

ЗАГАДКИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ

8 октября 2009 г. в рамках Российского национального конгресса кардиологов при поддержке компании «Вёрваг Фарма» состоялся научный симпозиум «Загадки дисплазии соединительной ткани», посвященный одному из самых сложных вопросов современной медицины – проблеме дисплазии соединительной ткани. Наследственные нарушения структуры и функции соединительной ткани (ННСТ) чрезвычайно распространены, и знание основных принципов их диагностики необходимо врачам самых разных специальностей. Однако социальная значимость кардиологических аспектов этой проблемы особенно высока, что и вызвало большой интерес к симпозиуму, в работе которого приняло участие свыше 200 врачей из многих регионов России.



НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ СИНОНИМЫ ИЛИ САМОСТОЯТЕЛЬНЫЕ

Наследственные заболевания соединительной ткани объединяют группы болезней, при которых поражение соединительной ткани наследуется как менделирующий признак. Эти заболевания, в большинстве случаев, сопровождаются кардиоваскулярными проявлениями и поражением опорно-двигательной системы. В основе развития ННСТ лежат мутации генов, ответственных за синтез или распад компонентов экстрацеллюлярного матрикса соединительной ткани. Мутации этих генов приводят к развитию множества ННСТ, число которых сегодня превысило 250. Повсеместное присутствие соединительной ткани делает понятным разнообразие патологии, связанной с ее дефектами, и повышенный интерес к этой проблеме специалистов, работающих в самых разных областях медицины.

К сожалению, дисплазия соединительной ткани (ДСТ) стала синонимом всех наследственных нарушений, отсутствие четких критериев

диагностики привело к тому, что НДСТ стали выявляться у 85% обследованных. Такое положение дел связано с недостаточной информированностью, путаницей в терминологии и отсутствием до сегодняшнего дня единых рекомендаций в этой области. Кроме того, отечественные подходы к решению данного вопроса не вызывают интереса у зарубежных коллег, мы явно отстаем от общемировых стандартов в этой области. За последние 20 лет нет ни одной публикации из России по проблемам ННСТ в зарубежных научных журналах.

Среди путей для преодоления подобных недостатков необходимо отметить следующие: приближение диагностических алгоритмов для отдельных синдромов и фенотипов к общепринятым мировым подходам, появление возможности сопоставления результатов, проводимых различными исследователями, разработку конкретных направлений патогенетического лечения и профилактики отдельных синдро-



Э.В. Земцовский, д.м.н., профессор,
председатель секции ВНОК дисплазии соединительной
ткани сердца, Санкт-Петербург

ТКАНИ

мов. Важным условием для координированных исследований по проблеме ННСТ является согласование определений, используемых в процессе диагностики. Нельзя смешивать два термина: наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ) и дисплазия соединительной ткани (ДСТ). Необходимо воспользоваться согласованными международными диагностическими критериями «менделирующих» ННСТ, включающих в себя многие известные и уже достаточно изученные наследственные болезни и синдромы: синдром Марфана, синдром Элерса–Данло, которые сегодня хорошо диагностируются. В то время как ДСТ – это наследственные нарушения соединительной ткани полигенно-мультифакториальной природы, характеризующиеся ге-



тов с ДСТ также являются открытыми. Единых общепризнанных подходов к лечению пациентов с ДСТ сегодня не существует. Учитывая, что в настоящее время медицине недоступна генная терапия, врачу необходимо использовать любые способы, которые помогут оста-

метаболического действия. Целесообразным является назначение препаратов магния. Многогранность метаболических эффектов магния, его способность повышать энергетический потенциал миокардиоцитов, участие магния в регуляции гликолиза, синтезе белков,

ТКАНИ И ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ: РАЗДЕЛЫ КЛИНИЧЕСКОЙ ГЕНЕТИКИ?

нетической неоднородностью и многообразием клинических проявлений от доброкачественных субклинических форм до полиорганной и полисистемной патологии с прогрессивным течением и объединенные в синдромы и фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков. К ДСТ относятся такие синдромы и фенотипы, как пролапс митрального клапана, марфаноидная внешность, синдром гипермобильности суставов и др.

Диагностика синдромов и фенотипов требует не только знания внешних признаков, но и обследования других органов и систем, прежде всего сердечно-сосудистой. Особое место в диагностике вовлечения сердца и сосудов в диспластический процесс занимает ЭхоКГ, без которой сегодня невозможно исключить наследственную патологию аорты и митрального клапана. На результатах ЭхоКГ основана диагностика MASS-фенотипа и ПМК. Вопросы тактики ведения пациен-

новить прогрессивность течения заболевания. Наиболее приемлем синдромальный подход к выбору терапевтических вмешательств: коррекция синдрома вегетативных нарушений, аритмического, сосудистого, астенического и др. синдромов.

Ведущим компонентом терапии должны быть немедикаментозные воздействия, направленные на улучшение гемодинамики (лечебная физкультура, дозированные нагрузки, аэробный режим). Однако нередко существенным фактором, ограничивающим достижения целевого уровня физических нагрузок у пациентов с ДСТ, оказывается плохая субъективная переносимость тренировок (обилие астенических, вегетативных жалоб, эпизоды гипотонии), что снижает приверженность пациентов к этому виду реабилитационных мероприятий. В связи с этим, представляется перспективным применение в комплексе с ЛФК вегетотропных средств, препаратов

жирных кислот и липидов, вазодилатационные свойства магния широко отражены в многочисленных экспериментальных и клинических исследованиях. В ряде работ, проведенных к настоящему времени, показана принципиальная возможность устранения характерной кардиальной симптоматики и ультразвуковых изменений у больных с ДСТ в результате лечения препаратами магния.

Для стабилизации синтеза коллагена и других компонентов соединительной ткани, стимуляции метаболических и коррекции биоэнергетических процессов могут использоваться аскорбиновая кислота, Магнерот® («Вёрваг Фарма»), гемодериват.

Первые национальные рекомендации как раз и призваны помочь врачам различных специальностей в определении терминологии и унификации подходов к диагностике наиболее распространенных диспластических синдромов и фенотипов. 

НАТУРОПАТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ДСТ

(синдром ПМК, синдром хронической усталости и др.).

Для защиты соединительной ткани от повреждения и повышения ее прочности используются различные методики, включающие ограничение нагрузки на соединительнотканые структуры, коррекцию питания, подбор специальной одежды и коррекционной обуви, определение адекватной физической нагрузки для пациента, обучение его дыхательным тренировкам, медитации, а также применение различных фитосредств, флавоноидов и препаратов магния. Последние особенно важны в схеме лечения: при недостаточном поступлении или нарушении всасывания магния относительно быстро возникает его дефицит, вследствие чего замедляется синтез белков в соединительной ткани, и в конечном итоге коллагеновые волокна разрушаются быстрее, чем синтезируются. Среди препаратов магния особо можно выделить Магнерот®. В его состав входит оротовая кислота, которая повышает биодоступность магния. Она способствует фиксации магния на АТФ в клетке и проявлению его действия.

При коррекции гемодинамических нарушений пациентам необходимо назначать:

- адекватную регидратацию;
- коррекцию питания;
- Магнерот;
- *Ruscus aculeatus* (иглица шиповатая);
- *Centella asiatica* (центелла азиатская);
- *Aesculus hippocastanum* (конский каштан);
- флавоноиды.

При лечении вегетативных нарушений пациентам рекомендуется:

- изменение модели дыхания (дыхательные тренировки);
- медитация, массаж;
- Магнерот;
- кофермент Q10;
- L-карнитин.

Всем пациентам с признаками ННСТ рекомендуется проводить курсовые приемы основных групп препаратов, прямо и опосредованно воздействующих на метаболизм соединительной ткани. Примерная схема

курсовой метаболической терапии пациентов с ННСТ:

1-й курс: Магнерот® по 2 таблетки 3 раза в день в течение 1 недели, далее – 2-3 таблетки в сутки до 4 месяцев; пирролидин-α-карбоновая кислота 0,5 3 раза в день 2 месяца; аскорбиновая кислота (при отсутствии оксалатурии и семейного анамнеза мочекаменной болезни) до 0,6 г в день – 4 недели; триметилгидразиния пропионат 5 мл раствора в/в на аутокрови № 10, далее – по 250 мг 2 раза в день 12 дней; затем гемодериват по 5-10 мл в/в струйно № 10, затем по 200 мг 3 раза в день внутрь перед едой 4 недели.

2-й курс: сульфат меди 1%-ный раствор, 10 капель на прием 3 раза в день, 4 недели; хондроитина сульфат 500 мг 2 раза в день во время еды 4 месяца; кальций-форте 500 мг/сут. 1-2 месяца; этилметилгидроксипиридина сукцинат 2-4 мл в/в струйно на 10 мл изотонического раствора натрия хлорида № 10, затем 0,25-0,50 г в сутки в 2-3 приема до 2-6 недель.

3-й курс: Цинкит по 1 таблетке 2 раза в день 2-4 месяца; пирролидин-α-карбоновая кислота 0,5 3 раза в день 2 месяца; триметазидина дигидрохлорид 0,02 в таблетках, по 1 таблетке 3 раза в день 2 месяца.

Кроме общих мер, направленных на улучшения метаболизма соединительной ткани, следует использовать целый ряд лечебных и профилактических мероприятий, которые определяются особенностями течения и характером осложнений отдельных форм ННСТ, а также основными сердечно-сосудистыми синдромами, которые сопровождают ННСТ. 



М.А. Перекальская, д.м.н., профессор
Новосибирский государственный медицинский университет

Усилия исследователей сегодня направлены на поиск генно-инженерных методов для коррекции генетических дефектов, лежащих в основе ННСТ. Вместе с тем, реальная помощь пациентам в настоящее время лежит в сфере практической медицины и заключается в разработке общих мероприятий по диагностике и лечению ННСТ в целом и методов профилактики и лечения отдельных форм.

Общие подходы к лечению ННСТ и прежде всего ДСТ должны включать в себя рекомендации по психологической поддержке, режиму дня и двигательной активности, диетотерапии, физическим методам лечения, медикаментозной терапии метаболического характера.

За последние 5-7 лет официальная медицина все чаще пополняет свой терапевтический арсенал за счет натуропатических методов лечения ДСТ. Использование натуропатических подходов при ДСТ служит хорошим примером. С их помощью можно:

- увеличить защиту от повреждений и способствовать повышению прочности соединительной ткани;
- корректировать гемодинамические нарушения;
- лечить вегетативные нарушения



КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТА МАГНЕРОТ® У ПАЦИЕНТОВ С ПМК

Целью исследования комплексной оценки применения препарата Магнерот® у пациентов с идиопатическим пролапсом митрального клапана было уточнение взаимосвязи функционального состояния сердечно-сосудистой системы и фенотипических особенностей пациентов с пролапсом митрального клапана (ПМК), а также определение эффективности применения препарата Магнерот® у этих пациентов. Кроме того, исследовалось состояние иммунно-интерфероновой системы у лиц с пролапсом митрального клапана.

В ходе исследования проведено клиническое и фенотипическое обследование с помощью модифицированных карт M.J. Glesby. ЭхоКГ с цветным доплеровским сканированием, суточное мониторирование артериального давления (АД), холтеровское мониторирование ЭКГ, спектральный анализ variability ритма сердца. Гипермобильность суставов определяли по методу С. Carter и J. Wilkinson в модификации P. Beighton. Всем пациентам проводили морфологическое исследование биоптатов кожи (гистологические и гистохимические методы, электронная микроскопия). Определялось содержание магния в волосах, исследовалась иммунно-интерфероновая система (содержание гамма-интерферона и количество лимфоцитов). Проводилось определение качества жизни по шкалам VAS и Diss и определение общетерапевтического индекса эффективности терапии по шкале

«Общее клиническое впечатление», динамическое наблюдение и дифференцированное плацебо-контролируемое лечение 290 больных с ПМК. Лечение препаратом Магнерот® в дозе 3000 мг в сутки в течение 6 месяцев получали 150 пациентов основной группы, 140 пациентов (группа сравнения) получали плацеботерапию.

При проведении пробы с максимальной физической нагрузкой очень высокий уровень физической работоспособности имели 80% пациентов с (ПМК), 88% больных с синдромом вегетативной дистонии (СВД) и все здоровые обследуемые. Высокий уровень физической работоспособности отмечен в 16% случаев при ПМК, в 12% – при СВД. Средний уровень физической работоспособности выявлен у 4% лиц с ПМК. Проба на тредмиле была прекращена в связи с достижением должной (220 минус возраст) ЧСС у 55,6% здоровых лиц, у 31,3% больных с СВД, у 19,6% пациентов с ПМК.

При проведении холтеровского мониторирования ЭКГ у лиц с ПМК, получавших Магнерот, выявлено уменьшение эпизодов тахикардии (пароксизмальной наджелудочковой и непароксизмальной) и экстрасистолии на 39,7%, в то время как у пациентов группы сравнения, после курса плацеботерапии, изменений анализируемых параметров не выявлено. После терапии Магнеротом число лиц с АГ сократилось с 36,7 до 10,0%, после плацебо – с 33,3 до 16,7%.

При сопоставлении физической работоспособности в зависимости от фенотипической выраженности дисплазии соединительной ткани установлено, что у пациентов с синдромом ДСТ она была достоверно меньше при средней и максимальной фенотипической выраженности дисплазии по сравнению с пациентами, имевшими минимальную ее выраженность.

У лиц, с выраженными фенотипическими нарушениями, констатирована хорошая объективная и субъек-



Е.В. Акатова, к.м.н., доцент кафедры
госпитальной терапии № 1 МГМСУ

ективная эффективность терапии Магнеротом.

После шестимесячной терапии Магнеротом у пациентов были получены достоверные изменения по ряду показателей. Отмечено уменьшение тяжести клинической симптоматики, уменьшение ЧСС, количества экстрасистол, глубины пролабирования митрального клапана, митральной регургитации, размера левого предсердия. На 40% сократилось число лиц с миксоматозной дегенерацией створок, на 37,5% уменьшилось число пациентов с мягкой артериальной гипертензией, на 45,4% сократилось число лиц со сниженным содержанием магния в волосах. Кроме того, было выявлено существенное улучшение качества жизни (особенно у женщин) с почти полной редукцией симптомов. Таким образом, применение препарата Магнерот® у пациентов с ПМК патогенетически обосновано и приводит к значительному улучшению морфологических показателей и субъективного самочувствия. 

Материал подготовила Е. Стойнова

