

Литература

1. Викторова, И. А. Методология курации пациентов с дисплазией соединительной ткани семейным врачом в аспекте профилактики ранней и внезапной смерти : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Викторова И. А. – Омск, 2004. – 43 с.
2. Евтушенко, С. К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии / С. К. Евтушенко, Е. В. Лисовский, О. С. Евтушенко. – Донецк : ИД Заславский, 2009. – 361 с.
3. Николаева, А. А. Дисплазия соединительной ткани и полиорганная патология у детей школьного возраста / А. А. Николаева, К. Ю. Николаев, Э. А. Отева [и др.] // Педиатрия. – 2006. – № 2. – С. 89–91.
4. Мартынов, А. И. Пролапс митрального клапана. Часть I. Фенотипические особенности и клинические проявления / А. И. Мартынов, О. Б. Степура, О. Д. Остроумова [и др.] // Кардиология. – 1998. – № 1. – С. 72–80.
5. Российские рекомендации ВНОК. Наследственные нарушения соединительной ткани. – М., 2012. – С. 23–24.
6. Ягода, А. В. Малые аномалии сердца / А. В. Ягода, Н. Н. Гладких. – Ставрополь, 2005. – 248 с.
7. Трисветова, Е. Л. Малые аномалии сердца / Е. Л. Трисветова, А. А. Бова // Клиническая медицина. – 2002. – № 1. – С. 9–15.
8. Трисветова, Е. Л. Предпосылки и причинные факторы развития пролапса митрального клапана / Е. Л. Трисветова, А. А. Бова // Клиническая медицина. – 2003. – № 3. – С. 4–8.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В СТАВРОПОЛЬСКОМ КРАЕ

Н. А. РУБАНОВА, Е. М. КОКОРА,
О. В. КОРОТКОВА

В работе определена частота выявляемости аномалий развития, фенотипических и синдромных проявлений ДСТ в поликлинических учреждениях г. Ставрополя и Ставропольского края, в том числе посредством ретроспективного анализа медицинской документации. Признаки соединительнотканной дисплазии установлены у 5,8–20 % обследованных. Представлены данные о частоте отдельных фенотипических признаков ДСТ.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, распространенность

THE PREVALENCE OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA OF THE STAVROPOL TERRITORY POPULATION

RUBANOVA N. A., KOKORA E. M.,
KOROTKOVA O. V.

The paper defined the frequency of detection of developmental abnormalities, phenotypic and syndromic manifestations of CTD in polyclinics of Stavropol and Stavropol Territory, as well as through a retrospective analysis of medical records. Signs of connective tissue dysplasia are revealed in 5.8–20 % of the patients. The data on the frequency of certain phenotypic features of CTD are given.

Key words: connective tissue dysplasia, the prevalence

© Коллектив авторов, 2013
УДК 616.12-008.46:616-053.2/4

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИНГИБИТОРОВ АНГИОТЕНЗИНПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА (КАПТОПРИЛА И МОНОПРИЛА) У ДЕТЕЙ С ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Н. А. Березнева, Е. Н. Арсеньева, Е. Н. Басаргина,
В. Г. Пинелис, Н. Д. Вашакмадзе
Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Березнева Наталья Анатольевна,
кандидат медицинских наук, врач детский кардиолог
отделения восстановительного лечения детей с болезнями
сердечно-сосудистой системы
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991340815, 89104958844; e-mail: nberezn@mail.ru

Арсеньева Елена Николаевна,
доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник
лаборатории мембранологии
с группой генетических исследований
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991341445

Басаргина Елена Николаевна,
доктор медицинских наук, профессор,
руководитель кардиологического отделения
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991340490, 89037585126; e-mail: basargina@nczd.ru

Пинелис Всеволод Григорьевич,
доктор медицинских наук, профессор,
руководитель лаборатории
мембранологии с группой генетических исследований
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991341445; e-mail: pinelis@mail.ru

Вашакмадзе Нато Джумберовна,
кандидат медицинских наук, заведующая отделением
восстановительного лечения детей
с болезнями сердечно-сосудистой системы
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел. 84991340815; e-mail: nato-nato@yandex.ru

Течение дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) в детском возрасте часто носит прогрессирующий характер, приводит к развитию хронической сердечной недостаточ-

ности (ХСН) [1, 3, 6]. Поэтому совершенствование тактики консервативного лечения ХСН при ДКМП и оценка его эффективности имеет важное значение. В настоящее время группой препаратов, эффект которых доказан и которые рекомендованы во всем мире для лечения больных с сердечной недостаточностью являются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) [4]. В России под разными названиями зарегистрированы 12 химических соединений из группы иАПФ, которые отличаются друг от друга биодоступностью, периодом полувыведения, путями элиминации [2], поэтому эффективность их действия и частота возникновения побочных явлений могут различаться.

Цель исследования: оценить эффективность и безопасность применения различных иАПФ (каптоприла и моноприла) у детей с ДКМП.

Материал и методы. У 20 детей с ДКМП, получающих комплексную терапию по поводу ХСН (иАПФ, дигоксин, β -блокаторы, диуретики), была проведена смена препарата из группы иАПФ. Показанием к замене каптоприла на моноприл явились повышение креатинина и мочевины, жалобы родителей пациента на невозможность контролировать 3-разовый прием каптоприла, длительный (более 2 лет) прием лекарственного средства. Наряду с общеклиническими и специальными методами исследования у всех пациентов было определено содержание АПФ в сыворотке крови с помощью коммерческих иммуноферментных наборов до назначения иАПФ, через 2 недели после достижения терапевтической дозы и после смены препарата. Полученные данные были обработаны с использованием статистических пакетов EXCEL-2003 и BIOSTAT. Результаты представлены в виде медианы (Me), 25% и 75%. Для оценки различий на фоне терапии различными препаратами применяли U-критерий Манна – Уитни, уровень значимости был принят при $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение. На момент поступления в клинику пациенты с ДКМП имели проявления сердечной недостаточности IIA или IIBст и получали дигоксин, диуретики, кардиотрофические препараты. Содержание АПФ в сыворотке крови у них было повышено и составило 245,15 (236,64; 255,83) нг/мл. Всем больным с ДКМП был назначен иАПФ каптоприл изначально в малых дозах с последующим «титрованием». В большинстве случаев начальная доза каптоприла составляла 0,1 мг/кг/24 ч в 3 приема. Доза повышалась 1 раз в 3 дня до терапевтической 1 мг/кг в сутки или максимально переносимой. Включение в комплексную медикаментозную терапию иАПФ привело у большинства больных с ДКМП к улучшению самочувствия и уменьшению проявлений ХСН, к положительной динамике по результатам контрольной ЭхоКГ (через 14 дней после достижения терапевтической дозы препарата). При этом отмечалось снижение содержания АПФ в сыворотке крови до 206,5 (130,08; 251,73) нг/мл. У 4 пациентов с ДКМП на фоне применения каптоприла наблюдалось изолированное повышение креатинина и мочевины. Смена иАПФ на препарат с двойным механизмом выведения фозиноприл (моноприл) привело к нормализации биохимического анализа крови у этих пациентов. На фоне применения моноприла в дозе 0,3 мг/кг содержание АПФ в плазме крови составило 153,4 (89,8; 202,15) нг/мл ($p=0,06$ по сравнению с содержанием АПФ на фоне применения каптоприла). При анализе эхокардиографических показателей мы не

выявили значимых различий на фоне терапии каптоприлом или моноприлом.

У 1 пациентки с ДКМП, НК 2Б-3ст на фоне комплексной терапии, включающей каптоприл, содержание АПФ в плазме крови не снижалось, а нарастало: так содержание АПФ до назначения иАПФ составило 244,3 нг/мл, а на фоне приема каптоприла 463,7 нг/мл. При проведении общеклинического исследования было выявлено ухудшение показателей ЭхоКГ (фракция выброса левого желудочка (ФВ) снизилась с 36 до 27 %, выросла дилатация левых отделов сердца и атриовентрикулярная регургитация); отмечалось повышение креатинина и калия в крови. Выявленные изменения свидетельствуют об «ускользании» эффектов иАПФ и связаны, вероятно, с синтезом ангиотензина II посредством других ферментов (химаза) [5]. Замена каптоприла на моноприл привела к нормализации биохимических показателей крови и снижению содержания АПФ до 185,3 нг/мл. Однако улучшения клинического состояния и ЭхоКГ показателей не отмечалось, ФВ снизилась до 25 %. Прогноз для этой пациентки мы расцениваем как неблагоприятный.

Заключение. Таким образом, включение в комплексную терапию ДКМП иАПФ приводит к улучшению состояния и снижению содержания АПФ в сыворотке крови у большинства пациентов. Терапия иАПФ должна осуществляться под контролем АД и биохимического анализа крови.

Применение пролонгированного препарата фозиноприла (моноприла) имеет определенные преимущества перед каптоприлом: он значительно реже вызывает изменения биохимических показателей крови в связи с наличием у него двойного пути выведения (50 % элиминируется печенью, 50 % почками). Положительным моментом является возможность однократного приема препарата, независимость всасывания от приема пищи. Выявленная у отдельных больных рефрактерность к иАПФ, сопровождающаяся ухудшением состояния, может быть связана с развитием выраженного фиброза миокарда.

Литература

1. Бершова, Т. В. Ренитек в лечении детей с кардиомиопатиями, осложненными сердечной недостаточностью / Т. В. Бершова, М. И. Баканов, В. И. Сербин и др. // Медицинский научный и методический журнал. – 2003. – № 13. – С. 83–92.
2. Корзун, А. И. Сравнительная характеристика ингибиторов АПФ / А. И. Корзун, М. В. Кириллова // Экология человека. – 2003. – № 2. – С. 16–22.
3. Мутафьян, О. А. Детская кардиология / О. А. Мутафьян. – М., 2009. – 503 с.
4. Скворцов, В. В. Актуальные вопросы лечения больных хронической сердечной недостаточностью: фокус на ингибиторы АПФ / В. В. Скворцов, А. В. Тумаренко, Н. Г. Фомина, А. А. Зотова // Русский медицинский журнал. – 2010. – № 26. – С. 1588–1593.
5. Чазова, И. Е. Место блокаторов ангиотензина II 1-го типа в современной терапии артериальной гипертензии / И. Е. Чазова // Consilium medicum. – 2008. – Т. 10, № 11. – С. 11–14.
6. Andrews, R. E. On Behalf of the British Congenital Cardiac Association. New-onset heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United Kingdom and Ireland / R. E. Andrews, M. J. Fenton, D. A. Ridout [et al.] // Circulation. – 2008. – Vol. 117, № 1. – P. 79–84.

**ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИНГИБИТОРОВ
АНГИОТЕНЗИНПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА
(КАПТОПРИЛА И МОНОПРИЛА) У ДЕТЕЙ
С ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ**Н. А. БЕРЕЗНЕВА, Е. Н. АРСЕНЬЕВА,
Е. Н. БАСАРГИНА, В. Г. ПИНЕЛИС,
Н. Д. ВАШАКМАДЗЕ

Цель работы: оценка эффективности и безопасности применения ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (каптоприла и моноприла) у детей с ДКМП.

Материалы и методы: у 20 детей с ДКМП наряду с общеклиническими и специальными методами исследования было определено содержание ангиотензинпревращающего фермента в сыворотке крови с помощью коммерческих иммуноферментных наборов до назначения ингибитора ангиотензинпревращающего фермента, через 2 недели после достижения терапевтической дозы и после смены препарата (каптоприла на моноприл). Установлено, что на фоне применения моноприла отсутствовали такие побочные эффекты, как повышение креатинина, мочевины и калия в сыворотке крови. Нами не выявлено значимых различий в эффективности терапии сердечной недостаточности от применяемого препарата.

Ключевые слова: дилатационная кардиомиопатия, ангиотензинпревращающий фермент, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, дети

**ANGIOTENSIN CONVERTING ENZYME INHIBITORS
(CAPTOPRIL AND MONOPRIL)
EFFECT IN CHILDREN
WITH DILATED CARDIOMIOPATHY**BEREZNEVA N. A., ARSENYEVA E. N.,
BASARGINA E. N., PINELIS V. G.,
VASHAKMADZE N. D.

The aim was to assess the effect and safety of angiotensin converting enzyme inhibitors (ACEI) (captopril and monopril) in children with dilated cardiomyopathy (DCMP).

Material and methods. Serum concentrations of angiotensin converting enzyme was detected by ELISA in 20 children with DCMP before administration of ACE, 2 weeks after therapeutic dose obtaining and after preparation changing (captopril to monopril). Absence of adverse effects like increase of creatinine, urea and potassium serum levels was established. No significant difference in the therapeutic effect of compared drugs was revealed.

Key words: dilated cardiomyopathy, angiotensin converting enzyme, angiotensin converting enzyme inhibitors, children

© Э. В. Водовозова, А. С. Калмыкова, 2013
УДК 616.37-008.6-082-052

**ИЗМЕНЕНИЯ ЛИПИДНОГО ОБМЕНА
У ДЕТЕЙ СТАВРОПОЛЬСКОГО КРАЯ,
СТРАДАЮЩИХ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЛЕГОЧНОЙ ФОРМОЙ
МУКОВИСЦИДОЗА**Э. В. Водовозова, А. С. Калмыкова
Ставропольский государственный медицинский университет

В настоящее время произошли большие изменения в понимании сущности муковисцидоза (МВ), или кистозного фиброза поджелудочной железы, – тяжелого моногенного заболевания человека, обусловленного мутацией гена трансмембранного регулятора белка муковисцидоза, характеризующегося поражением экзокринных желез жизненно важных органов и систем [1, 5, 7].

Водовозова Элла Владимировна,
кандидат медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой
детских болезней № 1
Ставропольского государственного медицинского университета;
тел.: (8652)357338, 89188661743;
e-mail: vodovozovaev@mail.ru

Калмыкова Ангелина Станиславовна,
доктор медицинских наук, профессор, заведующая
кафедрой пропедевтики детских болезней
и поликлинической педиатрии
Ставропольского государственного медицинского университета;
тел.: (8652) 232107, 352970; e-mail: kangeline@mail.ru

Как правило, изменения со стороны бронхолегочной системы появляются в первые недели или месяцы жизни ребенка в виде гипертрофии бронхиальных слизистых желез и гиперплазии бокаловидных клеток. В результате возникает обтурация дыхательных путей, нарушается механизм самоочищения бронхов, что приводит к развитию инфекционных и воспалительных осложнений [9]. Хроническая респираторная инфекция обычно развивается очень рано и играет определяющую роль в заболеваемости и смертности, являясь причиной летального исхода у более 90 % больных [9, 13].

В последние годы существенное внимание уделяется метаболическим нарушениям при МВ, в частности нарушениям липидного обмена (показателям обмена холестерина, триглицеридов, фосфолипидов, незэтерифицированных жирных кислот) и метаболическим аспектам патологии эритроцитарных мембран. Однако данные литературы до сих пор остаются весьма противоречивыми [3, 4, 7, 8].