

плоды черной смородины, мята 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 желательного 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 Па, категория С).

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 Па, категория С).

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

психотерапии, обоснованным является использование анксиолитиков (уровень доказательности Па, категория С).

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 внутрикardиальных 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 IIa, 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 кардиалгиях 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 C).

β -Адреноблокаторы применяются в целях коррекции гемодинамической нагрузки на аорту, уменьшения выраженности морфологических изменений сосудистой стенки в ответ на действие деструктивных гемодинамических стрессоров и тем самым для замедления прогрессирования дилатации. Они демонстрируют снижение артериального и пульсового давления в случае

Таблица 8.2. Особенности медикаментозной терапии клапанного синдрома

Медикаментозное лечение	Уровень доказательности	
	Ia, категория C	II, категория C
	рекомендована	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

предполагаемой или диагностированной диссекции аорты (уровень доказательности IIa, категория C).

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