

ва связанного с рецидивирующими приступами, положительная роль взросления [2] или прямой эффект лечения.

Дизопирамид также был использован для лечения вагусной гипертонии вследствие своих антихолинергических свойств, в частности у более старшего ребенка [27]. Препарат оказался эффективным в нашем третьем наблюдении, хотя он и не доказал своей пользы во время рандомизированного исследования [28]. Бета-блокаторы, обычно используемые у взрослых [14,27,29], были неэффективны в первом наблюдении, несмотря на установленную роль адренергических факторов в возникновении проявлений заболевания (шум, приступы смеха). Установка кардиостимулятора

остается способом лечения в чрезвычайных ситуациях [27,30].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Возникновение неожиданных приступов у пациента с установленным синдромом Энжелмана заставляет предполагать вагусную гипертонию. Необходимыми для ее подтверждения исследованиями должны быть, кроме электрокардиограммы, Холтеровское мониторирование в течение 24 часов и окуло-кардиальный рефлекс, так как тест наклона трудно провести у пациентов с тяжелой задержкой умственного развития. В случае положительных результатов исследования, должно быть предпринято пролонгированное медикаментозное лечение. Дифеманил и дизопирамид были эффективны в представленных наблюдениях.

ANGELMAN'S SYNDROME AND SEVERE VAGAL HYPERTONIA. THREE PAEDIATRIC CASE REPORTS

S. Dushen, D. Do-Ngok, A.-M. Rossijol, B. Lusen, A. Zhonard, P.-S. Zhuk

(The Center of Pediatric Cardiology Shato de Kot, 78350, Lozh-an-Zhozak; The Department of Neonatal Medicine and Pediatric Resuscitation. The Department of Pediatrics, The Department of Genetics. Hospital and University Center, Grenoble, France)

Angelman's syndrome is an association of severe mental retardation with absence of language, ataxia, convulsions and hyperactive, joyful behaviour with frequent bouts of laughing. Genetic diagnosis is possible in about 80% of cases. No cardiovascular abnormalities have been described in this syndrome to date.

The authors report the cases of three children with Angelman's syndrome who presented with severe malaise due to increased vagal tone. The age of onset of symptoms was between 20 months and 8 years. One of the children had malaises triggered by bouts of laughing. The diagnosis was confirmed in all three cases by the results of Holter 24 hour ECG recording and oculo-cardiac reflex. The treatment chosen was Diphemanil (Prantal) in the two patients under 2 years of age (after failure of a trial of betablockers in one case) and Disopyramide for the oldest child with excellent results in all cases. However, one child died suddenly at the age of 6, two years after stopping diphemanil.

Based on these observations, the authors suggest that all malaises in patients with Angelman's syndrome should be investigated by Holter ECG and oculo-cardiac reflex (or tilt test). In view of the potential gravity of the syncopal attacks, long-term medical treatment seems to be justified.

Key words: Angelman's syndrome, children, vagal hypertonia, Diphemanil

© БРЕГЕЛЬ Л.В., КНЯЗЕВА Т.С., КРУПСКАЯ Т.С. –
УДК 616.72-002-053.2

ХРОНИЧЕСКИЕ АРТРИТЫ У ДЕТЕЙ

Л.В. Брегель, Т.С. Князева, Т.С. Крупская, Л.М. Батурина

(Россия. Иркутск. Государственный институт усовершенствования врачей, Государственный медицинский университет, Областная клиническая детская больница)

Резюме. Изучена структура хронических артритов у детей, находившихся на лечении в ревматологическом отделении Иркутской областной детской больницы. Выявлены возрастно-половые особенности каждой из нозологических форм. Оценена эффективность использования рекомендованных схем лечения различных клинических вариантов хронических артритов. Обсуждается оптимальная схема организации специализированной медицинской помощи в условиях города и области.

Ключевые слова: дети, хронические ювенильные артриты, лечение

ARTHRITES CHRONIQUES CHEZ LES ENFANTS

L.V. Breguel, T.S. Kniazéva, T.S. Kroupskaïa, L.M. Batourina

(Université d'État de Médecine, Institut d'État de Perfectionnement des Médecins, Hôpital régional d'enfants, 1, rue de Krasnogo Vosstanya, Irkoutsk, 664000, Russie)

Résumé. Sur la base des recherches réalisées on a révélé que dans la structure des arthrites chroniques chez les enfants suivant le traitement à la Section rhumatologique de l'hôpital régional d'en-

фанта à Irkoutsk prédominent les arthrites réactive et juvénile rhumatoïde. Les spondylarthrites ont un poids spécifique, insignifiant bien que selon les données des cliniques des pays de l'Europe et de l'Amérique du Nord ces arthrites soient une des formes rencontrées le plus souvent.

Les particularités concernant la composition selon l'âge et le sexe dans trois groupes de malades cités et examinés par nous ont été remarquées. Parmi les enfants ayant l'arthrite réactive prédominent les filles. L'affection se développe plus souvent à l'âge préscolaire ou à l'âge scolaire précoce. Les spondylarthrites sont observées exclusivement chez les garçons à l'âge de 10 à 12 ans. D'après nos données, les garçons, surtout à l'âge de 12 à 15 ans, atteints de l'arthrite juvénile rhumatoïde souffrent plus souvent, chez trois quarts des enfants la durée de l'affection est de 5 à 7 ans et plus.

Pour le traitement des arthrites chroniques, dans la Section rhumatologique régionale d'enfant on utilise « le schéma pyramidal », si le malade est atteint de l'arthrite réactive ou de la spondylarthrite juvénile ankylosée, si le malade est atteint de l'arthrite juvénile rhumatoïde on utilise le traitement de base de préférence par la méthotrexate, moins souvent par le cyclophosphane (cyclophosphamide) en combinaison avec des corticoïdes stéroïdiens. L'effet du traitement est satisfaisant dans la plupart des cas, il est bon pour 89,7% des malades ayant l'arthrite réactive; pour 70,3% des malades ayant l'arthrite juvénile rhumatoïde et pour tous les malades ayant la spondylarthrite juvénile ankylosée.

La thérapie de pouls et la thérapie synchrone influencent d'une manière précise sur le résultat favorable et ne sont pas suivies des effets cliniques collatéraux significatifs. Une grande quantité d'affections graves articulaires chez les enfants ayant des arthrites chroniques, en premier lieu qui ont l'arthrite juvénile rhumatoïde, exigent une longue thérapie continue avec un titrage dynamique de la dose et une cure plus large de la thérapie de pouls pour l'amélioration de l'effet et le pronostic. Cela est possible à condition de surveiller les malades dans un établissement de soins, la clinique et l'hôpital, et à condition d'utiliser les méthodes modernes de contrôle laboratoire, radiologue et fonctionnel. Cependant, à Irkoutsk il y a quelques cliniques qui surveillent les enfants ayant des arthrites chroniques. Elles utilisent des méthodes différentes de traitement. Donc les enfants sont hospitalisés dans la section rhumatologique de l'hôpital d'enfants trois ou cinq ans après le commencement de l'affection sans suivre la thérapie de base prescrite plutôt.

A notre avis, les réserves de l'optimisation ultérieure concernant le traitement des arthrites chroniques dans la section rhumatologique de l'hôpital régional d'enfants sont l'étude immunologique approfondie avec la définition typique d'après le système de compatibilité histologique, l'extension de l'utilisation des schémas de la thérapie combinée avec l'arthrite juvénile rhumatoïde et avec d'autres types d'arthrites chroniques juvéniles, l'élaboration du contrôle complexe de longue durée dans le système de clinique – hôpital – clinique sur la base du centre rhumatologique dans l'hôpital régional d'enfants.

Mots clés: enfants, arthrites chroniques, traitement

Хронические артриты в детстве являются гетерогенной группой заболеваний, в отношении которых в мире пока не принято единой классификации, хотя чаще среди них выделяют реактивные артриты (РА), ювенильный анкилозирующий спондилоартрит (ЮАС), псориатический артрит, олигоартикулярный ювенильный хронический артрит (ЮХА) с ранним и поздним началом, энтерогенные артриты, ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) [1,2,5].

Ревматоидный артрит является наиболее тяжелым из детских хронических артритов, хотя любое заболевание этой группы может привести к стойким деформирующим изменениям суставов с нарушением их функциональной способности. У большинства больных, значительные повреждения мягких периартикулярных тканей и деструктивные костно-суставные изменения развиваются уже в первые 2 года от начала заболевания. Лечебная тактика при хронических артритах и, в первую очередь при ЮРА значительно изменилась в последнее десятилетие, и при условии раннего начала, и оптимального подбора терапии можно значительно снизить степень остаточной инвалидизации либо избежать ее. На сегодняшний день, «золотым стандартом» лечения ревматоидного артрита является метотрексат, в сравнении с которым оценивается эффективность других препаратов. Помимо отличного клинического эффекта, метотрексат в подавляющем большинстве случаев хорошо переносится больными.

С 1990 г. для лечения хронических артритов предложено нескольких новых режимов использования базисных препаратов (метотрексат, плаквенил, сульфасалазин, циклофосфан, циклоспорин, азатиоприн, пеницилламин, препараты золота). Первый режим включает назначение одного из базисных препаратов со сменой на другой при первых же признаках снижения эффективности предыдущего. Второй – предусматривает назначение одновременно нескольких базисных препаратов и последовательную их отмену после того, как будет достигнут контроль над заболеванием, хотя при множественном назначении базисных препаратов наиболее велик риск токсических осложнений. Более обоснованным представляется третий режим – комбинированной терапии с использованием двух и более препаратов, взаимно потенцирующих эффективность и без одинаковых побочных проявлений. Например, плаквенил хорошо переносится в сочетании с сульфасалазином, т.к. их возможные токсические проявления (ретинопатия и угнетение костно-мозгового кроветворения) различны. Такое сочетание базисных препаратов может действовать более отчетливо, чем метотрексат, и при этом риск токсичности ниже. Наиболее эффективными считаются сочетания метотрексата с сульфасалазином или плаквенилом, которые более активны в сравнении с монотерапией метотрексатом, либо сульфасалазином в сочетании с плаквенилом. Установлена также большая эффективность метотрексата в со-

ERROR: undefined
OFFENDING COMMAND: s"_#_8-~

STACK: