

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ЭЛЬКАРА® ПРИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Л.А. Воропай, Н.И. Пирожкова, ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет Минздрава России, Новосибирск
Н.Г. Воропай, Городской неврологический центр «Сибнейромед», Новосибирск

Ключевые слова: диспластическое сердце, левокарнитин, диспластическое сердце, энерготропная терапия

Keywords: dysplastic heart, L-carnitine, dysplastic heart, energotropic therapy

Клиника недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей многообразна, но диспластическое сердце является одним из самых распространенных ее проявлений в педиатрии и детской кардиологии.

Соединительная ткань является структурной основой практически всех тканей человека, она составляет 50% всей массы тела и образует не только кожные покровы и опорный каркас, но и формирует внутреннюю среду организма, через которую органы получают питательные вещества. Соединительная ткань – это особая ткань, в ней мало клеток и много внеклеточной матрицы. Внеклеточная матрица состоит из гелеобразной среды, коллагеновых и эластических волокон и клеток: фибробластов, остеокластов, хондробластов [4, 7, 8].

Гелеобразная среда самый важный компонент внеклеточной матрицы. Гель обеспечивает быструю диффузию питательных веществ, строительных материалов и гормо-

нов между кровью и клетками соединительной ткани, которая происходит при участии большого количества ферментов, а так же ионов кальция, цинка, магния.

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – это генетически детерминированное заболевание. Различают дифференцированные дисплазии соединительной ткани (ДДСТ) и недифференцированные (НДСТ) [5, 8].

ДДСТ – это болезни с мутациями одного гена белка коллагена (они встречаются нечасто и мало зависят от внешних факторов). Чаще мы встречаемся НДСТ, которые характеризуются мутацией не одного гена, а нуклеотидным полиморфизмом. Нуклеотидный полиморфизм зависит отнутрициальных факторов (витаминов, макро – и микронутриентов) [7].

Проявления ДСТ многообразны и касаются нарушений структуры и функции всех висцеральных органов и сопровождаются различными синдромами: астеническим, клапанным, торако-диафрагмальным, сосудистым, аритмическим, бронхолегочным, вертеброгенным, косметическим, вегетативной дисфункцией и гипермобильностью суставов.

Частое сочетание вегетативной дистонии и ДСТ рассматривается как обязательный компонент диспластического фенотипа и обусловлен генетическими факторами, лежащими в основе нарушений биохимизма обменных процессов в соединительной ткани и формированием морфологических субстратов, приводящих к изменению функций гипоталамуса, гипофиза, половых желез, симпатoadренальной системы [5].

Частота встречаемости ДСТ зависит от возраста детей. В период новорожденности выявление признаков НДСТ минимально, в 4–5 лет начинают формироваться пролапсы клапанов сердца, в 10–12 лет торако – диафрагмальный синдром, плоскостопие, миопия, а в подростковом возрасте – сосудистый синдром. Объясняется это тем, что по мере роста ребенка увеличивается общая масса соединительной ткани [7].

При дисплазии соединительной ткани доказано наличие митохондриальной недостаточности, снижение окислительно-восстановительных процессов в митохондриях, недостаточность L-карнитина. Карнитин относится к незаменимым витаминоподобным веществам. Основные метаболические функции карнитина связаны с процессами преобразования биологической энергии, поэтому в особенно больших количествах он содержится в тканях, нуждающихся в высоком энергетическом обеспечении, – скелетных мышцах, миокарде сердца, головном мозге, печени и почках. Карнитин обеспечивает перенос жирных кислот в митохондрии, где происходит их окисление и высвобождение ацетил-КоА – субстрата для цикла Кребса. Карнитин осуществляет модуляцию

внутриклеточного гомеостаза кофермента А в матриксе митохондрий, таким образом регулируя интенсивность биоэнергетического метаболизма. Цель исследования: выявить эффективность применения лекарственного препарата левокарнитина (препарат **Элькар®**, ПИК-ФАРМА, Россия) при дисплазии соединительной ткани сердца у детей.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Из многочисленных висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани, выделяют дисплазию сердца, так как нарушения ритма сердца и проводимости, митральная регургитация, миксоматоз митрального клапана, аневризмы межпредсердной и межжелудочковой перегородки часто встречаются в практике педиатра [1, 10].

Нами обследовано 100 детей 12–14 лет (50 мальчиков и 50 девочек) с дисплазией соединительной ткани сердца. Обследование проводилось по специально составленной анкете, которая заполнялась кардиологами детских поликлиник г. Новосибирска. Всем проводилась эхокардиография (ЭхоКГ), электрокардиография (ЭКГ), реоэнцефалография (РЭГ), холтеровское мониторирование, электроэнцефалография (ЭЭГ), кардиоинтервалография (КИГ), клиникоортостатическая проба (КОП).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

У 80% был выявлен пролапс митрального клапана (ПМК), пролапс трикуспидального клапана у 5% и пролапс аортального клапана у 15% детей. У всех пациентов пролапсы клапанов были первичными. У 30% обследованных ПМК сочетался с миксоматозным утолщением митрального клапана, которое сопровождалось митральной гемодинамически значимой регургитацией, что потребовало исключения острой ревматической лихорадки. У трети детей выявлен двустворчатый аортальный клапан. У 85% были аномально расположенные хорды в полости левого желудочка (поперечные, продоль-

Таблица 1

Динамика частоты жалоб пациентов на фоне лечения

Жалобы	До лечения, абс., (%)	После лечения, абс., (%)
Перебои в работе сердца	49 (49)	9 (9)*
Кардиалгии	100 (100)	2 (2)*
Сердцебиения	80 (80)	1 (1)*
Головная боль	99 (99)	1 (1)*
Головокружение	56 (56)	5 (5)*
Снижение аппетита	43 (43)	1 (1)*
Утомляемость	100 (100%)	10 (10)*
Апатия	89 (89)	7 (7)*

* $p < 0,05$

ные, диагональные). У 3 человек констатирована аневризма межпредсердной перегородки, у 7 – астенический вариант торакодиафрагмального сердца. Вегетативная дисфункция проявлялась артериальной гипотонией у 71% ребенка, а у 29% – артериальная гипертония.

В неврологическом статусе отмечались признаки церебральной недостаточности (82%), гипертензионного синдрома (30%), а по ЭЭГ данным – ирритация подкорковых структур (65%).

Кроме того, в результате обследования были выявлены проявления дисплазии соединительной ткани: астенический тип конституции в 60% случаев, арахнодактилия в 55%, нарушения осанки в 72% (сколиоз, прямая спина, сутулость, крыловидные лопатки). Гипермобильность суставов диагностирована у 10%, кожные проявления (келоидные рубцы, стрии, ломкие, тусклые волосы, лейконихии) у 48% обследованных. У 25% детей определялась миопия. Висцеральные нарушения в виде аномалии строения желчного пузыря, нефроптоз, задержка полового развития были у 61%, 20% и 21% пациентов соответственно.

Учитывая нарушения метаболических процессов при дисплазии соединительной ткани, развитие энергодефицитного состояния, недостаток карнитина и микроэлементов, всем детям на 2 месяца была назна-

чена энерготропная терапия левокарнитином (**Элькар**[®], ПИК-Фарма, Россия) в дозе 50 мг/кг в сутки [6]. Основная метаболическая функция левокарнитина – транспорт длинноцепочечных жирных кислот через митохондриальную мембрану, в митохондриях они подвергаются Я-окислению и дальнейшему метаболизму с образованием АТФ. Левокарнитин усиливает дезинтоксикационную и белковосинтетическую функцию печени, которая начинает более активно расщеплять молочную и пировиноградную кислоту [2, 7].

Обследованные предъявляли большое количество жалоб. Динамика жалоб до и после лечения представлена в таблице 1.

Четкая положительная динамика отмечалась в отношении всего перечня жалоб. Наиболее статистически значимые изменения были зарегистрированы со стороны вегетативной нервной системы: практически во всех случаях исчезли боли в сердце, ощущения сердцебиения, головная боль. У большинства пациентов улучшился эмоциональный тонус, повысилась активность, нормализовался аппетит. Результаты лечения представлены в таблице 2.

Действие **Элькара**[®] на вегетативную регуляцию у больных с ДСТ проявилось улучшением показателей электрокардиограммы. Так, по ЭКГ-данным, на фоне приема **Элькара**[®] в течение 2 месяцев зарегистрировано достоверное улучшение процессов репо-

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА ЭНЕРГОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ

- ▶ недоношенность, гипотрофия
- ▶ вегетативные расстройства
- ▶ нарушения нервно-психического развития
- ▶ патология эндокринной системы, ожирение
- ▶ заболевания сердечно-сосудистой системы
- ▶ патология почек и мочевой системы
- ▶ иммунодефицитные состояния
- ▶ митохондриальные болезни
- ▶ нервно-мышечные заболевания
- ▶ болезни соединительной ткани
- ▶ наследственные болезни обмена
- ▶ профилактическая медицина, спорт



Рег. № ЛСР - 006143/10

Элькар®

ЛЕВОКАРНИТИН

ФОРМА ВЫПУСКА:

- ✓ раствор для приема внутрь **300 мг/мл**
• 100 мл • 50 мл • 25 мл
- ✓ раствор для инъекций **100 мг/мл**

- ВОЗДЕЙСТВУЕТ НА ВАЖНЕЙШИЕ ПРОЦЕССЫ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ И ЭНЕРГИИ
- ИМЕЕТ ШИРОКИЙ СПЕКТР ПРИМЕНЕНИЯ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ
- ВЫСОКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ

Источник дополнительной энергии

ООО «ПИК-ФАРМА»
125047 Москва, Оружейный пер., д. 25, стр. 1
тел./факс: (495) 925-57-00
www.elkar.ru



ПИК-ФАРМА

Таблица 2

Динамика метаболических изменений миокарда, различных нарушений ритма и проводимости до и после лечения по данным ЭКГ

Признак	До лечения, абс., (%)	После лечения, абс., (%)
Нарушение процессов реполяризации (сглаженность и отрицательный зубец Т и/или депрессия сегмента ST)	96 (96)	16 (16)*
синусовая тахикардия	80 (80)	5 (5)*
синусовая аритмия	20 (20)	10 (10)*
миграция водителя ритма	9 (9)	4 (4)*
наджелудочковая экстрасистолия	60 (60)	7 (7)*
редкие единичные желудочковые экстрасистолы	5 (5)	0 (0)*
синдром WPW	6 (6)	4 (4)
атриовентрикулярная блокада I степени	5 (5)	0 (0%)*

*p < 0,05


ляризации в миокарде, уменьшение синусовой тахикардии и наджелудочковой экстрасистолии. У половины пациентов исчезла синусовая аритмия и миграция водителя ритма. Полностью купировались желудочковые экстрасистолы и атриовентрикулярная блокада I степени.

ВЫВОДЫ

1. Проявления дисплазии сердца разнообразны. Наиболее частыми являются ПМК, ПМК с регургитацией, дополнительные хорды, миксоматоз клапанов.

2. Дисплазия сердца часто сочетается с нарушением ритма сердца.

3. Основным критерием диагностики метаболических изменений в миокарде является нарушение процессов реполяризации на ЭКГ.

4. Энерготропная терапия левокарнитином значительно улучшает метаболические процессы в миокарде, а так же уменьшает нарушения ритма сердца и проводимости и проявления вегетативной дисфункции. 

Список литературы:

1. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы и диспластическое сердце // Аналитический обзор. – СПб, 2007. – 80 с.

2. Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н. Метаболические нарушения у детей с синдромом

гипемобильности суставов // Лечащий врач, 2010. – №4. – С. 17 – 19.

3. Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н. Принципы реабилитации больных с дисплазией соединительной ткани // Лечащий врач, 2010. – № 4. – С. 28–31.

4. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани /Руководство для врачей. – СПб.: ЭЛБИ – СПб, 2009. – 702 с.

5. Ключников С.О., Ключникова М.А. Синдром соединительнотканной дисплазии // Авторские лекции по педиатрии. – М, 2007. – 20 с.

6. Леонтьева И.В. Роль нарушений клеточной энергетики в развитии заболеваний сердца и возможности их метаболической терапии // Практика педиатра. – М, 2011. – 5 с.

7. Наследственные нарушения соединительной ткани //Российские рекомендации. – М, 2009. – 80 с.

8. Нечаева Г.И. Дисплазия соединительной ткани у детей и подростков. – Омск, 2009. – С. 3–37.

9. Irwin W.A, Bergamin N., Sabatelli P. Et al Mitochondrial dysfunction and apoptosis in myopathic mice with collagen VI deficiency \\\ Nature Genet. – 2003. – Vol 35. – 35 P. 367 – 371.

10. Marriage B., Clandinin M., Glerum D.M. Nutritional cofactor treatment in mitochondrial disorders \\\ J Am Diet Assoc. 2003; 103 (8) 1029 – 1038.