

интегративные функции. Причем у детей с ограниченными возможностями здоровья эта незрелость сохраняется на протяжении первых трех лет обучения в школе.

Поэтому определение уровня здоровья детей дошкольного возраста имеет наиболее важное значение не только для раннего выявления возможных отклонений от возрастных нормативов, но и для разработки физиолого-педагогических рекомендаций к объему, дозировке, интенсивности разносторонних физических и умственных нагрузок в процессе подготовки к обучению в школе.

Литература

1. Альбицкий, В.Ю. Оценка физического развития и состояния здоровья детей и подростков / В.Ю. Альбицкий, А.А. Баранов. – М.: ТЦ Сфера, 2004. – С. 64.
2. Волковская, Т.Н. Психологическая помощь дошкольникам с общим недоразвитием речи / Т.Н. Волковская, Г.Х. Юсупова // Специальная психология. – М.: Книголюб, 2004. – С. 104.
3. Динамические показатели психического здоровья населения Красноярского края / В.Г. Косенко [и др.] // Международная конференция психиатров. – М., 1998. – С. 54 – 55.
4. Кудрявцев В.Т. Физическая культура и развитие здоровья ребёнка \ В.Т. Кудрявцев // Дошкольное воспитание. – № 1. – 2004. – С. 80 – 87
5. Разенкова Ю.А. Использование результатов

научных фундаментальных и прикладных исследований в области специальной психологии и коррекционной педагогики / Ю.А. Разенкова // Реализация программы модернизации непрерывного педагогического образования при подготовке специалистов дефектологического профиля для дошкольных учреждений России (опыт, проблемы, перспективы развития): материалы всероссийского совещания. – М., 2004.

6. Шкловский В.М. Проблемы патологии речи органического и функционального генеза / В.М. Шкловский, Т.Г. Визель // Патология речи органического и функционального генеза. – М., 1985. – С. 5–12.

7. Ямпольская Ю.А. Физическое развитие и адаптационные возможности современных школьников / Ю.А. Ямпольская // Российский педиатрический журнал. – 1998. – №1. – С. 8–11.

М.Б. Гурьева, Г.М. Баишева, Т.Я. Николаева, А.Н. Бугай, Е.В. Басова, Н.Е. Авдеева, А.К. Андреева, В.В. Федорова

ПРИМЕНЕНИЕ ПЛАЗМАФЕРЕЗА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ГИЙЕНА-БАРРЕ

УДК 616.81

Проведена оценка эффективности плазмафереза у 8 детей с синдромом Гийена-Барре по динамике неврологической симптоматики, данным электронейромиографии, продолжительности пребывания в стационаре. На фоне проведенного плазмафереза в фазу прогрессирования у 5 детей к концу срока госпитализации отмечалось полное восстановление функций. Доказано, что применение плазмафереза в фазу прогрессирования заболевания способствует более ранней компенсации нарушенных функций, сокращает сроки лечения в стационаре.

Ключевые слова: синдром Гийена-Барре, полирадикулоневропатия, плазмаферез.

We estimated the efficiency of plasmaferesis in 8 children with Gullain-Barre Syndrome on dynamics of neurologic semiology, electroneuromyography datas, durations of stay in a hospital. 5 children by the end of term of hospitalization had full restoration of function because of using treatment by plasmaferesis in a phase of progressing. It is proved, that application of plasmaferesis in a phase of progressing of illness promotes earlier indemnification of the broken functions, reduces terms of treatment in a hospital.

Keywords: Gullain-Barre Syndrome, polyneuropathy, plasmaferesis.

Введение

Синдром Гийена-Барре (СГБ) – острая воспалительная полирадикулоневропатия аутоиммунной природы – составляет серьезную неврологическую проблему в неотложной педиатрии. Заболеваемость у лиц до 18 лет составляет 0,8 на 100 000 населения [1]. В 7-29 % случаев СГБ возникает необходимость в проведении интенсивной терапии с дыхательной реанимацией [1, 5]. Летальность при этом заболевании в последнее десятилетие составляет 2-5 % [1].

О роли гуморальных и клеточных иммунных механизмов в патогенезе заболевания свидетельствуют активация комплемента, отложение мембранолитических комплексов на миелиновой оболочке, наличие циркулирующих ан-

титанглиозидных или гликолипидных антител, увеличение концентрации продуктов активации Т-лимфоцитов и цитокинов, инфильтрация миелиновой оболочки сенсibilизированными макрофагами [4].

В соответствии с представлением об иммунологической природе заболевания необходимо проводить иммуномодулирующую терапию. В настоящее время существует два основных метода лечения СГБ – плазмаферез и внутривенная терапия иммуноглобулинами класса G. Терапевтический эффект этих двух методов лечения примерно одинаков и составляет, по данным ряда авторов, от 52 до 90 % [1, 4–6]

Плазмаферез может выводить вместе с частью плазмы антитела, комплемент, его активные компоненты, провоспалительные цитокины [1]. Более того, имеются данные о нормализующем влиянии плазмафереза на соотношение субпопуляций Т-лимфоцитов (в частности, Т-супрессоров и Т-хелперов), в то время как современная концепция аутоагрессии объясняет ее генез недостатком Т-супрессорной функции [2].

Доказано, что у взрослых с СГБ плазмаферез ускоряет восстановление и снижает вероятность дыхатель-

ной недостаточности [1, 4, 6]. При исследовании эффективности плазмафереза у детей с СГБ получены сходные результаты, хотя такие исследования немногочисленны [5].

Целью данной работы являлось изучение эффективности плазмафереза у детей с СГБ.

Материалы и методы

В период с 2002 по 2008 г. в психоневрологическом отделении (ПНО) №1 Педиатрического центра РБ №1-НЦМ наблюдали 11 детей с синдромом Гийена-Барре: 5 девочек, 6 мальчиков в возрасте от 1 года 2 месяцев до 12 лет, сельских – 5 детей, городских – 6. Всем пациентам проводили стандартное клиническое, неврологическое и электронейромиографическое обследование (ЭНМГ). При проведении ЭНМГ определяли скорость проведения по срединным, лучевым, большеберцовым и малоберцовым нервам. Всем больным проводилась нейрометаболическая терапия, физиотерапия, массаж, лечебная гимнастика.

Учитывая тяжесть состояния и острую фазу процесса, курс плазмафереза был проведен 8 детям (возраст детей от 1 года 2 месяцев до 12 лет). Из них 6 детей были госпитализированы на 2,5±1,52 день от начала заболевания,

ГУРЬЕВА Мария Борисовна – к.м.н., врач невропатолог ДГБ г. Якутска; **БАИШЕВА Галина Максимовна** – к.м.н., доцент МИ ЯГУ; **НИКОЛАЕВА Татьяна Яковлевна** – д.м.н., проф., зав. кафедрой МИ ЯГУ; **БУГАЙ Александр Николаевич** – врач отделения графической хирургии крови РБ № 1-НЦМ. Сотрудники психоневрологического отделения № 1 ПЦ РБ № 1-НЦМ: **БАСОВА Елена Владимировна** – зав. ПНО №1, **АВДЕЕВА Наталья Ефимовна** – врач невропатолог, **АНДРЕЕВА Анна Климентьевна** – к.м.н., врач невропатолог; **ФЕДОРОВА Валентина Васильевна** – врач невропатолог.

причем двое детей – в первые сутки, эти пациенты составили Ia группу. 2 ребенка (Ib группа) поступили в ПНО поздно, на 10-й и 19-й день ($14,5 \pm 6,36$) от начала заболевания.

3 ребенка получали стандартную терапию без плазмафереза, они составили группу контроля (ГК). Эти дети с начала заболевания лечились в центральных улусных больницах, в ПНО №1 были переведены на $17,67 \pm 1,15$ день от начала заболевания, могли самостоятельно передвигаться.

Показаниями к проведению к плазмаферезу при СГБ являются умеренная или тяжелая форма заболевания с потерей способности к самостоятельному передвижению, раннее выявление аксонального поражения периферических нервов.

Абсолютными противопоказаниями к проведению плазмафереза являются нарушения проводимости и сократимости миокарда, относительными противопоказаниями – тяжелые электролитные нарушения, нарушения свертывания крови, печеночная недостаточность, анемия тяжелой степени, гипопропротеинемия, гипоальбуминемия. В наших наблюдениях вышеуказанные нарушения у детей не выявлялись.

Плазмаферез проводился в отделении гравитационной хирургии крови. Курс плазмафереза включал в себя от 3 до 7 сеансов через 48 ч, в зависимости от степени поражения. Дети Ia группы получили курс плазмафереза в первые две недели заболевания, среднее число сеансов составило $4,83 \pm 1,33$. Больные Ib группы в связи с поздней госпитализацией прошли курс плазмафереза на 2 – 4-й неделе болезни, среднее число сеансов составило $6 \pm 1,41$ (таблица). В течение одного сеанса извлекали 7 - 13 мл/кг плазмы, возмещаая 10%-ным раствором альбумина, физиологическим раствором хлорида натрия. Осложне-

ний при проведении плазмафереза не зафиксировано.

Оценка состояния больных в процессе лечения проводилась по следующим показателям: наличие способности к самостоятельному передвижению, динамика сухожильных рефлексов, данные ЭНМГ, продолжительность пребывания в стационаре, наличие остаточных парезов.

Результаты и обсуждение

При поступлении в ПНО самостоятельно не могли передвигаться все дети Ia группы и 1 ребенок Ib группы. Результаты наблюдения после проведенного лечения показали, что на фоне плазмафереза возможность самостоятельной ходьбы у детей Ia группы появилась на $10 \pm 2,28$ день, у ребенка Ib группы – на 26-й день от начала заболевания (таблица). У пациентов группы контроля и 1 ребенка Ib группы определялась паретическая походка (ребенок идет на широко расставленных ногах, с трудом передвигая и волоча ноги).

Анализ неврологического статуса при поступлении в стационар выявил отсутствие коленных рефлексов у детей Ib группы, у 2 пациентов Ia группы, у 1 ребенка ГК. Коленные рефлексы появились у детей Ib группы на $33 \pm 9,9$ день, у детей Ia группы – на $9,5 \pm 3,53$ день. У пациента ГК к концу срока госпитализации коленные рефлексы продолжали отсутствовать.

Ахилловы рефлексы отсутствовали у детей Ib группы, у 5 детей Ia группы, у 2 детей ГК. На фоне проводимого плазмафереза ахилловы рефлексы стали вызываться у детей Ia группы на $11,4 \pm 3,78$ день. К концу срока наблюдения ахилловы рефлексы продолжали отсутствовать у детей Ib группы и ГК.

По данным ЭНМГ снижение скорости проведения по периферическим нервам по аксональному типу выраженной степени наблюдалось у 2 детей Ia группы и у 2 детей ГК, умерен-

ной степени – у 4 детей Ia группы и у 1 ребенка ГК. У детей Ib группы нарушение проведения по периферическим нервам носило демиелинизирующий характер сильно выраженной степени. В динамике ЭНМГ была проведена у 4 детей Ia группы, отмечалось улучшение скорости проведения по периферическим нервам; примечательно, что в одном случае аксонального варианта в течение первого месяца наблюдалось восстановление скорости проведения по нервам до нормальных значений. У детей Ib группы с демиелинизирующим типом нарушения проведения и у 2 детей ГК, по данным ЭНМГ, в течение первых месяцев отмечалось незначительное улучшение скорости проведения по периферическим нервам.

Рассчитанная для Ia группы средняя продолжительность пребывания в стационаре составила $24,75 \pm 8,58$ дней, в то время как средняя продолжительность пребывания в стационаре была достоверно больше у детей Ib группы и группы контроля – $35,5 \pm 4,95$ и $33 \pm 9,89$ дня соответственно ($p < 0,05$) (таблица).

Согласно современным представлениям, в течении синдрома Гийена-Барре различают фазу прогрессирования (обычно первые две недели), фазу плато (стабилизация процесса 2 - 4 недели) и восстановительный период, который продолжается от нескольких недель или месяцев до 1 - 2 лет. Нередко полного восстановления функций не происходит и остается тот или иной двигательный дефект. Считается, что применение плазмафереза особенно целесообразно в фазе прогрессирования заболевания [1, 4, 6].

На фоне проведенного плазмафереза в фазу прогрессирования у 5 детей Ia группы к концу срока госпитализации отмечалось полное восстановление функций, лишь у 1 ребенка Ia группы сохранялся вялый нижний парапарез более года. Полное восстановление функций к концу срока госпитализации наблюдалось также у 1 ребенка ГК. У обоих детей Ib группы на фоне проведенного курса плазмафереза в фазу плато более года сохранялся вялый нижний парапарез. Также остаточные парезы более года сохранялись у 2 детей ГК.

Общепринято, что демиелинизирующий характер нарушения проведения по нервам является основным вариантом течения СГБ. Лишь в определенной части случаев доминирует поражение аксонов [1,3,5]. Считается, что при аксональном варианте вероятность полного восстановления существенно ниже, чем при демиелинизиру-

Основные и связанные с плазмаферезом характеристики исследованных групп больных с СГБ

	Ia группа	Ib группа	ГК
Число больных	6	2	3
День госпитализации в ПНО1	$2,5 \pm 1,52$	$14,5 \pm 6,36$	$17,67 \pm 1,15$
Отсутствие самостоятельной ходьбы на момент госпитализации в ПНО1, число детей	6	1	-
Отсутствие коленных рефлексов, число детей	2	2	1
Отсутствие ахилловых рефлексов, число детей	5	2	2
Среднее число сеансов плазмафереза	$4,83 \pm 1,33$	$6 \pm 1,41$	-
Появление самостоятельной ходьбы, дни	$10 \pm 2,28$	26	-
Появление коленных рефлексов, дни	$9,5 \pm 3,53$	$33 \pm 9,9$	-
Появление ахилловых рефлексов, дни	$11,4 \pm 3,78$	-	-
Средняя продолжительность госпитализации, койко-дни	$24,75 \pm 8,58^*$	$35,5 \pm 4,95$	$33 \pm 9,89$
Число детей с остаточными парезами более года	1	2	2

* $p < 0,05$ – достоверные различия между Ia группой и Ib-II группами.

ющем варианте заболевания, так как регенерируют не все поврежденные волокна. Но у некоторых больных с аксональной полиневропатией восстановление происходит столь же быстро, как и при демиелинизирующем поражении. Полагают, что в подобных случаях повреждаются лишь окончания двигательных волокон и, соответственно, не происходит дегенерация всего аксона, либо GM1-антитела блокируют проведение по волокнам, но не запускают дегенеративный процесс [1].

В наших наблюдениях, по данным ЭНМГ, доминирующим вариантом нарушения проведения по периферическим нервам у детей с СГБ являлся аксональный вариант. Следует отметить, что полное восстановление функций в течение первого месяца заболевания наблюдалось у тех детей, у которых на ЭНМГ отмечалось нарушение проведения по аксональному типу умеренной и выраженной степени. Благоприятный исход в большинстве случаев заболевания с аксональным

характером нарушения проведения по нервам дает основание предположить о наличии негрубого поражения нервных волокон.

В наших наблюдениях ни в одном случае СГБ не было поражения черепных нервов с развитием бульбарных и дыхательных расстройств. Тем не менее, тяжесть заболевания с потерей самостоятельной ходьбы и ранним выявлением аксонального поражения периферических нервов у пациентов Ia группы требовали срочного применения сеансов плазмафереза. Эффективность плазмафереза у этих детей проявилась более быстрым восстановлением двигательных функций и достоверным снижением продолжительности пребывания в стационаре.

Заключение. Таким образом, учитывая сохраняющийся риск развития бульбарных и дыхательных расстройств, а также эффективность плазмафереза в фазе прогрессирования заболевания, в каждом случае подозрения на синдром Гийена-Барре

необходима срочная госпитализация в стационар, оснащенный необходимой аппаратурой и средствами. Применение плазмафереза в комплексе лечебных мероприятий улучшает течение синдрома Гийена-Барре, способствует более ранней компенсации нарушенных функций, что дает возможность достоверно уменьшить сроки лечения больных в стационаре.

Литература

1. Болезни нервной системы: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Яхно, Д.П. Штульмана. - М.: Медицина, 2001. - Т.1. - 743с.
2. Воинов В.А. Эфферентная терапия. Мембранный плазмаферез // В.А. Воинов. - М., 2006. - 300с.
3. Клинико-нейрофизиологические особенности и критерии прогнозирования исходов Гийена-Барре у детей / Карпович Е.И. [и др.] // Журнал неврологии и психиатрии. - 2002. - № 4. - С. 39-42.
4. Dalakas M.C. Intravenous immune globulin therapy for neurologic diseases / M.C. Dalakas // Ann Intern Med. - 1997. - 126. - P. 721-30.
5. Jones H.R. Guillain-Barre syndrome: perspectives with infants and children / H.R. Jones // Semin pediatrneurol. - 2000. - 7(2). - P. 91-102.
6. Plasmapheresis and acute Guillain-Barre syndrome. The Guillain-Barre Syndrome Study Group // Neurology. - 1985. - 35. P.1096-1104.

Д.Д. Купатадзе, В.В. Набоков, А.Г. Веселов

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГИГАНТИЗМА СТОП У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СОСУДОВ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

УДК 616.728.2-053.2

За пять лет нами наблюдалось 29 детей с различными формами гигантизма стоп и различной врожденной патологией сосудов. Оперативное лечение проведено 12 пациентам. По данным нашего исследования, хирургическая коррекция стоп показана пациентам при средней и тяжелой степени эмбрионального типа поражения магистральных вен, поскольку они характеризуются наличием выраженного гигантизма. Пациентам с крайне тяжелой степенью и уродующей деформацией стопы показана ампутация.

Ключевые слова: синдром Клиппель-Треноне, ангиодиспластический гигантизм, «ложный» гигантизм, хирургическое лечение «ложного» гигантизма.

For five years we have observed 29 children with various forms of foot gigantism and a various congenital pathology of vessels. 12 patients have been operated. According to our research, surgical correction of feet is recommended to patients at an average and heavy degree of embryonal type of lesion of the main veins as they are characterized by presence of the expressed gigantism. Patients with the heaviest degree and spoiling deformation of foot are amputated.

Keywords: Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, angiodysplastic gigantism, "false" gigantism, surgical treatment of "false" gigantism.

Введение

Гигантизм стоп у детей, являющийся следствием аномалии развития кровеносных сосудов, т.н. ложный гигантизм (особые формы парциального гигантизма: ангиодиспластические и системные), является заболеванием, течение и тактика лечения которого существенно отличаются от таковых при истинном гигантизме, при котором клетки тканей обладают особой способностью к повышенному пролиферативному росту (Чаклин В.Д.1957, Штурм В.А.1961, Рейнберг С.А.1964,

Тихонов Ю.А. 1979, Gager M. 1967 и др.)

Различают следующие варианты заболеваний: 1) парциальный гигантизм кистей и стоп, 2) парциальный гигантизм кисти или стопы с содружественным увеличением одной или нескольких конечностей, 3) особые формы парциального гигантизма: а) с ангиопластическим компонентом; б) при системных заболеваниях. Gager M. (1967).

Классификация гигантизма по локализации патологии. Авторы различают 5 основных форм: 1) гигантизм всей кисти или стопы, или ее частей (частичная гиперплазия), 2) гигантизм одной конечности (монопериоплазия), 3) гигантизм половины тела (гемигиперплазия), 4) перекрестный гигантизм (гиперплазия cruciata), 5) гигантизм обеих рук и ног (парагиперплазия) (Лангенштайнер и Штофлер 1965).

Ложный гигантизм является следствием врожденного порока развития кровеносных или лимфатических сосудов, семейного трофического отека Мента, органического отека Милроя, нейрофиброматоза (болезни Реклингхаузена), множественная суставная хондродисплазия (болезнь М.В.Волкова), для которой характерно разрастание хрящевой ткани в полости сустава в сочетании с вторичным гигантизмом и выраженными проявлениями мезенхимной недостаточности, дисплазией зубов, множественными липомами, гиперкератозом кожных покровов, гиперостозом черепа, ангиоматозом и пигментными пятнами и др.

Врожденные пороки развития сосудов могут вызывать многообразные изменения в опорно-двигательном аппарате, хирургическая коррекция которых производится редко и в основном

КУПАТАДЗЕ Дмитрий Дмитриевич – д.м.н., проф. СПбГПМА, научный руководитель отделения ангиохирургии; **НАБОКОВ Виктор Владиславович** – доцент СПбГПМА, зав. отделением ангиохирургии; **ВЕСЕЛОВ Александр Григорьевич** – асс. кафедры хирургии детского возраста СПбГПМА, врач ортопед-травматолог высшей квалиф. категории.