

8. Рыберт Ю. А. Комплексное лечение больных глоссалгией с применением ИРТ./ Автор. дисс. канд. мед. наук.- Львов, 1989.-С.24.
9. Grushka M., Sessle B.J.: Burning mouth syndrome. // Dent. Clin.- North Amer.; -1991 jan. - Vol. 1- P.171-184.
10. Grushka M., Sessle B.J., Miller R. Pain and personality profiles in burning mouth syndrome.//Pain-1987-Vol.56-P.155-167.
11. Lamey P.J., Lamb A.B., Hughes A.d. et al. Type 3 burning mouth syndrome :psychological and allergic aspects. // J.Oral. Pathol. Med.-1994-Vol. 23-№5- P.216-219.
12. Maresky L. S., Gird I., van der Bijl P. Burning mouth syndrome :a selective review. //Ann. Dent. -1993 -Vol.52 -№1-P. 21-25.
13. Rojo L., Silvestre F.J., Bagan J.V. et al . Prevalence of psychopathology in burning mouth syndrome. // Oral. Surg. Oral .Med. Oral. Pathol. -1994-Vol. 78-№ 3-P.312-316.
14. Ship J.A., Grushka M., Lipton J .A. et al . Burning mouth syndrome : an update. //J. Am. Dent. Assoc.-1995-Vol.126-№ 7-P.842-853.

ЛЕЧЕНИЕ МИАСТЕНИИ ПРИ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ ТИМЭКТОМИИ У ДЕТЕЙ

А.Е. Наливкин, В.Г. Цуман, О.П. Сидорова, Т.В. Иваненко, И.В. Ражева

Московский областной научно-исследовательский клинический институт

По данным отечественной и зарубежной литературы у 20-30% больных тяжелой генерализованной формой миастении комбинированное лечение, включая и хирургическое до настоящего времени является неэффективным. Прогрессирование заболевания приводит к инвалидности, а нередко и к смерти больного.

Из 71 больного выписанного из клиники после тимэктомии с улучшением или со значительным улучшением у 10 больных через 6 месяцев и более поздние сроки наступило ухудшение состояния. У 4 больных после перенесенного ОРВИ и у 6 больных без видимой причины вновь появилась мышечная слабость, нарушение глотания и дыхания, что у 5 больных потребовало проведение ИВЛ от 1 до 5 суток.

В связи с чем больные были госпитализированы в стационар по месту жительства, где доза АХЭ препаратов была увеличена в 2 раза, а преднизолона до 5 мг/кг. На фоне проводимой терапии состояние больных стабилизировалось, прошло нарушение дыхания, однако сохранялось затруднение глотания и мышечная слабость, в связи с чем они были переведены в МОНИКИ.

Все дети с рецидивом миастении поступили в клинику в тяжелом состоянии.

При обследовании по четырех балльной системе где 1-балл соответствовал наибольшему поражению при котором наблюдалось отсутствие или значительное снижение активных движений, а 4 балла - отсутствие нарушений, наблюдались следующие основные миастенические симптомы: диплопия - $1,25 \pm 0,20$ балла; птоз - $1,10 \pm 0,21$ б; слабость смыкания век - $1,54 \pm 0,25$ б; слабость мимических мышц - $2,10 \pm 0,23$ б; слабость мышц нижних конечностей $2,16 \pm 0,15$ б; слабость мышц верхних конечностей $2,26 \pm 0,16$ б; нарушение фонации $1,41 \pm 0,24$ б; дизартрия $2,42 \pm 0,18$ б; нарушение глотания $1,40 \pm 0,18$ б. ($P < 0,05$).

При стимуляционной электромиографии величина декремента при стимуляции 3 имп/сек составила 21%, а при стимуляции с частотой 50 имп/сек 35%, что показывает на значительное нарушение нервно-мышечной проводимости при рецидиве заболевания после тимэктомии у детей.

Определение показателей клеточного и гуморального иммунитета при ухудшении состояния после тимэктомии показало, что Ig A увеличивался с $1,67 \pm 0,26$ до $2,12 \pm 0,15$ (г/л), Ig M с $1,55 \pm 0,47$ до $1,71 \pm 0,22$ (г/л), Ig G с $12,1 \pm 1,28$ до $18,0 \pm 0,84$ (г/л), высокомолекулярные циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК 4%) с $0,047 \pm 0,02$ до $0,064 \pm 0,03$ (усл.ед.), низкомолекулярные циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК 3%) с $0,033 \pm 0,02$ до $0,046 \pm 0,01$ (усл.ед.). ($P < 0,05$ от исходного).

Данное исследование показало, что при ухудшении состояния в отдаленные сроки после тимэктомии наблюдается увеличение уровня Ig A на 26,9%, Ig M на 10,3%, Ig G на 48,8%, высокомолекулярных циркулирующих иммунных комплексов на 36,3%, низкомолекулярных циркулирующих иммунных комплексов на 39,4% по сравнению с исходными данными.

Показатели клеточного иммунитета и фагоцитарная активность нейтрофилов и моноцитов оставались сниженными по сравнению с нормой и имели незначительное изменение по сравнению с исходными данными.

Таким образом проведенное исследование показало, что при ухудшении состояния в отдаленные сроки после тимэктомии происходит увеличение трех классов иммуноглобулинов, однако более выраженным является увеличение уровня иммуноглобулина G (на 48,8%), это указывает на увеличение аутоиммунной агрессии у данной группы больных.

Повышение содержания иммуноглобулина G у больных исследуемой группы мы связываем с развитием миастенического криза в отдаленные сроки после тимэктомии у детей.

Всем детям при поступлении в отделение проводилось лечение калимином от 240 мг. до 300 мг. в сутки и преднизолоном 3 мг/кг через день, однако у 5 больных несмотря на проводимую терапию развился миастенический криз с нарушением дыхания им доза преднизолона была увеличена до 5 мг/кг.

Всем детям был проведен дискретный плазмаферез (ДПА). Всего было проведено 30 сеансов ДПА с плазмообменом 90% ОЦП. После курса ДПА у всех больных восстановилось самостоятельное дыхание и глотание, увеличилась мышечная сила в среднем на $1,2 \pm 0,8$ балла, прошли диплопия, уменьшился птоз. Были

снижены дозы калимина на 68%, преднизолона на 59%, а у двух больных гормональная терапия была отменена. После курса ДПА наблюдалось снижение уровня иммуноглобулинов: Ig A на 17,45%, Ig M на 18,2%, Ig G на 18,5%, нормализовались показатели высокомолекулярных и низкомолекулярных ЦИК. Показатели клеточного иммунитета и фагоцитарная активность нейтрофилов и моноцитов существенно не изменились.

Все больные были выписаны с улучшением состояния, компенсацией миастенических нарушений на фоне гормональной терапии и антихолинэстеразных препаратах.

Однако эффективность ДПА при обострении заболевания у больных была кратковременной от 6 месяцев до 1 года (в среднем 9 месяцев), что потребовало поиска новых методов лечения данного заболевания.

У 8 детей с генерализованной формой миастении через 1 год после тимэктомии в связи с ухудшением состояния и у 2 больных с глазной формой заболевания был применен антилимфолина-Кз (АЛКз).

Доза препарата подбиралась индивидуально для каждого больного методом титрования с сывороткой крови больного и составляла в среднем 4 мг/кг. Количество вливаний зависело от изменений показателей морфологического состава крови и клинического течения заболевания и составляло на курс 2 - 4 с интервалом в 3 суток. Для оценки эффективности применения АЛКз при обострении заболевания после тимэктомии определялись изменения симптомов заболевания и мышечной силы до и через 7 суток после инфузии.

В результате исследования было выявлено уменьшение птоза в 1,3 раза, слабости смыкания век в 1,1 раза, слабости мышц шеи в 1,3 раза, слабости мышц нижних конечностей в 1,4 раза, слабости мышц верхних конечностей в 1,5 раза, нарушения фонации в 1,27 раза и дизартрии в 1,1 раз.

В связи с применением антилимфолина-Кз был исследован морфологический состав периферической крови до его применения, через 5 часов после внутривенного введения и через 1 сутки.

Проведенное исследование показало, что сразу после введения АЛКз происходит снижение общего количества лимфоцитов в 2,6 раза по сравнению с исходными данными. Через 1 сутки после применения АЛКз число лимфоцитов остается сниженным по сравнению с исходными данными в 1,64 раза.

В связи с тем, что антилимфолин-Кз является иммуномодулятором проведено исследование изменений клеточного и гуморального иммунитета до и через 1 сутки после его введения. Было выявлено снижение общего числа лимфоцитов, Т-РОК.-лимфоцитов, Т-РОК.-активных лимфоцитов и иммуноглобулинов G.

Проведенное исследование показало, что после применения антилимфолина-Кз при обострении заболевания после тимэктомии улучшение состояния наблюдалось у 43% больных им были снижены дозы АХЭ препаратов в 1,1 раза. У остальных 57% больных состояние после применения АЛКз стабилизировалось. Дозы антихолинэстеразных и гормональных препаратов после применения АЛКз у данной группы больных не изменялись. Эффективность от применения АЛКз у них мы расценивали как незначительное, так как симптомы заболевания и мышечная сила изменялись статистически не достоверно.

Таким образом, применение дискретного плазмафереза и антилимфолина-Кз при неэффективности тимэктомии открывает новые возможности в лечении данной патологии у детей.

ВЛИЯНИЕ УЛЬТРАФИОЛЕТОВОГО ОБЛУЧЕНИЯ ЛИМФОЦИТОВ КРОВИ НА СИНДРОМ ПОЛИНЕЙРОПАТИИ ПРИ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМЕ **А.В. Кильдюшевский, А.К. Голенков, Г.А. Дудина, В.Н. Карзанов**

Московский областной научно-исследовательский клинический институт

Поражение периферической нервной системы, обусловленное моноклональной гаммапатией часто встречается у больных множественной миеломой (ММ), макроглобулинемией Вальденстрема и В-клеточной лимфомой.

Одним из основных факторов в патогенезе полинейропатий при ММ является влияние моноклонального протеина, выступающего в качестве аутоантитела, обладающего специфичностью для углеводных антигенных миелиновых детерминант периферического нерва. Многочисленные данные свидетельствуют о патогенетической роли антител к миелин-ассоциированному гликопротеиду (МАГ) в развитии нейропатических проявлений. Отсутствие при этом острых воспалительных явлений объясняется наличием ингибиторов. Установлено, что аутоантитела анти-МАГ стимулируют прогрессирующую демиелинизирующую полинейропатию, изменяя аксон-швановские клеточные взаимодействия. Помимо МАГ, могут присутствовать и другие антигены типа гликолипидов или ганглиолипидов, представляющие другие антигеновые мишени. Отмеченная при этом коэкспрессия других аутоиммунных явлений интерпретируется в свете перекрестных реакций между аутоантителом и подобными тканевыми аутоантигенами. Существенный прогресс был сделан в характеристике деятельности аутоантител и корреляции антигенной специфики с типом нейропатии, в объяснении механизмов исполнительного элемента, ответственного за повреждение нерва.

До сих пор не ясно, каким образом зависит выраженность нейропатии от количества патологического иммуноглобулина и амплитуды моноклонального пика. Коррелирует ли уменьшение неврологических симптомов в процессе лечения со снижением титра парапротеина? В литературе есть данные, свидетельствующие о том, что снижение концентрации М-белка и уменьшение антител к МАГ в процессе иммуносупрессивного лечения коррелирует с клиническим эффектом, что подтверждает патогенетическую роль моноклонального