦИНСКОГО СОПРОВОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ

Эффективность ведения детей с выраженными проявлениями ДСТ во многом определяется ранней диагностикой, которая позволяет начать своевременную профилактику осложнений и замедлить прогрессирование патологии [7, 8]. Залогом успеха является преимущество наблюдения: акушер-гинеколог – неонатолог – педиатр, с использованием междисциплинарного подхода.

Режим дня. Ночной сон должен составлять не менее 8–9 часов. Некоторым детям показан и дневной сон, особенно если нагрузки в школе достаточно велики. С утра желательно принимать контрастный душ, при этом прохладной водой достаточно облить ноги. Необходимо ежедневно делать утреннюю гимнастику, а в течение дня, когда ребенок отдыхает, можно 5–10 минут в положении лежа на твердой поверхности (т. е. без прогибов) выполнять упражнение «велосипед». Любая физическая активность должна чередоваться с отдыхом, причем желательно, чтобы во время отдыха ребенок либо прилегал, либо сидел с

Таблица 2. Балльная оценка внешних признаков вовлечения соединительной ткани

№	Признаки	Баллы
Костно-суставные		
1	Долихостеномелия	2,5
2	Арахнодактилия	1,5
3	Аномалии прорезывания зубов	2
4	Воронкообразная деформация грудной клетки	3,5
5	Килевидная деформация грудной клетки	2,5
6	Плоская (или другая) деформация грудной клетки	1,5
7	Сколиоз	2
8	Кифоз	2
9	Гипермобильность суставов	2
10	Пяточно-вальгусная косолапость	2
11	Плоскостопие	1
Кожные		
1	Повышенная растяжимость кожи	1,5
2	Видимая венозная сеть	1
3	Экхимозы	1,5
4	Носовые кровотечения	1,5
5	Келоидные рубцы	1,5
6	Атрофические стрии	1,5
7	Гиперпигментация над остистыми отростками позвонков	2
8	«Натоптыши» на тыльной поверхности стоп	1,5
Мышечные		
1	Мышечная гипотония	1,5
2	Диастаз прямых мышц живота	2
3	Грыжа пупочная	2
4	Грыжа паховая/мошоночная	2

Максимальное количество баллов – 42; диагностически значимы – 12 и более

Таблица 3. Балльная оценка основных висцеральных признаков вовлечения соединительной ткани

№	Висцеральные признаки	Баллы
1	Патология зрения	1,5
2	Пролапс митрального клапана (все типы) / другие малые аномалии сердца	2/1,5
3	Расширение корня аорты	1
4	Ювенильный остеохондроз	2
5	Вертебробазилярная недостаточность	2
6	Нестабильность шейного отдела позвоночника	1,5
7	Мальформация сосудов	1,5
8	Нефроптоз и/или птозы других органов	по 1
9	Дискинезия желчевыводящих путей на фоне аномалий развития желчного пузыря	1,5
10	Мегаколон и/или долихосигма	по 0,5
11	Рефлюксная болезнь	1
12	Спонтанный пневмоторакс	1
13	Остеопения легкая/выраженная	2/2,5

Максимальное количество баллов – 24; диагностически значимо вовлечение 3 и более органов в разных системах

Балльная оценка степени тяжести ДСТ: от 12 до 20 – первая, от 20 до 30 – вторая, более 30 баллов – третья.

поднятыми ногами. Это способствует улучшению кровообращения в нижних конечностях.

Занятия спортом. Если нет каких-то противопоказаний к занятиям спортом, то ребенок с ДСТ должен заниматься им всю жизнь, но спорт ни в коем случае не должен быть профессиональным во избежание очень раннего развития дегенеративно-дистрофических процессов в хрящах суставов и в связочном аппарате, которые связаны с постоянной травматизацией и микрокровоизлияниями, приводящими к хроническому асептическому воспалению. 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.

Лечебный массаж (курс – 15–20 сеансов) улучшает трофику мышц туловища. Массированию подлежат преимущественно область позвоночника и шейно-воротниковая зона (сегментарный массаж). При болях в суставах или ногах показан массаж конечностей.

При наличии плоскостопия назначают постоянное ношение супинаторов. Маленьким детям даже дома рекомендуется носить сандалии с супинаторами, высокой задней частью и на ремешке. При выраженной гипермобильности суставов, сопровождающейся артралгиями, рекомендуются также ортезы на коленные и голеностопные суставы. При жалобах на боли в шейном или поясничном отделе позвоночника следует спать на ортопедическом матрасе и ортопедической подушке, чтобы не нарушалось кровообращение в ЦНС.

Образ жизни. Противопоказано пребывание в условиях жаркого климата, зонах повышенной радиации. Лучшим местом проживания является центральный пояс. Желательно исключить стрессовые воздействия, психоэмоциональные перегрузки. Необходимо ограничить время использования персонального компьютера, просмотра телевизионных программ, прослушивания музыки, просмотра видеofilьмов с использованием наушников.

Важная роль в программе немедикаментозной реабилитации принадлежит **психотерапии**. Поскольку заболевание носит семейный характер,

лечению подлежат не только дети, но и их родственники. Лабильность нервных процессов, присущие пациентам с патологией соединительной ткани, чувство тревоги и склонность к аффективным состояниям требуют обязательной психологической коррекции, т. к. невротическое поведение и мнительность влияют на их отношение к лечению и выполнению врачебных рекомендаций.

При решении вопроса о **профессиональной ориентации** подростков с ДСТ необходимо помнить, что им нельзя работать по специальности, связанной с большими физическими и эмоциональными нагрузками, вибрацией, контактом с химическими веществами и воздействием рентгеновских лучей.

Диетотерапию пациентам с болезнями соединительной ткани назначают только после предварительного обследования у гастроэнтеролога в период относительной ремиссии хронических заболеваний пищеварительного тракта, нередко ассоциированных с соединительнотканными нарушениями. Рекомендуется пища, богатая белком (мясо, рыба, кальмары, фасоль, соя, орехи), индивидуально подобранными биодобавками, содержащими незаменимые аминокислоты, особенно лизин, аргинин, метионин, лейцин, изолейцин и валин. Продукты питания должны содержать большое количество микроэлементов, витаминов, непредельных жирных кислот.

Пациентам без гастроэнтерологической патологии целесообразно несколько раз в неделю включать в рацион крепкие бульоны, заливные блюда из мяса и рыбы, содержащие значительное количество хондроитинсульфатов. Показаны продукты, содержащие витамин С (свежий шиповник, черная смородина, брюссельская капуста, цитрусовые и др.), витамин Е (облепиха, шпинат, петрушка, лук порей, черноплодная рябина, персики и др.), необходимые для осуществления нормального синтеза коллагена и обладающие антиоксидантной активностью.

Дополнительно назначают продукты, обогащенные макро- (кальций, фосфор, магний) и микроэлементами (медь, цинк, селен, марганец, фтор, ванадий, кремний, бор), которые являются кофакторами активирующих синтез коллагена ферментов, участвующих в минерализации костей.

Медикаментозная терапия. Как известно, причиной наследственных коллагенопатий служат мутации в генах коллагена, вызывающие нару-

шение процессов его синтеза либо внутри- или внеклеточного созревания. Данные изменения сопровождаются вторичными метаболическими сдвигами в других структурных элементах соединительной ткани: эластических и ретикулярных волокнах, протеогликановых комплексах и гликопротеидах. В связи с этим 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 уровня свободных аминокислот крови.
5. Улучшение биоэнергетического состояния организма.

Для стимуляции процесса синтеза коллагена целесообразно использовать аскорбиновую кислоту, препараты мукополисахаридной природы (хондроитинсульфат, глюкозаминсульфат и их аналоги), стекловидное тело, витамин D, карнитин хлорид и другие в сочетании с витаминами группы В (В₁, В₂, В₃, В₆) и микроэлементами (медь, цинк, магний, марганец и др.). Наиболее рационально применение поливитаминных препаратов с микроэлементами («Алфавит», «Мультитабс», «Витрум» и др.).

L-карнитин – природное вещество, родственное витаминам группы В. 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). Способ применения препарата элькар (L-карнитин): внутрь за 30 минут до еды; необходимо дополнительно разбавить жидкостью. Детям до 1 года назначают в разовой дозе 0,075 г (10 капель) 3 раза в день, в суточной дозе 0,225 г в виде добавки к сладким блюдам (кисель, компот, соки). Детям от 1 года до 6 лет – в разовой дозе 0,1 г (14 капель) 2–3 раза в день, в суточной дозе 0,2–0,3 г также в составе сладких блюд. Курс лечения – 1 месяц. Детям от 6 до 12 лет – в разовой дозе 0,2–0,3 г (1/4 чайной ложки) 2–3 раза в день, в суточной дозе 0,4–0,9 г. Курс лечения – 1 месяц.

Магне В₆. Внутрь подросткам по 2 таблетке или по 1 ампуле 2–3 раза в день. Меры предосторожности: при ассоциированной кальциевой недо-

статочности до начала кальциетерапии рекомендуется насыщение организма магнием. Курс – 4–6 недель.

Коррекция нарушений синтеза и катаболизма гликозаминогликанов. Хондроитинсульфат – высокомолекулярный гликозаминогликан. Хондроитинсульфат 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. Структур (хондроитин сульфат) применяется у детей в возрасте до 1 года в дозе 250 мг; от 1 года до 5 лет – 500 мг; старше 5 лет – 500–750 мг. Капсулы принимают внутрь, запивая небольшим количеством воды. Продолжительность курса – 3 мес.

Хондроксид (хондроитин сульфата – 50 мг, диметилсульфоксида – 100 мг) – комбинированный препарат для наружного употребления. 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.

Активный компонент ДОНА – глюкозамина сульфат – является физиологическим субстратом биосинтеза гиалуроновой кислоты, гликозаминогликанов и протеогликанов суставного хряща. Препарат инициирует процесс фиксации серы во время синтеза хондроитинсерной кислоты, способствует нормализации отложения кальция в костной ткани. Глюкозамин необходим для синтеза коллагена и восстановления хряща. Принимают 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 хондроитин сульфат и глюкозамина гидрохлорид. Например, терафлекс, который удобно применять у подростков, так как содержание в 1 капсуле хондроитина сульфата составляет 400 мг, а глюкозамина гидрохлорида 500 мг. Дозировка – 1–2 капсулы в день в течение 2–3 месяцев. У младших детей удобно применять структувит, где дозировки хондроитина и глюкозамина составляют всего лишь по 100 мг в одной капсуле.

Стабилизация минерального обмена. Используются препараты, нормализующие фосфорно-кальциевый обмен: витамин D₂, а по показаниям – его активные формы: альфакальцидол (альфа-D₃-тева), оксидевит (альфакальцидол) и др.

Препараты кальция. Кальций-D₃ Никомед – удобная форма для детей, содержит 1250 мг карбоната кальция, который усваивается в 10 раз лучше, чем глюконат кальция, и холекальциферол (витамин D₃) в дозе 200 МЕ. Такое соотношение является оптимальным. Детям 4–6 лет препарат может быть назначен в дозе 1/2 таблетки

1 раз в день, старше 7 лет – 1 таблетка 1 раз в день. Курс лечения – 1 месяц. При необходимости курс лечения повторяется 2–3 раза в год.

Коррекция биоэнергетического состояния организма проводится путем назначения препаратов, содержащих фосфорные соединения: фосфаден, рибоксин, инозие-Ф, милдронат, кудевита, кудесан, коэнзим Q10; элькар 30%, карнитин, эликсир янтарный и др. Следует помнить, что препараты, стимулирующие процессы клеточного энергообмена, принимают утром либо в первой половине дня, а рибоксин и оротат калия, повы-

Таблица 4. Диспансерное наблюдение детей с соединительнотканной дисплазией

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. ЭКГ – один раз в год. УЗИ сердца – один раз в год. Оценка состояние 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 один год, два года или до достижения 18 лет в соответствии с критериями Минздрава РФ и Минсоцразвития 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 прогрессивный 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 др.

шающие активность цикла Кребса, – во второй половине дня и вечером.

Кроме того, проводится 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 применяются кудевита, кудесан, липоевая кислота, омега-3 и пр.

Приведем **примерные схемы медикаментозной терапии.**

Схема 1. Утром и в обед. До еды: пролин в дозе 0,5–1 капс. 1–2 раза в день. Курс – 2 месяца. После еды: магнерот в дозе 1 табл. 1–2 раза в день. Курс – 4 месяца.

Схема 2. Утром и в обед. Во время еды: структур в дозе 500 мг 2 раза в день. Курс – 4 месяца. На ночь. Кальций-форте в возрастной дозе. Курс – 1–2 месяца.

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

Характер диспансерного наблюдения и проводимых клинко-инструментальных обследований пациентов с ДСТ определяется тяжестью заболевания (см. табл. 4).

ЛИТЕРАТУРА

1. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани : руководство для врачей / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. – М. : ЭЛБИ, 2009. – 714 с.
2. Чемоданов, В. В. Дисплазия соединительной ткани у детей / В. В. Чемоданов, И. С. Горнаков, Е. В. Буланкина. – Иваново : ИвГМА, 2004. – 200 с.
3. Чемоданов, В. В. Нерешенные вопросы диагностики недифференцированных дисплазий в детском возрасте / В. В. Чемоданов, Е. Е. Краснова // Вестн. Ивановской медицинской академии. – 2010. – Т. 15, № 3. – С. 69–70.
4. Чемоданов, В. В. Особенности течения заболеваний у детей с дисплазией соединительной ткани / В. В. Чемоданов, Е. Е. Краснова. – Иваново : ИвГМА, 2010. – 96 с.
5. Арсентьев, В. Г. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей / В. Г. Арсентьев, В. С. Баранов, Н. П. Шабалов. – СПб., 2013. – 44 с.
6. Аббакумова, Л. Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей : метод. рекомендации. – СПбГПМА, 2006. – 46 с.
7. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани: путь к диагнозу / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Вестн. Ивановской медицинской академии. – 2014. – Т. 19. – № 3. – С. 5–11.
8. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения / Т. И. Кадурина, С. Ф. Гнусаев, Л. Н. Аббакумова [и др.] // Педиатрия. – 2014. – Т. 93, № 5-2. – С. 1–40.
9. Диагностика и тактика ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани в условиях первичной медико-санитарной помощи : метод. рекомендации / А. И. Мартынов, В. М. Яковлев, Г. И. Нечаева [и др.]. – Омск : Изд-во ОмГМА, 2013. – 135 с.

DIAGNOSIS PRINCIPLES AND TREATMENT TACTICS IN CHILDREN WITH CONJUNCTIVE TISSUE DYSPLASIA

V. V. Chemodanov, Doctor of Medical Science,
E. E. Krasnova, Doctor of Medical Science

ABSTRACT Veritable population frequency of conjunctive tissue dysplasia (CTD) is unknown and this fact with due regard to this abnormality negative influence on the course of the disease stipulates the necessity to make some additions to the standards of the diagnosis and treatment for this pathology.

First stage of the diagnosis is carried out in primary medico-sanitary pediatric aid rendering and includes the identification and point estimation of the external signs of the conjunctive tissue dysplasia. Second stage of the diagnosis is performed in diagnostic centre, in-patient department or specialized consultation room/centre for children with conjunctive tissue diseases and includes profound clinical instrumental examination in order to reveal CTD visceral manifestations.

The treatment for CTD is to include the normalization of day regime and life style, massage, sport hours, diet and medicamental therapy. The main aims of diet and medicamental therapy are as follows: stimulation of collagen formation, correction of disorders in glucosaminoglycane synthesis and catabolism, stabilization of mineral metabolism, correction of blood free amino acid level. Prophylactic medical examination in children with CDT includes consultations of specialists, laboratory instrumental examinations, vaccination, medical social examination, interview upon professional orientation questions and psychotherapy. The suggested diagnostic algorithms allow to reinforce the interaction between specialists of various fields (pediatricians, tutors, psychologists) who are in charge for this disease treatment.

Key words: conjunctive tissue dysplasia, diagnosis, correction measures, prophylactic medical observation, children.