

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.

без учета типа и степени тяжести поражения сосудистого русла.

Врожденные пороки развития стоп отмечаются при следующих поражениях сосудов: 1) дисплазии поверхностных вен (с-м Боккенхеймера), 2) дисплазии глубоких вен (с-м Клиппеля – Треноне), 3) артериовенозной дисплазии (с-м Ф.П. Вебера), 4) лимфэдеме, 5) смешанных формах, но оперативной ортопедической коррекции подлежат только больные с венозной патологией.

Наиболее выраженные изменения нижних конечностей, в основном стоп – увеличение их размера, имеет место при дисплазии магистральных вен – синдроме Клиппеля – Треноне. Мы выделяем различные виды этого заболевания, связанные с эмбриогенезом. Отличительными от врожденного гигантизма признаками являются выраженные изменения кожных покровов – атипичные подкожные сосуды, гладкие и рельефные сосудистые пятна, участки гиперкератоза, гипергидроз.

Развитие вен нижних конечностей проходит в два периода. В первом периоде (эмбриональном) отток от почки конечности осуществляется по седалищной и латеральной магистральным венозным сетям. Второй период (фетальный) характеризуется формированием типичной анатомической схемы строения вен. В этом периоде седалищная вена и вены на латеральной поверхности конечностей редуцируются.

Следовательно, наличие у больных эмбриональных сосудов указывает на воздействие тератогенного фактора в эмбриональном периоде. Изменения в типичных сосудах, в случаях отсутствия эмбриональных, свидетельствуют об их поражении в фетальном периоде [2].

При эмбриональном типе заболевания встречается три варианта эмбриональных вен: только седалищный, седалищный и латеральный, только латеральный (наиболее часто). Различные типы формирования гигантизма стоп связаны с различными вариантами указанной патологии. При эмбриональном типе дисплазии магистральных вен различают легкую, среднюю, тяжелую и крайне тяжелую степени. Изменения в опорно-двигательном аппарате имеют место при средней, тяжелой и крайне тяжелой степенях, но наиболее выражены при наличии тяжелой или крайне тяжелой степени. Для всех степеней поражения

характерно наличие сосудистых пятен различного характера.

Цель исследования. Установить частоту возникновения ложного гигантизма при различных формах врожденного поражения сосудов нижних конечностей. Определить степени тяжести и вид дисплазии магистральных вен, при которых возникает гигантизм стоп и требуется его хирургическая коррекция. Выработать систему оказания хирургической помощи и последующего ортопедического снабжения с учетом особенностей кровоснабжения и изменений в мягких тканях.

Материалы и методы

За 5 лет нами наблюдалось 29 больных с различными формами гигантизма стоп и различной врожденной патологией сосудов. Среди сосудистой патологии превалировала дисплазия магистральных сосудов – 26 детей. Из них 12 чел. были оперированы. Оперативное лечение у 6 пациентов заключалось в коррекции мягких тканей (дефатизации) стопы. Из них у 4 проводились повторные оперативные вмешательства. Операции на костях стопы, совмещенные с дефатизацией, выполнены у 4 пациентов, все четверо подверглись повторным этапным оперативным вмешательствам. Двоим пациентам с дисплазией магистральных вен эмбрионального типа крайне тяжелой степени были проведены ампутации стоп. Все оперативные вмешательства проведены после того, как основной этап по коррекции сосудов был завершен.

С лимфатической недостаточностью (врожденная лимфэдема нижней конечности) оперировали одного ребенка. Произведено иссечение патологических тканей стопы в возрасте 8 месяцев и в 1 год и 2 мес.

Политканевая дисплазия тканей голени и стопы отмечена у одного ребенка. Проводилось только этапное иссечение патологических мягких тканей, после коррекции сосудистого компонента. Через 6 – 12 месяцев выполнялись вмешательства на стопах.

Результаты

Из 29 наблюдавшихся нами больных 26 детей было с диагнозом дисплазии магистральных вен. Из них 12 человек оперированы. Целью оперативного лечения является уменьшение объема и длины стопы к размеру стопы непораженной конечности. Как правило, оперативное лечение начинается с удаления избытка мягких тканей с тыльной и подошвенной поверхностей стопы

(дефатизация). Следующим этапом проводится коррекция скелета стопы, т.е. оперативное вмешательство на костных структурах. Коррекция мягких тканей стопы проводилась 6 пациентам, четверо из них были оперированы повторно, так как одномоментная резекция всего избыточного массива подкожной клетчатки могла привести к развитию обширного некроза. В четырех случаях достигнут хороший результат, в двух – удовлетворительный. Четверо пациентов были оперированы на мягких тканях и на костных структурах, все пациенты были оперированы повторно. В двух случаях достигнуты хорошие результаты, один удовлетворительный и в одном случае отмечался краевой некроз кожи послеоперационной раны с очаговым некрозом подкожной жировой клетчатки. Ребенок с лимфатической недостаточностью (врожденная лимфэдемой) оперирован с хорошим результатом. У ребенка с политканевой дисплазией тканей голени и стопы получен удовлетворительный результат.

Выводы

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. Гигантизм стоп в случаях поражения сосудов носит прогрессирующий характер и в подавляющем большинстве случаев сочетается с различной ортопедической патологией, такой как эквинусная и эквиноварусная деформация стопы, варусная деформация, поперечная распластанность стопы, различные формы синдактилий и клинодактилий. Увеличение размеров стоп носит прогрессирующий характер. Зачастую дети не могут носить стандартную обувь, даже «взрослых» размеров и должны пользоваться модельной обувью. Больные нуждаются в хирургической коррекции и дальнейшем ортопедическом снабжении. У таких пациентов все оперативные вмешательства и дальнейшее ортопедическое снабжение (гипсовые лонгеты, гипсовые и полимерные туторы, ортопедическая обувь) должны проводиться с учетом особенностей кровоснабжения мягких тканей и состояния кожных покровов, которые чаще всего существенно изменены.

При подготовке к оперативному вмешательству на опорно-двигательном аппарате помимо стандартного обследования необходимо проведение флебографии или КТ ангиографии.

Оперативная коррекция гигантизма стоп при дисплазии магистральных вен производится по принципам, ана-

логичным таковым при истинном гигантизме, с учетом изменений тканей, вызванных патологией сосудов.

Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение проводятся с учетом гемодинамических особенностей местного и общего характера.

Литература

1. Чаклин В.Д. Ортопедия. - Т. I / В.Д. Чаклин. Медицина, 1957.-325с
2. Купатадзе Д.Д. Автореф. дис. д-ра мед. наук. -СПб.- 1992.-25с.
3. Конюхов М.П., Годунова Г.С. Оперативное лечение гигантизма стоп у детей / М.П. Конюхов, Г.С. Годунова // Врожденная патология опорно-двигательного аппарата у детей. - Л. - 1977.-С.26-27.

Н.А. Фомина, Д.В.Кулеш, В.В. Долгих, С.И. Колесников

МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ЭССЕНЦИАЛЬНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ (обзор литературы)

УДК 616.12-008.331.1:616-053,5

В статье освещены медико-социальные аспекты заболеваемости эссенциальной артериальной гипертензией у детского населения, о чем свидетельствуют данные отечественных литературных источников. Данная проблема характеризуется ростом показателей встречаемости данной патологии в детской возрастной группе, что говорит о необходимости эффективных мер профилактики данного заболевания и обеспечения раннего выявления эссенциальной артериальной гипертензии у детей и подростков.

Ключевые слова: детское население, подростки, эссенциальная артериальная гипертензия, раннее выявление артериальной гипертензии.

In the article the disease problem by an arterial hypertension of the children's population according to domestic official and references is considered. Under this data now there is a tendency to increase of occurrence of the given pathology at children's age and, thus, the increasing value is got by its preventive maintenance and early revealing. At the present stage of development of domestic public health services it is the important and actual problem.

Keywords: the children's population, teenagers, arterial hypertension, early revealing of arterial hypertension.

Изучение человека, его биологических характеристик, рассматриваемых в неразрывной связи с социальными условиями, согласуется с определением здоровья, принятым в 1948 г. Всемирной организацией здравоохранения, которое гласит, что здоровье - это состояние полного физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней [17, 18, 29].

Здоровье населения является важнейшим интегральным показателем взаимодействия социально-экономических, медико-биологических и демографических процессов в обществе. Здоровье взрослого населения закладывается в детском и подростковом возрасте и является основным фактором при решении социальных, медицинских и экологических проблем [2].

Сохранение, укрепление и восстановление здоровья населения Российской Федерации, и особенно молодежи, на современном этапе развития общества являются не просто социальной проблемой, а проблемой обеспечения национальной безопасности в государстве. Однако сложившаяся в РФ на современном этапе система управления здравоохранением все еще

не позволяет эффективно воздействовать на здоровье. Актуальными остаются вопросы поиска и разработки эффективных форм организации лечебно-профилактической помощи населению [12, 30].

По данным Всероссийской диспансеризации детского населения (2004 г.), более половины (52,0%) его имеет функциональные отклонения или факторы риска заболевания и 16,0% страдает хроническими заболеваниями [2].

На совместной коллегии Минздрава РФ и РАМН (2002), посвященной совершенствованию медицинской помощи детям подросткового возраста, отмечено, что наиболее неблагоприятные тенденции в состоянии здоровья среди населения отмечаются в возрастной группе 15-17 лет [29].

Данные официальной статистической отчетности также свидетельствуют об ухудшении состояния здоровья подростков. Так, показатель общей заболеваемости у данного контингента населения в 2004г. относительно 2001г. увеличился на 11,2% [9].

В современных условиях с целью улучшения состояния здоровья детей и подростков на федеральном уровне разработан и утвержден ряд нормативно-правовых и программных документов, в частности Приказ №154 от 05.05.99 г. «О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста»; реализуется программа «О мерах по улучшению состояния здоровья детей Российской Федера-

ции на 2004-2010 гг.». Стратегическое значение имеет приоритетный национальный проект «Здоровье», который реализуется с 2005 г. во всех субъектах РФ.

Изучению здоровья подростков посвящен ряд работ (Пивоваров Ю.П., 1999; Баранов А.А., 2001; Балыгин М.М.; Лисицын Ю.П., Полунина Н.В., 2002; Максимова Т.М. и др., 2002; Глазунов И.С., Демин А.К. и др., 2004; Ямпольская Ю.А., 2005). Результаты данных исследований показывают, что в структуре показателей заболеваемости детского населения большой удельный вес имеют заболевания сердечно-сосудистой системы, в частности болезни, сопровождающиеся повышенным кровяным давлением. Обращает на себя внимание высокая распространенность артериальной гипертензии, как среди детского, так и взрослого населения.

Артериальная гипертензия (АГ) в настоящее время является величайшей в истории человечества неинфекционной пандемией, определяющей структуру кардиоваскулярной заболеваемости и смертности. По данным рабочей группы ВОЗ (1997), Россия по смертности от ИБС и инсультов мозга, являющихся основными осложнениями АГ, занимает одно из первых мест в Европе [3, 4, 10, 14]. Ежегодно в нашей стране от заболеваний сердечно-сосудистой системы, основным из которых является АГ, умирают около 1 млн 300 тыс. чел. Таким образом, на долю кардиоваскулярной патологии приходится

Научный центр проблем здоровья семьи и репродукции человека СО РАМН, г. Иркутск: **ФОМИНА Наталья Алексеевна** – аспирант, **КУЛЕШ Дмитрий Владимирович** – к.м.н., зав.лаб., **ДОЛГИХ Владимир Валентинович** – д.м.н., зам. директора по НИР, **КОЛЕСНИКОВ Сергей Иванович** – академик РАМН, проф.