

Аннотация

В кратком руководстве приводятся современные данные по недифференцированной дисплазии соединительной ткани: определение, классификация, клинические проявления, диагностика основных синдромов, лечение, профилактика и реабилитация, а также современные представления о структурных компонентах и функциях соединительной ткани.

Издание предназначено врачам общей практики, терапевтам, педиатрам и врачам других специальностей, может быть полезно студентам старших курсов медицинских вузов.

Кильдиярова, Р. Р.

К39 Дисплазия соединительной ткани / Р. Р. Кильдиярова, Г. И. Нечаева, Т. Е. Чернышова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 160 с. : ил. — (Серия «Библиотека врача-специалиста»). — DOI: 10.33029/9704-5325-4-DYS-2020-1-160.

ISBN 978-5-9704-5325-4

В кратком руководстве приводятся современные данные по недифференцированной дисплазии соединительной ткани: определение, классификация, клинические проявления, диагностика основных синдромов, лечение, профилактика и реабилитация, а также современные представления о структурных компонентах и функциях соединительной ткани.

Издание предназначено врачам общей практики, терапевтам, педиатрам и врачам других специальностей, может быть полезно студентам старших курсов медицинских вузов.

**УДК 616-018.2-007.17-07-08(035.3)
ББК 53.24я81**

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив

Введение

Глава 1. Биохимия и морфология соединительной ткани

Глава 2. Дисплазия соединительной ткани: понятие, диагностика

Глава 3. Место дисплазии соединительной ткани в классификаторе болезней

Глава 4. Принципы организации лечения и профилактики

Глава 5. Основы психологической реабилитации

Глава 6. Диетотерапия

Глава 7. Немедикаментозное лечение и реабилитация

Глава 8. Медикаментозное лечение и реабилитация

Глава 9. Хирургическое лечение

Глава 10. Экспертиза и прогноз

Список литературы

Авторский коллектив

Кильдиярова Рита Рафгатовна - д-р мед. наук, проф., профессор кафедры пропедевтики детских болезней Института здоровья детей ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет)

Нечаева Галина Ивановна - д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России

Чернышова Татьяна Евгеньевна - д-р мед. наук, проф., профессор кафедры врача общей практики и внутренних болезней с курсом скорой медицинской помощи ФПК и ПП ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России

Введение

Соединительная - ткань человека, о которой даже врачи не знают многое и тем самым недооценивают ее.

J. Freiherr von Rosen (1922-2015)

В медицине нет, пожалуй, более спорной и запутанной проблемы, чем проблема патологии соединительной ткани. В то время как популяционная частота моногенных дефектов соединительной ткани сравнительно невелика, чрезвычайно распространены так называемые недифференцированные дисплазии. Последние не только могут быть генетически детерминированными, но и

развиваются вследствие воздействий на организм различных мутагенных факторов внешней среды. Помимо тяжелых, клинически значимых форм, существуют и доброкачественные формы дисплазии.

В кратком руководстве для врачей проведен анализ литературных и собственных исследований о влиянии недифференцированной дисплазии соединительной ткани на развитие соматической патологии, изложены основные сведения о современных подходах к разработке терминологии, классификации, систематизации клинических проявлений, а также клинико-лабораторной диагностике дисплазии соединительной ткани у детей и взрослых. Основной акцент авторами сделан на перспективные направления по лечению, реабилитации и профилактике. Подробно рассмотрены вопросы немедикаментозного лечения (организация режима дня, использование возможностей лечебной физиче-

ской культуры, физио- и психотерапии и др.), особенности диетического питания. Предложены подходы к проведению медикаментозной терапии при конкретных синдромах дисплазии соединительной ткани, направленной на коррекцию соединительнотканых нарушений, стабилизацию минерального обмена, улучшение биоэнергетического состояния организма.

Авторы надеются, что предлагаемая книга поможет практикующему врачу в диагностике дисплазии соединительной ткани у пациентов и своевременном назначении лечения, профилактике и реабилитации.

Глава 1. Биохимия и морфология соединительной ткани

Если из организма человека убрать соединительную ткань, то он превратится в лужу на полу?

Образное выражение

Строение соединительной ткани

Соединительная ткань - это комплекс мезенхимных производных, участвующих в поддержании гомеостаза внутренней среды, формировании стромы органов, прослоек между другими тканями, дермы кожи, скелета, который составляет более 50% массы тела человека. В понятии «соединительные ткани» объединены неодинаковые по морфологии и выполняемым функциям ткани, но обладающие некоторыми общими свойствами и развивающиеся из единого источника - мезенхимы.

Выделяют четыре **основных типа тканей**:

- 1) эпителиальную ткань;
- 2) ткани внутренней среды;
- 3) мышечные ткани;
- 4) нервную ткань.

К тканям внутренней среды, имеющим мезенхимальное происхождение, относятся кровь, а также рыхлые

и плотные, со специфическими свойствами скелетные (опорные) соединительные ткани. В них различают межклеточное (основное) вещество, клеточные элементы, волокнистые структуры (коллагеновые и эластические волокна). Все нормальные разновидности соединительной ткани имеют характерный *набор клеток* (фибробласты, хондроциты, остеобласты и др.), *волокнистые образования* (коллагеновые, эластические, ретикулиновые) и *межклеточное (основное) вещество*, содержащее гликозаминогликаны, протеоглики, тканевые гликопротеины и сывороточные белки (рис. 1.1). Однако нередко могут

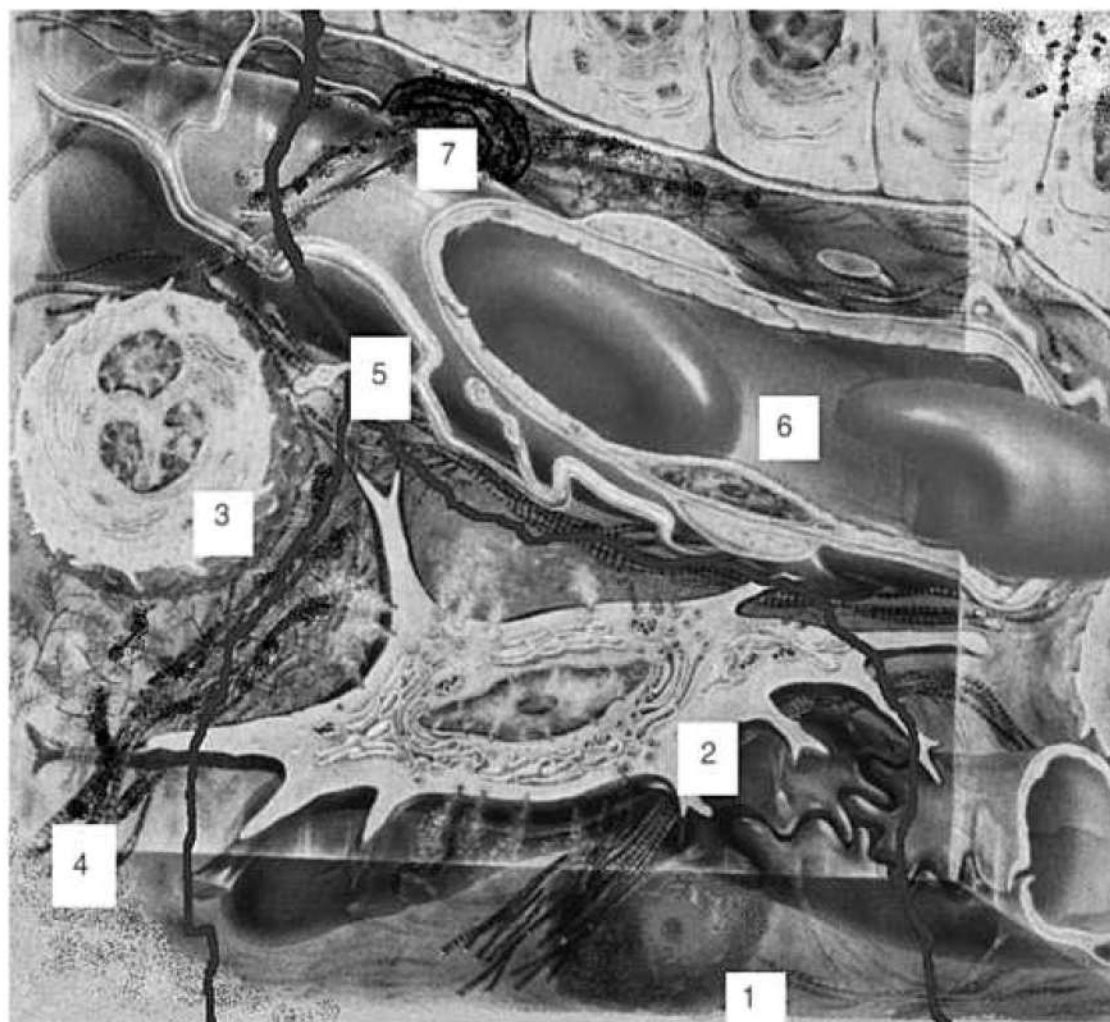


Рис. 1.1. Схема строения идеализированной соединительной ткани: 1 - тучная клетка; 2 - фибробласт; 3 - адипоцит (жировая клетка); 4 - коллагеновые волокна; 5 - эластические волокна; 6 - кровеносный капилляр с эритроцитами; 7 - якорный диск коллагеновых волокон образуются патологические разновидности соединительной ткани: рубцовая и грануляционная ткани, фиброзная ткань при склерозе и циррозе органов, костная мозоль, отложения гиалина и амилоида.

Функции соединительной ткани

В 1924 г. А.А. Богомолец описал ряд биологических функций соединительной ткани: опорно-механическую, барьерную (защитную), трофическую (метаболическую, депонирующую) и пролиферативно-репаративную. Клетки и структурные компоненты соединительной ткани постоянно обновляются, изменяются с возрастом, особенно при локальных и системных патологических процессах. К ним относятся заживление ран, воспалительные и другие процессы, коллагенозы и приобретенные патологии, связанные с поражением костной и хрящевой тканей.

Единство разновидностей соединительной ткани обеспечивается их единым - мезенхимальным происхождением, сравнительно большим количеством межклеточного вещества и наличием характерных биополимеров, которые формируют специфические структуры и обеспечивают выполнение биологических функций этой ткани. *Различия соединительных тканей* обусловлены вариативностью размеров и ориентации коллагеновых фибрилл, которые в сухожилиях собраны в толстые параллельные пучки, а в костях - строго организованы вокруг гаверсовых каналов.

Коллагены

Коллагены - наиболее распространенные белки в организме человека. На их долю приходится 25-33%

всех белков организма. Примерно 50% этого белка приходится на скелетные ткани, более 40% содержится в коже, остальные коллагены содержатся во внутренних органах; известны около 20 их видов. Основной коллаген сухожилий, кожи и костей (коллаген I типа) состоит из двух полипептидных цепей, продуктов разных структурных генов. Базальная мембрана, лежащая под всеми эпителиальными и эндотелиальными клетками, содержит коллаген IV типа и другие тканевые специфические макромолекулы (табл. 1.1).

Таблица 1.1. Состав соединительной ткани в разных органах

Органы	Известные компоненты	Доля сухой массы, %	Свойства
сухожилия	Коллаген I типа	80	Пучки волокон с высоким пределом прочности при растяжении
	Коллаген III типа	5-15	Тонкие фибриллы
	Коллаген IV типа,	Менее 5	В базальной мембране
Кожа (дерма), связки,	ламинин, нидоген		под эпителием и в
	(энтактин)		кровеносных сосудах
	Коллаген V-	Менее 5	Связан с колла-
	VII типа		геновыми волокнами
			и клеточной поверх-
			ностью
	Фибронектин	Менее 5	Обеспечивает упругость
	Гиалуронат.	По 0,5	Обеспечивают
	Протеогликаны		упругость

Окончание табл. 1.1

Органы	Известные компоненты	Доля сухой массы, %	Свойства
Кость (демнерализованная)	Коллаген I типа	90	Функция неясна
	Коллаген V типа	1-2	Функция неясна
	Протеогликаны		Сложная организация фибрилл
	Сиалопротенны		Функция неясна
	Остеонектин	2-3	Роль в оссификации
	Остеокальцин		Возможная роль в оссификации
	α_2 -Гликопротенн		Возможная роль в оссификации
Аорта	Коллаген I типа	90	Тонкие фибриллы
	Коллаген III типа	20-40	Аморфное вещество
	Коллаген IV типа, ламинин, нидоген (энтактин)	Менее 5	Функция неясна
	Коллаген V и VI типа	Менее 2	Мукополисахариды, в основном хондроитин-сульфат и дерматан-сульфат; гепарансульфат в базальной мембране
	Эластин, микрофибрилярный белок	20-40	Аморфное вещество, эластические фибриллы
	Протеогликаны	Менее 3	Гепарансульфат в базальной мембране
Хрящ	Коллаген II типа	40-50	Тонкие фибриллы
	Коллаген IX и X типа	5-25	Возможная роль в созревании
	Протеогликаны	15-20	Обеспечивает упругость
	Гиалуронат	0,5-2,0	Обеспечивает упругость

Скорость обновления коллагенов в растущем организме, а также в заживающих тканях раны и регенерирующих органах значительно повышена, напротив, при старении организма она постепенно снижается. Продукты распада коллагеновых белков в виде аминокислот и полипептидов выделяются в кровь и другие биологические жидкости. В последние годы методы определения этих метаболитов в биологических жидкостях внедрены в клиническую практику, хотя интерпретация результатов этих тестов вызывает определенные сложности.

В качестве маркеров содержания и состояния обмена коллагенов **в тканях** в условиях клинико-диагностических лабораторий используются методы количественного определения *аминокислот - гидроксипролина и гидроксипролина*. При распаде коллагенов в тканях в кровь и другие биологические жидкости выделяется свободный и пепти-досвязанный гидроксипролин. Кроме этих показателей, в практике определяют содержание общего гидроксипролина, изменения которого представлены в табл. 1.2.

В качестве биохимических маркеров остеобластической активности **костей** определяют *остеокальцин* и *активность щелочной фосфатазы*; в качестве маркера костной резорбции - *C-терминальный телопептид коллагена I типа*. В оценке состояния тканей одновременно используются *методы гистоморфологии биопсийных образцов*, которые отражают локальные изменения в тканях. Эти исследования позволяют выявить у больных потерю костной массы и оценить риск развития переломов. *Типирование коллагенов* при

наследственных коллагенозах проводят методом непрямой иммуно-флюоресценции с помощью поликлональных антител к различным типам коллагенов.

Таблица 1.2. Изменения общего гидроксипролина при патологиях

Резкое повышение	Повышение	Понижение
В сыворотке крови - до 3 раз, в суточной моче - до 5 раз и более при опухолях костной ткани, болезни Педжета, рахите, обширных переломах костей, тяжелых ожогах, остеопорозе, остром остеомиелите и циррозе печени	В крови и моче при акромегалии, гипертиреозе, гиперпара-тиреозе, растущих шпорах, беременности (последний триместр), острых и внебольничных пневмониях, язвенной болезни, после хирургических операций	При гипотиреозе, гипопаратиреозе, недостаточности питания, при введении противоопухолевых препаратов, аскорбиновой кислоты, больших доз аспирина, кальци-тонина, глюконата кальция, глюкокор-тикоидов и эстра-диола

Различные дефекты костей, хрящей и других форм соединительной ткани возникают также при муко-полисахаридозах, гликопротеинозах и сфинголипи-дозах. Отсутствие или недостаточность активности *α-L-гиалуронидазы* в тканях (фибробластах) наблюдается при синдромах Гурлера и Шая соответственно. Недостаточность *сульфоидуронат сульфатазы* в соединительной ткани характерна для синдрома Хантера. При синдроме Санфилиппо наблюдается недостаточность фермента *сульфамидазы*. При всех указанных патологиях в моче больных наблюдается также резкое повышение уровня гликозаминогликанов за счет дер-матан- и кератансульфатов, что можно обнаружить в обычных клинико-диагностических лабораториях. При гликопротеинозах в тканях и лейкоцитах может наблюдаться недостаточность фукозидазы, маннозидазы и сиалидазы.

Гликопротеины

Гликопротеины - это многочисленная группа сложных белков, содержащих олиго- и полисахаридные цепи, ковалентно присоединенные к полипептидной основе. Содержание углеводов в молекуле данных биополимеров варьирует от 1 до 85% и более от общей массы молекулы. *Сиаловые кислоты* в составе гликопротеинов сложного типа выполняют следующие функции:

- защитную и барьерную - в составе слизистых секретов органов желудочно-кишечного тракта, дыхательной системы и др.;
- клеточно-опосредуемой адгезии;
- клеточной рецепции и иммунологического контроля.

Фибронектины представляют собой высокомолекулярные полифункциональные N-связанные сиалогликопротеины. *Протеогликаны*, будучи исключительно гидрофильными биополимерами, создавая сложные структурированные растворы и связывая большое количество воды, концентрируют в предельно ограниченном пространстве клетки и другие элементы, сближают их, способствуя проявлению специфических и неспецифических факторов адгезии (рис. 1.2). Другим адгезивным гликопротеином является *ламелин*. Адгезивные сиалогликопротеины (в хрящевой ткани - *хондронектин*, костной - *остеонектин* и базальных мембранах почечных клубочков - *энтаттин*) выполняют сходную функцию опосредованной клеточной адгезии.

Элиминация «старых» или поврежденных эритроцитов и лейкоцитов, осуществляемая купферовскими клетками, сопряжена с потерей форменными элемен-

тами крови сиаловых кислот в составе гликокаликса под действием сиалидазы (нейраминидазы).

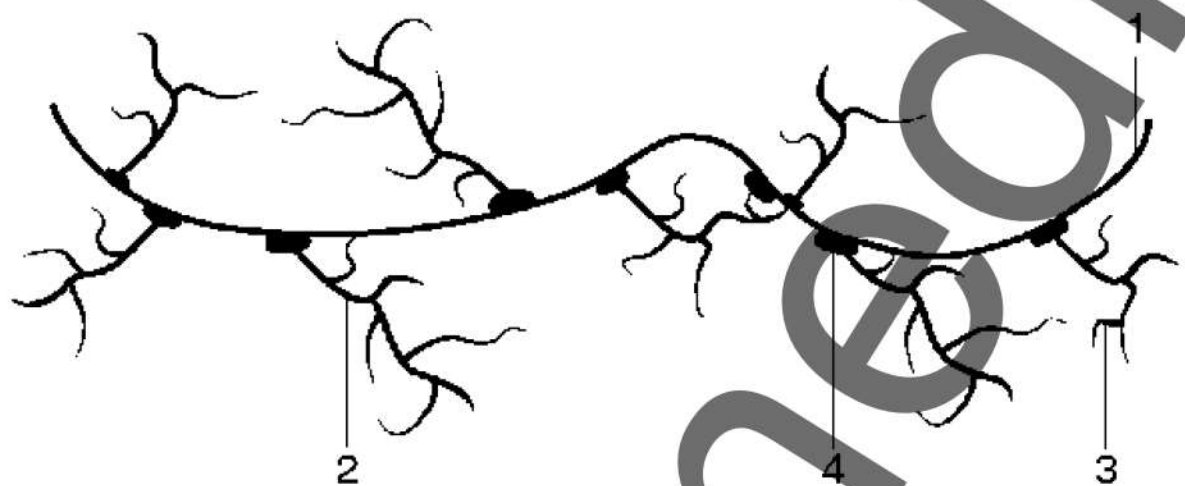


Рис. 1.2. Схема строения протеогликана: 1 - гиалуроновая кислота; 2 - белковый кор; 3 - хондроитинсульфат; 4 - фиксирующий белок

С функцией клеточной рецепции также тесно связана адгезия при воспалительном и иммунном ответе, которую в значительной мере выполняют *липокалины*. Это малые секреторные белки, характеризующиеся некоторыми общими свойствами, а именно способностью связывать малые гидрофобные молекулы и специфические рецепторы, а также формировать комплексы с растворимыми молекулами. Среди представителей данного семейства широко представлена **группа острофазных белков**: *α₁-кислый гликопротеин (орозомукоид)*, *нейтро-фильный липокалин*, *α₂-макроглобулины*, *α₂-микроглобулин фертильности* и т.д.

Нарушение функции клеточной рецепции может выступать в качестве одного из патогенетических звеньев в развитии той или иной вирусной или бактериальной инфекции. Так, основной антиген вируса иммунодефицита человека 1-го типа гликопротеин *gp-120* может повреждать иммунную систему по лектинопо-добному механизму.

В механизмах развития многих гастроинтестинальных бактериальных инфекций (холеры, колитоксикоза, инфекции, вызываемой *Helicobacter pylori*, *Campylobacter jejuni*) лежит связывание микроорганизма или его токсина с *сиалоолигосахаридами* в составе *ганглиозидов* и *сиалогликопротеинов* слизи и слизистой оболочки органов пищеварения.

К другой группе сиалосодержащих гликоконъюгатов, представленной в организме человека, относятся **ганглиозиды**, содержащие сиаловые кислоты в составе полярной (углеводной) части молекулы. Они локализованы преимущественно на наружной поверхности плазматической мембраны клеток. Особенно много этих гликоконъюгатов в составе плазматической мембраны нейронов, где они выполняют, по-видимому, рецепторную функцию и функцию ионного транспорта в межнейронных синапсах.

В настоящее время известно, что при опухолевом росте и метастазировании происходят значительные изменения в биосинтезе, катаболизме, составе и локализации ганглиозидов. Эти изменения обусловлены, с одной стороны, блокированием гликозилтрансфераз, что приводит к упрощению структуры углеводных цепей ганглиозидов, с другой - изменением состава ганглиозидов, что

сопровождается индуцированием биосинтеза, приводящего к появлению новых гликолипидных комплексов, не свойственных клеткам здоровых тканей. Например, если в сыворотке крови здоровых людей основным представителем сиалосодержащих гликолипидов является моносиалоганглиозид GM_3 , то при опухолевом росте (злокачественные новообразования яичников) в крови увеличиваются диссиалоганглиозиды GD_2 .

Принцип системного подхода

Ключевым принципом в изучении организации соединительной ткани является *принцип системного подхода*. Согласно данному принципу, все процессы, происходящие в биосистемах, обычно рассматриваются в зависимости от уровня организации живой материи: биосферного, популяционно-видового, организменного, органного, тканевого, клеточного, субклеточного (органоида), молекулярного и субмолекулярного. Из перечисленных выше уровней организации и регуляции в рассмотрении существа изучаемой проблемы имеют значение уровни между органным и клеточным, поскольку соединительная ткань как система функционирует преимущественно в этом диапазоне (рис. 1.3).

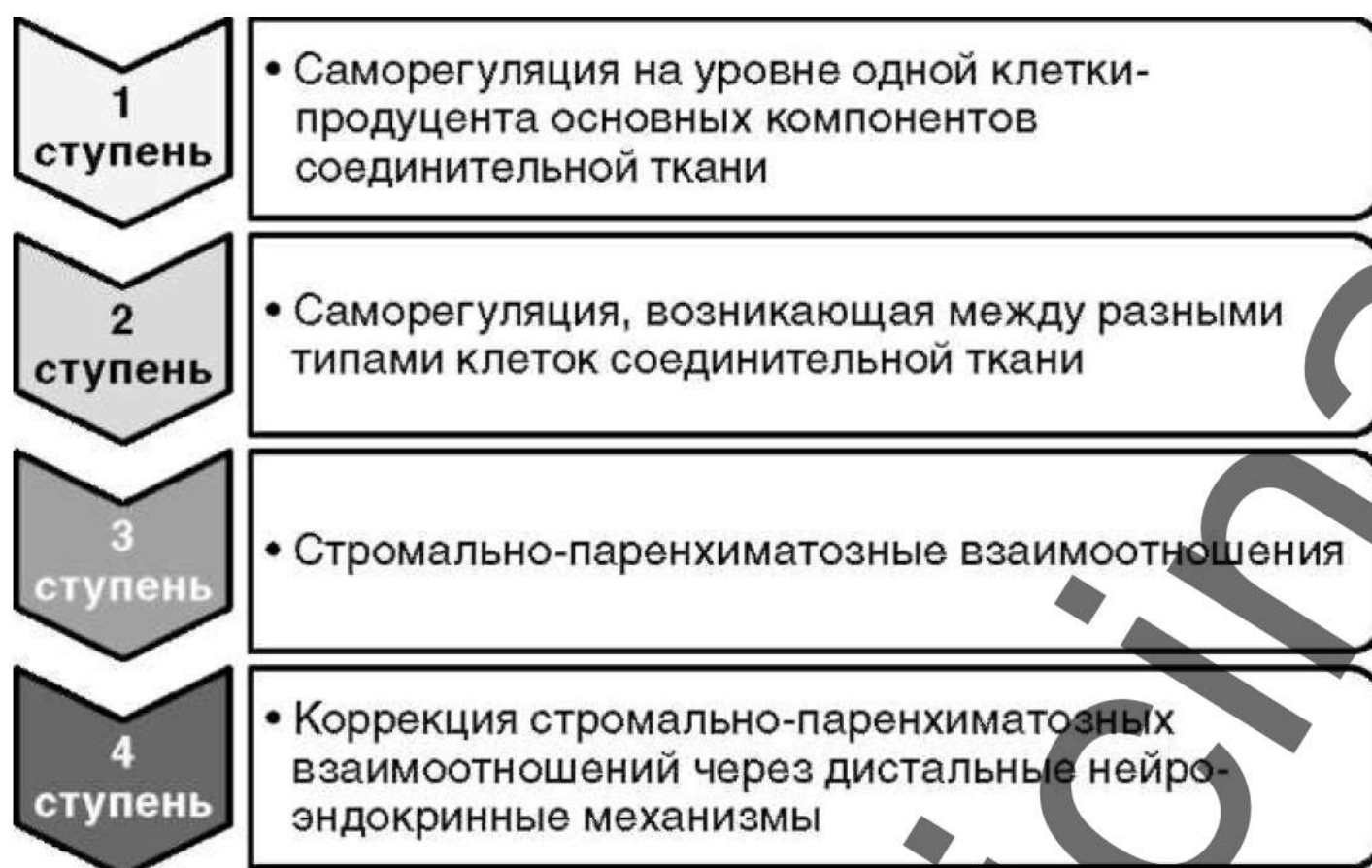


Рис. 1.3. Ступени саморегуляции в организме (Маянский Д.Н., 1991)

Саморегуляция соединительной ткани заключается в самосборке из молекулярных субъединиц с точными размерами, формой и поверхностными свойствами. Для сборки и сохранения коллагеновых фибрилл, про-теогликанов и других метаболитов в тканях требуется координированная экспрессия ряда генов, продукты которых необходимы для посттрансляционного формирования этих фибрилл или участия в метаболизме коллагена. Белок синтезируется в виде предшественника, называемого проколлагеном, масса которого примерно в 1,5 раза больше массы молекулы коллагена. Эта разница обусловлена присутствием в проколлагене дополнительных аминокислотных последовательностей как на N-, так и на C-конце. Необходимость аскорбиновой кислоты для действия гидроксилаз, участвующих в синтезе коллагена, объясняет, почему при цинге не заживают раны. К C-концевым пропептидам каждой цепи присоединяется крупный, богатый маннозой олигосахарид. C-концевые пропептиды сближаются, и между ними образуются дисульфидные связи. Когда в каждой про- α -цепи окажется примерно 100 гидроксилированных остатков, белок спонтанно сворачивается, приобретая конформацию тройной спирали. Свернувшись, белок под действием N- и C-протеиназ превращается в коллаген.

Фибриллы, образованные путем самосборки коллагеновой молекулы, обладают высоким пределом прочности при растяжении, и эта прочность еще более увеличивается за счет перекрестных реакций с образованием ковалентных связей между α -цепями соседних молекул. Коллагеновые фибриллы и волокна во всех тканях, кроме костной, стабильны на протяжении

почти всей жизни, распадаются только при голодании или истощении тканей. В костях же непрерывно происходит разрушение и ресинтез коллагеновых фибрилл, что служит необходимым условием перестройки кости. Синтез протеогликанов сходен с синтезом коллагена и начинается со сборки полипептидной цепи белкового ядра. В цистернах эндоплазматической сети белковое ядро модифицируется путем присоединения остатков сахаров и сульфата, которые образуют крупные муко-полисахаридные боковые цепи, и во внеклеточном пространстве связывается с соединяющим белком и гиалуроновой кислотой, образуя зрелый протеогликан с относительной молекулярной массой в несколько миллионов единиц.

Построение кости следует тем же самым принципам, что и сборка других соединительных тканей. Первый этап заключается в отложении остеойдной ткани, которая состоит в основном из коллагена I типа, с последующей минерализацией при участии остеоонектина.

Многие заболевания при дисплазии соединительной ткани (ДСТ) имеют системные проявления, так как весь коллаген I типа синтезируется на одних и тех же двух структурных генах; любая мутация этих генов должна экспрессироваться во всех тканях, содержащих коллаген I типа. Тканевая или органная специфичность болезни может быть объяснена двояко. При мутации гена, экспрессирующегося в нескольких соединительных тканях, спектр клинических проявлений шире. Кроме того, необходимо учитывать, что разные участки молекул коллагена выполняют разные биологические функции. Так, если речь идет о коллагене I типа, то отщепление N-концевых пропептидов необходимо для сборки крупных коллагеновых фибрилл и волокон в связках и сухожилиях. При неполном отщеплении N-пропептидов белок образует тонкие фибриллы. Следовательно, пациенты с такими мутациями генов проколлагена I типа, препятствующими эффективному отщеплению N-пропептидов, должны страдать преимущественно дислокацией бедренных и других суставов. У них редко бывают переломы, поскольку формирование толстых фибрилл коллагена I типа, по-видимому, менее важно для нормальной функции костей, чем для нормальной функции связок. Наоборот, у пациентов с мутациями, затрагивающими структуру других участков молекулы проколлагена I типа, может преобладать костная патология. Клинические проявления ДСТ должны

зависеть и от других факторов, влияющих на соединительную ткань, таких как физическая нагрузка, травмы, питание, гормональные нарушения и т.д.

Глава 2. Дисплазия соединительной ткани: понятие, диагностика

Совершенно правильно выделен тип астеника, все более распространяющегося среди современного человека... Вся фигура тонкая, узкая, длинная: длинная тонкая шея, узкая, плоская и длинная грудная клетка, узкий таз, слабая мускулатура, крыловидные лопатки. Слабое развитие жировой ткани, тонкая бледная кожа, вялая мошонка, вялая брюшная мускулатура, склонность к паховым грыжам, малое сердце, склонность к спланхноптозу, подвижные почки...

А.А. Богомолец (1881-1946)

Распространенность

Данные о распространенности собственно ДСТ разноречивы, что обусловлено различными классификационными и диагностическими подходами. Распространенность отдельных признаков ДСТ имеет половозрастные различия. По самым скромным подсчетам, показатели распространенности ДСТ по меньшей мере соотносятся с распространенностью основных социально значимых неинфекционных заболеваний.

Этиология и патогенез

Разнообразие клинических проявлений ДСТ объясняется не только мутацией различных генов или вариабельностью одного из них, но и одновременным действием *средовых*, или *экзогенных факторов* в развитии дезорганизации соединительной ткани. К примеру, показано, что изменчивость фенотипа при синдроме Элерса-Данло лишь в 11,5% случаев обусловлена генетическими дефектами, а в остальных - связана с воздействием факторов внешней среды. Диспластические изменения соединительной ткани могут быть обусловлены неблагоприятной экологической обстановкой, неадекватным питанием, стрессами, влиявшими на организм в процессе онтогенеза. Следовательно, разнообразие клинических проявлений ДСТ зависит от внешних условий, в том числе среды обитания. Учитывая выявленный дефицит магния в различных субстратах (волосах, эритроцитах, ротовой жидкости) в 46,6-72,0% наблюдений при ДСТ допускают патогенетическое значение гипомagneмии и других *эндогенных факторов*.

Удлинение (*инсерция*) или укорочение (*делеция*) цепи коллагена, разнообразные *точечные мутации*, сопровождающиеся заменой даже одной аминокислоты, вызывают нарушение образования поперечных связей в молекуле коллагена, уменьшение его термической стабильности, замедление спиралеобразования, изменение посттрансляционных модификаций и усиление внутриклеточной деградации. Образуются так называемые *аномальные тримеры коллагена и эластина*, которые не выдерживают должных механических нагрузок.

Схема развития ДСТ представлена на рис. 2.1.



Рис. 2.1. Схема развития дисплазии соединительной ткани

Клиническая картина основных синдромов

Одна из основополагающих характеристик ДСТ как дисморфогенетического феномена - отсутствие фено-типических признаков ДСТ при рождении или очень незначительная их выраженность (даже в случаях дифференцированных форм ДСТ) и, подобно изображению на фотобумаге, проявление в течение жизни. С годами количество признаков ДСТ и их выраженность нарастают прогрессирующе (табл. 2.1).

Таблица 2.1. Календарь формирования клинических синдромов при дисплазии соединительной ткани

Клинический синдром	Время проявления
Расстройства вегетативной нервной системы	Формируются одними из самых первых, в раннем детском возрасте
Бронхолегочный синдром	От рождения с максимальным проявлением в подростковом и молодом возрасте
Синдром иммунологических нарушений	С раннего детского возраста с максимальным проявлением в подростковый период
Косметический синдром	С рождения до окончания роста
Тромбогеморрагический синдром	С раннего детского возраста - чаще кровоточивость, однако воздействие стрессорных факторов (операция, беременность, авиаперелет и др.) повышает вероятность возникновения тромбогенных событий
Метаболическая кардиомиопатия	Формируется в широком возрастном диапазоне с 3 лет
Клапанный синдром	Формируется в детском возрасте (4-5 лет), наиболее часто проявляется в 12-25 лет с последующим снижением по частоте выявления
Аритмический синдром	Проявляется с 5-6-летнего возраста, максимально прогрессируя в подростковый период, нарастая по частоте параллельно формированию клапанного синдрома, метаболической кардиомиопатии и повышения давления по малому кругу кровообращения
Синдром синкопальных состояний	Начало - с раннего детского возраста

Продолжение табл. 2.1

Клинический синдром	Время проявления
Торакодиафрагмальный синдром	Начало формирования - 5-6 лет, отчетливые проявления - возраст 10-12 лет, максимальная выраженность - 14-35 лет
Вертеброгенный синдром	Параллельно развитию торакодиафрагмального синдрома и синдрома гипермобильности суставов
Синдром патологии стопы	Формируется одним из самых первых, в раннем детском возрасте
Синдром патологии органа зрения	У большинства обследованных - в 5-6 лет, прогрессируя в школьные годы (7-15 лет)
Астенический синдром	Выявляется в дошкольном и особенно ярко - в школьном, подростковом и молодом возрасте
Синдром торакодиафрагмального сердца	Формирование торакодиафрагмального сердца происходит вслед за манифестацией и прогрессированием деформации грудной клетки и позвоночника, на фоне клапанного, сосудистого и легочного синдромов
Синдром хронической артериальной гипотонии	Чаще всего выявляется в подростковом возрасте, нередко ассоциирован с астеническим синдромом и расстройствами вегетативной нервной системы
Синдром артериальной гипертонии	Чаще всего ассоциирован с вертебро-генным, сосудистым синдромами, синдромом патологии мочевыделительной системы
Сосудистый синдром	Манифестирует в 8-9 лет, подростковом и молодом возрасте, прогрессируя в дальнейшем. Достоверное влияние возраста больных - в диапазоне 14-20, 21-30, 31-35 лет

Окончание табл. 2.1

Клинический синдром	Время проявления
Синдром патологии пищеварительной системы	Детский возраст
Синдром патологии мочевой системы	Детский возраст
Синдром репродуктивных нарушений	Подростковый, молодой, репродуктивный возраст
Синдром анемии	Чаще всего в период полового созревания, чаще у лиц женского пола
Психические расстройства и расстройства поведения	Наиболее часто - подростковый и молодой возраст
Синдром внезапной смерти	Подростковый и молодой возраст
Синдром гипермобильности суставов	В возрасте 13-14 лет, к 25-30 годам распространенность снижается в 3-5 раз
Синдром остеопатии	В молодом возрасте, параллельно формированию гипотрофии, гипермобильного синдрома
Синдром диспластической полиневропатии	Молодой возраст
Синдром протрузии и релаксации тазового дна	Развитие пролапса половых органов в ближайшие 3-5 лет после неосложненных родов, прогрессивное течение

В современном мире, особенно для лиц женского пола, небезразлично оставаться надолго молодой и красивой, поскольку видимые внешние фены ДСТ при косметическом синдроме причиняют психологический

дискомфорт и вызывают социальную дезадаптацию (табл. 2.2).

Таблица 2.2. Аномалии развития, формирующие косметический синдром

№	Признак	%
1	II палец стопы больше I	52,0
2	Сандалевидная щель (расстояние между I и II пальцами стопы равно или больше ширины II пальца)	52,0
3	Неправильный рост зубов	41,0
4	Клидактилия (искривление одного пальца кисти)	26,0
5	Третий тип мочки уха (приросшая мочка уха)	22,0
6	Неправильный прикус	22,0
7	Низкий рост волос на лбу и шее	19,0
8	Дополнительные зубы	14,5
9	Гетерохромия радужной оболочки глаз	11,5
10	Короткая уздечка языка	10,5
11	Низко расположенные уши	8,0

12	Диастема (широкая щель между центральными резцами)	8,0
13	Уздечка верхней губы	8,0
14	Деформированные ушные раковины	7,5
15	Гипотелоризм (близко расположенные глаза)	7,0
16	Большие торчащие уши	7,0
17	Эпикант (кожная складка в медиальном углу глаза, прикрывающая слезное мяско)	6,5
18	Экзофтальм	6,5

Окончание табл. 2.2

№	Признак	%
19	Энофтальм	6,0
20	Гипертелоризм глаз (увеличение расстояния между внутренними краями глазниц)	5,0
21	«Мягкие» ушные раковины	5,0
22	Гипертелоризм сосков	4,5
23	Камптодактилия (контрактура проксимальных межфа-ланговых суставов)	2,0
24	Брахидактилия	1,5
25	Политемия (количество сосков больше двух)	1,0

Фенотипические проявления ДСТ чрезвычайно многообразны и практически не поддаются какой-либо унификации, а их клиническое и прогностическое значение определяется не только степенью выраженности того или иного клинического признака, но и характером комбинаций предикторов ДСТ. На данном этапе перспективно использовать два термина: термин «**недифференцированная дисплазия соединительной ткани**», определяющий вариант ДСТ с клиническими проявлениями, не укладывающимися в структуру наследственных синдромов, и термин «**дифференцированная ДСТ, или синдромная форма ДСТ**» или «**наследственные нарушения соединительной ткани**».

На сегодняшний день наиболее частыми нозологическими единицами **наследственной патологии, или дифференцированной ДСТ**, являются синдромы Марфана, Элерса-Данло, Билса, гипермобильности суставов, несовершенного остеогенеза.

При **синдроме Марфана** ведущими проявлениями являются расширение аорты, эктопия хрусталика, разнообразные скелетные аномалии. Тип наследования - аутосомно-доминантный с высокой пенетрант-ностью и различной экспрессивностью. Характерны раннее начало и прогрессивное течение заболевания. Астеническое телосложение формируется уже к 1-3 годам, деформация грудной клетки - к 4-7 годам, весь спектр скелетных нарушений - к 14-16 годам, патология сердечно-сосудистой системы - к 2-7 годам и позже. Практически у всех больных наблюдается поражение крупных сосудов и сердца. Особое диагностическое значение имеет расширение, или аневризма, аорты. Типичны нарушения органов зрения: миопия высокой степени, подвывих, сферичность, уменьшение размеров хрусталика, отслойка сетчатки.

Синдром Элерса-Данло характеризуется гиперрастяжимостью, хрупкостью кожи, обширными кровоподтеками, характерным внешним видом лица и гипермобильностью суставов. Главное условие диагностики - наличие не менее двух малых критериев вовлечения кожи.

Гипермобильность суставов характерна для детского возраста, диагностируется в 13-14-летнем возрасте по малым и большим критериям (табл. 2.3), его распространенность снижается в 3-5 раз к 25-30 годам.

Суставы считаются гипермобильными, если они имеют избыточный диапазон движений по сравнению со среднестатистической нормой. При диагностике гипермобильности суставов у детей дополнительно к критериям Бейтона (Beighton P.) целесообразно использовать еще четыре диагностических теста:

Таблица 2.3. Бейтоновские критерии синдрома гипермобильности суставов (Keer R., Graham R., 2003)

Большие критерии	Малые критерии
<ul style="list-style-type: none"> • Гипермобильность суставов по шкале Бейтона 4-9 баллов. • Артралгия продолжительностью не менее 3 мес в четырех суставах и более 	<ul style="list-style-type: none"> • Гипермобильность по шкале Бейтона 1-2 или 3-9 (счет по Бейтону 1-3 при возрасте 50 лет или более). • Артралгия не менее 3 мес в 1-3 суставах или боли в спине не менее 3 мес, спондилолистез, спондилез. • Подвывихи, вывихи более чем в одном суставе или рецидивирующие в одном суставе. • Эпикондилит, бурсит, теносиновит. • Марфаноподобная внешность (астенический тип телосложения, высокий рост, арахнодактилия (положительный тест запястья), отношение верхнего сегмента к нижнему менее 0,89, отношение роста к размаху рук более 1,03). • Кожа: истончена, повышенная растяжимость (складка на тыле кисти оттягивается более 3 см), стрии, рубцы типа папиросной бумаги. • Глазные симптомы: нависающие веки, антимонголоидный разрез глаз. • Варикозные вены, вентральные грыжи, пролапс матки, прямой кишки

1) гиперлордоз поясничного отдела позвоночника в положении стоя с расслаблением мышц, нередко сочетающийся с *hallux valgus* и *genu recurvatum*;

2) избыточная мобильность шейного отдела позвоночника (наклоны в сторону не менее 90°);

3) пассивное переразгибание плюснефаланговых суставов (не менее 90°);

4) касание стопой наружной поверхности бедра при сгибании коленного сустава.

Каждый из перечисленных критериев может добавить еще по одному баллу. При этом суммарный итог максимально составит 13 баллов. Минимальная сумма для установления синдрома гипермобильности суставов у детей при использовании дополнительных критериев - 6 баллов, при наличии 7-9 баллов диагностируется выраженная, а 10 баллов и более - резко выраженная гипермобильность суставов (рис. 2.2).

Недифференцированные ДСТ диагностируются тогда, когда у пациента набор фенотипических признаков не укладывается ни в одно из дифференцированных заболеваний. Они, несомненно, относятся не к единой нозологической единице, а генетически гетерогенной группе, в которой в 85% наблюдается аутосомно-доминантный тип наследования. Частота их выявления, по данным отечественных исследователей, среди лиц молодого возраста достигает 80%. При использовании жестких критериев (шесть внешних признаков и более) частота выявления ДСТ снижается до 20-25%.

MASS-синдром - акроним, где первая буква обозначает латинскую транскрипцию клинических проявлений симптомов, входящих в данный синдром: ранняя миопия (*Myopi'a*)/пролапс митрального клапана (ПМК) (*Mitral valve prolapse*), расширение аорты (*Aortic dilatation*), изменения кожи (*Skin*) - стрии, истончение и скелета (*Skeleton*) - долихостеномелия, арахнодактилия, деформация грудной клетки и т.д. Синдром характеризуется клиническим полиморфизмом и фенотипически схож с синдромом Марфана, но с неполным набором клинических проявлений.



Рис. 2.2. Бейтоновские критерии синдрома гипермобильности суставов: а - разгибание кисти; б - прижатие большого пальца к внутренней стороне предплечья; в - переразгибание в коленном суставе более 10°, выраженное плоскостопие; г - передний наклон туловища с касанием ладонями пола при прямых ногах

Диагноз *семейного синдрома марфаноидной внешности* правомочен при наличии признаков вовлечения костной системы, отсутствии клинически значимых проявлений патологии зрительного аппарата, сердечнососудистой и дыхательной систем.

Пролапс митрального клапана диагностируют при выбухании одной и/или обеих створок митрального клапана в полость левого предсердия у взрослых не менее 2 мм, а у детей - более 5 мм над уровнем митрального кольца по горизонтальной оси в парастернальной позиции при наличии или отсутствии миксоматозной дегенерации створок или митральной регургитации. Диагностика синдрома ПМК должна основываться на клинических и эхокардиографических данных.

У пациентов с недифференцированной ДСТ нередко наблюдаются характерные внешние проявления, некоторые из них представлены в табл. 2.4 и на рис. 2.3.

Таблица 2.4. Некоторые наиболее характерные фенотипические маркеры дисплазии соединительной ткани

Фены	Признак
Краниоцефальные	Неправильная форма черепа, долихоцефалия, искривление носовой перегородки, частые носовые кровотечения
Глазные	Миопия, птоз, короткие или узкие глазные щели, катаракта, врожденное косоглазие, вывих (подвывих) хрусталика, дрожание радужки
В полости рта	Готическое нёбо, нарушения роста зубов, прикуса, макростомия, микростомия, микрогнатия, прогнатия
На верхних конечностях	Короткие или кривые мизинцы, утолщение ногтевых фаланг, арахнодактилия, гипермобильность суставов, привычные вывихи, подвывихи суставов
На нижних конечностях	Варикозное расширение вен, плоскостопие, X- или O-образное искривление ног, сандалевидная щель, гипермобильность суставов, полая стопа, привычные вывихи, подвывихи суставов

Окончание табл. 2.4

Фены	Признак
------	---------

На коже	Повышенная растяжимость, стрии, множественные пигментные пятна, гемангиомы, ангиоэктазии, тонкая кожа (типа папиросной бумаги), келоидные рубцы, положительный симптом щипка
На грудной клетке и позвоночнике	Деформация (воронкообразная, килевидная) грудной клетки и позвоночника (сколиоз, кифоз, лордоз), симптом прямой спины, ювенильный остеохондроз



а



б



в

Рис. 2.3. Фенотипические проявления при дисплазии соединительной ткани: а - неправильная форма черепа, микрогнатия; б - узкие глазные щели, катаракта; в - нарушения прикуса, макростомия; г - арахнодактилия; д - сандалевидная щель; е - повышенная растяжимость кожи; ж - плоская грудная клетка, симптом прямой спины, ювенильный остеохондроз

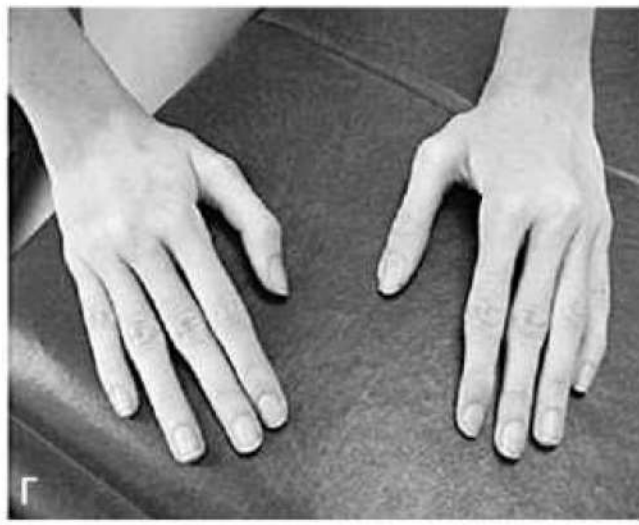


Рис. 2.3. Окончание

Диагностика

Перечень необходимых исследований в целом для пациентов с ДСТ указан в следующем алгоритме.

1. Анализ родословной ребенка, в которой отмечается большое число родственников с теми или иными соединительнотканными дисплазиями (генеалогический анамнез при недифференцированной ДСТ представлен на рис. 2.4).

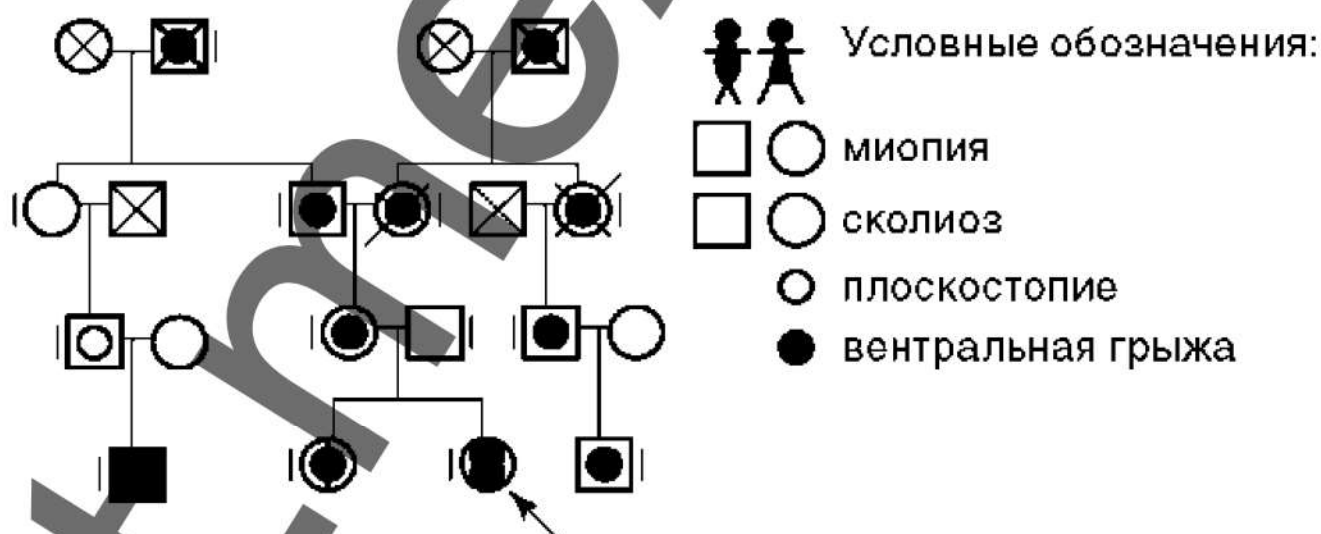


Рис. 2.4. Генеалогический анамнез. Накопление у пробанда с дисплазией соединительной ткани признаков миопии, сколиоза, плоскостопия, вентральной грыжи

2. Выявление внешних признаков ДСТ.

3. Выявление висцеральных (по данным функциональных методов исследования) признаков ДСТ.

4. Исследование биохимических маркеров: оценка экскреции (повышение содержания) гидроксипролина (свидетельствующего о процессах деградации коллагена из-за нарушения межмолекулярных связей) и гликозаминогликанов (увеличение экскреции) в суточной моче, что отражает избыточный катаболизм протеогликановых комплексов межклеточного вещества соединительной ткани.

5. Исследование структурно-морфологических признаков (световая и электронная микроскопия тканей): изменение архитектоники волокнистого остова дермы, характеризующееся нарушением компоновки коллагеновых волокон, их беспорядочным расположением, появлением зон разрыхления и разволокнения и т.д.

Перечень консультаций необходимых специалистов, план минимальных и возможных методов исследования представлены в табл. 2.5.

Таким образом, при многих наследственных колла-генопатиях (дифференцированных ДСТ), вызванных дефектом разных генов, отмечается сходная клиническая симптоматика их между собой и с недифференцированной ДСТ, в силу чего их дифференциальная диагностика, проводимая только по клиническим проявлениям, трудна, но вполне реальна.

Таблица 2.5. Перечень необходимых специалистов, план минимальных

Специалист		План исследования
первый этап - скрининг	второй этап - уточнение диагноза	первый этап - скрининг
<ul style="list-style-type: none"> • Педиатр. • Кардиолог. • Ортопед. • Окулист. • Невролог. • Гастроэнтеролог. • Нефролог. • Оториноларинголог. • Стоматолог 	<ul style="list-style-type: none"> • Педиатр-координатор. • Гематолог. • Пульмонолог. • Эндокринолог. • Иммунолог. • Хирург. • Детский андролог. • Детский гинеколог. • Дерматолог. • Психолог. • Психотерапевт. • По показаниям - генетик 	<ul style="list-style-type: none"> • Общий анализ крови. • Общий анализ мочи. • Клиническая биохимия. • Оксипролин. • Гликозаминогликаны в суточной моче. • Электрокардиография, эхокардиография. • УЗИ внутренних органов. • УЗИ шейного отдела позвоночника. • Рентгенография шейного отдела позвоночника. • Рентгенография других отделов позвоночника (по показаниям). • Нейросонография. • Ультразвуковая доплерография сосудов. • Электроэнцефалография (по показаниям). • Рентгенография органов грудной клетки (по показаниям)

Примечания: УЗИ - ультразвуковое исследование; МРТ - магнитно-резонансная томография; Ig - иммуноглобулины; АД - артериальное давление.

и возможных методов исследования

второй этап - уточнение диагноза

- Распад и синтез коллагена I типа (остеокальцин, общий аминокератиновый пропептид проколлагена I типа, общий PINP).
- Ca, P, Mg, K, Ca²⁺, общий витамин D3(OH), паратиреоидный гормон, тиреотропный гормон, T3, T4 сыворотки крови; Ca, P в суточной моче (по показаниям).
- Коллагеноспецифические микроэлементы крови/тканей: Mn, Cu, S, Si, Zn, Se, B (волосы).
- Агрегационная функция тромбоцитов, фактор Виллебранда, фибриноген, протромбин, полиморфизм генов фолатного цикла и определение предрасположенности к тромбофилии (по показаниям).
- Основные субпопуляции иммунокомпетентных клеток, IgA, IgM, IgG, IgE, циркулирующие иммунные комплексы, показатели фагоцитоза (по показаниям).
- Молекулярно-генетические исследования.
- Велоэргометрия, холтеровское мониторирование, суточное мониторирование АД, вариабельности ритма сердца.
- Спирометрия, спирография.
- Дуплексное сканирование вен (по показаниям).
- МРТ позвоночника (по показаниям).
- Исключение дуральной эктазии (МРТ).
- Исключение протрузии вертлужной впадины (рентгенография).
- Остеоденситометрия поясничного отдела позвоночника и всего скелета.
- Плантограмма.
- МРТ в режиме ангиографии (по показаниям).
- УЗИ чревной области аорты (по показаниям).
- МРТ легких (по показаниям)

Глава 3. Место дисплазии соединительной ткани в классификаторе болезней

Диагностика достигла таких успехов, что здоровых людей практически не осталось.

Бертран Рассел (1872-1970)

Формы и классификация наследственных коллагенопатий

В медицине уже более 100 лет известны дифференцированные соединительнотканые дисплазии, или наследственные коллагенопатии. Для них установлен конкретный код в Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), к примеру, синдром Марфана - Q87.4, синдром Элерса-Данло - Q79.6. Эти заболевания сравнительно редки, имеют четко очерченные диагностические признаки, классифицируются с учетом генетического дефекта в периоде синтеза, созревания или распада коллагена (табл. 3.1). По наследственным коллагенопатиям имеются международные руководства, разработаны Федеральные клинические рекомендации. В данном издании они рассматриваются кратко.

Таблица 3.1. Нозологические формы и клинические проявления наследственных коллагенопатий (Кадурина Т.И., 2000)

Нозологическая форма	Основные клинические критерии диагностики
<i>Мутация в гене коллагена I типа</i>	
Остеогенез несовершенный	Повышенная ломкость костей. Голубые склеры. Желтые, янтарные зубы. Остеосклероз
Синдром Элерса-Данло, тип 7	Нанизм. Гипермобильность, вывихи суставов. Гиперрастяжимость кожи
Остеопороз ювениль-ный идиопатический	Остеопороз. Переломы костей. Сколиоз. Гипокальциемия
Постменопаузальный остеопороз	Остеопороз. Переломы костей
Синдром Марфана	Скелетные аномалии. Аневризма восходящей части аорты, пролабирование створок клапанов. Вывих, подвывих хрусталика
<i>Мутация в гене коллагена II типа</i>	
Ахондроплазия	Укорочение проксимальных отделов конечностей. Псевдогидроцефалия. Рентгенологические критерии
Гипохондроплазия	Диспропорциональный нанизм с 3-4 лет. Умеренное укорочение проксимальных отделов конечностей. Нормальные размеры головы
Ахондрогенез, тип 2	Укорочение конечностей, туловища, шеи. Микроцефалия. Внутриутробная гибель плода
Спондилоэпифизарная дисплазия врожденная	Нанизм. Укорочение туловища. Задержка оссификации тел позвонков, головок бедренных костей. <i>Coxa vara</i>
<i>Продолжение табл. 3.1</i>	
Нозологическая форма	Основные клинические критерии диагностики
Артроофтальмопатия (синдром Стиклера)	Долихостеномелия. Патология глаз. Хроническая артропатия
<i>Мутация в гене коллагена III типа</i>	
Синдром Элерса-Данло, тип 4	Кровотечения, разрывы сосудов. Перфорации внутренних органов. Ранимость кожи
Аортальная аневризма Аневризма аорты	
<i>Мутация в гене коллагена IV типа</i>	
Синдром Альпорта	Гематурия, протеинурия. Нейросенсорная тугоухость
<i>Мутация в гене коллагена V типа</i>	
Синдром Элерса-Данло, тип 1 (тяжелый)	Растяжимость, ломкость кожи, рубцы типа папиросной бумаги. Вывихи суставов. Скелетные деформации. Варикозное расширение вен. Патология клапанов сердца
Синдром Элерса-Данло, тип 2 (мягкий)	ПМК. Менее выражены растяжимость и ломкость кожи. Гипермобильность суставов
<i>Мутация в гене коллагена VII типа</i>	
Дистрофическая форма буллезного эпидермо-лиза	Плоские пузыри на стопах, ягодицах, кистях, слизистых оболочках, заживающие рубцеванием. Снижение иммунитета
Синдром Элерса-Данло, тип 6	Хрупкость тканей глаза, разрывы склер, роговицы. Кифосколиоз
Синдром Элерса-Данло, тип 7-С	Нанизм. Врожденные дисплазии суставов. Более выражена гиперрастяжимость кожи
<i>Окончание табл. 3.1</i>	
Нозологическая форма	Основные клинические критерии диагностики
Синдром Элерса-Данло, тип 9	Черепно-лицевые дисморфии, экзостозы затылочной кости. Умеренные поражения кожи и суставов
Синдром Менкеса	Дефект транспорта меди. Задержка психомоторного развития. Судороги. Изменения волос

Классификация недифференцированной дисплазии соединительной ткани

По недифференцированным ДСТ первоначально появился международный термин «гипермобильный синдром» (код M35.7 в МКБ-10). Он не включал наследственные коллагенопатии. Достоинствами этого термина явилось выделение генерализованной гипермобильности суставов как наиболее характерного и легко определяемого клинического признака данной группы заболеваний, а отсутствие в определении слова «сустав» ориентирует врача на системные проявления синдрома.

В практической работе при установлении диагноза «ДСТ» может использоваться МКБ-10. В научных же исследованиях пользуются классификацией, предложенной Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов с выделением в нозологическую форму соединительнотканной дисплазии сердца, а также каталогом генов и генетических нарушений человека MIM (*Mendelian Inheritance in Man*), созданным и редактируемым V.A. McKusick и соавт., в который вошли такие состояния, как *Marfanoid skeletal syndrome* (MIM 134797.0023),

Marfanoid hypermobility syndrome (MIM 154750), *MASS syndrome* (MIM 604308), *Scoliosis, idiopathic* (MIM 181800), *Mitral valve prolapse* (MIM 157700), *Mitral valve prolapse, myxomatous 2, 3* (MIM 607829, 610840), *Joint laxity* (MIM 147900) и ряд других.

В МКБ-10 нет представления ДСТ единым блоком, поэтому кодируются ведущие клинические проявления заболевания. Практические врачи часто кодируют ПМК как G.90, то есть определяя основную роль вегетативной нервной системы, а не ДСТ в формировании ПМК. Семейный синдром марфаноидной внешности и MASS-фенотип, представленные в классификации наследственных болезней человека Мак-Кьюсика (соответственно OMIM 154705 и 109730), относятся по МКБ-10 к классу XVII «Врожденные аномалии [пороки развития], деформации и хромосомные нарушения», то есть Q87.5 (табл. 3.2).

Таблица 3.2. Место дисплазий соединительной ткани в Международной классификации болезней 10-го пересмотра

III. Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм
D50.0. Железодефицитная анемия вторичная вследствие потери крови (хроническая). Постгеморрагическая (хроническая) анемия.
D53.8. Другие уточненные анемии, связанные с питанием.
D53.9. Анемия, связанная с питанием, неуточненная.
D65. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание (синдром дефибринации).
D69. Пурпура и другие геморрагические состояния
IV. Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ
E45. Задержка развития, обусловленная белково-энергетической недостаточностью. <i>Продолжение табл. 3.2</i>
E55.9. Недостаточность витамина D неуточненная. E58. Алиментарная недостаточность кальция. E59. Алиментарная недостаточность селена. E60. Алиментарная недостаточность цинка. E61.0. Недостаточность меди. E61.1. Недостаточность железа. E61.2. Недостаточность магния. E61.3. Недостаточность марганца. E83.4. Нарушения обмена магния
V. Психические расстройства и расстройства поведения
F45. Соматоформные расстройства. F48. Другие невротические расстройства. F48.0. Неврастения.
F51. Расстройства сна неорганической этиологии. F51.1. Сонливость (гиперсомния) неорганической этиологии. F60.6. Тревожное (уклоняющееся) расстройство личности. F93.1. Фобическое тревожное расстройство в детском возрасте. F98.5. Заикание (запинание)
VI. Болезни нервной системы
G90. Расстройства вегетативной (автономной) нервной системы
VII. Болезни глаза и его придаточного аппарата
H43.0. Выпадение стекловидного тела (пролапс).
H52.0. Гиперметропия.
H52.1. Миопия.
H52.2. Астигматизм.
H52.5. Нарушения аккомодации
VIII. Болезни уха и сосцевидного отростка
H80. Отосклероз
IX. Болезни системы кровообращения
I15. Вторичная гипертензия.
I15.8. Другая вторичная гипертензия. <i>Продолжение табл. 3.2</i>
I34.0. Митральная (клапанная) недостаточность.
I34.1. Пролапс (пролабирование) митрального клапана.
I35.1. Аортальная (клапанная) недостаточность.
I36.1. Неревматическая недостаточность трехстворчатого клапана.
I37.1. Недостаточность клапана легочной артерии.
I42. Кардиомиопатия.
I44. Предсердно-желудочковая (атриовентрикулярная) блокада и блокада левой ножки пучка (Гиса).
I45. Другие нарушения проводимости.
I45.6. Синдром преждевременного возбуждения.
I46.0. Остановка сердца с успешным восстановлением сердечной деятельности.
I47. Пароксизмальная тахикардия.
I47.1. Наджелудочковая тахикардия.
I47.2. Желудочковая тахикардия.
I48. Фибрилляция и трепетание предсердий.
I49. Другие нарушения сердечного ритма.
I50.0. Застойная сердечная недостаточность.
I50.1. Левожелудочковая недостаточность.
I51.1. Разрыв сухожилий хорды, не классифицированный в других рубриках.
I51.2. Разрыв сосочковой мышцы, не классифицированный в других рубриках.
I51.3. Внутрисердечный тромбоз, не классифицированный в других рубриках.
Тромбоз (давний): верхушечный, предсердный, ушка предсердия, желудочковый.
I51.7. Кардиомегалия.
I60. Субарахноидальное кровоизлияние.
I62. Другое нетравматическое внутримозговое кровоизлияние.
I67. Другие цереброваскулярные болезни.
I67.1. Аневризма мозга без разрыва.
I71. Аневризма и расслоение аорты.
I73.0. Синдром Рейно.

I78.0. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия.
I83. Варикозное расширение вен нижних конечностей.
I84. Геморрой.
I95. Гипотензия
<i>Продолжение табл. 3.2</i>
X. Болезни органов дыхания
J43.9. Эмфизема (легкого) (легочная). J93. Пневмоторакс.
J93.0. Спонтанный пневмоторакс напряжения
XI. Болезни органов пищеварения
K07. Челюстно-лицевые аномалии (включая аномалии прикуса). K22. Другие болезни пищевода. K30. Диспепсия.
K31.3. Пилороспазм, не классифицированный в других рубриках.
K31.4. Дивертикул желудка.
K40. Паховая грыжа.
K41. Бедренная грыжа.
K42. Пупочная грыжа.
K43. Грыжа передней брюшной стенки.
K44. Диафрагмальная грыжа.
K57. Дивертикулярная болезнь кишечника.
K57.0. Дивертикулярная болезнь тонкой кишки с прободением и абсцессом.
K58. Синдром раздраженного кишечника. K82.4. Холестероз желчного пузыря
XII. Болезни кожи и подкожной клетчатки
L90. Атрофические поражения кожи. L90.6. Атрофические полосы (striae). L91.0. Келоидный рубец.
L92.8. Другие гранулематозные изменения кожи и подкожной клетчатки
XIII. Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани
M12. Другие специфические артропатии.
M12.5. Травматическая артропатия.
M24.5. Контрактура сустава.
M24.6. Анкилоз сустава.
M24.7. Протрузия вертлужной впадины.
<i>Продолжение табл. 3.2</i>
M25.5. Боль в суставе.
M35.7. Гипермобильный синдром разболтанности, излишней подвижности.
M40. Кифоз и лордоз. M40.0. Кифоз позиционный. M40.3. Синдром прямой спины. M40.4. Другие лордозы. M41. Сколиоз.
M42. Остеохондроз позвоночника.
M43. Другие деформирующие дорсопатии.
M43.0. Спондилолиз.
M81. Остеопороз без патологического перелома. M83. Остеомаляция у взрослых. M94.2. Хондромалиция
XIV. Болезни мочеполовой системы
N06. Изолированная протеинурия с уточненным морфологическим поражением.
N28. Другие болезни почки и мочеточника, не классифицированные в других рубриках.
N32.3. Дивертикул мочевого пузыря.
N36.3. Выпадение слизистой оболочки уретры.
N39.2. Ортостатическая протеинурия неуточненная.
N81. Выпадение женских половых органов.
N92. Обильные, частые и нерегулярные менструации
XVI. Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде
P04. Поражения плода и новорожденного, обусловленные воздействием вредных веществ, проникающих через плаценту или грудное молоко. P01.1. Поражения плода и новорожденного, обусловленные преждевременным разрывом плодных оболочек.
P01.8. Поражения плода и новорожденного, обусловленные другими болезнями матери, осложняющими беременность. P02.2. Поражения плода и новорожденного, обусловленные неуточненными и другими морфологическими и функциональными аномалиями плаценты.
<i>Продолжение табл. 3.2</i>
P05. Замедленный рост и недостаточность питания плода.
P07. Расстройства, связанные с укорочением срока беременности и малой массой тела при рождении, не классифицированные в других рубриках
XVII. Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения
Q12.1. Врожденное смещение хрусталика. Q13.5. Голубая склера.

Q16. Врожденные аномалии (пороки развития) уха, вызывающие нарушение слуха.

Q21.1. Дефект предсердной перегородки.

Q21.2. Дефект предсердно-желудочковой перегородки.

Q23.1. Врожденная недостаточность аортального клапана.

Q25.4. Другие врожденные аномалии аорты.

Q32. Врожденные аномалии (пороки развития) трахеи и бронхов.

Q32.0. Врожденная трахеомалиция.

Q32.2. Врожденная бронхомалиция.

Q33.4. Врожденная бронхоэктазия.

Q38.5. Врожденные аномалии неба, не классифицированные в других рубриках.

Q38.7. Глоточный карман.

Q40.2. Другие уточненные пороки развития желудка. Q43.8. Другие уточненные врожденные аномалии кишечника. Q62.7. Врожденный пузырно-мочеточниково-почечный рефлюкс. Q63.2. Эктопическая почка. Q64.6. Врожденный дивертикул мочевого пузыря. Q64.7. Другие врожденные аномалии мочевого пузыря и мочеспускательного канала. Q65. Врожденные деформации бедра. Q66. Врожденные деформации стопы. Q67. Врожденные костно-мышечные деформации головы, лица, позвоночника и грудной клетки. Q67.0. Асимметрия лица.

Q67.6. Впалая грудь. Врожденная воронкообразная грудь (грудь сапожника).

Q67.7. Килевидная грудь.

Окончание табл. 3.2

Q69. Полидактилия. Q70. Синдактилия.

Q72. Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность.

Q75.3. Макроцефалия.

Q76.0. Spina bifida occulta.

Q77.0. Ахондрогенезия.

Q78.0. Незавершенный остеогенез.

Q83.3. Добавочный сосок. Множественные соски.

Q87.4. Синдром Марфана.

Q87.5. Другие синдромы врожденных аномалий с другими изменениями скелета

XVIII. Симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках

R53. Недомогание и утомляемость

XXI. Факторы, влияющие на состояние здоровья населения и обращения в учреждения здравоохранения

Z73.0. Переутомление

Итак, единая, общепринятая классификация недифференцированной ДСТ отсутствует. Это отражает разногласие мнений исследователей по данной проблеме в целом. Важно подчеркнуть, что при формулировке диагноза нужно указать все имеющиеся синдромы ДСТ, формируя, таким образом, «портрет» пациента, понятный любому врачу в последующем контакте с больным.

Глава 4. Принципы организации лечения и профилактики

Не важно, что вызывает болезнь, важно, что ее устраняет. А.К. Цельс (ок. 25 - ок. 50 гг. до н.э.)

Первичная медико-санитарная помощь

До недавнего времени отсутствовали методологические подходы к ведению пациентов с ДСТ, в связи с чем ДСТ оставалась трудноуправляемой медицинской проблемой, а прогноз для трудоспособности и полноценной жизни - сложнопредсказуемым. На сегодняшний день систематизация клинических наблюдений и прикладных исследований позволили создать и обосновать теорию развития ДСТ как системного прогрессивного процесса с признаками генетической детерминированности и наследуемости, разработана методология персонализированного оказания медико-санитарной помощи, эффективно снижающая показатели заболеваемости, летальности (в частности, внезапной смерти) и инвалидизации пациентов с ДСТ всех возрастных групп. Внедренные инновационные разработки продемонстрировали высокую клинико-экономическую эффективность.

Основные принципы ведения пациентов с ДСТ: ранняя диагностика, индивидуальный подход в зависимости от выявленных клинических синдромов, преемственность курации пациента, сотрудничество пациента и врача, активное участие самого пациента в процессе лечения, непрерывность и регулярность выполнения рекомендаций.

Систематизация клинических наблюдений и полученные результаты позволили создать и обосновать концепцию «единоуправляемой курации» пациента с ДСТ и его семьи в структуре первичной медико-санитарной помощи. Если в семье имелись лица с ДСТ, они должны наблюдаться одним врачом - семейным, который выясняет все их проблемы, осуществляя наблюдение, а на основе генеалогического анамнеза проводит профилактическую работу по предотвращению прогнозируемых признаков ДСТ у других членов семьи. Основой модели ведения пациентов с ДСТ является *многоуровневая профилактика* диспластикозависимой и ассоциированной патологии, снижающей качество жизни.

Первичная профилактика заключается в предупреждении возникновения нарушения обмена веществ в соединительной ткани. Профилактика ДСТ базируется на применении средств, стимулирующих коллагено-образование и нормализующих функцию вегетативной нервной системы, включает по возрасту программу курации, а также систему мероприятий вторичной и третичной профилактики (рис. 4.1). Особенно важной представляется дифференцированная курация детей с учетом возраста, позволившая сохранить и улучшить потенциал здоровья на будущие годы жизни.

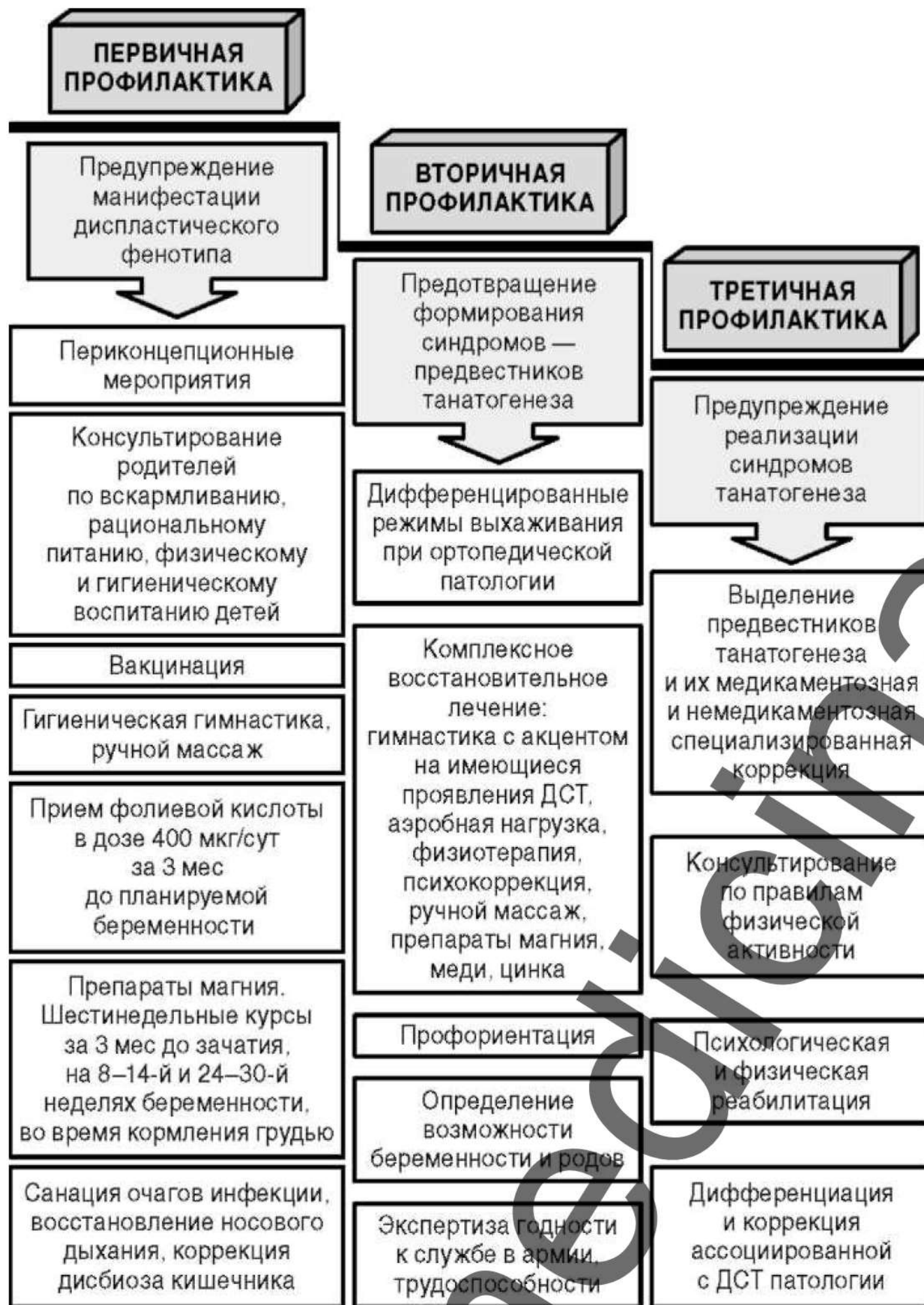


Рис. 4.1. Программа многоуровневой профилактики ранней и внезапной смерти при дисплазии соединительной ткани

Реабилитация при дисплазии соединительной ткани

Реабилитация в медицине - комплекс медицинских, физических, психологических и социальных мероприятий, направленных на восстановление здоровья и трудоспособности пациентов. В условиях поликлиники она должна осуществляться по индивидуальному плану, с учетом возраста пациента, заболевания и его течения, характера трудовой деятельности и т.д. (табл. 4.1).

Таблица 4.1. Виды реабилитации

Реабилитация	Характеристика
Медицинская	Проведение адекватных лечебно-диагностических мероприятий, ранняя госпитализация пациентов, предупреждение развития осложнений, диспансерное наблюдение, профилактическое лечение
Физическая	Восстановление физической работоспособности пациентов, проводимое в отделении (кабинете) лечебной физической культуры (ЛФК) поликлиники, реабилитационных центрах
Психологическая	Коррекция нарушений психического статуса, проведение мероприятий по психологической адаптации пациентов. Необходимо учитывать отношение пациентов к проведению реабилитационных мероприятий, особенности психологического статуса пациентов в зависимости от стадии и течения болезни
Социальная	Урегулирование (восстановление) нормальных взаимоотношений пациента и общества, пациента и производства, пациента и семьи. Вопросы касаются влияния социальных факторов на развитие, течение
<i>Окончание табл. 4.1</i>	
Реабилитация	Характеристика
	болезни, эффективность лечебных мероприятий, вопросы трудового, пенсионного законодательства, социального обеспечения. В результате проводимых реабилитационных мероприятий преодолевается

	связанное с болезнью чувство социальной неполноценности, чрезмерное внимание пациента к своему заболеванию. Осуществляется совместно с учреждениями социального обеспечения
Профессиональная	Находится в тесной связи с социальной реабилитацией и включает изучение характера трудовой деятельности и влияния на пациента различных производственных факторов, исследование психологических установок и мотивов к трудовой деятельности, определение трудоспособности, рациональное трудоустройство пациентов, профессиональное обучение и переобучение <i>Варианты профессиональной реабилитации:</i> адаптация пациента к трудовой деятельности на прежнем рабочем месте; временная реадaptация на новом месте с изменением условий труда; работа на другом предприятии в соответствии с приобретенной новой квалификацией, близкой к прежней специальности, но отличающейся меньшей нагрузкой; полная переквалификация с последующим устройством на том же предприятии; переквалификация в реабилитационном центре с последующей работой по новой специальности

Оздоровление - повышение функциональных резервов и адаптивных возможностей человека для предупреждения заболеваний и улучшения качества жизни у лиц, ослабленных в результате действия неблагоприятных факторов среды и деятельности или имеющих функциональные (преморбидные) расстройства здоровья (Разумов А.Н., 1996). **Восстановительная медицина** - система научных знаний и практической деятельности, направленных на оздоровление человека с использованием как современных методик, так и традиционных, которые применялись человечеством на протяжении тысячелетий.

Оздоровление направлено именно на предотвращение заболеваний, тогда как современная медицина все еще ориентирована на лечение (табл. 4.2).

Таблица 4.2. Отличия оздоровления от лечения

Показатель	Оздоровление	Лечение
Объект	Здоровый человек	Больной человек
Цель	Систематическое обеспечение целостности здоровья	Восстановление уже утерянного здоровья с помощью комплекса мероприятий
Направленность	Увеличение адаптационных резервов организма	Проведение при срыве адаптации
Функции	Тренировка (систематическая, длительная)	Нормализация (врачебный курс - 10-15 сеансов)
Воздействие	На несколько или все системы организма	На определенную систему организма
Эффективность	Постоянная, длительная	Может быть временной, кратковременной

Оздоровительные системы должны воздействовать на все компоненты здоровья человека:

- душевное состояние;
- физическое состояние;
- социальное здоровье (опосредованно через душевное и физическое здоровье).

Реабилитация пациентов традиционно включает стационарный, санаторный и поликлинический этапы. **Поликлинический этап реабилитации** нередко совпадает со **стационарным**, осуществляется в отделении восстановительного лечения (отделении реабилитации) в самой поликлинике.

Главной **целью восстановительного лечения** является восстановление нарушенных или утраченных функций организма, а также социального статуса и трудоспособности пациентов и инвалидов. **Основные задачи отделения:** обеспечение непрерывности, преемственности, последовательности, этапности, индивидуального подхода в организации и осуществлении программы лечения. Отделение восстановительного лечения имеет в своем составе следующие структурные подразделения (кабинеты): ЛФК, психотерапии, физиотерапии, иглорефлексотерапии, механотерапии, процедурный, бальнео- и грязелечения.

Врачи поликлинического отделения реабилитации составляют для каждого пациента **индивидуальную программу восстановительного лечения** и обеспечивают ее выполнение, организуют консультации специалистов, обеспечивают взаимосвязь и преемственность с другими подразделениями поликлиники, внедрение современных методов восстановительного лечения, принимают участие в решении вопросов экспертизы трудоспособности.

Прием пациентов на восстановительное лечение проводится по направлению заведующего отделением. В отделение реабилитации пациента направляют с медицинской картой, содержащей диагноз и необходимые лабораторно-инструментальные исследования, на комиссию, состоящую из специалистов по реабилитационному лечению. На него заполняется специальная карта, куда заносятся методы лечения, последовательность и продолжительность их проведения и т.д. По окончании лечения в контрольную карту диспансерного наблюдения вносятся эпикриз, лечебно-профилактические и трудовые рекомендации.

Санаторно-курортная помощь пациентам с ДСТ оказывается с учетом воздействия основных лечебных факторов, к которым относятся:

- климат;
- естественные (природные) минеральные воды;
- лечебные грязи;
- особые лечебные факторы:
 - а) лечебная нафталанская нефть;
 - б) горячий пар, сухой газ и т.д.

Таким образом, касаясь медицинской службы, существует следующая схема организации лечебно-профилактического процесса (табл. 4.3).

Таблица 4.3. Схема организации лечебно-профилактического процесса в поликлинике

1. Лечебно-профилактические мероприятия
Первичная профилактика, формирование здорового образа жизни**
Оказание квалифицированной терапевтической помощи на приеме и на дому*

Окончание табл. 4.3

2. Реабилитация	Этапы (фазы) реабилитации
<ul style="list-style-type: none"> • медицинская* • физическая** • психологическая** • профессиональная** • социальная 	<ul style="list-style-type: none"> • стационарный* • санаторный* • поликлинический**

Диспансеризация (вторичная профилактика, медицинские осмотры)**

* Терапевт и врач-педиатр отвечают за данный вид деятельности в полном объеме.

** Терапевт и врач-педиатр отвечают за данный вид деятельности частично.

Профессиональная реабилитация

В зависимости от клинических проявлений синдромов ДСТ имеются факторы окружающей среды и образа жизни, профессиональных вредностей, учеба и работа в контакте с которыми не рекомендуется подросткам и взрослым (табл. 4.4).

Таблица 4.4. Перечень факторов, не рекомендуемых лицам с различными синдромами дисплазии соединительной ткани

Проявления ДСТ	Клиническая характеристика	Нерекомендуемые факторы
Расстройства вегетативной нервной системы	Симпатикотония. Ваготония. Панические атаки	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий); токсические вещества; значительное эмоциональное напряжение; работа на высоте; повышенная опасность травматизма; электромагнитные поля; вибрация общая и локальная
Бронхолегочный синдром	Трахеобронхиальная дискинезия, трахеобронхо-мегалия, вентиляционные нарушения (обструктивные, рестриктивные, смешанные нарушения), спонтанный пневмоторакс	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), значительное физическое перенапряжение, в том числе подъем и перенос тяжестей, токсические и раздражающие вещества, пыль, общая вибрация
Синдром иммунологических нарушений	Синдром иммунодефицита, аутоиммунный синдром, аллергический синдром	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), токсические и раздражающие вещества, пыль, аллергены, инфекционные агенты
Тромбогеморрагический синдром	Симптомы кровоточивости или тром-богенные события (флеботромбоз, тромбоз легочной артерии, инфаркт миокарда, инсульт, мигрень)	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), токсические вещества, повышенная опасность общего и местного травматизма (высота,

Продолжение табл. 4.4

Проявления ДСТ	Клиническая характеристика	Нерекомендуемые факторы
	с аурой, транзиторные ишемические атаки), тромбозы на фоне приема комбинированных оральных контрацептивов и др.	режущие инструменты и т.д.), вибрация общая и локальная
Метаболическая кардиомиопатия	Кардиалгии, аритмии сердца, нарушения процессов ремоделирования	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), токсические вещества, работа на высоте, значительное физическое перенапряжение, длительное вынужденное положение тела
Клапанный синдром	По данным эхокардиографии (выбухание одной и/или обеих створок митрального клапана в полость левого предсердия на 2 мм и более над уровнем митрального кольца по горизонтальной оси в латеральной позиции с миксоматозной дегенерацией створок или без нее, с митральной регургитацией или без нее)	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), токсические вещества, значительное физическое перенапряжение (подъем и переноска тяжести, длительная ходьба), длительное вынужденное положение тела, значительное эмоциональное напряжение
Аритмический синдром	Желудочковая экстрасистолия различных градаций: многофокусная, моно-морфная, реже полиморфная;	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), токсические вещества, работа на высоте,

Продолжение табл. 4.4

Проявления ДСТ	Клиническая характеристика	Нерекомендуемые факторы
	монофокусная предсердная экстрасистолия, пароксизмальные тахикардии, миграция водителя ритма, атриовентрикулярные и внутрижелудочковые блокады, аномалии проведения импульса по дополнительным путям, синдром предвозбуждения желудочков, синдром удлинения интервала Q-T	значительное физическое и нервно-эмоциональное перенапряжение, длительное вынужденное положение тела, повышенная опасность травматизма
Торакодиафрагмальный синдром	Астеническая форма грудной клетки, деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная), деформации позвоночника (сколиозы, кифосколиозы, гиперкифозы, гиперлордозы и др.), изменения стояния и экскурсии диафрагмы	Значительное физическое перенапряжение, подъем и перенос тяжести, длительное вынужденное фиксированное положение тела, неудобная рабочая поза
Вертеброгенный синдром	Ювенильный остеохондроз позвоночника, нестабильность, межпозвоночные грыжи, вертебральная недостаточность, спондилолистез	Значительное физическое перенапряжение, подъем и перенос тяжести, длительное вынужденное положение тела, длительное пребывание на ногах, статические нагрузки, общая вибрация

Продолжение табл. 4.4

Проявления ДСТ	Клиническая характеристика	Нерекомендуемые факторы
Синдром патологии стопы	Плоскостопие (продольное, поперечное), полая стопа	В случае выраженного плоскостопия - длительное пребывание на ногах, подъем и перенос тяжестей, статическая нагрузка (жим на педаль и т.д.), длительная ходьба

Синдром патологии органа зрения	Миопия, астигматизм, гиперметропия, косоглазие, нистагм, отслойка сетчатки, вывих и подвывих хрусталика	Напряжение органа зрения (мелкая, особо точная работа, работа с видеодисплейными терминалами более 50% смены) при близорукости высокой и средней степени, работы, препятствующие использованию корректирующих очков (на высоте, в условиях повышенной влажности и температуры, больших перепадов температуры, вынужденном неудобном положении тела во время работы), значительное физическое перенапряжение с подъемом и переносом тяжестей, электромагнитные поля, ультрафиолетовое излучение
Астенический синдром	Снижение работоспособности, ухудшение переносимости физических и психоэмоциональных нагрузок, повышенная утомляемость	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), токсические вещества, значительное эмоциональное и физическое напряжение

Продолжение табл. 4.4

Проявления ДСТ	Клиническая характеристика	Нерекомендуемые факторы
Синдром торакодиафрагмального сердца	Астенический, констриктивный, ложноостенотический, псевдодилатационный варианты, торакодиафрагмальное легочное сердце	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), токсические вещества, работа на высоте, значительное физическое перенапряжение, длительное вынужденное положение тела. При наличии признаков недостаточности кровообращения вопрос решается индивидуально
Сосудистый синдром	Повышение тонуса в системе крупных, мелких артерий и артериол, уменьшение объема и скорости наполнения артериального русла, снижение венозного тонуса и избыточное депонирование крови в периферических венах	Неблагоприятный микроклимат (нагревающий и охлаждающий), длительное пребывание на ногах, статические нагрузки, токсические вещества, работа на высоте, общая и локальная вибрация
Синдром патологии пищеварительной системы	Птозы органов пищеварения, органов малого таза, дискинезии, дуодено-гастральные и гастроэзофагеальные рефлюксы, несостоятельность сфинктеров, дивертикулы пищевода, грыжи пищеводного отверстия диафрагмы	Значительное физическое перенапряжение, в том числе подъем и перенос тяжестей, длительное вынужденное положение тела (длительное пребывание на ногах, в согнутом положении), общая вибрация, нервно-эмоциональное напряжение

Окончание табл. 4.4

Проявления ДСТ	Клиническая характеристика	Нерекомендуемые факторы
Синдром патологии мочевыделительной системы	Нефроптоз, ортостатическая протеинурия	Значительное физическое перенапряжение, в том числе подъем и перенос тяжестей, длительное вынужденное положение тела (длительное пребывание на ногах, в согнутом положении), общая вибрация, нервно-эмоциональное напряжение
Психические расстройства и расстройства поведения	Невротические расстройства, депрессии, тревожность, ипохондрия, обсессивно-фобические расстройства и т.д.	Значительное нервно-эмоциональное напряжение, работа на конвейере, токсические вещества, повышенная опасность общего и местного травматизма (высота, режущие инструменты и т.д.), электромагнитные поля
Синдром гипермобильности суставов	Способность пассивно отогнуть назад V палец в пястно-фаланговом суставе более чем на 90°, пассивно привести I палец к ладонной поверхности руки, пассивно разогнуть локтевой сустав $\geq 10^\circ$, пассивно разогнуть коленный сустав $\geq 10^\circ$, интенсивно прижать ладони к полу, не сгибая коленей	Неблагоприятный микроклимат (охлаждающий), работа, требующая повышенной нагрузки на конечности, большого объема движений в суставах, значительное физическое перенапряжение, подъем и перенос тяжести, длительное вынужденное положение тела (длительное пребывание на ногах, статические нагрузки)

Медицинская помощь в условиях Центра дисплазии соединительной ткани

Разработана и внедрена в практику новая медицинская структурная единица - Центр ДСТ, создание которого возможно на базе медицинской организации на правах структурного подразделения, использующего на функциональной основе лечебно-диагностические ресурсы учреждения: лаборатории, физиотерапевтические кабинеты/отделения, помещения для групповых и индивидуальных занятий ЛФК и т.д. Центр осуществляет свою деятельность в сотрудничестве с учреждениями высшего профессионального медицинского образования и другими медицинскими организациями (такими, как санаторно-курортные учреждения, медико-генетические консультации, учреждения и органы социальной защиты, органы управления здравоохранения области, научно-исследовательские институты/центры). Координация Центра необходима с научными сообществами врачей на основе принципов взаимосвязи и преемственности.

Целью деятельности Центра ДСТ является оказание лицам с ДСТ квалифицированной медицинской помощи, обеспечивающей максимально полную и своевременную социальную адаптацию. Функциями Центра ДСТ являются:

- оказание консультативной, диагностической и лечебной помощи;
- отбор и подготовка пациентов с ДСТ к оказанию специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи по различным профилям;
- диспансерное наблюдение;
- консультации врачей медицинских организаций по сложным вопросам диагностики и лечения

ДСТ;

- проведение экспертизы временной нетрудоспособности;
- мониторинг и анализ основных медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности и смертности, летальности в группе пациентов с ДСТ;
- информационное обеспечение медицинских организаций и населения.

По дополнительным показаниям проводится *моле-кулярно-генетическое исследование* в целях уточнения общего сердечно-сосудистого риска, риска развития синдрома слабости синусового узла, риска прогресси-рования бронхолегочного синдрома с развитием спонтанного пневмоторакса.

Важнейшим *показателем эффективности* проведенных лечебно-профилактических и реабилитационных мероприятий является **качество жизни**. При прохождении комплексного восстановительного лечения имеются обнадеживающие результаты: «роза качества жизни» имеет большую площадь, при этом средний уровень удовлетворенности составил 51,9%, что приближается к нормальным значениям (рис. 4.2).

Наибольшие отличия, в сравнении с исходными данными, по шкале SF36 получены при оценке таких показателей, как здоровье (59%), развлечение и отдых (58%), работа (58%). Изменениям не подверглись такие параметры как жилищные условия, питание, условия проживания в районе. Однако в то же время комплексная программа реабилитации имела положительное влияние на большинство аспектов жизни обследуемых пациентов.

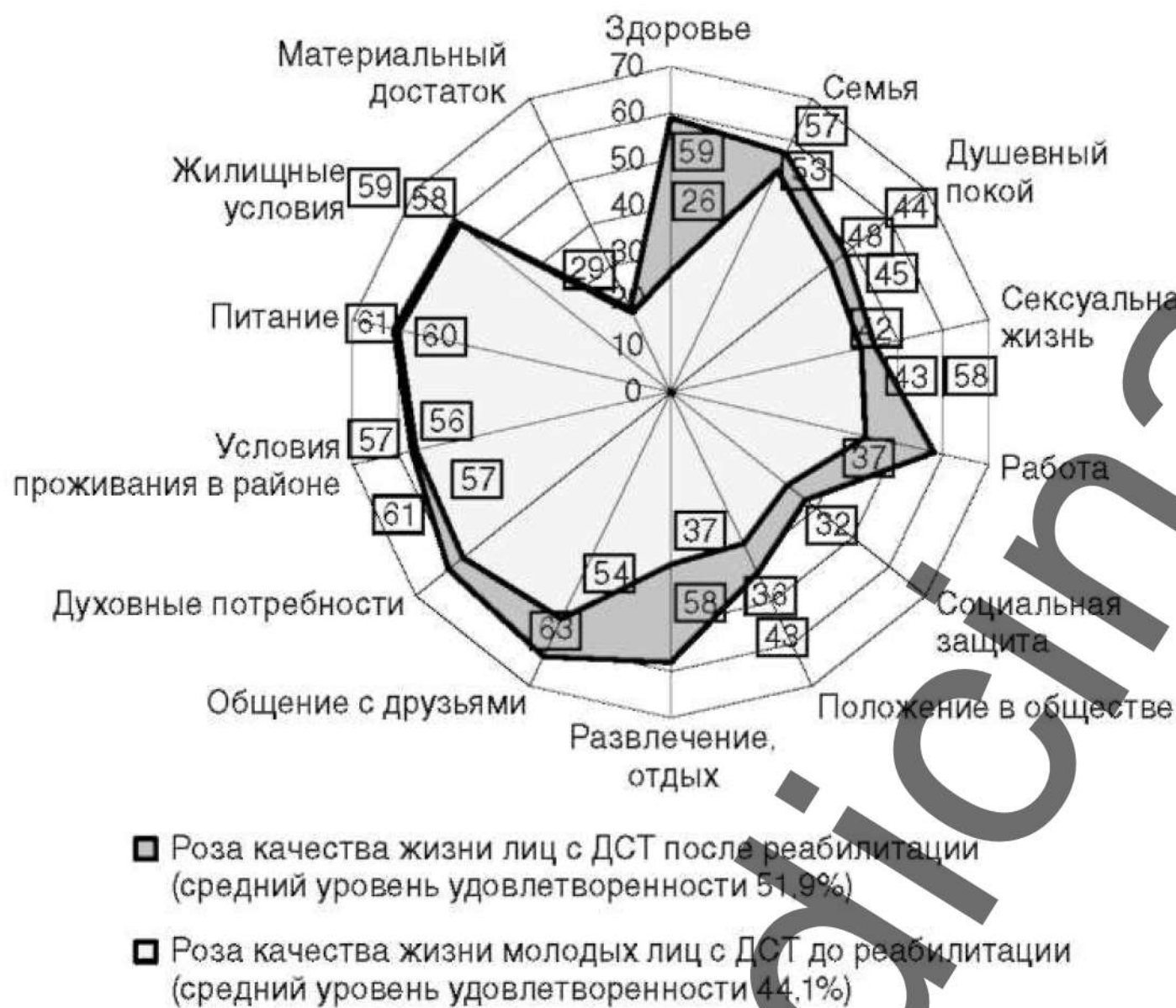


Рис. 4.2. Удовлетворенность различными аспектами жизни согласно уровню личных приоритетов у молодых лиц с дисплазией соединительной ткани до и после реабилитации (Омск, 2017-2018)

Учитывая клиническую эффективность программы реабилитации пациентов с ДСТ, проводимой в Центре ДСТ, предлагается перераспределить прямые медицинские расходы на восстановительное лечение пациентов с ДСТ, так как отдача будет велика за счет экономии прямых и косвенных (социальных) затрат.

Глава 5. Основы психологической реабилитации

Помните, что сегодня - это завтра, о котором вы беспокоились вчера.

Дейл Карнеги (1888-1955)

Когнитивные функции

Необходимо очень внимательно оценивать психологическое состояние пациента, уметь распознавать степень принятия проблемы, что поможет врачам, занимающимся лечением пациентов с ДСТ, избежать многих ошибок, выбрать правильную тактику в соответствии с позицией пациента и вовремя направить при необходимости на консультацию к психологу или психиатру.

Психоэмоциональное состояние пациентов традиционно отделяют от когнитивной системы. Последняя отражает интегральное взаимодействие интеллекта и процессов обработки информации, происходящих в центральной нервной системе. Когнитивные функции - наиболее сложноорганизованные функции головного мозга, обеспечивающие внимание, восприятие, память, сложные двигательные навыки (праксис), речь, мышление (табл. 5.1).

Таблица 5.1. Познавательные психологические процессы

Процесс	Характеристика
Ощущение	Отражение отдельных свойств, предметов и явлений, непосредственно воздействующих на органы чувств
Восприятие	Отражение предметов и явлений, непосредственно воздействующих на органы чувств и в целом
Память	Отражение прошлого опыта или запечатление, сохранение и воспроизведение какой-либо информации
Воображение	Отражение будущего, создание нового образа на основе прошлого опыта
Мышление	Высшая форма отражательной деятельности, позволяющая познать сущность предметов и явлений, их взаимосвязь, закономерность развития

Когнитивное благополучие является результатом надежной психологической адаптации к психосоциальной среде, в которой человек живет. Когнитивная система позволяет человеку познавать мир и через эти знания интерпретировать и изменять значение событий и

опыта. Реакция на изменение структуры событий или обстоятельств происходит путем включения этих изменений в существующие алгоритмы. Так человек приспосабливается к внешнему миру, меняя свое поведение. Нарушение когнитивных функций может значительно изменить отношение пациента к своему заболеванию и оценке качества жизни.

Психологическая реабилитация

Психологическая реабилитация пациента с ДСТ заключается в коррекции нарушений психического статуса, проведении мероприятий по психологической

адаптации пациентов. При психологической реабилитации необходимо учитывать отношение пациентов к реабилитационным мероприятиям, особенности их психологического статуса в зависимости от стадии и течения болезни, а также исследование психовегетативного статуса (табл. 5.2).

Таблица 5.2. Выборочные критерии исследования психовегетативного статуса

Симптомы и показатели	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция	Баллы
Блеск в глазах	Усилен	Нормальный, тусклый	2,4
Зрачки	Расширены	Нормальные, сужены	3,4
Глазные щели	Расширены	Нормальные, сужены	1,9
Экзофтальм	Характерен	Отсутствует	2,4
Слезотечение	Нормальное	Увеличено	1,2
Цвет кожи	Бледный	Склонность к покраснению	2,4
Сосудистый рисунок	Не выражен	Усилен, цианоз конечностей, акроцианоз	2,4
Сальность кожи	Нормальная	Повышена	1,8
Сухость кожи	Повышена	Нормальная	1,8
Потоотделение	Уменьшено или увеличено выделение вязкого пота	Повышено выделение жидкого пота	3,1

Продолжение табл. 5.2

Симптомы и показатели	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция	Баллы
Дермографизм	Розовый, белый	Интенсивно-красный, возвышающийся	3,1
Температура кожи	Понижена	Повышена	2,9
Температура кожи кистей рук	Холодные	Теплые	2,6
Субъективные ощущения	Онемение в конечностях, парестезии в конечностях по утрам	Кисти рук, стопы влажные, внезапные приливы жара, краснота	1,7
Пигментация	Усилена	Снижена	1,5
Температура тела	Повышена	Понижена	3,9
Ознобоподобный гиперкинез	Характерен	Отсутствует	4,1
Ощущение зябкости	Отсутствует	Повышено	2,9
Переносимость холода	Удовлетворительная	Плохая	3,1
Переносимость тепла	Непереносимость жары, душных помещений	Удовлетворительная, может быть повышена чувствительность к сухому нагретому воздуху	2,9
Температура тела при инфекциях	Лихорадочное течение инфекции	Относительно низкая	2,9
Масса тела	Склонность к похудению	Ожирение, склонность к прибавке	3,2

Продолжение табл. 5.2

Симптомы и показатели	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция	Баллы
Жажда	Повышена	Понижена	1,8
Аппетит	Повышен, но больные худые	Понижен	1,9
Головокружение, вестибулярные расстройства	Нехарактерно	Часто	3,0
Изменение водно-солевого обмена	Задержка жидкости отсутствует	Склонность к отекам	3,0
Щитовидная железа	Функция усилена	Функция снижена	4,1
Мочепускание	Полиурия, светлая моча	Позывы к мочеиспусканию, моча концентрированная	3,1
Аллергические реакции	Редко	Часто	3,1
Половые расстройства	Иногда гипосексуальность, но чаще либидо повышено	Нормальная потенция, иногда преждевременная эякуляция	2,1
Эрекция	Нормальная	Усилена	2,1

Сердечно-сосудистая система (44,9)

Пульс	Тахикардия, лабильная тахикардия	Брадикардия, лабильная бради-кардия, респираторная аритмия	4,1
АД систолическое	Повышено	Понижено или нормальное	4,9

Продолжение табл. 5.2

Симптомы и показатели	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция	Баллы
АД диастолическое	Повышено	Понижено или нормальное	4,3
Субъективные жалобы	Сердцебиение, чувство давления, колющих, сжимающих болей в области сердца	Чувство стеснения в области сердца, сочетающееся с аритмией, особенно ночью в положении лежа	2,6

Минутный объем	Большой	Малый	4,4
Функции сердца	Усиление функции автоматизма, проводимости, сократимости, возбудимости	Торможение функции автоматизма, проводимости, уменьшение возбудимости	3,6
Частота сердечных сокращений по электрокардиографии	Синусовая тахикардия, после нагрузки длительное возвращение к исходному пульсу	Синусовая бради-кардия, менее 60 в минуту или аритмия	4,2
Зубец P _{нш}	Увеличение	Уменьшение	3,0
Интервал P-Q на электрокардиографии	В нижней границе нормы	Удлинение границы не более чем на 0,02 с (при уплощении и малой амплитуде зубца P)	3,4
Интервал S-T на электрокардиографии	Смещение ниже изолинии	Выше изолинии, закругление сегментов ST	3,5
Зубец T на электрокардиографии	Уплощенный или двухфазовый	Увеличение амплитуды на 50%	3,8

Продолжение табл. 5.2

Симптомы и показатели	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция	Баллы
Комплекс QRST на электрокардиографии	Нормальный	Уширение всего комплекса	3,1

Дыхательная система (9,3 балла)

Частота дыхания	Нормальное или учащенное	Медленное, глубокое	3,5
Объем дыхания в минуту	Повышен	Понижен	3,5
Субъективные жалобы	Отсутствуют	Ощущение давления, стеснения в груди, приступы удушья с преобладанием затрудненного вдоха	2,3

Желудочно-кишечный тракт (18,3)

Слюноотделение	Уменьшено	Усилено	2,6
Состав слюны	Густая	Жидкая	2,4
Моторика кишечника	Атонические запоры, слабая перистальтика	Склонность к повышенному газообразованию, дискинезии, спастические запоры	3,8
Тошнота	Нехарактерна	Характерна	3,2
Пищевод и желудок	Расслабление мышц пищевода, ослабление тонуса и торможение перистальтики	Сокращение мышц пищевода, повышение тонуса желудка и усиление перистальтики	3,2

Продолжение табл. 5.2

Симптомы и показатели	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция	Баллы
Субъективные жалобы	Нехарактерны	Тошнота, схваткообразные боли в верхней части живота, диарея или запор	3,1

Характерологические, личностные, эмоциональные расстройства (12,6)

Особенности	Увлекающиеся, темпераментные, с жаром к работе, вспыльчивые, чрезмерно чувствительные к боли, настроение изменчивое	Угнетены, пугливы, апатичны, эмоционально бедны, отсутствие побудительных импульсов, масса неврастенических, ипохондрических жалоб	2,4
Работоспособность	Повышена	Понижена	2,5
Физическая и психическая активность	Рассеянность, быстрая отвлекаемость, неспособность сосредоточиться, быстрая смена мыслей, активность выше вечером	Способность к сосредоточению хорошая, внимание удовлетворительное, но бедность идей, наибольшая активность до обеда или длительная, но в замедленном темпе	2,0
Сон	Позднее засыпание и раннее пробуждение, сон короткий, беспокойный, много сновидений	Глубокий, продолжительный сон, замедленный переход к активному бодрствованию по утрам	2,7

Окончание табл. 5.2

Симптомы и показатели	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция	Баллы
	Нарушение сна, чаще инсомния	Повышенная сонливость	3,0

Кровь (26,6 балла)

Эритроциты, число	Увеличено	Уменьшено	2,0
Лейкоциты, формула	Тенденция к сдвигу в сторону миелоидных элементов	Тенденция к сдвигу в сторону лимфоидных элементов	2,3
Лейкоциты, число	Увеличено	Уменьшено	2,3
Лимфоциты, число	Нормальное	Увеличено	2,6
Эозинофилы, число	Нормальное	Увеличено	2,8
Миелоциты, число	Увеличено	Уменьшено	2,0
СОЭ, изменения	Повышена	Замедлена	1,8
Уровень сахара в крови	Нормальный, повышен	Понижен	3,5
Уровень кальция в крови	Понижен	Повышен	2,6
Уровень калия в крови	Понижен	Повышен	2,6
Лимфоидная ткань, изменения	Нехарактерны	Гипертрофирована, особенно у детей (лимфатические железы, миндалины)	2,2
Итого			193,5

Все методы лечения ДСТ тесно переплетены с **психотерапией**. Пациента нужно увлечь, «вытащить» из болезни и настроить на здоровый образ жизни. Рекомендации должны быть четкими и конкретными.

- На все должна быть собственная точка зрения. Осознанно живущий человек значительно реже впадает в депрессию и бывает подавленным, чем тот, кто лишь пассивно плывет по течению.

- Не следует всегда подавлять гнев в себе! Тот, кто постоянно корит лишь самого себя, вместо того чтобы рассказать, что его огорчает, а временами даже и поспорить, обменяться мнением с окружающими, более подвержен любым заболеваниям.
- Необходимо тренировать головной мозг! Время от времени разгадывать кроссворды, играть в коллективные игры, требующие мыслительной деятельности, изучать иностранные языки. Считать в уме, а не только на калькуляторе. Работа мозга замедляет процесс возрастной деградации умственных способностей; одновременно активизируются работа сердца, система кровообращения, обмен веществ и, безусловно, деятельность соединительной ткани.
- Важно соблюдать правильный режим дня! Рекомендуются ежедневные пешие прогулки не реже 2 раз в день, ночной сон в прохладной комнате. Доказано: кто спит при температуре 17-18°, дольше остается молодым ввиду активизации обмена компонентов соединительной ткани в организме.

Психологическое принятие болезни

Психологическое принятие болезни проходит *пять последовательных стадий*: отрицание, протест, торговля, самоанализ, принятие. Обучение при ДСТ проходит с учетом стадии принятия заболевания пациентом.

На стадии отрицания обучение не проводится, так как пациент не способен воспринимать информацию о своем заболевании. Он отрицает сам факт наличия у себя ДСТ. Рациональная тактика на этой стадии состоит в том, чтобы дать ему возможность выразить свои переживания, предоставить объяснения, касающиеся его состояния, если таковые принимаются, выразить поддержку. В этот период все лечебные мероприятия проводятся с минимально необходимыми комментариями, долговременные прогнозы подробно не обсуждаются.

Стадия протеста характеризуется агрессивным настроением пациента и негативизмом по отношению к любым рекомендациям, связанным с заболеванием. Рациональная тактика врача на этой стадии - не отвечая на агрессию агрессией, помочь больному осознать реальные проблемы, постараться вселить в него уверенность в том, что они вполне преодолимы общими усилиями.

На этапе «торговли» пациент начинает осознавать изменившуюся жизненную ситуацию, но старается как можно меньше «уступить» заболеванию. На этой стадии, как и на предыдущей, обучение невозможно, так как он может неоднозначно воспринимать медицинскую информацию. Рациональная тактика может заключаться в предоставлении пациенту возможности самому на практике убедиться в преимуществах пред-

лагаемых контрольных или терапевтических мероприятий, не настаивая на них слишком жестко, оговаривая возможный их временный характер.

На стадии самоанализа пациент осознает свое заболевание, и это связано с сильными эмоциональными переживаниями, что может привести к развитию депрессии. В то же время больные склонны к сотрудничеству с врачом, они испытывают потребность в подробной информации о заболевании и его лечении. Рациональная тактика заключается, во-первых, в предоставлении ему возможности выразить свои эмоции, а во-вторых, в проведении первоначальных обучающих мероприятий.

Стадия принятия - завершающая стадия сложного психологического процесса, на которой к больному приходит понимание того, что и с имеющимся у него заболеванием он может жить нормальной жизнью. Пациент адекватно воспринимает рекомендации врача, активен в отношении контроля и лечения.

Фармакотерапия

Для коррекции имеющейся *вегетативной дисфункции* может быть рекомендована **фармакотерапия**, которая включает препараты, оптимизирующие метаболизм головного мозга с доказанной эффективностью при синдроме вегетососудистой дистонии, антигипоксантами. С этой целью могут использоваться Актовегин*, Инстенон*, Мексидол*. Для коррекции неврозов и неврозоподобных состояний, помимо рациональной психотерапии, обоснованным является использование адекватной психофармакотерапии. При тревоге, сопровождающейся вегетативными проявлениями, показан

курс лечения (1,0-1,5 мес) транквилизаторами с вегетотоническими эффектами из группы бензодиазепинов - тофизопамом, празепамом, клобазамом, гидрок-сизинином.

Астенический синдром поддается коррекции с помощью комплексных мероприятий общего характера (см. выше). При недостаточной эффективности возможно курсовое применение антиастенических препаратов, адаптогенов, ноотропов, тонизирующих средств (женьшеня, элеутерококка и др.). Желательно убедить пациента в необходимости консультации психотерапевта.

Повышение качества жизни является одной из важнейших задач медицины при лечении хронических системных заболеваний, и на одном из первых мест в перечне таких болезней находится ДСТ. Качество жизни определяется не только внешними условиями, но и внутренним, психологическим восприятием пациента.

Глава 6. Диетотерапия

Пусть ваша пища будет вашей медициной, и пусть вашими лекарствами будет ваша пища.

Гиппократ (ок. 460-377 (365) гг. до н.э.)

Особенности диетотерапии в детском возрасте

Обычно рекомендации сводятся к тому, что питаться - необходимо. Однако диетотерапию пациентам с патологией соединительной ткани назначают после предварительного обследования у гастроэнтеролога, в периоде неполной или полной ремиссии патологии органов пищеварения, нередко ассоциированной с основным заболеванием. Патологические коллагены распадаются моментально, поэтому калорийность пищи должна быть увеличена за счет **белковых продуктов**: мяса, рыбы; у детей старшего возраста и взрослых дополнительно к мясным и рыбным продуктам - сои, бобовых, орехов. Пациентам без гастроэнтерологической патологии полезны крепкие бульоны и заливные блюда из мяса и рыбы несколько раз в неделю, содержащие значительное количество хондроитинсульфатов.

В **грудном возрасте** требуется как можно более длительное естественное вскармливание и своевременное введение (не позднее 6 мес) прикорма в виде мясного пюре промышленного выпуска или отварного мяса,

затем рыбного пюре (с 8 мес). Необходим четкий расчет суточной потребности детей первого года жизни в пищевых веществах и энергии, что особенно касается белков. При грудном вскармливании младенцу до 4 мес требуется 2,2 г белка на килограмм массы тела, в 4-6 мес - 2,6 г/кг, 7-12 мес - 2,9 г/кг. К 1 году ребенок должен ежедневно получать полноценные белки животного происхождения в виде мясного или рыбного пюре в количестве 70-100 г.

Наибольшая потребность в белковой пище отмечается у детей в самом подвижном возрасте - в 1,5- 3,0 года, она составляет 36-52 г/сут, или 3,5-4,0 г/кг, далее снижается до 2,0-2,5 г/кг. Мальчики и юноши в 14-18 лет должны ежедневно получать не менее 100 г, девушки того же возраста - 90 г белка. Такое количество белка будет соответствовать приему юношами 220 г мяса или птицы (девушками - 200 г), 70 г (60 г) рыбы, 60 г творога, 1 яйца, 600 г (девушками - 500 г) молока и молочных продуктов ежедневно.

Популярность *вегетарианства* в мире (направления в питании, которое основывается на неприятии пищи животного происхождения) - велика. Часть людей придерживаются его из-за философских или религиозных убеждений. Однако исследования многих ученых показали, что отсутствие в рационе таких продуктов, как мясо, молоко и рыба, приводит к нехватке в организме ряда крайне важных веществ и витаминов, необходимых пациентам с ДСТ. В детском же возрасте недостаток белковой пищи приводит к нарушению функционирования всех органов и систем, особенно соединительной ткани, что *недопустимо*.

Детям старшего возраста с чрезмерно высоким ростом можно рекомендовать продукты питания с повышенным содержанием *полиненасыщенных жирных кислот*: соевое, хлопковое масла, семена подсолнечника, рыбу и др. Разрешены Минздравом России предназначенные для детей биологически активные добавки с полиненасыщенными жирными кислотами класса «Омега-3 и 6», которые тормозят избыточную секрецию соматотропина.

Макроэлементы и микроэлементы в питании пациентов с дисплазией соединительной ткани

Большую значимость в питании пациентов с ДСТ имеют макро- и микроэлементы (табл. 6.1). Им требуется дополнительно назначать продукты, обогащенные макроэлементами (магний, кальций, фосфор) и микроэлементами (железо, медь, цинк, селен, фтор, ванадий, кремний, бор), являющиеся кофакторами ферментов, активизирующими синтез коллагена и необходимыми для нормальной минерализации костной системы.

Таблица 6.1. Классификация значимых минеральных веществ в питании пациента

Макроэлементы	Микроэлементы
• Кальций.	• Железо.
• Фосфор.	• Цинк.
• Калий.	• Медь.
• Натрий.	• Йод.
• Магний.	• Фтор.
• Сера.	• Марганец.
• Хлор	• Молибден.
	• Кобальт

Суточная потребность в минеральных веществах у детей в зависимости от возраста различна (табл. 6.2).

Таблица 6.2. Суточная потребность детей в макро- и микроэлементах, мг/сут

Возраст, годы	Ca	Mg	P	Fe	Cu	Zn	I	F	Mn	Se	Mo
1-3	800	120	800	10	1,0	5	0,05	0,5	1,0	20	30
4-6	900	170	1200	10	1,5	8	0,06	1,0	1,5	20	40
7-10	1100	250	1650	12	2,0	10	0,07	1,5	2,0	30	50
Мальчики:											
11-14	1200	300	1800	15	2,5	12	0,10	2-3	2-3	40	100
15-18	1200	400	1800	18	2,5	15	0,13	3-4	2-5	45	200
Девочки:											
11-14	1200	300	1800	18	2,5	12	0,10	2-3	2-3	40	100
15-18	1200	300	1800	18	2,5	15	0,13	3-4	2-5	45	200

Для формирования структуры соединительной ткани наиболее важна роль **магния**, который является одним из основных биоэлементов, обеспечивающих физиологический обмен веществ соединительной ткани. Он входит в состав примерно 300 ферментов, участвуя в белковом и липидном обмене, способствует усвоению кальция и фосфора, является компонентом костной ткани и зубов.

Курсы терапии, включающие прием препаратов магния, не связаны с побочными эффектами при условии, что используются органические формы магния, причем в приемлемой дозировке. Важность магниевой дотации (диетической и фармакологической) особенно актуальна на фоне распространенной в России недостаточности микронутриентов. В связи с этим всем пациентам с ДСТ могут быть рекомендованы препараты магния.

Как известно, ионы **кальция** необходимы для мышечного сокращения, синтеза гормонов, регуляции свертываемости крови и деятельности сердечно-сосудистой системы. В пищевом рационе пациентов детского возраста необходимо соблюдение не только суточных нормативов (см. табл. 6.2), но и *оптимальных соотношений между кальцием и фосфором (Ca/P)*: в первом полугодии жизни - 1,5-2,0:1, во втором полугодии - 1,3:1,0, с 1 года и старше - 1:1,0-1,5.

Медь - незаменимый для синтеза коллагена микроэлемент, стимулирующий анаболические процессы в организме. Ион меди является интегральной частью активного центра лизилоксидазы - фермента, обеспечивающего химическую модификацию коллагена и эластина соединительной ткани. Нарушения активности фермента при недостатке меди приводят к нарушениям метаболизма соединительной ткани, проявляющимся в виде васкулита, эритемы, снижения эластичности кожи и т.д. Соответственно, дефицит меди приводит к нарушению формирования сердечно-сосудистой системы, скелета, коллагена и эластина. Нарушение метаболизма при недостаточности меди может приводить также и к различным патологическим синдромам, имеющим генетическую природу.

Цинк необходим для синтеза рибонуклеиновой (РНК), дезоксирибонуклеиновой (ДНК) кислот, ряда гормонов, метаболизма белков и липидов, содержится преимущественно в мышечной и костной тканях, участвует в основных обменных процессах, являясь составной частью многих ферментов. Он повышает устойчивость к инфекционным заболеваниям, способствует заживлению ран, ускоряет рост, повышает работоспособность, улучшает память, препятствует выпадению волос. Причинами дефицита цинка могут быть недостаточное поступление его в организм или неправильное питание, несбалансированные диеты, нарушенное всасывание (например, при кишечных заболеваниях) или усиленное выделение (например, при алкоголизме, приеме слабительных средств или других медикаментов) цинка.

Марганец участвует в построении костной и соединительной тканей, в метаболизме жиров и углеводов, нормализует функцию нервной и иммунной систем, повышает содержание в организме аскорбиновой кислоты, является эссенциальным элементом и кофактором

более чем 30 ферментов. Важнейшая роль марганца - антиоксидантная - путем регуляции Mn-супероксиддисмутазы. Входит в состав трехмерной структуры гиалуронансин-тетазы, обеспечивающей синтез гиалуронана - желеобразной основы соединительной ткани.

Фтор повышает устойчивость зубов к кариесу, стимулирует кроветворение, репаративные процессы при переломах костей, участвует в процессах формирования скелета, предупреждает развитие остеопороза.

Ванадий необходим для процессов остеогенеза, участвует в регуляции процессов метаболизма.

Кремний участвует в регуляции процессов синтеза коллагена, необходим для развития костной ткани.

Бор задействован в процессе роста и развития организма, предотвращает потерю минерального компонента костной ткани.

Селен - неперенный компонент синтеза глутатионпероксидазы, с компонентом которого он защищает клеточные мембраны от действия свободных радикалов

и активных форм кислорода. Он активизирует иммунную систему, повышая сопротивляемость организма, влияет на работу половой сферы и сексуальную активность, предупреждает образование и снижает количество свободных радикалов, разрушающих клетки, контролирует жизнь и деятельность каждой клетки, предупреждает воспаления, эндокринные и сердечнососудистые заболевания. В комбинации с витаминами Е и С существенно замедляет старение клеток.

Сера в организме человека формирует пространственную структуру молекул белка, являясь составной частью структурного белка коллагена. Обмен серы контролируют те же факторы, что и белковый обмен (гормоны половых желез, гипофиза, надпочечников, щитовидной железы). Оберегает ткани, клетки и пути синтеза от процесса окисления. Обеспечивает в клетке процесс передачи энергии, перенося электроны. Принимает участие в транспорте и фиксации метильных групп (много во фруктах, овощах). В качестве компонента витаминов группы В (биотина и тиамина) содействует преобразованию жиров, углеводов, белков. Участвует в синтезе желчных кислот, необходимых для усвоения жиров. Способствует передаче генетической информации. Осуществляет детоксикационную роль, оберегая организм от токсического воздействия чужеродных элементов (фенола, индола, лекарственных препаратов, их метаболитов и др.) с помощью эндогенной серной кислоты.

В табл. 6.3 представлены клинические проявления недостаточности некоторых макро- и микроэлементов, связанные с признаками патологии соединительной ткани.

Таблица 6.3. Основные продукты и симптомы недостаточности некоторых микроэлементов

Элемент	Пищевые источники	Симптом недостаточности
Кальций	Молочные продукты, морепродукты, бобовые, орехи	Нарушение формирования костей, рахит, остеопороз, кариес зубов; повышение нервной возбудимости; нарушение свертываемости крови
Фосфор	Мясо, молочные продукты, бобовые, фрукты	Неблагоприятным является его избыток, в связи с чем нарушается соотношение кальция и фосфора
Магний	Крупы, бобовые, овощи, молочные продукты, яйца, картофель, хлеб, мясо, орехи	Снижение иммунитета, трофические нарушения на коже, судороги, мышечная слабость
Натрий и хлор	Соль, сыры, мясо, рыба, яйцо, молочные продукты	Вреден избыток, который ведет к задержке жидкости в организме, вызывая нагрузку на сердце и почки, способствует развитию гипертонии
Калий	Молоко, овощи, картофель, бананы, абрикосы, киви, крупы	Мышечная и сердечная слабость, сонливость, потеря аппетита, артериальная гипотония, нарушения функций почек
Железо	Мясо, рыба, птица (красное мясо), пшено, гречневая крупа, айва, инжир, персики, черника, шиповник	Развитие железодефицитной анемии, быстрая утомляемость, снижение внимания, трудности в учебе, снижение иммунитета

Окончание табл. 6.3

Элемент	Пищевые источники	Симптом недостаточности
Йод	Морепродукты, морская рыба, йодированная соль	Задержка роста и умственного развития, снижение синтеза гормонов щитовидной железы, риск развития эпидемического зоба (в йододефицитных регионах)
Фтор	Питьевая вода, морепродукты	Кариес зубов
Цинк	Мясо, птица, рыба, яйцо, зернопродукты, сыры, хлеб зерновой, молочные продукты	Поражение кожи, повышенная утомляемость, снижение и нарушение аппетита, замедление роста, гастроинтестинальные расстройства, снижение иммунитета
Медь	Печень, мясо, хлеб, крупы, овощи, рыба, морепродукты	Задержка моторного развития, гипотония, гипопигментация кожи и волос, гепатоспленомегалия, анемия, повышенная восприимчивость к инфекциям
Селен	Злаковые, мясо, рыба	Снижение иммунитета, повышение склонности к воспалительным заболеваниям; снижение функции печени; кардиопатия; болезни кожи, волос и ногтей; замедление роста; заболевания легких
Марганец	Зерновые, бобовые, орехи, чай, кофе	Снижение массы тела, нарушение роста, тошнота, рвота, гипохолестеринемия

Витамины в питании пациентов с дисплазией соединительной ткани

Всем пациентам с ДСТ рекомендуется употребление продуктов, обогащенных веществами, участвующими в метаболизме соединительной ткани, - витаминами С, Е, В₆, D, Р и др. (табл. 6.4).

Таблица 6.4. Суточная потребность детей в витаминах

Возраст, годы	А, МЕ/мкг	В ₁ , мг	В ₂ , мг	В ₅ , мг	В ₆ , мг	В _с , мг	РР, мг	В ₁₂ , мкг	Н, мкг	Е, мг	D, МЕ/мкг	К, мкг	С, мг			
														мг	мг	мг
1-3	1340	0,7	0,9	0,8	3	1	0,05	0,07	1,9	0,7	20	6	1500/37,5	15	20	40
4-6	1670	1	1,1	1,2	4	1,1	0,07	0,1	12	1	25	7	1000/25	30	50	
7-10	2335	1,5	1,8	1,4	4	1,4	0,1	0,2	7	1,4	30	7	1000/25	60	60	
Мальчики:	3333/ 1000	1,3	1,5	1,8	4-7	1,7	0,15	0,2	17	2	30-100	10	1000/25	45	65	70
		1,5			4-7	2			20	2		10				70

11-14																				
15-18																				
Девочки:	2667/800	1,1	1,3	4-7	1,4	0,15	0,18	15	15	2	30-100	8	1000/25	1000/25	45	55	60			
11-14		1,1	1,2	4-7	1,5					2		8								70
15-18																				

Аскорбиновая кислота, или **витамин С**, участвует в формировании пространственной структуры коллагеновых фибрилл, образовании лизинового мостика между волокнами коллагена и эластина. Помимо этого, с участием витамина С образуются мукополисахариды соединительной ткани (гиалуроновая и хондроитин-серная кислоты). Витамин С существенно улучшает состояние кожи, устраняет шероховатость, бледность, сухость, препятствует образованию морщин и микрокровоизлияний на теле.

Витамин Р. Флавоноиды витамина Р являются спутниками аскорбиновой кислоты в растительном мире, и лишь в ее присутствии отмечается положительный эффект их действия. Эти флавоноиды стимулируют синтез коллагена в фибробластах кожи человека, стабилизируют основное вещество соединительной ткани путем ингибирования гиалуронидазы. Потребление диеты, богатой кверцетином (в частности, луковый суп), способствует формированию более качественной соединительной ткани, нормального рубца при заживлении ран.

Дефицит **пиридоксина**, или **витамина В₆**, приводит к шелушению кожи, перхоти, экземе. Основными коферментными формами, в которые превращается пиридоксин, являются пиридоксальфосфат и пиридокс-саминфосфат. Пиридоксальфосфат участвует в транс-аминировании, дезаминировании, декарбоксилировании аминокислот и превращениях серосодержащих аминокислот. **Цистеин** - основная аминокислота в составе кератина, главного структурного белка соединительной ткани кожи, волос и ногтей. При недостатке витамина В₆ может наблюдаться гипофосфатазия, характеризующаяся низким уровнем щелочной фосфатазы и аномалиями развития скелета. Немаловажное значение имеет тот факт, что витамин В₆ является универсальным переносчиком магния внутрь клетки.

Холекальциферол, или **витамин D₃**, поддерживает уровень неорганического фосфора и кальция в плазме, повышает всасывание кальция в тонкой кишке, имеет существенное значение для минерализации костной ткани.

Токоферолы. Витамин Е объединяет группу соединений токоферолов, обладающих сходными биологическими свойствами. В пищевых продуктах выявляются α- и γ-токоферолы. Наибольшей активностью обладает α-токоферол, содержащийся в свежих овощах. Адекватное потребление витамина Е связано с предотвращением свободнорадикального повреждения клеток при дисциркуляторных расстройствах, артритах, катаракте и избыточных физических нагрузках. Витамин Е стимулирует деятельность мышц, способствует накоплению в них гликогена, нормализует обменные процессы в мышцах.

Содержание витаминов в продуктах и симптомы недостаточности представлены в табл. 6.5.

Таблица 6.5. Основные продукты и симптомы недостаточности некоторых витаминов

Нутриент	Пищевые источники	Симптом недостаточности
Ретинол (витамин А)	Свиная и говяжья печень, печень рыбы, рыбий жир, желток яйца, сливочное масло, сливки, сметана, оранжевые, желто-красные и темно-зеленые овощи (морковь, помидоры, тыква, зелень, брокколи, абрикосы и т.д.)	Сухость кожи, нарушения сумеречного зрения, сниженный иммунный ответ, повышение риска развития злокачественных новообразований
Тиамин (витамин В ₁)	Цельнозерновой хлеб, пророщенное зерно, семена подсолнечника, свинина, говядина, печень, овсяная и гречневая крупы, горох, фасоль, картофель, цветная капуста	Снижение аппетита, раздражительность, нарушения сна, парестезии, снижение тонуса кишечника, тошнота, сердцебиение, кардиалгии
Рибофлавин (витамин В ₂)	Молоко и молочные продукты, печень, куриное белое мясо, грибы, яйца, шпинат, гречневая и овсяная крупы, хлеб	Ангулярный стоматит, хейлоз, глоссит, себорейное шелушение кожи лица, светобоязнь, нарушение сумеречного зрения

Продолжение табл. 6.5

Нутриент	Пищевые источники	Симптом недостаточности
Ниацин или никотиновая кислота (витамин В ₃ , РР)	Мясо, печень, птица, лососевые рыбы, картофель, томаты, молоко, бобовые, яйца, хлеб, крупы (гречневая и рисовая)	Нарушения сна, аппетита и потеря массы тела, повышенная чувствительность языка и слизистой оболочки полости рта, абдоминальные боли, нарушение чувствительности, витилиго, головные боли, забывчивость
Пантотеновая кислота (витамин В ₅)	Печень, грибы, яйца, орехи, сельдь, молоко, фрукты, овощи	Нарушения сна, изменение чувствительности, головные боли, слабость, шелушение, желудочно-кишечные расстройства, снижение иммунитета, сердечно-сосудистые нарушения
Пиридоксин (витамин В ₆)	Пшеничная мука, пшено, мясо, рыба, птица, бобовые, зелень, бананы, картофель, морковь, капуста	Себорея, ангулярный стоматит, хейлоз, глоссит, раздражительность
Фолевая кислота (витамин В ₉ или фолат)	Хлеб из муки грубого помола, гречневая и овсяная крупы, печень, дрожжи, цветная капуста, бобовые, шпинат, брокколи, яйца, клубника, листовая зелень, молоко, творог, сыр	Утомляемость, раздражительность, потеря аппетита, мегалобластная анемия, гастроинтестинальные симптомы, врожденные нарушения развития плода во время беременности

Продолжение табл. 6.5

Нутриент	Пищевые источники	Симптом недостаточности
Цианкобаламин (витамин В ₁₂)	Продукты животного происхождения: мясо, печень, яичный желток, некоторые виды рыбы	Раздражительность, утомляемость, парестезии, снижение аппетита, глоссит (малиновый язык), нарушения моторики кишечника; мегало-бластная анемия (+ недостаточность фолевой кислоты)
Биотин (витамин Н)	Соевые бобы, злаки, мясо, дрожжи, яйца, грибы, шпинат, бананы, клубника	Бледность и шелушение кожи, вялость, сонливость, потеря аппетита, депрессия, выпадение волос, боли в мышцах, тошнота и рвота
Аскорбиновая кислота (витамин С)	Овощи, фрукты: черная смородина, сладкий перец, петрушка, укроп, цитрусовые, белокочанная капуста, картофель, яблоки, щавель, шпинат	Рыхлость и кровоточивость десен, повышенная утомляемость, снижение работоспособности, раздражительность, вялость

Холекальци-ферол (витамин D)	Рыбий жир, желток яйца, печень	Повышенная нервная возбудимость, слабость, повышенная потливость, задержка прорезывания зубов, деформация костей, рахит, остеопения, мышечные спазмы, повышение инфекционной заболеваемости
------------------------------	--------------------------------	---

Окончание табл. 6.5

Нутриент	Пищевые источники	Симптом недостаточности
Токоферол (витамин E)	Растительное масло, яйца, орехи, семена, цельнозерновые продукты, зеленые листовые овощи, томаты	Повышенная склонность к разрушению эритроцитов, анемия, невропатия и миопатия, пигментная ретинопатия
Филлохинон, ксилохинон (витамин K)	Свежие овощи, ягоды, фрукты, зелень, наиболее богаты черная смородина, облепиха, шиповник, цитрусовые, сладкий перец, все виды капусты, киви, клубника	Усталость, сонливость, нарушения сна, раздражительность, снижение иммунитета, хрупкость сосудов, мелкие кровоизлияния при умеренном дефиците и выраженные гематомы при значительном дефиците, кровоточивость десен
Витаминоподобные вещества		
Инозит	Продукты растительного происхождения	Замедление процессов роста, нарушение функции центральной нервной системы
Холин	Субпродукты, желток яйца	Нарушение окисления жирных кислот, накопление жира в печени (жировой гепатоз)
L-карнитин	Молочные и мясные продукты	Нарушение липидного обмена, в том числе развитие ожирения

Глава 7. Немедикаментозное лечение и реабилитация

Первая обязанность того, кто хочет быть здоровым, - очистить вокруг себя воздух.

Ромен Роллан (1866-1944)

Основные принципы. Лечебная физическая культура

При отсутствии значительных функциональных нарушений пациентам с ДСТ показан *общий режим* с правильным чередованием труда и отдыха, целесообразны утренняя гимнастика, чередование умственной нагрузки с физическими упражнениями, прогулками на свежем воздухе, полноценный ночной сон, короткий отдых днем. Требуют *ограничения* нагрузки на пораженные суставы, особенно у пациентов с остеоартрозом на фоне ДСТ. Им не рекомендуются бег, прыжки, поднятие и перенос тяжестей, приседания, быстрая ходьба, особенно по пересеченной местности, подъем в гору и ходьба по лестнице. Целесообразно избегать фиксированного положения, например длительного сидения или стояния в одной позе. Ритм оптимальной двигательной активности - это разумное чередование нагрузки с периодами покоя.

Физические упражнения при ДСТ являются мощным лечебным фактором:

- активно изменяется весь процесс кровообращения;
- повышается уровень обменных процессов в миокарде, что стимулирует коронарное кровообращение: во время физической нагрузки он увеличивается в 15-20 раз;
- расширяются капилляры, вследствие чего уменьшается сопротивление току крови, и улучшаются условия работы сердца (уменьшение постнагрузки);
- повышается использование кислорода в тканях, что делает работу сердца более экономной;
- повышается тонус венозных сосудов и тем самым усиливается венозный кровоток.

Необходимо правильно выбрать вид физической активности, адекватную нагрузку и темп тренировки под контролем врача-методиста после предварительной оценки физической работоспособности. Комплексы ЛФК строятся на основе общеразвивающих, коррекционных, дыхательных упражнений и аэробной части с использованием режима ступенчатого повышения нагрузки. *Цели:* повышение уровня физической работоспособности и нормализация вегетативного тонуса. В тренирующие программы включаются комплексы упражнений, соответствующие ведущему проявлению ДСТ. В разумных пределах можно заниматься любым видом спорта, создавая определенные условия для каждого случая индивидуально (табл. 7.1).

Пульс во время тренировки - не более 110 в минуту, в случае приема β -адреноблокаторов - не более 100 в минуту.

Таблица 7.1. Перечень рекомендуемых и нерекомендуемых видов спорта лицам с дисплазией соединительной ткани

Предпочтительны	Нецелесообразны	Противопоказаны
Бесконтактные динамические нагрузки: плавание, ходьба, велосипед, бадминтон, боулинг, настольный теннис	Занятия балетом и танцами, групповые игровые виды спорта, связанные с большой вероятностью травм, игра на фортепиано и большинстве других музыкальных инструментов (длительное статическое напряжение)	Тяжелая атлетика и деятельность с резким изменением атмосферного давления (дайвинг), а также бесконтрольные растяжки, висы и вытяжения позвоночника

Всем пациентам с ДСТ нельзя заниматься профессиональным спортом и танцами, так как чрезмерные нагрузки на функционально неполноценную соединительную ткань приведут к чрезвычайно быстрому наступлению ее декомпенсации. При поражении суставов следует ограничить перенос тяжестей, отжимание вручную тяжелых вещей, игру на музыкальных инструментах. Для восстановления кровообращения после нагрузки в этих же положениях следует выполнить несколько движений в суставах (сгибание, разгибание, велосипед).

ЛФК показана всем пациентам с ДСТ.

- Рекомендуются регулярные (3-4 раза в неделю по 20-30 мин) умеренные физические тренировки, направленные на укрепление мышц спины, живота, конечностей.
- Упражнения проводятся в бесконтактном статодинамическом режиме.
- Физические упражнения не должны способствовать повышению нагрузки на связочно-суставной аппарат и увеличению подвижности суставов и позвоночника.
- Учитывают характер патологии, клинико-рентгенологические, биохимические критерии поражения опорно-двигательного аппарата.
- Комплексы упражнений выполняются в положении лежа на спине или животе.

- Хороший эффект оказывают гидропроцедуры, лечебное плавание, снимающее статическую нагрузку на позвоночник.
- Обязательна аэробная тренировка сердечно-сосудистой системы: ходьба пешком, на лыжах, путешествия, туризм, бег трусцой, комфортное катание на велосипеде.
- Полезны дозированная физическая нагрузка на тренажерах и велотренажерах, бадминтон, настольный теннис, занятия с легкими гантелями, дыхательная гимнастика.

При наличии миокардиодистрофии, кардиомиопатии, миксоматозной дегенерации и значительном пролабировании створок клапанов, дилатации корня аорты чрезмерные физические или психические нагрузки, участие в каких-либо спортивных соревнованиях строго запрещены.

Условия и показания к назначению лечебной физической культуры

Комплекс физических упражнений должен подбираться больному строго индивидуально, в зависимости от степени тяжести заболевания, наличия осложнений

и сопутствующих заболеваний, степени тренированности и психологических особенностей. Если физические нагрузки подобраны пациенту неадекватно, то возможно развитие осложнений: инсульта, гипертонического криза и т.д., вследствие чего необходим учет условий, задач и противопоказаний к ЛФК (табл. 7.2).

Таблица 7.2. Условия, задачи и противопоказания к назначению лечебной физической культуры

Условия назначения физических упражнений	Задачи при назначении ЛФК	Противопоказания к ЛФК
<ul style="list-style-type: none"> • Индивидуальный подбор с учетом возраста пациента, наличия осложнений и сопутствующих заболеваний. • Рекомендуются прогулки пешком вместо езды на машине, подъем по лестнице вместо пользования лифтом. • Регулярность физических нагрузок (например, ежедневная ходьба в течение 30 мин, плавание по 1 ч 3 раза в неделю) 	<ul style="list-style-type: none"> • Профилактика осложнений ДСТ. • Нормализация массы тела. • Увеличение толерантности к физическим нагрузкам. • Улучшение функционального состояния дыхательной и сердечнососудистой систем. • Улучшение психоэмоционального состояния пациента 	<ul style="list-style-type: none"> • Автономная вегетативная neuropathia. • Микро- и макроангиопатии со значительными трофическими расстройствами. • Тахикардия в покое. • Гипертоническая болезнь IIБ-III стадий. • Кардиомиопатия. • Недостаточность кровообращения IIБ стадии и выше. • Ишемическая болезнь сердца III, IV функционального класса. • Аневризмы сердца и сосудов. • Почечная недостаточность. • Обострения хронических заболеваний. • Тромбофлебит

Перед началом занятий пациенту необходимо пройти *минимальное обследование*:

- полный анализ мочи,
- анализ крови на креатинин;
- электрокардиографию в покое и желательно с физической нагрузкой;
- суточное мониторирование АД или его измерение 5-6 раз в сутки;
- консультации узких специалистов (окулиста, невролога) для исключения противопоказаний.

До и после занятий ЛФК или других физических нагрузок необходимо вести **контроль за частотой сердечных сокращений, АД** для того, чтобы определить, как влияет та или иная нагрузка. При регулярных занятиях ЛФК пациенту желательно вести *дневник самоконтроля*, в котором необходимо отмечать продолжительность и интенсивность физической нагрузки.

Доступное и эффективное средство тренировки и закалывания - *дозированные прогулки и терренкур*. Ходьба должна быть спокойной и ритмичной, в медленном (60-80 шагов в минуту) или среднем (90-100 шагов в минуту) темпе. Дышать нужно через нос, ритмично и спокойно. *Выдох должен быть длиннее вдоха*, что способствует углублению дыхания. Повышать нагрузку при ходьбе можно увеличением расстояния, усложнением рельефа маршрута, ускорением темпа и сокращением числа и продолжительности остановок.

Особое внимание при занятиях ходьбой нужно уделять *состоянию стоп и обуви*. Обувь для прогулок должна быть комфортной, нескользкой и хорошо фиксировать стопу, чтобы исключить травму опорно-двигательного аппарата.

Больные молодого и среднего возраста с успехом применяют *механотерапию*, используя различные аппараты. Эта вспомогательная форма ЛФК оказывает направленное действие на определенные группы мышц, вызывает повышение энергозатрат организма. Механотерапия позволяет достаточно точно дозировать объем общей и специальной нагрузки.

Выбор форм ЛФК, их объем и распределение в течение дня осуществляются врачом. О соответствии физической нагрузки для каждого пациента можно судить по улучшению его состояния и показателей течения

ДСТ.

В условиях санатория пациент должен хорошо ознакомиться с методикой основных форм ЛФК и по возвращении домой систематически выполнять комплекс упражнений, рекомендуемый врачом.

Аппаратная физиотерапия

Физиотерапевтические методы на санаторном этапе реабилитации применяются в составе комплексной терапии. Физиотерапия не оказывает прямого действия на метаболизм соединительной ткани, в основном физиотерапевтические методы используются для лечения осложнений ДСТ, а также сопутствующих заболеваний. Непременное *условие для их назначения - стойкая компенсация*

метаболических нарушений. При этом учитывают как общие противопоказания к физиотерапии, так и особенности реакции пациентов с ДСТ на некоторые методы физического воздействия, в частности, повышенную чувствительность их кожи к тепловым процедурам, электрическому току высокой плотности.

Общими противопоказаниями к назначению физиотерапевтических процедур являются:

- злокачественные новообразования и подозрение на их наличие, включая гемобластозы;
- гормонально-активные опухоли у женщин в стадии роста или в состоянии, требующем хирургического лечения (мастопатии, эндометриоз, миома матки);
- кахексия;
- фебрильная температура тела;
- туберкулез легких, если не достигнута стабилизация процесса и нет «прикрытия» по меньшей мере тремя туберкулостатическими препаратами;
- системная красная волчанка;
- острая фаза инфаркта миокарда и нарушения мозгового кровообращения;
- выраженный атеросклероз, прежде всего коронарных и мозговых сосудов;
- аневризма аорты и других крупных сосудов;
- стойкая артериальная гипертензия с систолическим АД 180 мм рт.ст. и более;
- сложные и тяжелые нарушения ритма сердца и проводимости по миокарду;
- эпилепсия с частыми приступами;
- заболевания с признаками тяжелой органной недостаточности (недостаточность кровообращения II-III стадии, хроническая почечная недостаточность и т.д.);
- наличие крупных металлических осколков в зоне воздействия, если они находятся в области крупных сосудов и нервных стволов;
- индивидуальная непереносимость данного вида энергии;
- длительный профессиональный контакт с данным видом энергии;
- кровотечения и склонность к ним.

Физиотерапевтические методы лечения улучшают трофику тканей, их кровоснабжение, стимулируют окислительно-восстановительные процессы, а также активность ферментных систем, участвующих в белковом, липидном и углеводном метаболизме. Особенности их применения представлены в табл. 7.3.

Таблица 7.3. Особенности назначения физиотерапевтических методов лечения

Цель назначения	Методики
Для ускорения заживления переломов, при остеопорозе	Электрофорез 5% раствора кальция хлорида, 4% раствора магния сульфата, 2% раствора меди сульфата или 2% раствора цинка сульфата на воротниковую зону или местно
Наличие вегетососу-дистой дистонии по ваготоническому типу	1% раствор кофеина (Кофеина-бензоата натрия*), эфедрина (Эфедрина гидрохлорида*) или фенилэфрина (Мезатона*) - по воротниковой методике или по методике ионных рефлексов по Щербак
Для нормализации сосудистого тонуса	Водные процедуры, обеспечивающие «гимнастику» сосудов: общие углекислые, хвойные, хлористоводородные, сероводородные и радоновые ванны. В домашних условиях: обливание, обтирание, контрастный душ, соляно-хвойные и пенные ванны. Сауна (температура воздуха - 100 °С, относительная влажность - 10-12%, длительность пребывания - 30 мин), курс - 25 сеансов в течение 3-4 мес

Окончание табл. 7.3

Цель назначения	Методики
Для улучшения питания хряща	Магнито-, индукто- и лазеротерапия, электрофорез с диметилсульфоксидом, рапой
В целях размягчения плотных соединительнотканых образований (например, послеоперационных келоидных рубцов)	Фонофорез с коллагеназой, 0,2% раствором гидрокортизона, гиалуронидазой (Лидазой*), фибринолизин (человека) (Фибринолизином*); электрофорез по четырёхэлектродной методике аскорбиновой кислоты, серы, цинка, меди; хромотерапия (зеленая, красная матрицы) по общей методике
При ДСТ перспективны следующие виды физиотерапевтических процедур.	

• **Интерференцтерапия.** Метод заключается в одновременном воздействии на пациента двумя токами средних неодинаковых частот, подводимых к организму через две пары электродов таким образом, чтобы их пути внутри тканей встречались, что субъективно ощущается как вибрация, характер которой определяется частотой биений. *Результатами применения* процедуры являются болеутоляющий эффект, улучшение микроциркуляции, повышение на 2-4° патологически сниженной кожной температуры, улучшение кровообращения в крупных сосудах.

• **Амплипульстерапия.** Воздействие синусоидальными модулированными токами, представляющими собой амплитудные пульсации низкой частоты (10-150 Гц) среднечастотных токов (2000-5000 Гц), обеспечивает хорошее прохождение тока через кожный покров, возбуждает нерв-

но-мышечные структуры. Воздействие синусоидальными модулированными токами приводит к следующим *лечебным эффектам*: увеличению интенсивности обменных процессов, улучшению трофики тканей, болеутоляющему действию, увеличению кровообращения в органах и тканях в зоне воздействия.

• **Электросон.** Метод лечения заключается в воздействии импульсным током малой интенсивности на центральную нервную систему через рецепторы головы и непосредственно на структуры мозга в целях нормализации ее функционального состояния. Результатами применения процедуры являются *лечебные эффекты*: нормализация высшей нервной деятельности и нейрогуморальной регуляции, повышение работоспособности, снижение утомления и повышенной эмоциональной реактивности, улучшение сна. Аналогичным действием обладает транскраниальная электроанальгезия, обладающая еще и обезболивающим действием. Данные процедуры

нормализуют состояние вегетативной нервной системы пациента, уменьшают выработку контринсулярных гормонов коры надпочечников.

• **Электрофорез.** Лечебная процедура представляет собой сочетанное воздействие на организм пациента постоянного тока и лекарственного вещества, поступающего в организм с током через неповрежденный кожный покров. Механизм *лечебного действия* складывается из влияния на ткани тока и поступающего с ним в организм лекарственного вещества. В коже создается депо лечебного препа-

рата, откуда он постепенно диффундирует в кровь и лимфоток.

• **Лазеротерапия.** Для лечения электромагнитными колебаниями светового диапазона используют оптические квантовые генераторы (лазеры). Излучение лазера монохроматично, когерентно, поляризовано, обладает высокой направленностью и интенсивностью. В физиотерапии применяются низкоэнергетические лазеры с различной длиной волн, часто в сочетании с магнитными насадками (*магнитолазеротерапия*). При воздействии на организм пациента лазерного излучения возникают *лечебные эффекты*: стимуляция обмена в тканях, усиление процессов регенерации, повышение уровня потребления кислорода и величины окислительно-восстановительного потенциала, изменение проницаемости сосудистой стенки, улучшение гемодинамики и микроциркуляции, стимуляция иммунной системы, противовоспалительные и анальгетические эффекты.

• **Магнитотерапия.** Местная и общая магнитотерапия - воздействие на пациента магнитным полем с различными параметрами по частоте и интенсивности. Медицинские аппараты генерируют следующие виды полей: импульсное магнитное поле низкой интенсивности, которое имеет несколько видов: пульсирующее, бегущее, вращающееся. При воздействии магнитных полей наблюдаются следующие *лечебные эффекты*: улучшение микроциркуляции, уменьшение отеков, улучшение трофики тканей, гипокоагулирующий, обезболивающий и противовоспалительный эффекты. Общая

магнитотерапия принципиально отличается от любого вида физиотерапии, так как даже общие процедуры (грязевые аппликации, ванны и т.д.) оказывают воздействие преимущественно на кожу, а остальные эффекты появляются опосредованно. При применении магнитотерапии наблюдаются улучшение общего самочувствия, повышение устойчивости к различным неблагоприятным факторам и расширение компенсаторных возможностей организма (табл. 7.4).

Таблица 7.4. Лечебное воздействие при назначении общей магнитотерапии

Показатель	Характеристика
Возможность применения	Не только для лечения заболеваний, но и в процессе реабилитации, а также для профилактики заболеваний (в том числе иммуно-независимых и онкологических)
Активирование системы естественной противоопухолевой защиты (клеточный иммунитет)	Противоопухолевый и противо-метастатический эффекты
Гипотензивное воздействие	Расслабление гладкомышечной мускулатуры стенок сосудов и снятие спазмов в результате нормализации показателей ней-рогуморальной регуляции
Нормализация тонуса кровеносных и лимфатических сосудов, улучшение реологических свойств крови <i>Окончание табл. 7.4</i>	Активация регенерации тканей и сосудов, включая репаративный остеогенез; противовоспалительное и противоотечное действие; улучшение периферического кровотока и лимфооттока

Показатель	Характеристика
Активация звеньев симпатoadре-наловой и гипоталамо-гипофи-зарно-надпочечниковой систем с нормализацией их функционального состояния	Улучшение работы вегетативной нервной и эндокринной систем, соответственно, улучшение психофизического и эмоционального состояния, нормализация сна

При ДСТ могут применяться и другие виды физиотерапевтических процедур: ультравысокочастотная терапия, ультразвуковая терапия, фонофорез лекарственных веществ, дарсонвализация и т.д.

Длительность клинической эффективности курса физиотерапевтических процедур составляет 5-6 мес, следовательно, необходимо их назначение дважды в год.

Массаж

Массаж - метод профилактики и лечения, в основе которого лежит совокупность приемов механического воздействия на различные участки поверхности тела пациента, производимого руками массажиста или специальными аппаратами. Массаж оказывает рефлекторное воздействие по типу кожно-висцерального рефлекса на ткани и отдельные органы и на весь организм в целом. В зависимости от целей и методик проведения массаж подразделяется на гигиенический, лечебный, спортивный и косметический (табл. 7.5).

Механизм лечебного действия массажа:

• улучшение микроциркуляции как в зоне воздействия массажа, так и в отдалении от нее, в том числе и во внутренних органах;

Таблица 7.5. Виды массажа

Вид	Характеристика
Классический	В зоне пораженного органа, основные приемы: поглаживание, растирание, разминание и вибрация
Сегментарно-рефлекторный	В зоне Захарьина-Геда, сопряженной с пораженным органом, в зоне отраженной боли, приемы массажа такие же, как в классическом
Точечный	Разновидность сегментарно-рефлекторного массажа, когда массируются отдельные фрагменты тела, например, триггеры в мышцах при остеохондрозе позвоночника либо биологически активные точки. Воздействие может быть успокаивающим (плавным и более длительным) или тонизирующим (сильное и более быстрое надавливание)
Аппаратный	Массаж лучом гелиево-неонового лазера, оказывающий биостимулирующее, анальгезирующее, седативное действие Вибрационный массаж - с помощью механических колебаний определенных участков тела, обусловленных воздействием различных аппаратов для общей и местной вибрации Гидромассаж подводный Вакуумный массаж - способ механического воздействия на ткани пониженного давления воздуха, создаваемого в специальных аппаратах, прикладываемых к телу пациента

Пневматический массаж - способ механического воздействия на ткани отдельных участков тела пациента чередованием избыточного и нормального давления

Другие виды аппаратного массажа

- улучшение лимфотока, тканевого обмена, повышение фагоцитарных свойств крови;
- повышение эластичности мышечных волокон, их сократительной функции, работоспособности и увеличение притока кислорода к ним;
- улучшение кровоснабжения суставов и периартикулярных тканей, укрепление сумочно-связочного аппарата сустава, активизация секреции синовиальной оболочки, стимуляция регенеративно-репаративных процессов;
- улучшение функции центральной нервной системы за счет рефлекторных влияний;
- повышение эластичности и обменных процессов в коже, улучшение ее питания и тонуса;
- повышение обменных процессов в организме, усиление утилизации жира в жировых депо;
- усиление синтеза в коже биологически активных веществ.

Противопоказания к назначению массажа представлены в табл. 7.6.

Перед процедурой спрашивают пациента о его самочувствии, тщательно осматривают кожный покров, оценивают пульс на тыле стопы и в подколенной ямке в целях выявления патологии сосудов ног.

При проведении массажа необходимо акцентировать внимание на сегментарно-рефлекторных зонах воздействия (шейно-воротниковая, пояснично-крестцовая, нижнегрудная области) для улучшения микроциркуляции в голове, конечностях и поджелудочной железе.

Таблица 7.6. Противопоказания к назначению массажа

Абсолютные	Временные	Локальные
<ul style="list-style-type: none"> • Доброкачественные и злокачественные опухоли. • Гангрена. • Остеомиелит. • Трофические язвы. • Болезни крови. • Тромбангит в сочетании с артериосклерозом мозговых сосудов, сопровождающийся церебральными кризами. • Аневризмы сосудов, аорты, сердца. • Тромбозы, тромбофлебиты. • Недостаточность кровообращения II и III степени. • Пороки клапанов сердца при декомпенсации. • Выраженный склероз мозговых сосудов со склонностью к тромбозам и кровоизлияниям. • Легочно-сердечная недостаточность III степени. • Острая сердечно-сосудистая недостаточность. 	<ul style="list-style-type: none"> • Различные заболевания кожи, ногтей, волосистой части головы инфекционной, грибковой и невыясненной этиологии. • Различные кожные высыпания. • Гнойные процессы. • Воспаление лимфатических узлов, сосудов. • Кровоизлияния, кровотечения (носовые, кишечные, маточные). • Заболевания вегетативной нервной системы в период обострения. • Аллергические заболевания. • Острые лихорадочные состояния. • Гипертонический или гипотонический криз. • Тошнота, рвота. • Боли в сердце. 	<ul style="list-style-type: none"> • Бородавки. • Повреждения кожи, ссадины и трещины. • Псориаз, нейродермиты, экземы (место локализации процесса не массируется даже после прохождения острого периода). • Локальное увеличение и болезненность лимфатических узлов. • Значительное варикозное расширение вен с трофическими нарушениями. • Мастопатия

Окончание табл. 7.6

Абсолютные	Временные	Локальные
<ul style="list-style-type: none"> • Отек легкого. • Почечная и печеночная недостаточность. • Активные формы туберкулеза. • Венерические заболевания. • Психические заболевания с чрезмерным возбуждением, значительно измененной психикой 	<ul style="list-style-type: none"> • Острые респираторные заболевания в течение 2-5 дней после них. • Общие тяжелые состояния при различных заболеваниях и травмах. • Алкогольное опьянение 	

Бальнеотерапия

Наиболее распространенным методом лечения при ДСТ и синдромах, связанных с поражением костно-мышечной системы, является бальнеотерапия. Минерализация воды определяет ее питьевое и/или наружное применение (табл. 7.7). По преобладающим ионам минеральная вода получает названия: гидро-карбонатно-натриевая, хлоридно-натриевая, хлоридно-кальциевая, гидрокарбонатно-натриево-кальциево-магниевая и т.д.

Таблица 7.7. Характеристика минеральных вод в зависимости от минерализации

Наименование воды	Минерализация, г/л	Применение	Особенности
Маломинерализованные	1-15	Для внутреннего применения - питьевая бальнеотерапия	-
Лечебные питьевые	10-15		С лечебным действием, применяют по показаниям
Лечебно-столовые	1-10	Используют как обычную воду для питья	Применяют без показаний
Природные столовые	До 1		

<i>Среднеминерализованные</i>	15-35	Для наружного действия в виде ванн, купания в бассейнах	Воды, содержащие более 30 мг/л органических веществ, внутрь не используются
<i>Высокоминерализованные Рассолы</i>	35-150		
Крепкие рассолы	Более 150		

Ионный состав имеет большое значение в оценке физиологического и лечебного действия минеральной воды преимущественно при *внутреннем ее применении*. Среди *наружных бальнеопроцедур* (ванн с минеральными водами) различают *общие ванны* (в воду погружают все тело, за исключением области сердца); *поясные*, или *полуванны* (погружают только нижнюю часть тела), и *местные* (ручные, ножные, тазовые) ванны. Чаще проводятся общие ванны, могут применяться купания в бассейне, подводное вытяжение позвоночника.

Содержание сероводорода в *сульфидных ваннах* должно быть не менее 10 мг/л для лечения таких заболеваний, как ревматоидный артрит в неактивной стадии, дегенеративные и обменные заболевания позвоночника и суставов, ДСТ. Лечение в этом случае способствует торможению прогрессирования дегенеративно-дистрофического процесса, усилению обмена веществ в хрящах, улучшению кровоснабжения суставов и мышц.

Радоновые ванны рекомендуются пациентам с ДСТ в фазе ремиссии основного заболевания или при минимальной активности процесса. Лечение в этом случае оказывает разностороннее воздействие на весь организм больного. Кроме того, радоновые ванны дают обезболивающий эффект, купируют воспалительные явления, ускоряют кровоток в суставах, выведение мочевой кислоты из организма. Радоновые ванны снижают АД и уменьшают активность щитовидной железы.

Солевые (хлоридно-натриевые) ванны рекомендуются пациентам с ДСТ при подагрическом артрите в острой стадии, ревматоидном артрите в легкой форме и анкило-зирующем спондилоартрите. Такие ванны способствуют не только лечению симптомов ДСТ, но также оказы-

вают лечебное воздействие на весь организм больного. При их применении стимулируются рецепторы кожи, что приводит к усилению кровоснабжения всех тканей и органов, улучшению питания печени, миокарда, скелетных мышц, активизации деятельности эндокринных желез и повышению устойчивости всего организма к заболеваниям. Кроме того, солевые ванны действуют возбуждающе на нервную систему, что способствует повышению работоспособности и настроения, также они обладают противовоспалительным действием.

Йодобромные ванны в лечении ДСТ и иных заболеваний костно-мышечной системы особенно полезны тем больным, которые имеют такие побочные заболевания, как нарушение обмена веществ, эндокринные дисфункции и заболевания сердечно-сосудистой системы. Особенно они полезны пациентам, страдающим бессонницей, имеющим эмоциональную неустойчивость, тревожность.

Пелоидотерапия

Грязелечение, или пелоидотерапия, - использование в качестве лечебно-профилактического средства природных грязей - пелоидов. Лечебные грязи подразделяются на торфяные, сапропелевые, сульфидно-иловые, сопочные. Первые две группы относятся к так называемым органическим пелоидам, остальные - к минеральным. *Органические пелоиды* характеризуются высокой теплоемкостью, низкой теплопроводностью и медленной теплоотдачей, а также наличием биологически активных веществ в их составе; *минеральные* - низкими тепловыми свойствами, высоким удельным сопротивлением и содержанием большого количества минеральных солей, что определяет их лечебное воздействие.

Лечебные грязи применяются в виде аппликаций на отдельные участки тела, в виде грязевых обертываний тела, грязевых ванн и др. Воздействие лечебной грязи на организм может быть усилено путем применения электрофореза грязи, фореза синусоидальными модулированными токами, фонофореза и других методов физиотерапии. *Механизмы лечебного действия пелоидов*: термический, механический, химический и т.д. Под воздействием лечебной грязи улучшаются крово- и лимфообращение, уменьшаются воспалительные реакции, нормализуется иммунный статус, усиливается синтез аденозинтрифосфорной кислоты (АТФ) в цикле Кребса, активизируется гипофизарно-адреналовая система, синтез глюкокортикоидов, происходит усиление тиреоидной активности.

Пелоидотерапию назначают в основном при заболеваниях воспалительного характера в хронической стадии патологического процесса. *Противопоказания* к грязелечению: острые воспалительные процессы или обострения хронических воспалительных заболеваний; острый период травм; системные заболевания крови; злокачественные и доброкачественные образования; кровотечения и склонность к ним; гипертоническая болезнь III стадии; недостаточность кровообращения II-III степени; легочно-сердечная, почечная и печеночная недостаточность; ишемическая болезнь сердца со стенокардией напряжения II-IV функционального класса и нарушением сердечного ритма; лихорадочные состояния и инфекционные заболевания; туберкулез любой локализации; эндокринные заболевания; фибромиома матки, эндометриоз, гиперэстрогения; беременность; эпилепсия, склонность к судорожным состояниям; цирроз печени; психические заболевания; резкое истощение организма. В детском возрасте пелоидотерапию используют ограниченно, чаще в виде местных аппликаций.

Гирудотерапия

Гирудотерапия - лечение медицинскими пиявками (*Hiruda medicinalis*) - занесена в Реестр лекарственных средств РФ и является официальным лекарственным средством.

История. С лечебной целью медицинские пиявки применяются уже несколько тысячелетий. Гирудотерапию считали необходимой такие известные врачи древности, как Плиний, Гиппократ, Авиценна. Российские медики также были приверженцами гирудотерапии: М.Я. Мудров, Н.И. Пирогов, Г.А. Захарьин широко использовали медицинские пиявки в своей практике. В Советском Союзе лечили с использованием пиявок известные терапевты: Г.Ф. Ланг, А.Л. Мясников, Н.Д. Стражеско, Е.М. Тареев и многие другие.

Вновь проявился интерес к гирудотерапии из-за многостороннего комплексного воздействия пиявки на нарушенные функции организма. С лечебной целью используют пиявки, выращенные на специализированных биофабриках. Пиявки с соответствующими документами поставляются в медицинские учреждения. В лечебных учреждениях пиявки после использования уничтожаются, повторное применение исключено.

Механизм лечебного действия гирудотерапии при каждом конкретном заболевании индивидуален, как

индивидуальны патогенетические механизмы развития различных заболеваний, поэтому врач-гирудолог назначает пиявки на строго определенные участки кожи в соответствии с локализацией висцерального поражения. *Состав секрета слюнных желез пиявки*: гирудин - высокоспецифичный ингибитор фермента тромбина; бделлины - ингибиторы активности трипсина, плазмина и акрозина; эглины - ингибиторы протеаз; аспираза - фермент, отщепляющий комплекс фосфорной кислоты от АТФ; гиалуронидаза - расщепляет гиалу-роновую кислоту и повышает проницаемость тканей и капилляров; дестабилаза - прочный белково-липид-ный комплекс (универсальный тромболитический агент); кининазы - снижают активность брадикинина и блокируют медиаторы воспаления.

Отмечается общее и местное действие на организм человека, а при крово-извлечении включаются компенсаторные механизмы, препятствующие уменьшению объема циркулирующей крови (табл. 7.8).

Таблица 7.8. Механизмы лечебного действия гирудотерапии

Нейрорефлекторное действие	Действие секрета слюнных желез пиявки	Действие кровозвлечения
Основано на общности иннервации участка кожи с поставленной пиявкой и пораженного органа	Противовоспалительное, обезболивающее	Капиллярное, извлекается не только кровь, но и лимфа из лимфатических капилляров

При сочетании трех компонентов (см. табл. 7.9) реализуются следующие механизмы гирудотерапии: анти-коагулирующее (снижение свертываемости крови),

тромболитическое (разрушение тромбов), противо-ишемическое (улучшение снабжения кровью тканей и органов), антигипоксическое (улучшение снабжения кровью кислородом тканей и органов), гипотензивное (нормотензивное), противоотечное, лимфодренирующее действие, восстановление микроциркуляции, антиатеросклеротическое, регенеративное действие, улучшение проницаемости сосудистой стенки, бак-териостатическое, иммуностимулирующее, противовоспалительное, рефлекторное, анальгезирующее действие.

Рефлексотерапия

Рефлексотерапия - комплекс лечебных методов, осуществляемых путем соответствующего воздействия на биологически активные точки или рефлексогенные зоны человека. Право заниматься рефлексотерапией имеют врачи, получившие специализацию по данному виду деятельности в учебном заведении, имеющем лицензию и аккредитацию на данный вид деятельности.

История акупунктуры насчитывает около 4000 лет. Считается, что метод зародился в Китае, но существуют данные о возникновении этого метода в Индии и Вьетнаме. Однако наибольшее развитие этот метод получил в Китае, где еще в III в. до н.э. был написан трактат «Хуан-ди нэй цзин», состоящий из 18 томов, в котором были представлены сведения о технике иглоукалывания, описаны показания и противопоказания к этому лечебному методу.

Помимо иглоукалывания (акупунктуры), воздействие на биологически активные точки может осуществляться путем применения различных физических факторов (табл. 7.9).

Таблица 7.9. Методы рефлексотерапии

Вид воздействия	Характеристика
Инфракрасное излучение	Прогревание тлеющей полынной сигарой, или цзю-терапия, прогревание с помощью специальных приборов
Электрический ток	Электропунктура
Световое излучение	Лазерное излучение, ультрафиолетовые лучи
Механическое	Холодовое (криогенное), точечный, пальцевой и вибрационный массаж
Введение в биологически активные точки лекарственных средств	Фармакопунктура
Массаж	Биологически активных точек и наложение на них пластинок из химически чистого металла меди, цинка, серебра и др.

Механизм лечебного действия рефлексотерапии в настоящее время до конца не установлен. Считается, что наиболее вероятными механизмами рефлексотерапии являются следующие:

- механизм воротного контроля - регуляция афферентного потока болевых импульсов в таламиче-ских путях;
- функционирование интерцеллюлярного ретику-лума как надмолекулярного аналога нейронных сетей, обеспечивающего введение информации в определенные клеточные и тканевые ассоциаты, в том числе и точки акупунктуры;
- изменение функций органов-мишеней под влиянием рефлексов, а также изменение тонуса вегетативной нервной системы;
- увеличение синтеза эндорфинов в организме под влиянием раздражения опиатных рецепторов.

Рефлексотерапия может быть назначена пациенту при различных заболеваниях в случае отсутствия противопоказаний. *Противопоказания к рефлексотерапии:* доброкачественные и злокачественные новообразования; болезни крови и кроветворных органов с геморрагическим синдромом; беременность; острые инфекционные лихорадочные заболевания неясной этиологии; декомпенсированные заболевания сердца, легких и других внутренних органов; хронические инфекционные заболевания в стадии обострения; инфаркт миокарда; состояние опьянения; резкое истощение; физическое перенапряжение; активный ревматизм; венозные тромбозы и эмболии в остром периоде; острые воспалительные процессы опорно-двигательного аппарата; некоторые врожденные нарушения.

Глава 8. Медикаментозное лечение и реабилитация

Ничто так не вредит здоровью, как частая смена лекарств.

Луций Анней Сенека (4 г. до н. э. - 65 г. н. э.)

Принципы медикаментозного лечения

С учетом вторичных метаболических сдвигов в структурных компонентах соединительной ткани: эластических и коллагеновых волокнах, протеогликановых комплексах и гликопротеинах - проводится **патогенетическая медикаментозная терапия**, которая носит заместительный характер (Кадурина Т.И., 2000).

- *Стимуляция коллагенообразования:* аскорбиновая кислота, хондроитинсульфат, витамины В₁, В₂, В₆, никотиновая кислота, сульфат меди 1%, цинка окись, цинка сульфат, препараты магния, Стекловидное тело*, кальцитринин, L-карнитин.
- *Коррекция нарушений синтеза и катаболизма гли-козаминогликанов:* хондроитинсульфат (Структум*, Хондроксид*) и др.
- *Стабилизация минерального обмена:* эргокальцифе-рол, альфакальцидол (Оксидевит*) и др.
- *Коррекция уровня свободных аминокислот в крови:* метионин, глутаминовая кислота, глицин и др. Отдельно для усвоения аминокислот используются оротовая кислота (Калия оротат*) и нандролон (Ретаболил*).

• **Коррекция биоэнергетического состояния организма:** трифосаденин (Натрия аденозинтрифосфат*), аде-нозина фосфат (Фосфаден*), инозин (Рибоксин*) и др.

Пример курсовой метаболической медикаментозной терапии

• Первый курс: препарат магния по 2 таблетки 3 раза в сутки в течение 1 нед, затем - 2-3 таблетки в сутки до 4 мес, аскорбиновая кислота (при отсутствии оксалатурии и семейного анамнеза мочекаменной болезни) до 0,6 г/сут 4 нед, мельдоний - по 5 мл раствора внутривенно на аутокрови № 10, далее - по 250 мг 2 раза в сутки 12 дней; затем абиратерон по 80-200 мг внутривенно капельно № 10, затем по 200 мг 3 раза в сутки внутрь перед едой 4 нед.

• Второй курс: препараты цинка по 1 таблетке 2 раза в сутки 2-4 мес, инозин по 10 мл 2% раствора внутривенно № 10, затем по 1 таблетке 3 раза в сутки 2 мес.

• Третий курс: 1% раствор меди сульфата, 10 капель на прием 3 раза в сутки 4 нед; по 500 мг/сут 1-2 мес, Мексидол* по 2-4 мл внутривенно струйно на 10 мл изотонического раствора натрия хлорида № 10, затем по 0,25-0,50 г/сут в 2-3 приема до 2-6 нед.

На фоне указанных курсов рекомендуется применение лимфотропных трав (корень шиповника, листья и плоды черной смородины, мелисса и др.) в виде отваров 2-3 раза в сутки с заменой состава сбора каждые 2 нед.

При дифференцированных ДСТ (наследственных коллагенопатиях) медикаментозную терапию необходимо выполнять 3-4 раза в год в зависимости от состояния больного; продолжительность курса - 1,5-2,0 мес под контролем клинических и желательных биохимических показателей. Перерыв между курсами - не менее 2,0-2,5 мес. В схеме используется один из препаратов каждого направления, при повторных курсах препараты меняют. При недифференцированной ДСТ медикаментозное лечение проводят индивидуально, 1-2 раза в год.

Курсовые немедикаментозные мероприятия типа физиотерапии при ДСТ целесообразнее применять в промежутках между курсами медикаментозной реабилитации.

Препараты магния - наиболее целесообразны при ДСТ. Многогранность метаболических эффектов магния, его способность повышать энергетический потенциал миокардиоцитов, участие магния в регуляции гликолиза, синтезе белков, жирных кислот и липидов, вазодилатационные свойства магния широко отражены в многочисленных экспериментальных и клинических исследованиях.

Лечение соматических заболеваний, ассоциированных с ДСТ, проводят на основании общепринятых критериев с привлечением кардиологов, ортопедов, гастроэнтерологов, неврологов, нефрологов, окулистов и др. При этом обязательным условием является сочетание назначаемой терапии с коррекцией обнаруженных метаболических нарушений, вызванных патологией обмена соединительной ткани.

Выбор лекарственных препаратов

Выбор индивидуальной программы курсового лечения способствует улучшению обменных процессов в соединительной ткани и обеспечивает профилактику возможных осложнений ДСТ.

В табл. 8.1 представлены назначаемые при ДСТ лекарственные препараты с разовой дозировкой в зависимости от возраста детей.

Лечение пациентов с ДСТ - сложная, но благодарная задача, если удастся добиться взаимопонимания с пациентом. Еще более благодарная задача - лечение пациентов детского возраста с признаками ДСТ: правильное питание, разумные нагрузки и постоянный контроль приведут к незамедлительным результатам. В отношении пациентов, у которых диспластикозависимые изменения не расцениваются как единый процесс, даже если они наблюдаются и лечатся у различных узких специалистов, больше вероятность диагностических ошибок, у них заметно хуже результаты лечения. Медикаментозную терапию проводят в соответствии с действующими методическими рекомендациями (Российское научное медицинское общество терапевтов, 2017).

Лечение и коррекция основных клинических синдромов

Астенический синдром. Хорошо поддается коррекции с помощью комплексных мероприятий общего характера - ЛФК, диеты, режима сна и бодрствования и при необходимости психотерапии. При недостаточной эффективности возможно курсовое применение антиастенических препаратов, адаптогенов, ноотропов, тонизирующих средств (женьшеня, элеутерококка, лимонника и др.), атипичных анксиолитиков (уровень доказательности IIa, категория C).

Таблица 8.1. Разовые дозы лекарственных препаратов, назначаемых при дисплазии соединительной ткани, в зависимости от возраста

Препарат, доза лекарственной формы, количество	До 6 мес	6-12 мес	1-3 года	4-7 лет	8-10 лет	11-14 лет
Тиамин 2 мг в таблетках, № 50	Разовая доза - сколько лет ребенку, но не более 10 мг					
Пиридоксин [Пиридоксина гидрохлорид (витамин В ₆)*] 2, 10 мг в таблетках	0,001	0,002	0,003	0,01	0,015	0,02-0,025
Витамин Е (Альфа-токоферола ацетат*) 100, 400 МЕ в капсулах; 50 МЕ/мл во флаконах по 20 мл	25 МЕ/сут	30-50 МЕ/сут				60-70 МЕ/сут
Аскорбиновая кислота (Витамин С*) 50 мг в драже, № 50; 25, 50 и 100 мг в таблетках	0,025	0,05-0,1	0,2	0,25-0,3	0,3-0,5	0,5-0,75
Аскорбиновая кислота (Витамин С*) 5% раствор 1 мл № 10	0,3 мл	0,5 мл	1 мл	1,5 мл	2 мл	2 мл
Винпоцетин 5 мг в таблетках, № 25	1/5	1/4	1/3	1/2	2/3	1
	таблетки	таблетки	таблетки	таблетки	таблетки	таблетка
Кальция карбонат 500 мг + холе- кальциферол 200 МЕ (Кальций-Д3 Никомед*) в таблетках жевательных № 20, 50, 100	-	-	-	-	-	1-2 таблетки в сутки

Окончание табл. 8.1

Препарат, доза лекарственной формы, количество	До 6 мес	6-12 мес	1-3 года	4-7 лет	8-10 лет	11-14 лет
Оротовая кислота (Магния оротат*) 500 мг в капсулах, № 10	1/5	1/4	1/3	1/2	2/3	1
	таблетки	таблетки	таблетки	таблетки	таблетки	таблетка
Инозин 200 мг в таблетках, № 20, 50	0,05	0,1	0,15	0,2	0,2	0,4
Хондроитинсульфат 250 мг в капсулах, № 15	250 мг/сут		500 мг/сут	Старше 5 лет - 500-1000 мг/сут		

Цинка сульфат 3 мг, 10 мг в драже и шипучих таблетках, № 20, 220 мг в капсулах, № 50

0,5 мг/кг в сутки по 3 мг 3-4 раза в сутки, 10 мг 1-2 раза в сутки

Патогенетическим лечением астенического синдрома являются препараты для митохондриальной протекции (L-карнитин, препараты магния).

Косметический синдром. Следует начинать консервативное лечение как можно раньше, при появлении первых признаков косметологического синдрома в целях коррекции возрастных изменений кожи. Для реструктуризации межклеточного матрикса дермы необходима адекватная физиологическая стимуляция кожи повреждающим фактором - ревитализация препаратами гиалуроновой кислоты. Методика подразумевает проведение внутрикожных инъекций немодифицированной гиалуроновой кислоты, позволяющей достигнуть восстановления физиологической среды и нормализации обменных процессов в дерме. Для коррекции синтеза гликозаминогликанов и коллагенообразования проводятся внутрикожные инъекции 1% гиалуроновой кислоты с различными аминокислотами (пролином, лизином, глицином, цистеином), а также с витамином С, глутатионом и янтарной кислотой. Возможно использование рациональной психотерапии в рамках комплексного восстановительного лечения, при наличии признаков тревожно-депрессивных расстройств назначают анксиолитики, ноотропы (уровень доказательности IIa, категория C).

Расстройства вегетативной нервной системы. Для коррекции имеющейся вегетативной дисфункции рекомендуются препараты, оптимизирующие метаболизм головного мозга, препараты с антигипоксическим действием. Для коррекции неврозов и неврозоподобных состояний, помимо рациональной

психотерапии, обоснованным является использование анксиолитиков (уровень доказательности IIa, категория C).

Синдром диспластикозависимой полиневропатии требует назначения антиоксидантов (α -липоевой кислоты), витаминов с нейротропным механизмом действия, вазоактивной терапии, коррекции уровня микроэлементов.

Синдром гипермобильности суставов. Лечение пациентов часто длительное и требует терпения. В повседневных нагрузках необходимо обратить внимание пациента на правильную осанку (в положении сидя опираться на спинку стула, избегать положения с вытянутыми ногами без опоры для коленных суставов, сложив ноги в виде буквы W, или со скрещенными ногами по-турецки; в положении стоя избегать переразгибания коленных суставов), ношение сумки (вес должен распределяться равномерно между двумя руками, не допускать переразгибания в лучезапястных суставах при подъеме груза). Во время сна неблагоприятным является длительное сгибание в локтевом и лучезапястном суставах, что может спровоцировать туннельный синдром. Полезны регулярные перерывы и различная физическая активность с мягкими движениями, растяжками в течение дня.

В случае болевого мышечно-суставного синдрома при отсутствии признаков ревматических заболеваний пациенту необходимо объяснить, что симптомы связаны с повышенной растяжимостью связок и это не приводит к деформации суставов и инвалидности. Именно поэтому основой лечения является укрепление мышц вокруг проблемных суставов.

При острой боли могут использоваться нестероидные противовоспалительные препараты. При хронической боли необходимо исследовать пациента на наличие депрессии, например, с использованием госпитальной шкалы тревоги и депрессии (HADS). При подтверждении этого диагноза пациенту назначают антидепрессанты из группы селективных ингибиторов обратного захвата серотонина.

Синдром патологии стопы. Рекомендации касаются подбора обуви, упражнений для укрепления мышц стопы, массажа, физиотерапии.

Вертеброгенный синдром. Пациент должен знать особенности двигательной активности, комплекс упражнений для укрепления мышц спины и живота, рациональную организацию рабочего места (предупреждение длительного статического напряжения). Целью консервативной терапии является остановка прогрессирования и прочная стабилизация деформации позвоночника.

Комплекс консервативных мероприятий лечения ранних форм сколиоза включает:

- соблюдение ортопедического разгрузочного режима - лечение положением, то есть проведение школьных занятий на специально оборудованной мебели, сон в гипсовой кровати (в некоторых случаях), ношение ортопедического корсета (непродолжительное время);
- общее оздоровление организма: рациональное питание и закаливание;
- выработка индивидуального статодинамического режима, что исключает неудобные позы, наблюдение за соблюдением оптимальной двигательной активности и т.п.;
- функциональное исправление деформации позвоночника и грудной клетки с помощью лечебной гимнастики, плавания и электростимуляции мышц.

Торакодиафрагмальный синдром. Консервативные методы лечения и реабилитации:

- комплекс немедикаментозных мероприятий: ЛФК, массаж грудной клетки и позвоночника, плавание и другие водные процедуры, психотерапия;
- медикаментозная метаболическая терапия и стимуляция коллагенообразования (см. выше);
- лечение сопутствующей патологии со стороны дыхательной и сердечно-сосудистой систем;
- лечение осложнений (легочная гипертензия, сердечная и дыхательная недостаточность).

Торакодиафрагмальное сердце. Направление лечения определяется размерами сердца, наличием внутрикардиальных клапанных изменений, перегрузки правых отделов сердца, формированием легочной гипертензии и сердечной недостаточности; лечение осуществляется в соответствии с существующими стандартами.

Метаболическая кардиомиопатия. Курсовой прием лекарственных средств с кардиоэнергетическим эффектом, препаратов магния, антиоксидантов (уровень доказательности IIa, категория C).

Клапанный синдром. Динамическое наблюдение - важная составляющая ведения бессимптомных пациентов с ПМК, что включает нормальный стиль жизни и регулярные физические нагрузки. В ряде случаев достаточно отказаться от таких стимуляторов, как кофеин, алкоголь и курение. Пациентки должны избегать приема оральных контрацептивов (уровень доказательности Ia, категория C).

Пациенты с ПМК с жалобами, обусловленными повышением тонуса или реактивности симпатической нервной системы (сердцебиение, кардиалгии, одышка), часто положительно реагируют на терапию β -адреноблокаторами, ивабрадином. Ортостатическую симптоматику

(постуральную гипотензию и сердцебиение) можно уменьшить повышением потребления жидкости и соли, ношением компрессионного белья, в тяжелых случаях - приемом минералокортикоидов.

Лечение ацетилсалициловой кислотой и антикоагулянтами представлено в табл. 8.2.

Есть литературные данные об эффективности препаратов магния при первичном ПМК. Показано, что через 6 мес регулярного их приема не только нормализуются частота сердечных сокращений и уровень АД, но и снижается число эпизодов нарушений ритма, достоверно уменьшается глубина пролабирования створок митрального клапана.

Для стимуляции коллагенообразования применяются витамины группы В, антигипоксанты. При кардиал-гиях возможно применение анксиолитиков.

Сосудистый синдром. На сегодняшний день β -адреноблокаторы являются наиболее изученной группой препаратов для лечения пациентов с расширением аорты (уровень доказательности IIa, категория С).

β -Адреноблокаторы применяются в целях коррекции гемодинамической нагрузки на аорту, уменьшения выраженности морфологических изменений сосудистой стенки в ответ на действие деструктивных гемо-динамических стрессоров и тем самым для замедления прогрессирования дилатации. Они демонстрируют снижение артериального и пульсового давления в случае предполагаемой или диагностированной диссекции аорты (уровень доказательности IIa, категория С).

Демонстрируются перспективы применения ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и блокаторов рецепторов ангиотензина II при расширении аорты у пациентов с сосудистым синдромом.

Таблица 8.2. Особенности медикаментозной терапии клапанного синдрома

Медикаментозное лечение	Уровень доказательности	
	Ia, категория С рекомендована	II, категория С может быть назначена
Ацетилсалициловая кислота (75-325 мг/сут)	При ПМК с транзиторными церебральными ишемическими атаками. Пациентам до 65 лет с ПМК и фибрилляцией предсердий, не страдающим артериальной гипертензией, сердечной недостаточностью	При ПМК и инсульте в анамнезе при отсутствии митральной регургитации, фибрилляции предсердий или тромба в левом предсердии, эхокардиографических признаков утолщения (5 мм и более) и/или избыточности створок клапана
Антикоагулянты (варфарин или др.)	Пациентам старше 65 лет с ПМК и фибрилляцией предсердий, имеющим артериальную гипертензию, митральную регургитацию, сердечную недостаточность или наличие тромба в левом предсердии	Пациентам с ПМК и инсультом в анамнезе, которые не имеют митральной регургитации, фибрилляции предсердий или тромба в левом предсердии, но при эхокардиографии выявляются утолщение (5 мм и более) и/или избыточность створок клапана

Варикозное расширение вен нижних конечностей требует выполнения рекомендаций по образу жизни и двигательной активности (избегать длительных статических нагрузок, носить удобную обувь, использовать компрессионный трикотаж, ЛФК), а также курсовое применение венотонических лекарственных средств.

Аритмический синдром. Устранение причин аритмического синдрома (гипомагниемия, гипокалиемия, гипоксия, легочная гипертензия).

Бронхолегочный синдром. Направления лечения бронхолегочного синдрома у пациентов с ДСТ:

- отказ от табакокурения;
- *управление кашлем:* обучение правильной технике кашля, применение противокашлевых или муколитических препаратов в зависимости от характера кашля, комплексы дыхательной гимнастики с элементами кинезиотерапии;
- *управление одышкой:* рекомендации по физической активности, обучение приемам диафрагмального дыхания и дыхания с повышением сопротивления на выдохе;
- лечение бронхообструктивного синдрома: регулярное применение бронхолитических препаратов, ингаляционных глюкокортикоидов по показаниям (уровень доказательности IIa, категория С);
- повышение силы и выносливости дыхательных мышц: регулярное выполнение комплексов упражнений, в том числе с дыхательными тренажерами;
- профилактика и лечение инфекционных обострений: вакцинация, рациональная антибактериальная терапия по показаниям (уровень доказательности IIa, категория С).

Буллезная эмфизема легких предполагает коррекцию образа жизни (прекращение курения, ограничение авиаперелетов, занятий дайвингом и т.п.). Целесообразна плановая консультация торакального хирурга для уточнения показаний к оперативному лечению.

Синдром патологии пищеварительной системы. Консервативная терапия включает:

- коррекцию моторно-тонических нарушений органов пищеварения;
- нормализацию желчеотделения;
- восстановление микробиоценоза кишечника;
- заместительную ферментную терапию;
- коррекцию белково-энергетической недостаточности, гиповитаминоза, дефицита микроэлементов.

Всем пациентам рекомендуется диета с частым дробным питанием. При наличии спланхноптоза - ношение лечебного бандажа.

Для устранения гипомоторно-гипокинетических расстройств показаны прокинетики в стандартных дозах длительностью до 1 мес, курсами 2-3 раза в год. При наличии запоров - слабительные препараты.

При наличии аномалий желчного пузыря, гипомоторной дискинезии желчевыводящих путей целесообразно применение препаратов урсодезоксихолевой кислоты (10 мг/ кг массы тела) в 2 приема в течение от 2 нед до 2 мес, курсами. При билиарном рефлюкс-гастрите и рефлюкс-эзофагите - по 250 мг/сут перед сном. Лечение - от 10-14 дней до нескольких месяцев, курсами.

Наличие синдрома избыточного бактериального роста в кишечнике является обоснованием для назначения антибактериальных препаратов (рифаксимина по 200 мг

3-4 раза в сутки 7 дней). Угнетение роста протеолитической микрофлоры сопровождается снижением процессов гниения, подавлением избыточной продукции бактериальных метаболитов, уменьшением выраженности вторичной панкреатической недостаточности. После антибактериальных препаратов назначают про-, мета- и пребиотики. У пациентов с синдромом запора целесообразно назначение лактулозы. При наличии диареи - *Saccharomyces boulardii* и другие пробиотики в стандартных дозах. Они обладают трофическим (стимулируют ферментативную активность кишечных дисахаридаз) и иммуномодулирующим действием. Критериями эффективности терапии являются улучшение общего состояния, купирование метеоризма, нормализация стула и микробиологических показателей.

Наличие относительной панкреатической недостаточности, дефицит массы тела, диарея, диспепсические расстройства являются показанием к назначению поликомпонентных ферментных препаратов. Для коррекции диспепсических проявлений, как правило, достаточно использование невысоких доз (3,5-10,0 тыс. ЕД липазы) с каждым приемом пищи продолжительностью 2 нед, затем - по требованию.

При синдроме мальабсорбции применяют препараты для дополнительного энтерального питания (после нормализации моторно-тонических нарушений и коррекции микробиоценоза кишки). Предпочтительным является использование полужидких смесей, состоящих из белковых гидролизатов - олигопептидов, ди- и моносахаридов, триглицеридов с длинными и средними углеводородными цепочками, микроэлементов, витаминов.

Синдром патологии мочевого выделительной системы.

Лечебное питание при остром и хроническом пиелонефрите (стол № 5 и 7 по Певзнеру соответственно) направлено не только на устранение воспалительного процесса в чашечно-лоханочных структурах почек, но и на предотвращение потери микроэлементов из крови.

Усиленное питание рекомендуется при патологическом дефиците массы тела, характерном для ДСТ, а также после быстрого похудения больного в целях увеличения массы околопочечной жировой клетчатки и профилактики возникновения/прогрессирования нефроптоза. При сохранении энергетического дисбаланса, дефицита массы тела обосновано применение препаратов для дополнительного энтерального питания.

Всем пациентам с патологией почек на фоне ДСТ рекомендована базовая терапия, направленная на укрепление компонентов соединительной ткани (повышение синтеза коллагена, предупреждение деградации белков). Медикаментозная базовая терапия носит заместительный характер и проводится по следующим направлениям:

- стимуляция коллагенообразования (аскорбиновая кислота, витамины группы В, препараты меди, цинка, магния, кальция, антигипоксанты);
- коррекция нарушений синтеза и катаболизма гликозаминогликанов (препараты, регулирующие обмен веществ в хрящевой ткани);
- стабилизация минерального обмена (витамин D₂ и его активные формы, препараты кальция);
- коррекция уровня свободных аминокислот крови (метионин, глутаминовая кислота, глицин);
- улучшение биоэнергетического состояния организма (мельдоний, лецитин и др.);
- поддержание функции вен и лимфатических сосудов - венотонические и лимфодренажные препараты и фитосборы (трава манжетки, кровохлебки, корень шиповника) (уровень доказательности IIa, категория С).

Неосложненный нефроптоз I-II степени лечат консервативно - ношение специального бандажа, избегание натуживаний. Лечебная гимнастика направлена на укрепление мышц передней и задней стенок брюшной полости, что обеспечивает нормализацию внутрибрюшного давления и ограничение смещаемости почек.

Этиотропная терапия острого неосложненного пиелонефрита на фоне ДСТ проводится в амбулаторно-поликлинических условиях согласно общепринятым принципам и стандартам лечения инфекций моче-выводящих путей. Эмпирическая антибактериальная терапия назначается сразу после установления диагноза (если планируется посев мочи, то терапия назначается после посева) в течение 7-14 дней.

Лечение обострения хронического пиелонефрита, а также острого пиелонефрита у беременных с ДСТ проводится в стационаре, адекватно степени тяжести заболевания, под наблюдением уролога, нефролога, в соответствии с современными принципами лечения.

К альтернативным препаратам для профилактики обострений пиелонефрита относятся лизаты штаммов *E. coli* (уровень доказательности Ia, категория B), пробиотики (уровень доказательности IIa, категория C), фитопрепараты и употребление клюквенного сока (уровень доказательности IIa, категория C).

Необходимо динамическое наблюдение за пациентами с обязательным исследованием функционального состояния почек.

Санаторно-курортное лечение больных с патологией почек на фоне ДСТ рекомендовано в Железноводске, Кисловодске, Ессентуках и других «питьевых» курортах.

Синдром патологии органа зрения включает наблюдение и лечение у офтальмолога.

Синдром иммунологических нарушений. Показания к активизации иммунитета должны быть конкретными (рис. 8.1).

Когда необходимо активировать иммунитет

Ослабление иммунитета

Оппортунистические инфекции (герпетические вирусы, грибы рода *Candida* и другие условные патогены)

Контагиозные инфекции (вирусы, бактерии, простейшие, грибы)

Хронические инфекционно-воспалительные процессы

Хронические язвы и незаживающие раны

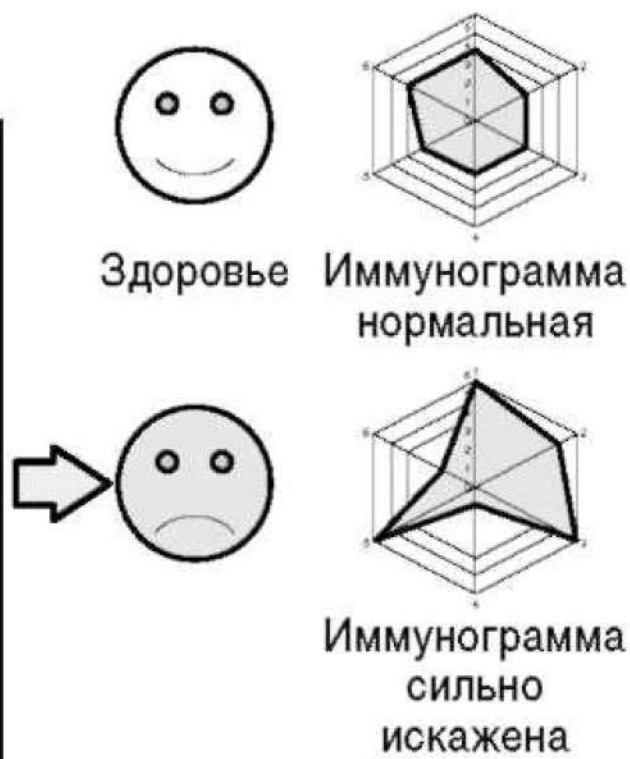


Рис. 8.1. Показания к активизации иммунитета

Ведение здорового образа жизни, своевременная санация хронических очагов инфекции, рациональная антибактериальная и противовирусная терапия бактериальных и вирусных заболеваний.

Тромбогеморрагический синдром. Тактика ведения пациентов с ДСТ и тромбогеморрагическим синдромом

включает нормализацию параметров системы гемостаза и метаболизма коллагена. Профилактические мероприятия должны осуществляться с учетом доминирующего типа изменений в системе гемостаза. При геморрагическом варианте, сопутствующем ДСТ: гепа-топротекторы, мембраностабилизаторы, по показаниям гемостатические препараты. При тромботическом варианте, сопутствующем ДСТ: применение гепаринов, ангиопротекторов, гепатопротекторов, мембраностабилизаторов.

Синдром анемии. Тактика лечения анемии у пациентов с ДСТ направлена на неотложную терапию ургент-ных состояний, коррекцию гемостазиологических и метаболических нарушений, подавление хронического воспалительного процесса, коррекцию диспластических нарушений с применением рациональной диетотерапии и витаминно-минеральных комплексов, а также назначение мембраностабилизаторов. Назначают железосодержащие препараты при низком содержании сывороточного железа в крови. Неспецифическая профилактика анемии включает правильную организацию режима дня, рациональную диетотерапию, своевременную коррекцию основного заболевания.

Синдром репродуктивных нарушений. Лечение осуществляется с учетом нормализации метаболизма коллагена, параметров гормонов и функционирования репродуктивных органов, молочных, щитовидной желез, системы гемостаза, восполнения дефицита макро- и микронутриентов в крови, элиминации бактериальных и вирусных возбудителей с контролем обсемененности 1 раз в 6 мес и восстановлением биотопа.

От использования комбинированных эстроген-гестагенных препаратов у девочек при ДСТ следует воздержаться, так как заместительная терапия в условиях функциональных нарушений гипоталамо-гипофизарных взаимоотношений при неустановившейся менструальной функции на фоне дисфункции вегетативной нервной системы и таламокортикальных взаимоотношений не может способствовать адекватному становлению функций сердечно-сосудистой и репродуктивной систем, что особенно важно при ДСТ. Следует учитывать и второй аспект у больных при ДСТ - нарушение гемостаза.

При *нерегулярном менструальном цикле* вследствие нестабильной флюктуации лютеинизирующего гормона и соотношения фолликулостимулирующего и лютеинизирующего гормонов, гиперпластическом процессе эндометрия на фоне относительной гипоэстрогении предпочтение следует отдать препаратам прогестеронового ряда (с 16-го по 25-й день менструального цикла): идентичных натуральным (прогестерон масляный, микронизированный и т.д.) и модернизированным - производным прегнадиена (дидрогестерон).

При *регулярных меноррагиях* следует оценить состояние первичного звена (сосудисто-тромбоцитарного) и коагуляционного звена гемостаза. Терапия должна быть направлена на гемостатический эффект во время менструации [покой, транексамовая кислота по 1 таблетке 3 раза в сутки или этамзилат по 3 мл внутримышечно в первые 2-3 дня, утеротоническая терапия (окситоцин 0,5-1,0 мл 2 раза в сутки 2 дня), отвар крапивы, препараты кальция и т.д.]. В межменструальный период необходимы коррекция железодефицитной анемии, общеукрепляющая, витаминотерапия.

Только при выраженной анемизации пациентки и обильном кровотечении, неэффективности гемостати-ческой терапии целесообразно рассмотреть вопрос о госпитализации и гормональном гемостазе монофазными комбинированными оральными контрацептивами (по схеме) с последующим переходом на препараты прогестеронового ряда в течение как минимум трех менструальных циклов с 16-й по 25-й день. При нарушении в системе коагуляционного звена целесообразно решить вопрос о трансфузии плазмы.

При лечении *первичной дисменореи* могут быть назначены спазмолитики [дротаверин по 1 таблетке 2-3 раза в сутки за 1-2 дня до ожидаемой менструации в сочетании с нестероидными противовоспалительными средствами в свечах или системно (диклофенак, индометацин и т.д.)]. Нестероидные противовоспалительные препараты следует применять с осторожностью (учитывая высокую частоту язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки при ДСТ, нарушение первичного гемостаза). Их следует назначать лишь ректально и при неэффективности перечисленной терапии.

Препараты прогестеронового ряда (прогестерон масляный, микронизированный, дидрогестерон) с 16-го по 25-й день менструального цикла предпочтительны по сравнению с оральными контрацептивами, но являются более инвазивными по сравнению с препаратами магния и должны назначаться по строгим показаниям (мено- и метроррагии пубертата, гиперпластические процессы эндометрия). Особенности генеза дисменореи у больных при ДСТ, особенности оценки эмоции и восприятия боли следует учитывать, прежде чем выбрать препарат первой линии.

Ведение беременности и родов при ДСТ. Начиная с ранних сроков беременности необходимы определение уровней гормонов фетоплацентарного комплекса (ассоциированный с беременностью протеин плазмы, β -хорионический гонадотропин, α -фетопротеин, неконъюгированный эстриол, прогестерон, плацентарный лактоген) и коррекция прогестеронового дефицита прогестагенами, восполнение микро- и макроэлементов в плазме крови (магний, кальций, железо, цинк, циа-нокобаламин, фолиевая кислота). Профилактические мероприятия нарушений функции репродуктивной системы должны осуществляться с учетом доминирующего типа изменений в репродуктивных органах (гипер-, нормо-, гипогонадотропные состояния).

Коррекция гормонального фона осуществляется на фоне нормализации метаболизма коллагена и кровоснабжения репродуктивных органов. Ведение пациентов с ДСТ в течение жизни необходимо осуществлять, как в группе высокого риска по возникновению злокачественных новообразований.

Глава 9. Хирургическое лечение

Неудачная операция - половина удачного вскрытия.

Хенрик Ягодзиньский (1928-2000)

Хирургическое лечение рассматривается в последнюю очередь.

Косметический синдром. Пластические операции выполняют по показаниям: при выраженном птозе мягких тканей вокруг глаз, чрезмерно выраженных носогубных складках, опущении уголков рта, появлении второго подбородка, провисании кожи в области шеи и нижней челюсти применяют с учетом высокого риска формирования келоидных и гипертрофических рубцов и других осложнений.

Вертеброгенный синдром. Прогрессирующие, несмотря на систематическое консервативное лечение, тяжелые сколиозы III-IV степени (с углом искривления более 50°). Присутствие у больного начальных или выраженных нарушений функций сердечно-сосудистой и дыхательной систем и незаконченный рост позвоночника.

Прогрессирующими считаются сколиозы, при которых последовательно сделанные рентгенограммы показывают увеличение деформации более чем на 15° в год, несмотря на проведенное консервативное лечение. Довольно трудно точно определить, при какой степени нарушения

функции внешнего дыхания показано оперативное лечение, так как у детей в возрасте до 14 лет уменьшение жизненной емкости легких не более чем на 20% нормы является относительным показанием к операции. Нижняя граница функции как противопоказание к операции определяется индивидуально и зависит от общего состояния ребенка и наличия или отсутствия у него резервов.

Сколиозы определенного происхождения, которые постоянно прогрессируют до тяжелой и очень тяжелой степени деформации. Примерами могут служить сколиоз на почве нейрофиброматоза, бурно прогрессирующие врожденные сколиозы на почве нарушения сегментации. При таких сколиозах одновременно с коррекцией деформации необходимо проведение костнопластической фиксации позвоночника независимо от возраста больного.

Противопоказания к оперативному лечению сколиозов.

1. Непрогрессирующий или малопрогрессирующий сколиоз I-II степени у больных любого возраста.
2. Врожденные сколиозы шейного отдела позвоночника (типа болезни Клиппеля-Фейля), а также сколиозы, возникающие на почве некоторых нейромышечных заболеваний (болезнь Дюшенна, миопатия).
3. При сочетанной грубой патологии со стороны внутренних органов (пороки сердца, патологические изменения в печени и т.д.), у ослабленных и истощенных больных.
4. Врожденные пороки органов дыхания и сердечно-сосудистой системы в стадии декомпенсации (декомпенсация сердечно-сосудистой системы III степени и снижение показателей функции внешнего дыхания более 70% возрастной нормы).
5. Ранее не леченные тяжелейшие ригидные кифо-сколиозы IV степени при наличии длительного анамнеза (8-10 лет).

Показано применение препаратов для стимуляции коллагенообразования (см. «Синдром гипермобильности суставов»).

Торакодиафрагмальный синдром. При выраженной деформации грудной клетки возможно принятие решения об оперативном лечении. Приоритет хирургического лечения воронкообразной деформации грудной клетки признается большинством хирургов и ортопедов. Показания к торакопластике имеют тенденцию к расширению, кроме того, уменьшается возраст оперируемых больных. *Абсолютными показаниями к хирургической коррекции воронкообразной деформации грудной клетки являются:*

- деформация III степени;
- деформация II степени в сочетании с воронкообразной грудной клеткой и синдромом «прямой спины» или резко выраженным сколиозом при наличии гипертрофии правого желудочка сердца, нарушений гемодинамики малого круга кровообращения. В прогностическом отношении наиболее важным является вопрос о влиянии оперативного лечения на состояние сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Результаты ряда крупных исследований в этой области показали полное отсутствие положительных изменений в кардио-респираторной системе как в ближайшие, так и в отдаленные сроки от торакопластики. Желание пациента избавиться от косметического дефекта (воронкообразная деформация грудной клетки) рассматривается индивидуально.

Косметические показания к оперативному лечению сводятся к желанию пациента, даже при отсутствии у

него функциональных отклонений в кардиореспираторной системе, избавиться от дефекта грудной клетки под влиянием социально-психологических факторов. Ортопедические показания к хирургическому лечению сколиозов определяются ортопедами-травматологами.

Оптимальный возраст для выполнения операции - от 4 до 9 лет.

Клапанный синдром. Хирургическое лечение показано при тяжелой митральной недостаточности, в особенности обусловленной разрывом хорд, приводящим к формированию «молотящей» створки митрального клапана.

Сосудистый синдром. Показания к операции при *дилатации аорты* наиболее точно разработаны для синдрома Марфана: дилатация аорты не менее 5 см; в случае меньших размеров (не менее 45 мм) - при наличии факторов риска (семейный анамнез диссекции аорты, увеличение диаметра - расширение более 2 мм в год, выраженная аортальная регургитация, планируемая беременность). В отношении пациентов с марфаноидными проявлениями патологии соединительной ткани, но не имеющих явных признаков синдрома Марфана, должна применяться та же тактика.

Для пациентов с *бicuspidальным аортальным клапаном* решение о хирургической коррекции в случае аортального диаметра не менее 5 см должно основываться на комплексной оценке возраста, размеров тела, сопутствующей патологии, типа операции и наличия дополнительных факторов риска (семейный анамнез, артериальная гипертензия, коарктация аорты или увеличение диаметра - расширение более 2 мм в год). При диаметре аорты не менее 5,5 см оперативное лечение показано вне зависимости от степени аортальной регургитации.

После консультации сосудистого хирурга определяются показания к хирургическому лечению варикозного расширения вен нижних конечностей.

При выявлении неразрывавшейся *аневризмы сосудов головного мозга, шеи* и удовлетворительном состоянии больного целесообразна хирургическая тактика. Если по каким-либо причинам оперативное лечение невозможно, необходима коррекция артериальной гипертензии, физических нагрузок.

Бронхолегочный синдром. *Пневмоторакс* является неотложным состоянием, требующим немедленной медицинской помощи (пункция плевральной полости, эвакуация воздуха и восстановление в полости плевры отрицательного давления). При закрытом пневмотораксе проводится аспирация воздуха через пункционную систему. При рецидивирующем спонтанном пневмотораксе показано хирургическое лечение. После оказания неотложной медицинской помощи целесообразно направление пациента в лечебное учреждение, специализирующееся на проблемах ДСТ, для дообследования и проведения медицинской реабилитации.

Синдром патологии мочевыделительной системы. Нефроптоз III-IV степени, а также при развитии осложнений (микрогематурия, рецидивирующая инфекция, нефролитиаз, артериальная гипертензия) подлежит оперативному лечению (через малый доступ, лапароскопический доступ), заключающемуся в фиксации почки с сохранением физиологической подвижности.

Современные лечебные возможности при пузырно-мочеточниковом рефлюксе включают физиотерапевтические воздействия (физиолечение, нейромодуляцию) и хирургическое вмешательство (введение объемобразующих веществ, пластические операции на мочеточ-

нике), направленное на устранение причины рефлюкса и ликвидацию его последствий.

Показанием к *эндоскопическому способу коррекции рефлюксов* верхних мочевыводящих путей является неэффективность консервативной терапии в сроки от 6 до 12 мес. В целом решение о тактике ведения пациента с рефлюксами и атонией чашечно-лоханочной системы принимается коллегиально, с привлечением детского уролога (учитывая частое возникновение данной патологии в раннем детском возрасте), уролога, нефролога. После хирургической коррекции (даже в случае ее успеха) пациент должен быть на диспансерном наблюдении и проходить периодическое профилактическое лечение.

Синдром протрузии и релаксации тазового дна. Учитывая, что синдром протрузии и релаксации тазового дна является мультифакториальным заболеванием, подбор хирургических безрецидивных технологий представляет собой серьезную проблему. Серьезной дилеммой является выбор между высоким риском развития рецидива и желанием женщины сохранить репродуктивную функцию.

При выборе метода оперативного лечения вагинальным доступом с использованием синтетических имплантатов необходимо помнить, что пациентки с ДСТ в послеоперационный период увеличивают когорту больных с *mesh*-ассоциированными осложнениями:

- эрозиями (более 11,3-26,0%) (иссечение сетки требуется более чем у 75% больных с *mesh*-ассоциированными эрозиями);
- инфекционными осложнениями (более 5,3%);
- развитием гиперактивного мочевого пузыря *de novo* (более чем у 7% больных);
- клинически значимыми гематомами в послеоперационный период (более 7%).

Глава 10. Экспертиза и прогноз

Есть только миг между прошлым и будущим, именно он называется жизнь. *Л.П. Дербенев. Есть только миг (1973)*

Медико-социальная экспертиза

Вопросы медико-социальной экспертизы у пациентов с ДСТ решаются индивидуально, в зависимости от изменений, выявленных при клинико-инструментальном исследовании. Основаниями для признания гражданина инвалидом являются:

- 1) нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами;
- 2) ограничение жизнедеятельности (полная или частичная утрата лицом способности или возможности осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, ориентироваться, общаться, контролировать свое поведение, обучаться или заниматься трудовой деятельностью);
- 3) необходимость осуществления мер социальной защиты гражданина.

В связи с тем что в настоящее время ДСТ не имеет статуса самостоятельной нозологической формы,

при направлении на медико-социальную экспертизу в качестве основного диагноза целесообразно указывать ведущее заболевание или синдром, послуживший непосредственной причиной утраты трудоспособности (варикозная болезнь вен нижних конечностей, ПМК, буллезная эмфизема, сколиотическая деформация позвоночника и т.д.). При этом необходимо подчеркнуть полиорганный характер патологии и перечислить все остальные проявления ДСТ в графе «Сопутствующие заболевания». Для того чтобы предоставить в бюро медико-социальной экспертизы максимально полную информацию о состоянии больного, перечень необходимых исследований целесообразно расширить в соответствии с алгоритмом диагностики ДСТ. В медицинских документах больных, направленных на медико-социальную экспертизу, важно охарактеризовать течение заболевания и оказание медицинской помощи при нем, сроки диагностики, длительность заболевания, частоту обращений за медицинской помощью, объем и качество медицинской помощи, диспансеризации, госпитализации, а также результаты проведенных реабилитационных мероприятий.

Военно-медицинская экспертиза

Военно-медицинская экспертиза пациентов с ДСТ. Пригодность их к военной службе определяется в соответствии с расписанием болезней и таблицей дополнительных требований к состоянию здоровья граждан.

В расписании болезней предусматриваются требования к состоянию здоровья граждан при первоначальной постановке на воинский учет и призыве на военную службу (I графа), военнослужащих, проходящих военную

службу по призыву (II графа); военнослужащих, проходящих военную службу по контракту, и офицеров запаса (III графа); граждан, предназначенных для прохождения военной службы на подводных лодках (IV графа).

Несмотря на то что в нормативных документах отсутствует упоминание о ДСТ как об отдельной нозологической форме, многие диспластикозависимые изменения ограничивают годность к военной службе. Например, наличие ПМК с признаками сердечной недостаточности I функционального класса обуславливает принятие решения о годности освидетельствуемых лиц к военной службе и к поступлению в училища и военно-учебные заведения. В то же время наличие стойких нарушений ритма сердца и проводимости, пароксизмальных тахикардий, а также синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта при освидетельствовании по I и II графам определяют негодность к военной службе, по III графе - ограниченную годность к военной службе. При этом сердечная недостаточность I-II функционального класса должна быть подтверждена кардиогемодинамическими показателями, выявляемыми при эхокардиографии, а также результатами велоэргометрии для оценки индивидуальной переносимости физической нагрузки в сочетании с анализом клинических проявлений заболевания.

В нормативных документах содержатся сведения об экспертизе при деформациях позвоночника, плоскостопии, миопии, дефиците массы тела, вегетативной дисфункции, астеническом синдроме и т.п.

В задачи врача первичного звена входят знание нормативных документов, детальная диагностика фенотипических признаков ДСТ, обследование призывника в соответствии с выявленным синдромом и тщатель-

ное оформление медицинской документации с учетом системного характера патологии.

Прогноз

Наиболее волнует как пациентов, так и практикующих врачей прогноз при ДСТ, который чаще определяется патологией сердечно-сосудистой системы, фатальными нарушениями ритма сердца. Однако в структуре внезапной смерти у подростков и лиц молодого возраста с ДСТ возможны и иные причины (табл. 10.1).

Таблица 10.1. Структура причин внезапной смерти у подростков и лиц молодого возраста с дисплазией соединительной ткани

Причина смерти	Предположительный механизм смерти	Количество случаев	Доля, %
Острая сердечно-сосудистая недостаточность	Фатальные нарушения ритма сердца	23	4,7
Гиповолемический шок при профузном артериальном кровотечении	Разрыв аневризмы аорты с расслоением (n=16) или без него	18	12,5
Геморрагический инсульт	Разрывы аневризм мозговых артерий при их мальформации	15	7,8
Тромбоз легочной артерии	Варикозная болезнь нижних конечностей	11	1,6
Гиповолемический шок при язвенном кровотечении	Язвенные дефекты верхних отделов желудочно-кишечного тракта	13	4,7
Отравление алкоголем	Острая дыхательная недостаточность	19	14,1

Окончание табл. 10.1

Причина смерти	Предположительный механизм смерти	Количество случаев	Доля, %
Отравление наркотическими средствами	Острая дыхательная недостаточность	12	3,1
Гиповолемический шок при легочном кровотечении	Бронхоэктатическая болезнь, туберкулез легких	12	3,1
Острая дыхательная недостаточность	Спонтанный пневмоторакс	11	1,6
Острая сердечная недостаточность	Не установлен	30	46,9
Всего		164	100,0

Для того чтобы предупредить нежелательные прогнозы, пациентам необходимо наблюдать по предлагаемому ниже алгоритму (рис. 10.1).

Резюме

Миллионы лет эволюционный процесс обеспечивал приспособление функций нашего организма, его органов и систем к условиям окружающей среды. Однако в наши дни в процессе онтогенеза организм человека должен приспосабливаться к стремительным изменениям условий существования, связанным с интенсивным развитием промышленности и все возрастающей психоэмоциональной стрессовой нагрузкой. Эволюция не успела подготовить человечество к встрече с огромным количеством факторов, воздействующих на нас в XXI в., и это стало причиной формирования дезадаптации-ционного синдрома.

Концепция по ДСТ, впервые сформулированная в 50-е гг. XX в., активно разрабатывается. В России созданы национальные рекомендации по диагностике и лечению ДСТ. В европейских странах уточняются критерии диагностики отдельных форм ДСТ, что подтверждает высокую актуальность проблемы в современной науке и практическом здравоохранении.

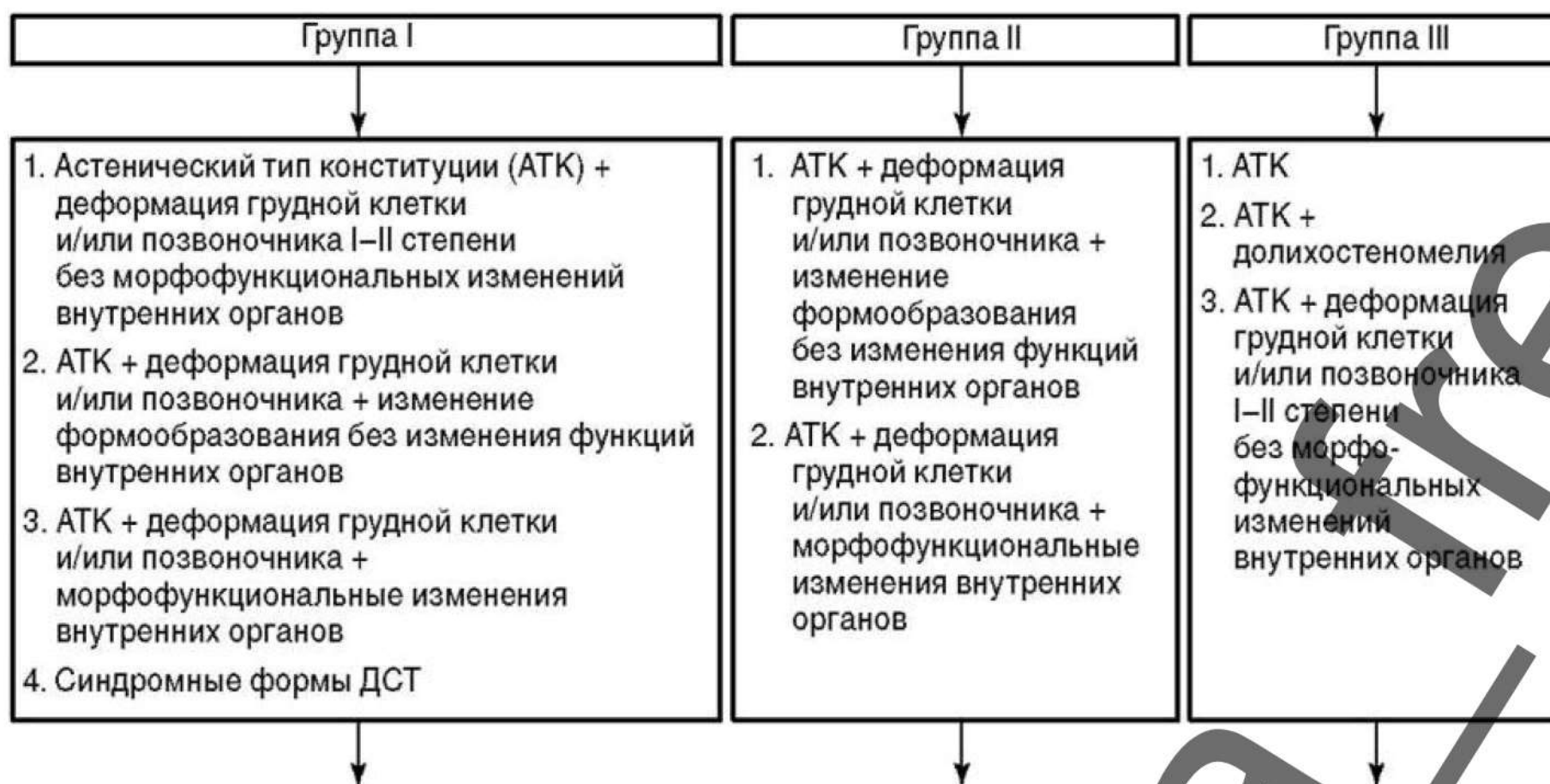


Рис. 10.1. Алгоритм тактики ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани

Социальная значимость ДСТ связана с:

- высоким уровнем коморбидности и удельным весом значимых аномалий органов и систем организма;
- большой вероятностью потери трудоспособности и инвалидизации пациентов;
- повышенной смертностью от сердечных аритмий (ежечасно погибает 2000 человек), разрыва аневризм, ростом случаев синдрома внезапной смерти;
- снижением показателей здоровья подростков призывного возраста;
- патологией репродуктивной системы;
- сложностью определения критериев для проведения медико-социальной и военной экспертизы пациентов при различных вариантах ДСТ.

Проблема ДСТ все еще обусловлена отсутствием единого подхода к пониманию ее сути и единого взгляда на терминологию, диагностические критерии этого состояния, что оставляет открытой значительную часть вопросов ее этиологии, патогенеза, лечения и профилактики. Не имея возможности изменить генотип человека, мы не вылечим полиорганные и полисистемные патологии, но возможно значительное улучшение качества жизни пациентов с ДСТ.

Список литературы

1. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей. СПб.: Элби, 2009. 704 с.
2. Дисплазии соединительной ткани: клинические рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов. М., 2017.
3. Мартынов А.И., Яковлев В.М., Нечаева Г.И. и др. Диагностика и тактика ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани в условиях первичной медико-санитарной помощи: методические рекомендации для врачей. Омск, 2013. 133 с.
4. Национальные рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2016. Т. 11. № 1. С. 2-76.
5. Нечаева Г.И., Мартынов А.И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению. М.: МИА, 2017. 400 с.
6. Слуцкий Л.И. Биохимия нормальной и патологически измененной соединительной ткани. Л.: Медицина, 1969. 375 с.
7. Стрелков Н.С., Кильдиярова Р.Р., Шараев П.Н., Иш-маматьев И.Л. Соединительная ткань у детей при патологии: монография / под ред. Р.Р. Кильдияровой. Ижевск, 2011. 210 с.
8. Шараев П.Н., Стрелков Н.С., Кильдиярова Р.Р. и др. Соединительная ткань в детском возрасте: монография / под ред. Р.Р. Кильдияровой. 2-е изд., испр. и доп. Ижевск, 2009. 144 с.