

посттравматическом стрессовом расстройстве, с его хроническим рецидивирующим течением, лечение сложнее. Тревожность, симптомы вторжения (болезненные воспоминания, сновидения) и избегание поддаются лечению трициклическими антидепрессантами (амитриптилином), ингибиторами обратного захвата серотонина (паксиллом, золофтом, ципралексом). При бессоннице назначают транквилизаторы.

У части больных многие проявления посттравматического стрессового расстройства снимаются карбамазепином, препаратами вальпроевой кислоты и алпразоламом.

Задачи психотерапии при посттравматическом стрессовом расстройстве – помочь больному преодолеть подавленность, справиться с реакциями избегания и со страхом повторения психической травмы.

Наиболее эффективны методы психической десенсибилизации, при которых больной постепенно обучается спокойно вспоминать события, сопутствующие психической травме.

ЛИТЕРАТУРА

1. Стрессовые расстройства и нарушение адаптации. С.Н. Мосолов. Клиническое применение современных антидепрессантов. Медицинское информационное агентство. Санкт-Петербург 1995г. стр. 411- 415.
2. Hyman E.E. Nester E.J. Initiation and adaptation: A paradigm for understanding psychotropic drug action. *Aur. J. Psychiatry* 153 154 1996
3. Marshall R.D. Klein D.F. Pharmacotherapy in the treatment of posttraumatic stress disorder. *Phsyhiatr.Amr.*25: 588
4. Вейн А.М., Голубев В.П., Колосова О.А. и др. Антikonвульсанты (карбамазепин) и атипичные бензодиазепины (клоназепам и алпразолам) в клинике нервных болезней. Под редакцией А.М. Вейна и С.Н. Мосолова 1994г., 266-316

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Е.Н.Попова, Е.А.Селиванова, О.П.Сидорова.

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф.Владимирского

К наследственным заболеваниям соединительной ткани относят синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, недифференцированную дисплазию соединительной ткани и др.. Синдром Марфана, описанный впервые французским врачом Жаном Пьером Марфаном, известен более 100 лет и относится к нарушению обмена одного из компонентов морфофункционального соединительнотканного комплекса – белка коллагена.

Как известно, соединительная ткань генерализована в организме и является основой для костно-суставной, сердечно-сосудистой систем, кожи и фасций, связочного аппарата, органа зрения. Этим объясняется полисистемность поражения при синдроме Марфана – одна из важнейших характеристик наследственных заболеваний вообще, и синдрома Марфана в частности.

Для синдрома Марфана характерны следующие симптомы со стороны указанных систем организма.

Костно-суставная система: деформации грудной клетки и позвоночника, долихостеномелия, положительные пальцевые тесты, гиперподвижность в мелких суставах, ограничение разгибания локтевых суставов, черепно-лицевые особенности (гипоплазия скуловых дуг, ретрогнатия, нарушения прикуса, высокое небо и др.).

Орган зрения: чаще- нарушения зрения, реже – эктопия хрусталика.

Сердечно-сосудистая система: чаще – пролапсы клапанов с регургитацией или без, расширение легочной артерии, кальцификация митрального клапана; реже (патогномоничные признаки) – расширение восходящей части аорты с или без аортальной регургитации и вовлечением, по крайней мере, синуса Ваальса, расслоение стенки восходящей части аорты.

Дыхательная система: спонтанный пневмоторакс, верхушечный blebs (выявляемый рентгенологически).

Кожа и фасции: атрофичные стрии, неассоциированные с колебаниями веса, беременностью, рецидивирующие грыжи.

Твердая мозговая оболочка: пояснично-крестцовая эктазия твердой мозговой оболочки (по данным МРТ или КТ).

По новым, уточненным критериям (1996 год) диагноз синдрома Марфана и дифф. диагноз с другими Марфаноподобными синдромами (более 20-ти) может быть выставлен при поражении двух систем из перечисленных (присутствуют главные критерии в двух системах) и вовлеченности третьей.

Исходя из вышесказанного, выработаны международные методики ведения пациентов с синдромом Марфана и рекомендации по предотвращению осложнений, основными из которых являются:

1. Ограничение физических нагрузок, занятия спортом противопоказаны (осложнения при несоблюдении – пролапсы клапанов сердца, сердечно-легочная недостаточность, формирование аневризм сосудов, в первую очередь, аорты, что может привести к внезапной смерти больного из-за разрыва аневризмы, осложнения со стороны ЦНС в виде аневризм сосудов головного мозга, субарахноидальных кровоизлияний, опущение внутренних органов и др.

2. Постоянное наблюдение у кардиолога, окулиста, невролога, ортопеда, генетика.

3. ЭХО-КГ 1-2 раза в год.

4. Поддерживающие курсы витаминов и др. медицинских препаратов.

Диагностические критерии синдрома Марфана, рекомендуемые ВОЗ (1996 год):

Скелетная система:

Главные критерии: наличие, по крайней мере, 4-х из следующих критериев:

1. килевидная грудная клетка
2. воронкообразное вдавление, требующее хирургической коррекции
3. уменьшение соотношения верхнего сегмента тела к нижнему или превышение размахом рук роста более, чем на 1,05
4. положительные тесты большого пальца и запястья (перекрытие более, чем на одну фалангу и более)

5. сколиоз, более 20 градусов и спондилолистез

6. ограничение разгибания локтевых суставов (менее 170 градусов)

7. медиальное смещение медиального malleolus, приводящее к плоскостопию

8. протрузия вертлужной впадины любой степени

Малые критерии:

1. воронкообразное вдавление грудины любой степени
2. гиперподвижность суставов
3. высокое небо и искривление зубов
4. черепно-лицевые особенности (долихоцефалия, гипоплазия скуловых дуг, энтофтальм, ретрогнатия, антимонголоидный разрез глаз)

Скелетная система считается вовлеченной, если присутствуют, по крайней мере, 2 признака из главных критериев или один из главных и два из малых.

Глаза:

Главные критерии: эктопия хрусталика

Малые критерии:

уплощенная роговица (измерение посредством кератометрии)

увеличение аксальной длины глазного яблока (измерение УЗИ)

гипоплазия радужки и гипоплазия цилиарной мышцы, приводящей к снижению миоза.

Глаза считаются вовлеченными в патологический процесс, если присутствуют, по крайней мере, два малых признака.

Сердечно-сосудистая система:

Главные критерии:

1. расширение восходящей аорты с или без аортальной регургитации и вовлечение, по крайней мере, синуса Вальсальвы

2. расслоение стенки восходящей аорты

Малые критерии:

пролапс митрального клапана с или без регургитации

расширение легочной артерии при отсутствии клапанного или периферического стеноза легочной артерии или другой причины в возрасте после 40 лет

кальцификация митрального кольца после 40 лет
расширение или расслоение нисходящего отдела грудной или брюшной аорты в возрасте старше 50 лет

Сердечно-сосудистая система считается вовлеченной, если присутствуют, по крайней мере, 1 главный или 1 малый критерий.

Дыхательная система:

Главные критерии отсутствуют

Малые критерии:

- спонтанный пневмоторакс

- верхушечный blebs (выявляемый рентгенологически).

Вовлечение дыхательной системы оценивается по наличию 1 малого критерия.

Кожа и фасции:

Главных критериев нет.

Малые критерии:

атрофичные стрии, неассоциированные с колебаниями веса, беременностью или физическими растяжениями

рецидивирующие грыжи.

Твердая мозговая оболочка:

Главный критерий: пояснично-крестцовая эктазия твердой мозговой оболочки (по данным МРТ или КТ).

Малых критериев нет.

Необходимые условия для постановки диагноза синдрома Марфана:

Для пробанда:

при отсутствии соответствующих генеалогических данных и данных ДНК-анализа должны присутствовать главный критерий в 2-х различных системах и вовлечение третьей

если у родственника выявлена мутация гена достаточно 1-го главного критерия в 1-й системе и вовлечение еще одной

Для родственника пробанда:

- главный критерий у родственника и 1-н главный критерий и вовлечение еще одной системы.

Наиболее изучены неврологические проявления при синдроме Марфана. До недавнего времени считалось, что при болезни Марфана ЦНС не вовлекается в патологический процесс и уровень интеллектуального развития больных достаточно высок. Однако детальные исследования с использованием современных параклинических методов показали, что при этом системном заболевании нервная система не остается интактной. У большинства больных обычно отмечается интеллектуальное недоразвитие в сочетании с психопатическими и эмоционально-волевыми нарушениями, а иногда и с шизофреноподобными состояниями. Психологические исследования позволили выявить у значительной части больных состояние повышенной возбудимости, наличие суицидных мыслей, быструю истощаемость нервных процессов, отсутствие волевых установок к выполнению задания и др.

Следует заметить, что биоэлектрическая активность головного мозга у данных больных отличалась большим разнообразием. Для пациентов с интеллектуальным недоразвитием ЭЭГ характеризовалась отсутствием регулярного возрастного ритма. Биоэлектрическая активность мозга была представлена низковольтной дизритмией в частотном диапазоне дельта, тета – и альфа- волн. Дифференцировка зон была слабо выражена, а реактивность на афферентные раздражители снижена. У части больных обнаруживались признаки ирритации подкорковых образований в виде диффузных веретенообразных вспышек альфа-волн, тета-ритмов и др. На ЭЭГ больных с психопатическими, эмоционально-волевыми и шизофреноподобными расстройствами на первый план выступали изменения корковой нейродинамики с нарушением правильных взаимоотношений коры и подкорковых образований [1,2].

Синдром Элерса-Данло (СЭД) – гетерогенная группа наследственных соединительно-тканых заболеваний, объединенных в связи с наличием общих клинических проявлений – гипермобильности суставов, гиперрастяжимости кожи, хрупкости ткани и разнообразных проявлений со стороны внутренних органов, связанных с нарушением прочности соединительной ткани. По современным представлениям СЭД относится к коллагенопатиям[3].

Это группа наследственных заболеваний соединительной ткани, характеризующиеся повышенной эластичностью кожи, увеличенной подвижностью суставов и снижением прозрачности тканей. В основе заболевания лежит мутация генов, отвечающих за синтез различных типов коллагена. Выделяют 10 типов синдрома, различающихся генетически по клиническим проявлениям и в ряде случаев по биологическому дефекту. Основные проявления синдрома – повышенная растяжимость, гиперэластичность кожи: взятая в складку кожа легко оттягивается на несколько сантиметров, а затем быстро возвращается в исходное положение. Синдром обнаруживается с рождения или в дошкольном возрасте; с возрастом выраженность его может уменьшаться. Повышенная растяжимость свойственна и слизистым оболочкам: некоторые больные легко достают нос кончиком языка. Отмечаются легкая ранимость кожи (даже при минимальной травме возможны разрывы ткани, которые медленно заживают, оставляя после себя рубцы с лоснящейся морщинистой поверхностью «папиросная» или киллоидные рубцы), повышенная подвижность и разболтанность суставов, иногда легкая ранимость артерий с возникновением кровотечения, возможно образование кальцифицированных подкожных узелков и псевдоопухолей, конгломерата разрушенных соединительнотканых структур и организующихся гематом.

При некоторых типах синдрома отмечается патология со стороны следующих систем:

сердечно-сосудистой системы: врожденные пороки сердца, пролапс митрального клапана, сосудистые аневризмы, варикозное расширение вен,

желудочно-кишечного тракта: сплахноптоз или дивертикулез, перфорация кишечника,

скелетно-мышечной системы: деформация грудной клетки, кифосколиоз, плоскостопие, косолапость,

органа зрения: голубые склеры, миопия, спонтанная отслойка сетчатки.

Могут также наблюдаться низкий рост, нарушение формирования зубов, грыжи, у женщин возможно невынашивание беременности или преждевременные роды в силу хрупкости ткани плодовых оболочек, а также послеродовые кровотечения, расхождение лобкового симфиза. 90% больных относится к 1-3 –му типу синдрома. У большинства больных молекулярный дефект неизвестен. При 4 м типе характеризующимся выраженным истончением кожи и крайней хрупкостью суставов, кишечника, матки, отмечена нарушение синтеза проколлагена; при 6-м типе с выраженными глазными проявлениями и сколиозом выявлена недостаточность фермента лизилгидроксилазы; при 7 типе с множественными подвывихами суставов (врожденная множественная артрохалазия) обнаружены дефекты расщепления молекулы проколлагена. Как отдельное заболевание часто рассматривается 9 тип, связанный с нарушением транспорта меди (Болезнь «Курчавых волос») 10 тип обусловлен нарушением синтеза белка фибронектина, кот в норме препятствует агрегации тромбоцитов. В большинстве случаев тип наследования аутосомно-доминантный. Лечение симптоматическое (ЛФК, массаж, коррекция вторичных деформаций скелета).

Болезнь «Курчавых волос» проявляется сразу после рождения слабым сосанием, отсутствием прибавки веса, грубой задержкой развития, эпилептиками, нарушением терморегуляции, патологической извитостью артерий, изменениями костей. Волосы становятся жесткими, депигментируются, легко вытаскиваются прядями, под микроскопом выглядят извитыми, скрученными. Большинство больных умирают на 1 году жизни. В основе лежит нарушение всасывания меди в ЖКТ. Наследуется по рецессивному сцепленному с X-хромосомой. У больных с наследственными болезнями соединительной ткани, например синдромом Марфана и Элерса-Данло и эластической псевдоксантомой, легко образуются кровоподтеки. В дополнение к хрупкости кровеносных сосудов кожи и легкому образованию кровоподтеков у больных с синдромом Элерса-Данло происходит аневризматическое расширение внутрибрюшных сосудов и их апоплексический разрыв и кровотечение в результате дефекта сосудистой коллагеновой сети[5,6].

Диагностические критерии синдрома Элерса-Данло, разработанные Мак Кьюсиком и Де Паепе

ЭД 1 – пассивное разгибание мизинца кисти. Более 90 гр – тест положительный. 1 балл – тест положительный с одной стороны, 2 балла – тест положительный с 2-х сторон

ЭД2 –пассивное приведение большого пальца кисти к предплечью. 1 балл – тест положительный с одной стороны, 2 балла – тест положительный с 2-х сторон

ЭД3 –переразгибание в локтевом суставе более 180 гр. 1 балл – тест положительный с одной стороны, 2 балла – тест положительный с 2-х сторон

ЭД4 – переразгибание коленных суставов более 180 гр. 1 балл – тест положительный с одной стороны, 2 балла – тест положительный с 2-х сторон

ЭД5 – самостоятельно достает ладонями пол, не разгибая колени.

Максимальная сумма баллов – 9.

6 баллов и более – плюс другие симптомы (перерастяжимость кожи, пролапс митрального клапана, кифоз, сколиоз и др.) – диагностируется синдром Элерса-Данло

Неврологические проявления синдрома Элерса-Данло:

При изучении психо-вегетативных нарушений у больных с синдромом Элерса-Данло и недифференцированной дисплазией соединительной ткани с помощью опросника для выявления признаков вегетативных изменений Вейна, шкалы тревоги Спилберга, госпитальной шкалы тревоги и депрессии (HADS), опросника депрессии Бека, было отмечено, что у данных пациентов в большинстве случаев отмечались вегетативные нарушения, при которых возможна депрессия и повышенная тревожность. Исследования тревожности по шкале депрессии Спилберга на момент обследований позволило выявить выраженные нарушения. При оценке депрессии по опроснику Бека у большинства больных выявлена депрессия средней и высокой степени тяжести[4].

Недифференцированная дисплазия соединительной ткани диагностируется, если гипермобильность суставов менее 6 баллов и имеется перерастяжимость кожи, а также другие признаки слабости соединительной ткани.

Учитывая то, что наличие заболевания наследственной патологией соединительной ткани ограничивает призыв молодых людей на военную службу, при постановке диагноза в этом случае учитывают следующие критерии заболевания, влияющие на трудоспособность больного:

Синдром Элерса-Данло не менее 3-х баллов (3-5 баллов)

Плюс должно быть не менее 4 из следующих признаков: 1) Пролапсы сердечных клапанов; 2)Варикозное расширение вен; 3) Варикоцеле; 4)Миопия; 5)Вегетативно-сосудистая дистония; 6) Плоскостопие; 7) Деформация грудной клетки, сколиоз; 8) Дискинезия желчевыводящих путей; 9) Грыжи; 10) Рецидивирующие стрии.

Так как гиперэластичность кожи не влияет на работоспособность призывников, этот признак в данном случае не учитывается.

Таким образом при наследственных заболеваниях соединительной ткани возможны неврологические проявления, что имеет значение в определении тактики ведения этих больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Барашнев Ю.И., Вельтищев Ю.Е. Наследственные болезни обмена веществ у детей. – М., Медицина, 1978 -319 С
2. Барашнев Ю.И., Ветров В.П.Барышникова С.С. Изменения нервной системы при наследственных нарушениях аминокислотного обмена.-Педиатрия, 1973 г № 11, с. 61-67
3. Курникова М.А., Блинникова О.Е., Мутовин и др. Современные представления о синдроме Элерса-Данло «Медицинская генетика» 2004 г № 1, с.10-16
4. Котов С.В., Неретин В.Я., Сидорова О.П., Попова Е.Н. и др. Психо-вегетативные нарушения у больных наследственной патологией соединительной ткани. Всероссийская научно-практическая конференция «Актуальные проблемы клинической, социальной и военной психиатрии» 2005 г., с.19-20.
5. Barabas A.P. Heterogeneity of Ehlers-Danlos syndrome; description of types and a hypothesis to explain the basis derect(s) Br Med J/-1967/-Vol/2(552)-P/612-613.
6. Beighton P. The Ehlers-Danlos Syndrome. London: William Heinemann (pup.) 1970

ЭПИЛЕПСИЯ И ИММУНИТЕТ У ДЕТЕЙ

Студеникин В.М., Торубарова Н.А., Звонкова Н.Г., Балканская С.В.

Научный центр здоровья детей РАМН

На сегодняшний день эпилепсия считается самым распространенным пароксизмальным нарушением церебральных функций в общей и детской популяциях. Поэтому в современной нейроимунологии в качестве одной из основных моделей традиционно принято рассматривать именно это заболевание. Это связано также с высокой вероятностью задействованности различных иммунологических реакций в