

X-сцепленное с полом наследование носило семейный характер и наблюдалось в 30% случаев. В остальных же случаях удалось проследить семейный характер. Все заболевшие были мальчиками. Начало болезни у 30 детей приходилось на возраст от одного года до 5 лет, у 3 — до 10 лет и только у одного больного — в 15 лет. Одним из первых признаков заболевания было постепенное увеличение объема мышц за счет гипертрофии и псевдогипертрофии. Восходящий характер процесса наблюдался у 16 человек, постепенно распространяясь с мышц таза и бедер на плечевой пояс и руки. Как правило, к 4–5 годам дети ходили с трудом, а к 15 годам передвижение становилось практически невозможным. Выраженная стадия болезни характеризовалась такими признаками, как “утиная” походка (у 30), гиперлордоз позвоночника (у 25), “крыловидные” лопатки (у 16). У некоторых больных выявлялись контрактуры в коленных (у 3) и голеностопных (у 4) суставах. Деформация стопы типа стопы Фридрейха была выявлена в 6, а губы “тапира” — в 2 случаях. Гипотрофии проксимальных отделов конечностей сопровождалась снижением мышечной силы и гипотонией в тех же отделах мышц с угасанием сухожильных рефлексов. 10 детей страдали грубым нарушением интеллекта.

Проведенные биохимические исследования показали повышение активности КФК в крови у 20 больных, однако четкой зависимости между выраженностью клинической картины, возрастом и биохимическими нарушениями не обнаружилось.

Таким образом, наиболее частой формой ПМД, встречающейся в Тверской области, яв-

ляется форма Эрба—Рота (у 60%). Формы Ландузи—Дежерина (у 19%) и Дюшенна (у 20%) встречаются приблизительно с одинаковой частотой. Сравнительный анализ частоты встречаемости по России и в Тверской области в целом показал значительное преобладание ПМД в Тверской области. Последнее обстоятельство, вероятно, обусловлено популяционными особенностями Тверской области, а также определенной настроенностью врачей-невропатологов в отношении наследственных заболеваний.

ЛИТЕРАТУРА

1. Артемчук Н.Л. Гено-географическое исследование больных миопатией в некоторых районах Калининской области. // Журнал невропатол. и психиатр. — 1981. — Т. 81. — вып. 11. — С. 1650–1655.
2. Бондаренко Е.С. Миопатии у детей. — М., 1989.
3. Горбачева Ф.Е. Прогрессирующие мышечные атрофии у детей и подростков: Автореф. — М., 1963.
4. Госкомстат РСФСР, Тверское областное управление статистики. Население и здравоохранение в Тверской области. — Тверь, 1990.
5. Доценко С.Н. Миопатия: Автореф. — Л., 1963.
6. Морозова Т.Г. // Журнал невропатол. и психиатр. — 1970. — Т. 70. — Вып. 7. — С. 1060—1066.
7. Нестеров Л.Н. // Журнал невропатол. и психиатр. — 1978. — Т. 78. — Вып. 10. — С. 1506—1512.
8. Тураева Ш.М. // Вестн. АМН СССР. — 1984. — № 7. — С. 61–66.
9. Хананова Ф.К. Распространение и клинико-генеалогический анализ наследственных болезней нервной системы в некоторых областях УзССР: Автореф. — М., 1984.
10. Ходовская С.В. // Здравоохр. Белоруссии. — 1971. — № 4. — С. 44–46.

Поступила 06.04.98

УДК 616.85 — 001 — 08

Н.М. Жулёв, С.Н. Жулёв

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ТРАВМАТИЧЕСКИХ НЕВРОПАТИЙ

Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования

Р е ф е р а т. Получены благоприятные исходы лечения (полное восстановление функций нерва и конечности) у 80,3% больных, что авторы расценивают как результат проведения ранней патогенетической диагностики и применения разработанного ими комплексного патогенетически обоснованного лечения. Предлагаемые способы лечения применимы в условиях специализированного неврологического отделения поликлиники, а также в МСЧ, что гораздо экономнее, чем в стационарных условиях.

Жулев Н.М., Жулев С.Н.

ТРАВМАТИК НЕВРОПАТИЯЛӘРНЕ ПАТОГЕНЕТИК ДӘВАЛАУ.

Авыруларыбызнын 80,3% ын дөвалаунын унышлы нәтижеләр бирүс (нервларнын һәм аяк-

кулларның функцияләрен тулысынча торгызу) вакытлы эшләнгән патогенетик диагностика һәм стационардагына түгел, МСЧ (стационарга караганда экономияләре), поликлиниканың махсуслаштырылган неврология бүлекләрендә дә комплекслы эшкөртелгән патогенетик нигезле дөвалау белән аңлатыла

N.M. Zhulev, S.N. Zhulev

PATHOGENETIC THERAPY OF TRAUMATIC NEUROPATHIES

Favourable therapeutic outcomes (complete restoration of nerve and extremity function) in 80,3% of patients is explained by implementation of early pathogenetic diagnostics and usage of complex pathogenetically based treatment not only in conditions of the hospital, but also in polyclinic neurology

ности регуляторных механизмов. Достоверное уменьшение значений Dx и Mo обусловило относительное доминирование симпатического звена регуляции, усиление центральных влияний на ритм сердца и, следовательно, повышение «цены» адаптации. Выявленная закономерность прослеживалась до 18 месяцев посттравматического периода. У пациентов с отягощенным перинатальным анамнезом в покое оказалось более выраженным угнетение адренергических систем, о чем свидетельствовали значения AMo . Через 12 месяцев определялось истощение и холинергических механизмов с усилением централизации управления сердечным ритмом и значительным нарастанием ИН у детей данной группы. Спустя 12–18 месяцев после перенесенной травмы значимой становилась степень клинической компенсации. При выздоровлении активизировался нервный канал регуляции (по увеличению значений Mo ; $P < 0,05$), снижался уровень напряжения адаптивных систем в покое.

При переходе в ортостатическое положение у детей, перенесших СГМ, в первые 6–12 месяцев восстановительного периода выявлялась депрессия адренергических систем. Поддержание вегетативного баланса при переходе в ортостатическое положение осуществлялось напряжением трофотропного звена ВНС. Активация и включение в адаптивную регуляцию эрготропных механизмов прослеживалось только спустя 18 месяцев после травмы. Более глубокое и длительное истощение компенсаторных механизмов отмечалось у детей младшей возрастной группы. Имели место низкие величины AMo и IBP ($P < 0,05$). Резервы трофотропных механизмов также оказались в значительной степени ограниченными, что обусловило срыв адаптивных возможностей у детей в возрасте от одного года до 3 лет и повлекло падение ИН при переходе в вертикальное положение (с $104,83 \pm 75,89$ усл. ед. в покое до $81,61 \pm 35,78$ усл. ед. в ортостатическом положении). Обнаруженная закономерность сохранялась до 12 месяцев отдаленного периода.

У детей с гипоксически-травматическим поражением мозга в анамнезе в остром периоде и в первые 12 месяцев наблюдалось угнетение обоих звеньев регуляции с последующим падением ИН при переходе в вертикальное положение. Активация эрготропных систем в данной группе прослеживалась через 18 месяцев отдаленного периода, в то время как у пациентов с благоприятным перинатальным анамнезом включение в регуляцию адренергических механизмов отмечалось уже к 12 месяцам.

При исследовании рефлекса Даньини—Аш-

нера средняя величина замедления ЧСС свидетельствовала о волнообразной смене преобладающих влияний эрго- и трофотропных систем, что отражает неустойчивость регуляторных механизмов у детей в отдаленном периоде СГМ.

Динамика значения КИГ положительно коррелирует с распределением типов КОП в зависимости от продолжительности катамнеза. В остром периоде ВОД страдало в меньшей степени, нормальный вариант КОП выявлен у 50% детей данной группы. Спустя 6 месяцев после травмы данные гемодинамики показали наиболее дезадаптивные варианты вегетативного обеспечения. В 8,8 % случаев были зарегистрированы гипердиастилический тип и значительная (40,3%) представленность асимпатикотонического типа. В первые 18 месяцев доминировал асимпатикотонический вариант КОП, связанный с недостаточным подключением эрготропных систем в вегетативную регуляцию. Через 2 года после травмы преобладал симпатикоастенический тип, обусловленный быстрым истощением включившегося в ответ на нагрузку эрготропного звена. Количество таких наблюдений увеличилось с 13,6 до 58,3%.

Спустя три года отмечалась оптимизация вегетативной регуляции, проявлявшаяся увеличением значений AMo ($25,60 \pm 1,57\%$ и $29,20 \pm 3,64\%$), ИН ($117,15 \pm 13,71$ усл. ед. и $180,14 \pm 39,41$ усл. ед.), IBP ($132,55 \pm 13,57$ и $213,57 \pm 40,11$; $P < 0,05$).

Таким образом, проведенное нами исследование свидетельствует о значительном нарушении вегетативного баланса у детей, перенесших СГМ. Дезинтеграция деятельности вегетативных систем проявлялась угнетением эрготропного звена, обусловившим недостаточную вегетативную реактивность и неадекватное вегетативное обеспечение деятельности. Удалось проследить сопряженность характера вегетативной регуляции со сроками отдаленного периода. В первые 6–12 месяцев после СГМ в большей степени были выражены изменения ВР. Спустя 18 месяцев прогрессировали нарушения ВОД. Результатом являлись компенсаторная активация и напряжение трофотропных механизмов.

При внутригрупповом анализе изучаемых параметров отмечено влияние на тип ВОД возраста детей ($r=0,98$), характера перинатального анамнеза ($r=1,0$) и степени клинической компенсации ($r=0,86$). Спустя 3 года после перенесенного СГМ на фоне восстановительной терапии выявлялась некоторая оптимизация вегетативной регуляции, связанная с включением эрготропных механизмов в процессы

тому, дополнительно к его основному действию обусловлено еще и ремиелинизирующим действием препарата на нервные стволы.

Ишемия при туннельных синдромах приводит к развитию гипоксических нарушений в нервных стволах. В них отмечаются понижение микроциркуляции и напряжения кислорода, что усугубляется также развитием отека и нарушением доставки к нервам энергодающих веществ. В остром периоде заболевания мы назначали ультрафонофорез гидрокортизона в чередовании через день с электрофорезом никотиновой кислоты на область травмы или компрессии нерва [2]. При этом также принимали во внимание экспериментальные данные об ускорении под влиянием ультразвука рассасывания продуктов распада некротизированных тканей с более правильной ориентацией регенерирующих нервных волокон и увеличением скорости их регенерации.

Хорошим ремиелинизирующим свойством обладает эссенциале. С помощью эссенциале проведено лечение 1140 больных с травматическими и компрессионными мононевропатиями. Раствор вводили внутритуннельно в количестве от 2,0 до 6,0 мл (в зависимости от стадии заболевания) с 0,5–1,0% раствором новокаина (патент № 1718941 от 15.11.91 г.). Эффективность данного способа повысилась с $47,5 \pm 4,5$ до $79,3 \pm 3,2\%$; длительность лечения сократилась с 47,2 до 23,5 дня; улучшилась функция нерва и периферического кровообращения. Каких-либо осложнений не наблюдалось.

Самые богатые фосфолипидами структуры — миелиновые оболочки нервов [7]. По-видимому, восполнение утраченных фосфолипидов с помощью эссенциале и объясняет хороший эффект лечения, особенно при демиелинизирующем варианте поражения нервных стволов.

Для улучшения и восстановления нервно-мышечной проводимости в наших наблюдениях использовались в основном прозерин и оксазил, обладающие сильной антихолинэстеразной активностью [1; 6]. Методы лечения поражения нервных стволов этими препаратами нами существенно модифицированы. Прозерин и оксазил обладают М- и Н-холиномиметическим действием. М-холиномиметическое действие проявляется выраженной парасимпатической реакцией, а Н-холиномиметическое — улучшением нервно-мышечной проводимости. Работы некоторых авторов [5] показали, что М- и Н-холинергические системы находятся в реципрокных взаимоотношениях.

Для более полного проявления Н-холиномиметического действия прозерина и блокирования его М-холиномиметического эффекта нами предложено сочетанное применение прозерина с М-холинолитиками периферического действия — метацином или атропином (патент № 1147400 от 1985 г.).

Наиболее эффективным из методов применения антихолинэстеразных препаратов при поражениях нервов оказалось сочетание оксазила и метацина (патент № 1757674 от 30.08.92г.).

Комбинированное использование оксазила и метацина в дозах соответственно 0,01 — 0,02 и 0,002 — 0,006 два раза в сутки позволяет увеличить клинико-неврологические и электронейромиографические показатели и сократить сроки лечения на $5,3 \pm 0,4$ дня по сравнению с результатами сочетания прозерина и метацина в адекватных дозах. Наибольшая эффективность сочетанного применения оксазила и метацина не связана с преимуществом самого оксазила; по-видимому, механизм его действия сложнее. При использовании прозерина с метацином и оксазила с метацином в 1,5 — 2 раза повышается эффективность лечения по сравнению с традиционным, а отсутствие нежелательных (парасимпатических) реакций делают их безопасными при применении в амбулаторных условиях.

Под воздействием лазерного излучения в ткани нерва происходят физиологические и биохимические сдвиги, способствующие более интенсивному росту аксонов и тем самым более быстрой регенерации нерва, а также тормозящие передачу болевой информации и нормализующие взаимоотношения между ноцицептивной и антиноцицептивной системами.

С целью изучения эффективности лазеротерапии при компрессионно-ишемических невропатиях нами были обследованы 732 пациента с данной патологией, у которых традиционный подход в лечении оказался неэффективным. У 73,4% больных были компрессионные мононевропатии и у 26,6% — множественные компрессионные радикулоневропатии. Средний возраст больных составил $31,7 \pm 5,2$ года.

Лазеротерапию проводили по разработанному нами методу [2] с подбором параметров низкоинтенсивного лазерного излучения и учетом данных литературы. Этот вид терапии более эффективен, чем традиционный подход к лечению больных с компрессионно-ишемическими невропатиями. При лазеротерапии ускоряется и восстановление работоспособности.

В результате лечения и реабилитации у 80,3% больных наблюдалось полное восстановление функции нерва и конечности, у 10,5% — частичное, но с хорошей функциональной компенсацией, у 5,4% — частичное удовлетворительное; у 1,8% леченных признаки восстановления отсутствовали.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аносов Н.Н. Лекарственные воздействия на холинергические процессы в невропатологии. (теория и практика). — Л., 1968.
2. Жулев Н.М. и соавт. Физические методы лечения компрессионных невропатий. / Методические рекомендации. — Л., 1991.

3. Игнатов Ю.Д. и соавт. // Нейрохимия. — 1987. — № 4. — С. 503–509.

4. Лобзин В.С. с соавт. Туннельные компрессионно-ишемические невропатии. — М., 1988.

5. Лосев Н.А. О взаимодействии М- и Н- холинергических механизмов в центральной нервной системе животных. /В сб.: Нейрофармакология (новые препараты в неврологии). — Л., 1980. — С. 106–108.

6. Машковский М.Д. Лекарственные средства. — М., 1985.

7. White D.A. Phospholipid composition in mammalian tissues — Form and function of phospholipids. [Ed. by G.B. Ansell et al.] Amsterdam, 1973. — P. 441–482.

Поступила 06.04.98.



УДК 612.12 — 097 + 611.018.54

В.И. Гузева, Н.П. Таранова, И.Б. Михайлов

ОБ УРОВНЕ АНТИТЕЛ К ГАЛАКТОЦЕРЕБРОЗИДАМ МОЗГА В СЫВОРОТКЕ КРОВИ У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И У ЖЕНЩИН

Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

Р е ф е р а т. Изложены результаты определения уровня аутоантител к гликолипидным антигенам клеток мозга — галактоцереброзидам (ГалЦ) в сыворотке крови у здоровых людей: женщин, родильниц, новорожденных и у детей в возрасте до 3 лет при помощи микромодификации реакции связывания комплемента. Установлено, что у здоровых женщин в межродовом периоде эти антитела отсутствуют или выявляются только их следы. Впервые обнаружено присутствие противо-ГалЦ аутоантител у новорожденных и у их матерей в высоких титрах — до 1:512. Противо-ГалЦ антитела циркулируют в крови здоровых детей не менее 3 месяцев, а затем их уровень снижается и через 5–12 месяцев приближается к границе нормы взрослых.

В.И. Гузева, Н.П. Таранова, И.Б. Михайлов

ХАТЫН-КЫЗЛАРДА ҺӘМ КЕЧЕ ЯШЫТӨГЕ СӘЛАМӘТ БАЛАЛАР КАНЫ СЫРКЫНДЫСЫНДА БАШ МИЕ ГАЛАКТОЦЕРЕБРОЗИДЛАРГА ЧАГЫШТЫРМА (ГАМЦ) АНТИТӘНЧЕКЛӘР ДӘРӘЖӘСЕ

Яна туган сәламәт балалар һәм аларның әниләре, 3 яшькә кадәргә сәламәт балалар, сәламәт хатын-кызларның кан сыркындысында аутоантитәнчекләрен баш мије гликолипид антиген күзәнәкләргә — галактоцереброзилларга (ГалЦ) кан сыркындысы аксымнар системасын тоташтыручы реакцияне микромодификацияләү ярдәмендә алынган нәтижәләре китерелә.

Сәламәт хатыннарда тудыру аралыгында бу антитәнчекләрен бөтенләй булмавы яки эзләре генә булу күзәтелә. Беренче тапкыр яна туган балаларда һәм аларның әниләрендә ГалЦка каршы аутоантитәнчекләрен 1:512 гә кадәргә югары титрларда булу ачыкланды. Шулай ук мондый антитәнчекләрен сәламәт бала канында өч айдан да ким йөрмәве, аннан кимүгә барып 6–12 айларга олы кешеләр нормасына тигезләнүе билгеләнә.

V.I. Guzeva, N.P. Taranova, I.B. Mikhailov

ON ANTIBODY LEVEL TO BRAIN GALACTOCEREBROSIDES IN BLOOD SERUM IN HEALTHY CHILDREN OF EARLY AGE AND WOMEN

The results of autoantibodies determination to glycolipid antigens of brain cells — galactocerebroside in blood serum of healthy neonates and their mothers, healthy children up to

three y.o. and healthy women are presented. The results were obtained with the help of micromodification of complement fixation reaction.

It was determined that in healthy women at intergeneric period these antibodies are absent or are present in vestige quantities. For the first time presence of counter — galactocerebroside antibodies was determined in neonates and their mothers in high titers up to 1:512. It was also established, that counter — galactocerebroside antibodies circulate in healthy neonates' blood for not less than 3 months, then their level begins to decrease, and in 5–12 months it approximates to the adults' norm border'.

Весьма важным этапом патогенеза различных нарушений нервной системы перинатально-го периода, раннего детского возраста, а иногда и всей жизни человека является нарушение нормальных взаимоотношений в системе *мать—плацента—плод*, в основе которых могут быть иммунологические механизмы [12]. Дисфункция иммунной системы у детей может быть как генетически обусловленной, так и приобретенной в результате воздействия неблагоприятных факторов во внутриутробном или постнатальном периоде [5, 12].

Известно, что в процессе онтогенеза происходит обособление головного мозга от иммунной системы, и поэтому даже неповрежденная мозговая ткань в условиях повышенной проницаемости гематоэнцефалического барьера является аутоантигеном, а в крови могут появляться противомозговые антитела. Эти процессы значительно усиливаются при наличии повреждения клеточных мембран ЦНС.

При изучении взаимоотношений нервной и иммунной систем у детей раннего возраста вопрос осложняется тем, что активные процессы миелинизации, сопровождающиеся у них гиперпродукцией мозговых антигенов, протекают на