

Синдром дисплазии соединительной ткани

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) - это генетически обусловленная аномалия мезенхимального матрикса организма, приводящая к дисфункции различных органов и систем. В виду того, что ДСТ является врожденной патологией, и в основе её лежит мутация генов, отвечающих за синтез соединительнотканых волокон, она многолика и может проявляться изменениями со стороны всех органов и систем, содержащих эти волокна. Возможно большое количество мутаций с их различной локализацией, а значит, и клинические проявления будут разнообразны. Такие пациенты, как правило, обращаются к различным специалистам и не находят ни должного внимания, ни должного лечения.

Распространенность дисплазии соединительной ткани

Синдром Марфана (около 0,01%), MASS-синдром, синдром Элерса-Данло (0,02-0,01%), LEOPARD, Хольта-Орама и др.

Люди, которые содержат минимальное количество признаков ДСТ – клинически не значимы.

А вот самая многочисленная группа, это недифференцированная дисплазия соединительной ткани.

Клинические проявления:

Симптомы нарушения функции:

- опорно-двигательного аппарата.
- внутренних органов.
- органов зрения.
- гомеостаза.

Со стороны опорно-двигательного аппарата.

- преобладание астенического типа телосложения.
- деформация грудной клетки.
- сколиоз, кифоз, кифосколиоз.
- плоскостопие.
- склонность к вывихам суставов.
- наличие в раннем детстве дисплазии тазобедренных суставов.
- гипермобильность суставов.

Со стороны внутренних органов

- **ЦНС**
- **Сердечно-сосудистая система**
- **Система внешнего дыхания**
- **Мочевыделительная система**
- **Желудочно-кишечный тракт**
- **Репродуктивная система**

Со стороны органов зрения.

- Миопия
- Гиперметропия
- Астигматизм
- Дислокация хрусталика
- Отслойка сетчатки
- Макрокорнеа
- Иридодонез
- Стафилома

Со стороны гемостаза

- Повышенная кровоточивость.
- Гемоглобинопатии.
- Тромбоцитопатии.

Диагностический алгоритм

- Осмотр.
- Составление семейного анамнеза.
- Измерение роста, веса, массы тела и т.д. для определения показателей.
- Проведение функциональных проб.
- Определение оксипролина в биологических средах человека.
- Использование инструментальных методов, для выявления функциональной и органической патологии.

Лечение

- Немедикаментозное.
- Диетотерапия.
- Медикаментозное.
- Хирургическая коррекция.

Немедикаментозное

Правильный режим дня

Активный образ жизни

Рекомендуется плавание

Ходьба на лыжах

Дозированная ходьба

Туризм

Бадминтон

Настольный теннис

Велотренажер

Массаж

Физиотерапевтическое лечение (бальнеотерапевтические процедуры, обливание, обтирание, ароматерапия, аэроонотерапия)

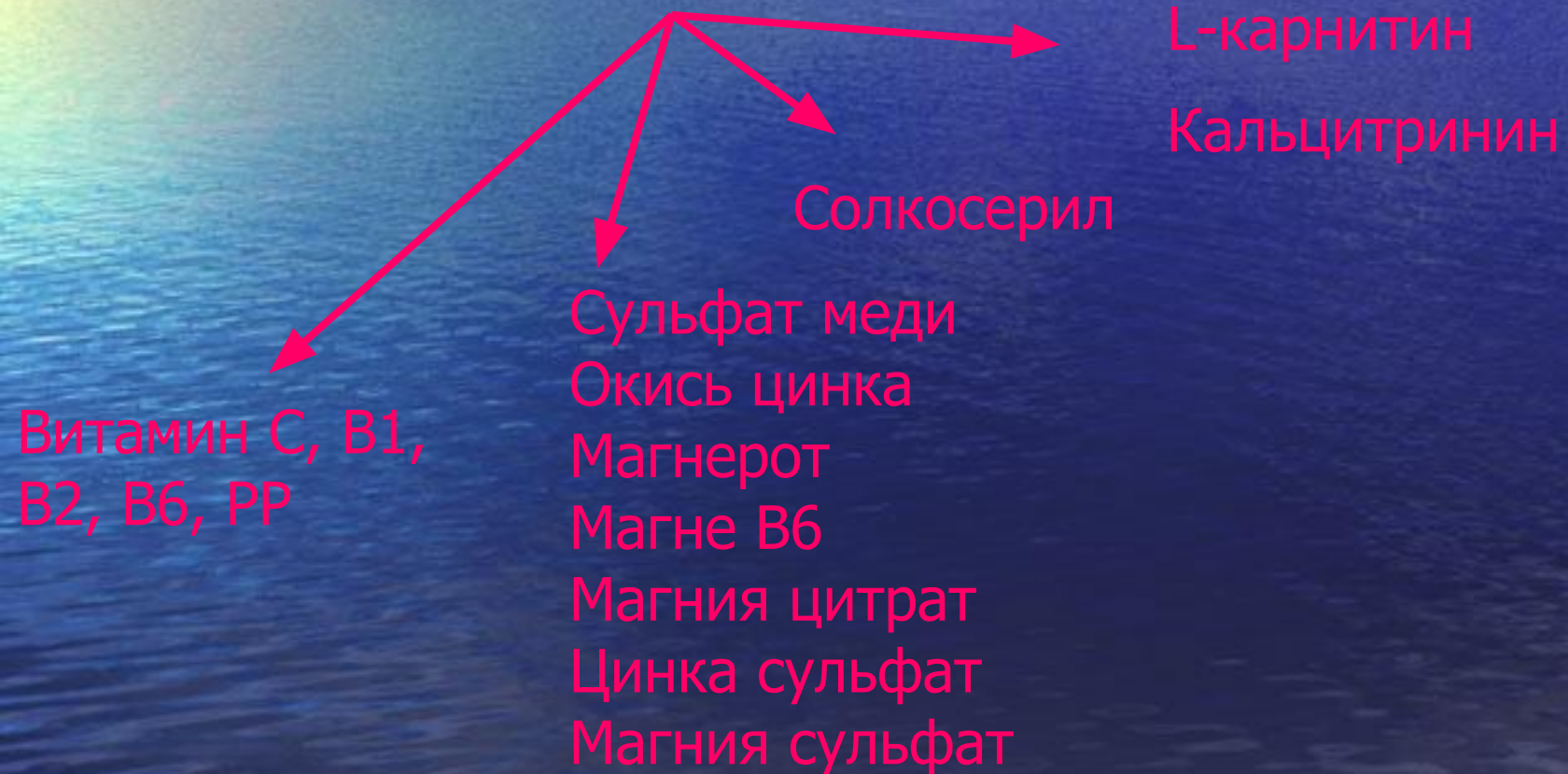
Диетотерапия

мясо
рыба
морепродукты
бобовые

Содержащие в них полиненасыщенные жирные кислоты могут уменьшить секрецию соматотропина.

Медикаментозное

1. Стимуляция коллагенообразования



Медикаментозное

2. Коррекция нарушения синтеза и катаболизма гликозаминогликанов

-Хондроитинсульфат

-Хондроксид

-ДОНА

-Румалон

Медикаментозное

3. Стабилизация минерального обмена

-Витамин D3

-Раствор оксидевита в масле 0,0009%

Медикаментозное

4. Коррекция уровня свободных аминокислот в крови

-Метионин

-Глутаминовая кислота

-Глицин

Медикаментозное

5. Коррекция биоэнергетического состояния организма

-Аденозинтрифосфат натрия

-Фосфаден

-Рибоксин

-Милдронат

-Лецитин



Хирургическая коррекция?