

Ю.И. Марухно¹,
А.С. Пянтковский²

ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У СПОРТСМЕНОВ

КЗКОР «Киевская областная клиническая больница»¹
НМАПО им. П.Л. Шупика²
кафедра неврологии и рефлексотерапии

Ключевые слова: дисплазия, соединительная ткань, клиника, спортсмены

Key words: dysplasia, connective tissue, clinic, athletes

Резюме. Дисплазия з'єднувальної тканини характеризується порушенням структури з'єднувальної тканини в ембріональний і постнатальний періоди внаслідок генетично зміненого фібрилогенезу позаклітинного матриксу, яке спричиняє розлад гомеостазу на тканинному й органному рівнях з прогресивним перебігом. Метою роботи було поглиблене обстеження спортсменів, які займаються контактними видами спорту (боротьба, самбо), і підпадають під критерії дисплазії з'єднувальної тканини, визначення ступеня залучення різних з'єднувально-тканинних структур. Поліморфізм клінічної симптоматики, поширеність, вираженість ураження тих чи інших органів і систем визначаються неоднорідністю змін різних компонентів з'єднувальної тканини, тобто різним її біохімічним дефектом. Виявлення їх суті є важливим для удосконалення діагностики й розроблення саногенетичної терапії різних форм неспроможності з'єднувально-тканинних структур, яка, на жаль, до цього часу фактично не існує.

Summary. Connective tissue dysplasia is characterized by disruption of the structure of the connective tissue in the embryonic and postnatal periods as a result of a genetically modified fibrillogenesis of the extracellular matrix, which leads to the breakdown of homeostasis at the tissue and organ levels with progradient course. The aim of our study was a thorough examination of sportsmen engaged in contact sports (wrestling, sambo) which fall under the criteria of connective tissue dysplasia. Determining the degree of involvement of various connective tissue structures. Polymorphism of clinical symptoms, prevalence, severity of lesions of various organs and systems are determined by heterogeneity of changes in various components of connective tissue, that is, by its different biochemical defect. Elucidation of essence of the latter is important for improvement of diagnosis and development of sanogenetic therapy of various forms of insufficiency of connective tissue structures, which, unfortunately, until now virtually does not exist.

В последние годы все большее внимание врачей-практиков привлекает роль, ассоциированная с дисплазией соединительной ткани (ДСТ), патология различных органов и систем организма человека. Значимость данной проблемы обусловлена широкой распространенностью ДСТ, системностью поражения, высокой вероятностью формирования различных видов патологии [2]. Широкий спектр развития патологических состояний соединительной ткани обусловлен ее участием в биомеханической (опорной), метаболической, морфогенетической и репаративной функциях [1, 6].

Дисплазия соединительной ткани (dys- нарушения, plasia- развитие, образование) – это нарушение структуры соединительной ткани в эмбриональный и постнатальный периоды вследствие генетически измененного фибриллогенеза внеклеточного матрикса, которое приводит к расстройству гомеостаза на тканевом и органном

уровнях с прогрессивным течением [7]. Морфологически заболевание характеризуется изменениями коллагеновых, эластических фибрилл, гликопротеидов, фибробластов и протеогликанов, в основе которых лежат наследуемые мутации генов, кодирующих синтез и пространственную организацию коллагена, белково-углеводных комплексов, а также мутации генов ферментов и кофакторов к ним [8].

В настоящее время одним из дискуссионных научных вопросов является отсутствие единой, общепринятой классификации, но чаще всего используется подход, обоснованный генетически дифференцированной диагностикой ДСТ. В 2000 г. Кадурина Т.И. и соавт. выделили три наиболее частые формы несиндромной ДСТ: MASS-фенотип, марфаноидный и элерсоподобный фенотипы. Эта классификация сегодня является самой распространенной, поскольку несиндромные формы ДСТ являются «фенотипическими» копи-

ями известных синдромов. Так, марфаноидный фенотип характеризуется сочетанием признаков генерализованной дисплазии соединительной ткани с астеническим телосложением, долихостеномелией, арахнодактилией, поражением клапанного аппарата сердца, нарушением зрения. При элерсоподобном фенотипе отмечается сочетание признаков генерализованной дисплазии соединительной ткани с тенденцией к гиперрастяжимости кожи с разной степенью выраженности гипермобильности суставов. MASS-фенотипу присущи признаки генерализованной дисплазии соединительной ткани, ряд нарушений со стороны сердца, скелетные аномалии, а также кожные изменения в виде истончения или наличия участков субатрофии.

В связи с полиорганностью поражений при ДСТ предлагается классификационный подход с обособлением синдромов, связанных с диспластикозависимыми изменениями и патологическими состояниями: синдром неврологических нарушений, астенический синдром, клапанный синдром, сосудистый синдром, синдром патологии органа зрения, синдром патологии стопы, вертеброгенный синдром и т.д. Например, синдром вегетативной дисфункции формируется у значительного числа пациентов с ДСТ одним из самых первых и рассматривается как обязательный компонент диспластического фенотипа. У большинства пациентов выявляется симпатикотония, реже встречается смешанная форма, в малом проценте случаев - ваготония. Выраженность клинических проявлений синдрома нарастает параллельно с тяжестью ДСТ. Вегетативная дисфункция отмечается в 97% случаев наследственных синдромов, при недифференцированной форме ДСТ - у 78% пациентов. В формировании вегетативных нарушений, несомненно, имеют значение генетические факторы, лежащие в основе нарушения обменных процессов в соединительной ткани и формировании

морфологических субстратов, приводящих к изменению функции гипоталамуса, гипофиза, половых желез, симпатико-адреналовой системы.

Вариантами проявления коллагенопатий со стороны опорно-двигательного аппарата считают: синдром гипермобильности суставов, слабость связочного аппарата позвоночника и стопы с формированием сколиоза и плоскостопия [5]. Синдром гипермобильности суставов заслуживает особого внимания, так как характерным проявлением этого состояния является особая чувствительность к физическим нагрузкам и склонность к частым травмам. Периартикулярные поражения (бурсит, туннельный синдромы) с симптомами гипермобильности суставов встречаются чаще у спортсменов, чем в популяции, и возникают в ответ на непривычную нагрузку или минимальную травму.

На этапе клинико-анамнестического обследования используются критерии Т. Милковска-Димитровой и А. Каркашева (1985г.), где учитываются главные и второстепенные признаки ДСТ. К главным признакам относятся: плоскостопие, расширение вен, гипермобильность суставов, готическое небо, патология органов зрения, деформация грудной клетки и позвоночника, увеличенная растяжимость и дряблость кожи, длинные тонкие пальцы. Второстепенные признаки: аномалии ушных раковин и зубов, преходящие суставные боли, вывихи и подвывихи суставов, и др. [4]. Обязательным является осмотр окулиста, ортопеда-травматолога, кардиолога. Также должна быть проведена диагностика синдрома Элерса-Данло, основанная на Вильфраншских критериях (большие и малые диагностические критерии), которые включают в себя: повышенную растяжимость кожи, гипермобильность суставов (растяжение сустава, вывихи и подвывихи, плоскостопие), мышечную гипотонию, наследственную предрасположенность к заболеванию (табл.1).

Таблица 1

Признаки гипермобильности суставов (критерии Бейтона)

Тест	Суставы	
	правый	левый
1. пассивно отогнуть назад V палец в пястно-фаланговом суставе более чем на 90%	1	1
2. пассивно привести I палец к ладонной поверхности руки	1	1
3. пассивно разогнуть локтевой сустав > 10%	1	1
4. пассивно разогнуть коленный сустав > 10%	1	1
5. интенсивно прижать ладони к полу, не сгибая коленей	1	1
Итого	9	

Один балл может быть получен для каждой стороны при манипуляциях 1-4, поэтому показатель гипермобильности составляет максимум 9 баллов. Показатель от 4 до 9 баллов расценивается как состояние гипермобильности.

При обследовании больного необходимо учитывать не только число фенотипических проявлений, но также степень их выраженности и

клиническую значимость. В настоящее время разработаны шкалы для оценки совокупности и тяжести клинических проявлений ДСТ в баллах: при сумме баллов до 9 у больного диагностируется ДСТ легкой степени тяжести (маловыраженная), от 10 до 16 баллов — средней степени тяжести (умеренно выраженная), от 17 и выше — тяжелой степени (выраженная) (табл. 2).

Таблица 2

Критерии степени выраженности дисплазии соединительной ткани (по Смольновой Т.Ю., 2003г.)

Малые признаки: по 1 баллу	<ol style="list-style-type: none"> 1. Астенический тип телосложения или недостаточная масса тела. 2. Отсутствие стрий на коже переднебрюшной стенки у женщин, имевших в анамнезе роды. 3. Нарушение рефракции в возрасте до 40 лет. 4. Мышечная гипотония и низкие показатели манометрии. 5. Уплотнение свода стопы. 6. Склонность к легкому образованию синяков, повышенная кровоточивость тканей. 7. Кровотечения в послеродовом периоде. 8. Вегетососудистые дисфункции. 9. Нарушение сердечного ритма и проводимости (ЭКГ).
Большие признаки: по 2 балла	<ol style="list-style-type: none"> 1. Сколиоз, кифоз, кифосколиоз. 2. Плоскостопие 2-3-й степени. 3. Эластоз кожи. 4. Гиперподвижность суставов, склонность к вывихам, растяжением связочного аппарата суставов. 5. Склонность к аллергическим реакциям и простудным заболеваниям. Тонзилэктомия. 6. Варикозная болезнь, геморрой. 7. Дискенизия желчевыводящих путей. 8. Нарушение эвакуационной функции ЖКТ. 9. Угроза преждевременных родов на сроке 32-35 недель беременности, преждевременные роды. 10. Быстрые и стремительные роды в анамнезе с гипотоническим кровотечением в 3-м периоде родов или без него. 11. Пропалс гениталии и грыжи у родственников первой линии.
Тяжелые проявления и состояния, приводящие к хирургическим вмешательствам или имеющие показания к ним, а также изменения анатомических взаимоотношений, приведшие к нарушению функции органов: по 3 балла	<ol style="list-style-type: none"> 1. Грыжи. 2. Спланхноптоз. 3. Варикозная болезнь и геморрой (оперативное лечение), хроническая венозная недостаточность с трофическими нарушениями. 4. Привычные вывихи суставов или вывихи более 2-х суставов. 5. Нарушение моторной функции ЖКТ, подтвержденное лабораторными методами исследования (Р-логические, R-скопические). 6. Дивертикулы, долихосигма. 7. Поливалентная аллергия, тяжелые анафилактические реакции.

Целью нашей работы было углубленное обследование спортсменов, занимающихся кон-

тактными видами спорта (борьба, самбо), попадающих под критерии дисплазии соеди-

нительной ткани, определение степени вовлечения различных соединительно-тканых структур.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ

Нами были определены при плановой диспансеризации 6 спортсменов, соответствующих критериям ДСТ, и проведено углубленное обследование этих спортсменов с целью диагностики синдрома дисплазии соединительной ткани (ср. возраст спортсменов $21 \pm 1,7$ лет. В общеклиническое обследование входило: осмотр, антропометрия, определение гипермобильности суставов (синдром гипермобильности верифицировали при наличии не менее 4 баллов по методике Бейтона). У обследуемых спортсменов были выявлены проявления дисплазии соединительной ткани:

- со стороны опорно-двигательного аппарата: сколиотическая осанка и сколиоз у 3 человек, синдром гипермобильности суставов у 2 человек от общего количества обследованных.

- со стороны нервной системы выявлено: вестибулярные расстройства у 2 человек, проявления вегетативной дисфункции у 3 спортсменов, также трое спортсменов предъявляли жалобы на боли в нижней части спины.

- со стороны сердечнососудистой системы: пролапс митрального клапана 1 степени с регургитацией у 2 человек (по данным УЗД).

- диагноз астигматизм выставлен окулистом 1 спортсмену.

По данным обследования синдром дисплазии соединительной ткани верифицирован у 2 спортсменов. Для верификации диагноза учитывалось наличие не менее 4 баллов по методике Бейтона, также патологические изменения со стороны нервной системы, зрения, опорно-двигательного аппарата и сердечнососудистой системы.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Оценка необходимости проведения терапевтических мероприятий в значительной мере определяется тем, с какой из клинических форм ДСТ мы имеем дело. Проблема лечения различных клинических форм чрезвычайно сложна и требует учета клинических проявлений, предполагает использование комплексного подхода лечения. К немедикаментозным методам следует отнести психологическую поддержку, индивидуализацию режима дня, лечебную физкультуру, физиотерапию и массаж. Важна и диетотерапия, учитывающая повышенную потребность пациента в белках, незаменимых аминокислотах и микроэлементах. К медикаментозным методам следует отнести

препараты, позволяющие стимулировать коллагенообразование. Это прежде всего аскорбиновая кислота, препараты мукополисахаридной природы (хондроитинсульфат), витамины группы В (В1, В2, В3, В6) и микроэлементы (медь, цинк, магний). Специального обсуждения заслуживает терапия препаратами, содержащими магний, поскольку этот микроэлемент входит в состав более 300 ферментов, участвует во внутри- и внеклеточном созревании коллагена и других структурных элементов СТ. Важно отметить и то обстоятельство, что дефицит ионов магния чрезвычайно распространен (И.М. Воронцов, 2004), что способствует развитию ДСТ. В медикаментозной терапии ДСТ важное место занимает лечение вегетативной дисфункции, что делает бета-адреноблокаторы препаратами выбора при лечении таких состояний. Для стабилизации синтеза коллагена и других компонентов соединительной ткани, стимуляции метаболических и коррекции биоэнергетических процессов могут использоваться медикаменты в следующих рекомендациях [3, 4]:

1-й курс: Магнерот по 2 таблетки 3 раза в день в течение 1 недели, далее — 2-3 таблетки в сутки до 4 месяцев; аскорбиновая кислота (при отсутствии оксалатурии и семейного анамнеза мочекаменной болезни) до 0,6 г в день — 4 недели; Милдронат 5 мл раствора в/в на аутокрови № 10, далее — по 250 мг 2 раза в день 12 дней; затем Актовегин 80-200 мг в/в капельно № 10, затем по 200 мг 3 раза в день внутрь перед едой 4 недели.

2-й курс: Цинкит по 1 таблетке 2 раза в день 2-4 месяца; Рибоксин 10 мл 2% раствора в/в № 10, затем по 1 таблетке 3 раза в день 2 месяца.

3-й курс: сульфат меди 1% раствор, 10 капель на прием 3 раза в день, 4 недели; Структурм 500 мг 2 раза в день во время еды 4 месяца; Кальций-сандоз форте 500 мг/сут 1-2 месяца. Мексикор 100 мг в/в капельно на 200 мл изотонического раствора натрия хлорида №10, затем 0,1г в сутки в 3 приема до 3 месяцев. За счет часто встречаемых неврологических синдромов сосудистого генеза рекомендован ницерголин. При больших физических нагрузках, у спортсменов с ДСТ и выраженными вегетососудистыми проявлениями, ницеридум Уно принимают внутрь перед едой в виде таблеток по 0,01 г 3 раза в день. Лечение проводят длительно (2-3 месяца и более в зависимости от тяжести заболевания, эффективности лечения и переносимости). Внутримышечно 2-4 мг распределяют на 1-2 введения в день. Внутривенно вводят 4-8 мг в 100 мл изотонического раствора натрия хлорида. Способы

введения, дозы и время терапии зависят от индивидуальных показателей больного.

ВЫВОДЫ

1. Таким образом, в силу многообразия мутагенных воздействий, сложности структуры и функции, а также повсеместного присутствия соединительной ткани, диспластические изменения могут носить как распространенный (генерализованный), так и локальный характер. Многообразны и клинические проявления - от изменений психологического профиля личности, вегетативной дисфункции и синдрома хронической усталости до выраженной миопии, аномалий развития почек, иммунных расстройств и аномалий развития клапанного аппарата сердца, клапанных пролапсов и регургитации, требуют своевременной диагностики. Результаты нашего исследования показали, что наиболее часто встречающимися проявлениями системной дисплазии соединительной ткани у спортсменов являются сколиозы, синдром

гипермобильности суставов и проявление вегетативной дисфункции в различных её проявлениях. Спортсмены, у которых диагностирована соединительно-тканная дисплазия, нуждаются в дополнительных текущих медицинских осмотрах в течение игрового сезона, коррекции тренировочного режима и дополнительных курсах метаболической терапии.

2. Полиморфизм клинической симптоматики, распространенность, выраженность поражения тех или иных органов и систем определяются неоднородностью изменений различных компонентов соединительной ткани, то есть разным ее биохимическим дефектом. Выяснение сути последних является важным для совершенствования диагностики и разработки саногенетической терапии различных форм несостоятельности соединительно-тканых структур, которая, к сожалению, до настоящего времени фактически отсутствует.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гунський Ю.І. Біологічна хімія / Ю.І. Гунський. — К., Тернопіль: Укрмедкнига, 2000.— 507с.

2. Диагностика дисплазии соединительной ткани с использованием биомаркеров / Л.С. Эверт, С.В. Бороздун, Е.И. Боброва / J. Siberian Federal University.- 2009. — №4. — С. 385-390.

3. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение / Г.И. Нечаева, В.М. Яковлев, В.П. Конев [и др.] // Лечащий врач. — 2008.- №2.-С. 113-119.

4. Евтушенко С.К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии (клиника, диагностика, лечение): руководство для врачей / С.К. Ев-

тушенко, Е.В. Лисовский, О.С. Евтушенко. — М.: Издат. А.Ю. Заславский, 2009. — С. 85-95.

5. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца / Э.В. Земцовский. — СПб.: Политекс, 2000. — 115 с.

6. Земцовский Э.В. Спортивная кардиология / Э.В. Земцовский. - СПб.: Гиппократ, 1995.- 448с.

7. Качурина Т.И. Наследственные коллагенопатии. Клиника, диагностика, лечение, диспансеризация / Т.И. Качурина. — СПб.: Невский диалект, 2000. — 270с.

8. Омельченко Л.И. Дисплазия соединительной ткани у детей / Л.И. Омельченко, В.Б. Николаенко // Doctor. —2004. — №1. — С. 44-47.

