

## РЕАБИЛИТАЦИЯ БОЛЬНЫХ НАСЛЕДСТВЕННЫМИ АМИОТРОФИЯМИ И МИОДИСТРОФИЯМИ

[В. С. Лобзин, Л. А. Сайкова, В. Д. Косачев, В. Г. Пустозеров, Т. Н. Васильева]

Кафедра невропатологии (зав.— проф. Б. А. Осетров)  
Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

Реферат. Обобщен опыт восстановительного лечения и реабилитации больных наследственными нервно-мышечными заболеваниями (более чем 1000 наблюдений). Описаны собственные способы патогенетической и корригирующей терапии, в том числе защищенные авторскими свидетельствами на изобретения. Дана оценка их терапевтической эффективности по данным клинических наблюдений, биохимических и электрофизиологических исследований. Показана возможность получения устойчивых и относительно длительных ремиссий и приостановки прогрессирования болезни.

НЭСЕЛДЭН КҮЧЭ ТОРГАН АМИОТРОФИЯ ҺӘМ  
МИОДИСТРОФИЯ АВЫРУЛАРЫН  
РЕАБИЛИТАЦИЯЛӘУ

[В. С. Лобзин, Л. А. Сайкова, В. Д. Косачев,  
В. Г. Пустозеров, Т. Н. Васильева]

Нәселдән килгән нерв-мускул авыруларын давалау һәм  
реабилитацияләүдә кулланылган төрлө ысуллар каралган.

REHABILITATION OF PATIENTS WITH HEREDITARY  
AMYOTROPHIES AND MYODYSTROPHIES

V. S. Lobzin, L. A. Saikova, V. D. Kosachev,  
V. G. Pustozero, T. N. Vasilyeva

Summary. The experience of recovery and rehabilitation of patients with hereditary neuromuscular diseases (more than 1000 observations) is generalized. Their own methods of pathogenetic and correcting therapy as well as patented methods are described. Their therapeutic efficacy is estimated on evidence of clinical observations, biochemical and electrophysiologic examinations. The possibility to obtain the stable and relatively prolonged remissions and to bring the disease under control is shown.

Главным и стратегическим направлением в современной терапии больных наследственными миодистрофиями и амиотрофиями является установление первичного биохимического дефекта, лежащего в основе болезни, с разработкой способов дифференцированной патогенетической терапии, направленной на коррекцию биохимических нарушений, обусловленных патогенным влиянием гена этой болезни. Биохимические исследования к настоящему времени позволили выявить ряд специфических нарушений метаболизма и определить несколько этапов в лечении таких больных:

1) лечение метаболических нарушений: а) уменьшение патогенного влияния метаболического субстрата; б) использование методов удаления токсических метаболитов; в) применение ингибиторов метаболизма; г) заместительная терапия при дефиците конкретного инградента обмена; д) использование кофакторов ферментов и др.; 2) органотрансплантация (тканевая терапия); 3) лечение на уровне клинического фенотипа (общая терапия, рациональное трудоустройство, психотерапия); 4) генная терапия (генетическое консультирование и др.).

Традиции нашей кафедры и ряд приоритетных разработок патогенеза и дифференцированной терапии больных с нервно-мышечной патологией позволяют проанализировать эффективность существующих методов лечения исходя из

собственного опыта. При разработке методов лечения вполне логично учитывать не только узловые механизмы миодистрофического процесса, но и характер компенсаторно-приспособительных изменений. Важное значение приобретает изучение особенностей эндокринно-метаболических сдвигов и общей направленности функциональных изменений при наследственных миодистрофиях и амиотрофиях. Мы обратили внимание на значимости нарушений углеводного обмена и вегетативной иннервации, которые приводят к своеобразной ситуации: вследствие сокращения активно функционирующей массы мышечных волокон, наблюдаемого при миодистрофии, уменьшается их вклад в биоэнергетические процессы организма в целом, потребность же в энергетических субстратах существенно возрастает.

Нами выделены четыре основных уровня, вызывающих нарушения биоэнергетики мышц, связанные с расстройством следующих процессов: 1) гемодинамики мышц; 2) иннервации мышц; 3) регуляции энергетического метаболизма, связанного с циклическими нуклеотидами; 4) окислительно-восстановительных процессов в митохондриях мышц. Эти уровни нельзя понимать как самодовлеющие, независимые друг от друга. Они взаимосвязаны таким образом, что составляют порочный круг расстройств в биоэнергетике. Тем не менее на определенных стадиях болезни можно выделить ведущий из них. Так, например, расстройства гемодинамики осложняют состояние больных миодистрофиями на поздних стадиях болезни при сочетаниях поражения скелетных мышц с кардиомиопатиями [1]. Кардиомиопатии нередки и при врожденных миопатиях, особенно при митохондриальных формах. Наблюдаются кардиомиопатии и при гликогенозах.

Особенностью поражения сердечной мышцы при указанных заболеваниях является его дилатационный характер, что, по нашим наблюдениям, определяет малую чувствительность сердечной мышцы к сердечным гликозидам. Наиболее эффективны препараты, влияющие на обменные процессы в сердечной мышце: рибоксин, кокарбоксилаза, нестероидные анаболические средства, в частности оротат калия как исходный продукт синтеза нуклеиновых кислот. Препарат показан и в связи с частым снижением уровня калия в миокарде.

Биоэнергетические процессы зависят и от нарушений на уровне периферического кровообращения. И хотя концепция прогрессирующих миодистрофий как следствия мышечной гипоксии не подтвердилась, имеются доказательства изменений стромальной соединительной ткани и сосудов скелетных мышц, что, в свою очередь, ухудшает трофику мышечной ткани [2]. Имеются также факты, свидетельствующие о нарушении периферического кровообращения при невралгической амиотрофии Шарко — Мари — Тута, что

требует включения в комплекс лечения миодистрофий и амиотрофий препаратов, улучшающих периферический кровоток и микроциркуляцию (галидор, трентал и др.).

Нами предложен оригинальный способ терапии невралной амиотрофии (а. с. 1189456, 1985 г.). Способ лечения предусматривает, во-первых, увеличение объема циркулирующей крови в конечностях путем их частичной десимпатизации, достигаемой воздействием ганглиоблокаторами на симпатические ганглии верхнегрудного и поясничного отделов, во-вторых, улучшение микроциркуляции за счет уменьшения сопротивления периферических сосудов и улучшения гидродинамических и реологических свойств крови в результате применения трентала.

Техника сводится к следующему: для электрофореза лекарств на область вегетативных ганглиев применяли отечественный аппарат «Поток-1»; 2% раствор бензогексония или пентамина вводили в область верхнегрудного и поясничного отделов позвоночника с анода аппарата (активные электроды). Индифферентный электрод накладывали на живот и соединяли с катодом. Процедуры проводили при силе тока 10—15 мА продолжительностью 15—20 минут ежедневно (курс — 15—20 процедур). Кроме того, больные ежедневно получали раствор трентала внутривенно в дозе 100—200 мг ежедневно. После окончания стационарного лечения в клинике больных переводили на поддерживающую дозу трентала по 1 драже 3 раза в день в течение 3 недель. Лечение указанным методом 370 больных невралной амиотрофией привело к положительному терапевтическому эффекту в 84% всех наблюдений. Этот эффект устойчиво сохранялся в течение 10—12 месяцев.

Нарушение биоэнергетики непосредственно в мышечной ткани доминирует при так называемых первичных миодистрофиях. Его слагаемыми являются расстройства окислительно-восстановительных процессов, гликолиза и изменения свойств сократительных белков. В связи с этим в терапии миодистрофий целесообразно использовать антигипоксантами.

К группе антигипоксантов относятся актопротекторы, среди которых важное место занимает отечественный препарат бемитил, стимулятор глюконеогенеза — компенсаторного механизма биоэнергетических нарушений. Бемитил в нашей клинике нашел применение в терапии больных с прогрессирующими мышечными дистрофиями, а также с миотонической дистрофией и гликогенозом. Курсовое лечение проводили в течение 20 дней при ежедневной дозе 0,75 мг (по 0,25 мг 3 раза в день). Кроме клинических критериев и электрофизиологических методов мы пользовались специальными биохимическими тестами для определения активности ферментов в крови и показателей перекисного окисления липидов (ПОЛ).

Выявленное нами мембраностабилизирующее действие бемитила, его положительное влияние на процессы ПОЛ с нормализацией углеводного и липидного обменов послужили основанием для применения препарата в комплексной патогенетической терапии прогрессирующих миодистрофий (а. с. № 1621952, 1990 г.). Разработанный нами способ предусматривает использование бемитила, цитохрома С и микроволновой терапии.

Цитохром предназначен для потенцирования и более быстрой реализации глюконеогенного эффекта актопротектора бемитила. Третье составляющее способа — воздействие электромагнитными волнами дециметрового диапазона на область проекции магистральных сосудов конечностей в тепловом режиме, которое проводилось для увеличения кровотока и транскапиллярного обмена в мышцах конечностей. По окончании лечения в стационаре (18—20 дней) больные амбулаторно получали поддерживающие курсы бемитила 2 раза в день по 0,25 мг в течение 5 дней с перерывами 10 дней на протяжении 3 месяцев.

Применение этого способа позволило сократить сроки стационарного лечения при терапевтической эффективности в 76,4% случаев заболеваний и увеличить продолжительность ремиссий до 8—10 месяцев, что способствовало трудовой реадaptации больных.

В дальнейшем особое внимание было уделено результатам лечения больных атрофической миотонией под контролем не только клинических тестов, но и электрофизиологических методов (ЭМГ, ЭНМГ, термовизиографии и др.). Кроме того, нами был предложен оригинальный способ лечения больных атрофическими миотониями (а. с. № 1635998, 1990 г.). Этим способом были лечены 34 пациента (12 — с формой Томсона, 22 — с атрофической миотонией Россоломо). 30 больных миотонией, леченных общепринятыми способами, составили контрольную группу. Использовали аппарат «Амплипульс-4». Лекарственное вещество — натрия оксидибутират — вводили с раздвоенного электрода, располагавшегося на наружных или внутренних сторонах предплечий и соединенного с катодом. Режим работы выпрямленный. Род работ I и II (ПМ и ПП). Одновременно с анода аппарата, расположенного в нижнешейном отделе позвоночника, вводили 1—2% раствор бензогексония. На второй день воздействовали на поясничный отдел позвоночника и раздвоенным электродом — на голени.

Воздействие на симпатические узлы бензогексоний-амплипульсфорезом вызывало улучшение периферического кровообращения в конечностях путем частичной десимпатизации как их сосудов, так и мышц, что приводило к уменьшению миотонической реакции. Применение натрия оксидибутирата, обладающего антигипоксическими свойствами, способствовало утилизации кислорода скелетными мышцами и снижению уровня молочной кислоты. Стимуляция окислительных процессов влияла на уровень АТФ в волокнах первого типа, что облегчало физиологическую фазу расслабления мышц, уменьшало выраженность миотонической реакции. Ощутимый лечебный эффект, как правило, наблюдался уже после 8—10 процедур. Клиническое улучшение подтверждалось и дополнительными методами исследования — уменьшением миотонической реакции и миотонических разрядов на ЭМГ.

Таким образом, наши данные показывают реальность восстановительной терапии и реабилитации больных и инвалидов при наследственных нервно-мышечных болезнях. Тем не менее реабилитацию в целом следует понимать как систему общественно необходимого функционального и социально-трудового восстановления личности и

организма, что с достаточной полнотой может осуществляться только с помощью комплекса государственных, общественных, медицинских, психологических, педагогических, профессиональных и юридических мероприятий. Государственное значение создания специализированной реабилитационной службы подтверждается и экономическими расчетами. Экономия в результате сокращения пенсионных и других социальных расходов за счет включения больных и инвалидов в производство в 10 раз превышает затраты на реабилитацию [3]. Выступая на VII Международном конгрессе, посвященном проблемам нервно-мышечной патологии, известный знаток нейрогенетики Роуланд [4] прямо высказал, что кроме научных проблем в данной области имеется и проблема денег и что надо побуждать пра-

вительства увеличивать финансирование научных поисков. С этим нельзя не согласиться, но подобное заявление могут не расслышать глухие чиновники. Пора бы им понять, что государству экономически выгоднее вкладывать деньги в реабилитацию больных, чем расходовать их в неизмеримо больших количествах на выплату пенсий и пособий инвалидам.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Лобзин В. С., Тарануха В. К. // Клин. мед.— 1979.— № 9.— С. 65—69.
2. Ситников В. Ф., Темин П. А. // Журн. невропатол. и психиатр.— 1979.— № 3.— С. 272—276.
3. Юмашев Г. С., Ренкер К. Основы реабилитации.— М., 1973.
4. Rowland L. // Neuromusc. Disord.— 1991.— Vol. 1.— P. 59—68.

Поступила 21.03.94.

УДК 616.85—08

## РЕАБИЛИТАЦИЯ БОЛЬНЫХ С ТРАВМАТИЧЕСКИМИ И КОМПРЕССИОННЫМИ НЕВРОПАТИЯМИ

Н. М. Жулев, С. Н. Жулев

Кафедра невропатологии (зав.— проф. Б. А. Осетров)  
Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования

Реферат. Приведены известные и оригинальные методы консервативной терапии различных форм невропатий и оценены их результаты. Показана целесообразность комплексного патогенетически обоснованного лечения. Положительные результаты—полное восстановление функций нерва и конечности—получены у 82,3% больных. Метод может быть использован не только в стационаре, но и в условиях специализированного неврологического отделения поликлиники.

### ТРАВМАТИК ҺАМ КОМПРЕССИОН НЕВРОПАТИЯ БЕЛӘН АВЫРУЛАРНЫ РЕАБИЛИТАЦИЯЛАУ

Н. М. Жулев, С. Н. Жулев

Невропатияларнең төрле формаларын консерватив дәвалау ысуллары куллану нәтижеләре китерелгән. Бу ысулларны стационарда гына түгел, ә поликлиника неврология бүлекләрендә дә куллану мөмкинлегә әйтелгән.

### REHABILITATION OF PATIENTS WITH TRAUMATIC AND COMPRESSIVE NEUROPATHIES

N. M. Zhulev, S. N. Zhulev

Summary. The famous and unique methods of conservative therapy of various forms of neuropathies are presented, and their results are estimated. The utility of the combined pathogenetically justified treatment is shown. The positive results—the complete recovery of functions of the nerve and extremity—are obtained in 82.3% of the patients. The method may be used not only in a hospital but in conditions of the special-purpose neurologic hospital department as well.

Туннельную компрессионно-ишемическую невропатию мы рассматриваем как заболевание нервного ствола и его ветвей, вызванное локальным раздражением, компрессией и ишемией в анатомически и биомеханически уязвимых местах прохождения нерва. Это определение является опорным пунктом в разработке патогенеза, классификационных схем и методов лечения больных с данной патологией [3].

Мы разработали систему помощи больным с травматическими и компрессионными невропатиями. Среди леченных нами пациентов 16,5% лиц обратились к невропатологу через 1,5—4

месяца от момента компрессии нервных стволов, а до этого их лечили разные специалисты без необходимого обследования, что, естественно, снизило возможность эффективного восстановительного лечения. Нами были поставлены следующие задачи: предотвратить или устранить болевой синдром и отек нерва и периневральных тканей; стимулировать проводимость нерва и регенерацию нервных волокон; улучшить местное и общее кроволимфообращение; предупредить образование рубцов на месте повреждения; предотвратить или устранить трофические расстройства, тугоподвижность в суставах контрактуры и другие изменения, препятствующие восстановлению движений; компенсировать некоторые утраченные движения.

Проблема боли и ее купирования очень сложна и требует самостоятельного обсуждения. Поскольку болевой фактор сам по себе является тормозом в регенерации фасцикул нерва, купирование боли необходимо расценивать не только как симптоматическое лечение. Подробное изучение медиаторных механизмов боли выявило альтернативные нейрохимические системы, участвующие в модуляции боли, воздействие на которые приводит к развитию неопиатной анальгезии [4]. Среди них наше внимание привлекли адренергические и ГАМК-ергические системы. В связи с этим было испытано действие клофелина, обладающего высокой анальгетической активностью при лечении синдрома запястного канала. 0,01—0,02% раствор клофелина вводили внутритуннельно в количестве 1,0—2,5 мл один раз в 2—3 дня (а. с. № 1680188 от 01.06.1991 г.).

Клиническое действие клофелина оценивали по анальгетическому и вазоактивному эффектам. Интенсивность боли до лечения клофелином и после него оценивали по 2 критериям: 1) времени, в течение которого больной мог спать в пределах суток; 2) количественному выражению интенсивности боли по цифровой шкале (от 0 до