

Среди многочисленных приспособлений, предложенных для срезания свободных кожных лоскутов, мы предпочитаем применять в детской практике клеевой дерматом (типа Педжета) завода «Красногвардеец».

Наши наблюдения и проверка отдаленных результатов показали, что успешное лечение пострадавших от ожогов детей возможно при рациональном использовании комплекса средств, среди которых ведущее место должны занимать пластические операции.

УДК 616.155.294—612.017—616—
017.3

ИММУНОАЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ ПРИ ГЕМОМРАГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ

А. М. Абезгауз и К. Г. Соколова-Акулова

*Кафедра госпитальной педиатрии (зав. — действ. член АМН СССР проф. А. Ф. Тур)
Ленинградского педиатрического медицинского института*

При многих формах геморрагического диатеза иммуноаллергическим реакциям принадлежит значительная роль. Во-первых, они могут являться основным и ведущим звеном в патогенезе таких заболеваний, как геморрагический васкулит и некоторые формы тромбоцитопенической пурпуры; во-вторых, иммуноаллергические процессы могут осложнять геморрагические заболевания вследствие длительно проводившейся однообразной медикаментозной терапии или длительного лечения больного трансфузиями крови и, в-третьих, геморрагические состояния могут возникать у новорожденных на почве изоиммунизации, когда антитела от больной матери переходят к плоду через плацентарный барьер. От характера и выраженности иммуноаллергического процесса зависит своеобразие клинического течения болезни. Вместе с тем возникновение, развитие и выраженность иммуноаллергических реакций протекают неодинаково при различных формах геморрагического диатеза, поэтому целесообразно рассматривать эти процессы раздельно: при коагулопатиях, тромбоцитопатиях и вазопатиях.

При наследственной гемофилии типа А, В и С, как известно, имеется генетически обусловленный врожденный недостаток в крови антигемофильного глобулина (АГГ), компонента тромбопластина плазмы (КТП) или предшественника тромбопластина плазмы (ПТП). Этим в основном обусловлен патогенез заболевания, который при коагулопатиях не находится в связи с иммунологическими процессами. Однако последние могут развиваться вторично вследствие широкого применения трансфузий крови, плазмы, сыворотки, первой фракции Кона или АГГ. При длительном применении этих препаратов у больных гемофилией могут образовываться и накапливаться в крови патологические тормозящие вещества против АГГ, КТП или ПТП в связи с атипичной сенсibilизацией. Переливание крови таким больным вместо ускорения свертывания приводит к еще большему замедлению его и усилению кровоточивости; введенный внутривенно АГГ или КТП быстро инактивируется соответствующими антителами в кровяном русле. Следует, однако, помнить, что при коагулопатиях такие иммунологические конфликты встречаются редко. В зарубежной литературе описано всего несколько десятков больных, у которых были обнаружены в крови патологические тормозящие вещества против тех или иных факторов свертывания. В отечественной литературе первый такой больной, 14 лет, описан Л. П. Папаян-Покрышевой в 1966 г. Среди 100 больных гемофилией, бывших под нашим наблюдением, мы ни разу не наблюдали подобной патологической реакции при трансфузиях совместимой крови. Все это указывает на малую склонность больных гемофилией к специфической сенсibilизации против АГГ, КТП и ПТП.

Основные проявления болезни Верльгофа обусловлены значительным снижением количества тромбоцитов в периферической крови, а также поражением капилляров и мелких кровеносных сосудов. Описанные Франком и Кацнельсоном основные патогенетические механизмы не утратили своего значения и до настоящего времени. В противоположность костномозговой гипотезе Франка, Кацнельсон выдвинул теорию тромбоцитолитического, по которой тромбоцитопения при болезни Верльгофа зависит от распада тромбоцитов в ретикуло-эндотелиальной системе. В пользу этой теории говорят благоприятные результаты, полученные у больных тромбоцитопенической пурпурой после спленэктомии.

В последнее время много работ было посвящено распаду тромбоцитов в кровяном русле при иммуноаллергических формах болезни Верльгофа вследствие патогенной реакции антиген — антитело. Как известно, антиген в таких случаях фиксируется на поверхности тромбоцитов. Заслуживает также внимания, что в плазме крови больных иммуноаллергическими формами болезни Верльгофа содержится не только антитела, разрушающие пластинки в циркулирующей крови, но и факторы, повреждающие мегакариocyты в костном мозгу, в результате чего происходит подавление активности тромбоцитообразования в костном мозгу.

В современных классификациях тромбоцитопенической пурпуры отводится специальный раздел иммуноаллергическим формам; последние обычно протекают с мегакариоцитарными изменениями костного мозга.

Для выяснения того, как часто образуются антитромбоцитарные антитела при болезни Верльгофа, нами были обследованы 62 больных (в возрасте от 2 до 15 лет) с тромбоцитопенической пурпурой. Одновременно было обращено внимание на роль этих антител в патогенезе и клиническом течении болезни Верльгофа. Кроме того, были более широко изучены иммунологические особенности у обследованных больных. С этой целью у всех детей определяли антитела, специфичные к тромбоцитам, эритроцитам и лейкоцитам. Антиэритроцитарные антитела, фиксированные на эритроцитах и находящиеся в свободном состоянии, определяли прямой и непрямой реакциями Кумбса.

Известно, что некоторые формы приобретенных гемолитических анемий аутоиммунного характера могут осложняться геморрагическими явлениями на почве тромбоцитопении (синдром Фишера — Эванса), так же, как при болезни Верльгофа, могут появиться осложнения в виде аутоиммунной гемолитической анемии. В анамнезе таких больных отмечают бактериальные или вирусные инфекции, иногда злоупотребление некоторыми медикаментами. В результате атипичной сенсибилизации у больных развивается иммунологическая агрессивная реакция против собственных эритроцитов и тромбоцитов. Иногда в клинической картине при этом отмечается поражение почек с переходящей гипертонией, увеличением остаточного азота, гематурией и другими почечными симптомами. У наших больных присоединение к тромбоцитопенической пурпуре клинических признаков приобретенной гемолитической анемии ни разу не наблюдалось; прямая и непрямая реакции Кумбса у них были отрицательными. У одного больного с резусотрицательной кровью, у которого в прошлом переливали резусположительную кровь, мы обнаружили антитела к эритроцитам специфичности Rh₀(D). Антиэритроцитарных антител, фиксированных на эритроцитах, у обследованных детей не найдено, так же как не было у них каких-либо клинических симптомов гемолитической анемии. На основании наших исследований можно считать, что синдром Фишера — Эванса в детском возрасте встречается редко.

Антитела к тромбоцитам и лейкоцитам полной и неполной формы определяли реакциями тромбо- и лейкоагглютинации и пробой на потребление антиглобулина по методике Штеффена. Все исследования проводили у больных в динамике от 2 до 4 раз. Антитромбоцитарные антитела были выявлены у 13 больных (21%), у 5 больных — только антилейкоцитарные антитела. У 3 наших больных с тромбоцитопенией и лейкопенией оказались антитромбоцитарные и антилейкоцитарные антитела. Наличие в крови антилейкоцитарных антител позволяет сделать заключение, что при болезни Верльгофа лейкопения зависит не только от гиперспленизма, но и от наличия в крови антилейкоцитарных антител. Кроме развития аутоантител к тромбоцитам при болезни Верльгофа могут образовываться изоиммунные антитела, если в процессе лечения применяют много раз гемотрансфузии или вливания тромбоцитарных взвесей. Таких больных у нас было 2 (3,2%).

Известно, что у матерей, больных иммуноаллергической формой болезни Верльгофа, могут рождаться дети с проявлениями тромбоцитопенической пурпуры вследствие трансплацентарной передачи антител. Приводим одно из собственных наблюдений врожденной тромбоцитопении у новорожденных.

М. поступил в клинику в 12-дневном возрасте 10/I 1966 г. У матери хроническая форма болезни Верльгофа. Ребенок от второй беременности, протекавшей без осложнений. Роды в срок. Сразу после рождения у мальчика отмечались на коже петехии, экхимозы и большая кефалогематома в затылочной области. В течение 3 недель периодически были пупочные кровотечения. Тромбоцитов в крови 8820. В костном мозгу увеличено количество мегакариоцитов с плохим тромбоцитообразованием. Длительность кровотечения увеличена, ретракция кровяного сгустка отсутствует, эндотелиальность кровотечения увеличена. Вторичная анемия. Гем. — 65 ед., Э. — 3 580 000. Под влиянием лечения состояние больного улучшилось, уменьшились геморрагические явления, возросло количество тромбоцитов до 42 920. Мальчик выписан домой в 1,5-месячном возрасте в сравнительно удовлетворительном состоянии.

Контрольный осмотр через месяц. На коже туловища и конечностей — единичные экхимозы округлой формы величиной с копеечную монету. Тромбоцитов 36 900. В сыворотке крови матери найдены антитромбоцитарные антитела, в крови мальчика они также обнаружены, но в более низком титре.

При осмотре через год у мальчика нет признаков болезни Верльгофа. Тромбоцитоз 220 320 (у матери — 27 930).

Из 62 обследованных больных у 22 были установлены серологические изменения (антитромбоцитарные, антилейкоцитарные и антиэритроцитарные антитела). Наличие иммунологических изменений у трети больных указывает на повышенную склонность детей к сенсибилизации при болезни Верльгофа.

Клиническое течение болезни Верльгофа у детей при наличии аутоантител к тромбоцитам в большинстве своем было длительным, хронически рецидивирующим с давностью от 1 года до 8 лет. Что касается тяжести течения заболевания, то мы не обнаружили какой-нибудь разницы при иммуноаллергических и неиммунных формах болезни. Применение преднизолона не всегда оказывало положительное влияние. У ча-

сти детей с тромбоцитарными аутоантителами терапия преднизолоном не способствовала достаточному нарастанию тромбоцитов или подавлению аутоантител.

В качестве примера клинического течения иммуноаллергической формы болезни Верльгофа приводим собственные наблюдения.

1. У., 10 лет, поступила в клинику 11/1 1965 г. Настоящее заболевание возникло в 5-летнем возрасте. Болезнь периодически обострялась. Последнее обострение было после гриппа, когда появились множественные экхимозы на коже и носовые кровотечения. При поступлении тромбоцитов 25 914, время кровотечения удлинено, ретракция кровяного сгустка отсутствует, положительные эндотелиальные пробы. В костном мозгу — увеличение количества мегакариоцитов с нарушением тромбоцитособразования. В сыворотке крови выявлены антитромбоцитарные антитела полной и неполной формы в титре 1 : 4. Лечение преднизолоном (в дозе 1,5 мг на 1 кг веса) способствовало исчезновению геморрагических проявлений, однако число тромбоцитов в крови оставалось на низком уровне. Антитромбоцитарные антитела продолжали обнаруживаться без заметной динамики в сторону их уменьшения.

2. М., 5 лет, поступила в клинику 9/IX 1966 г. Настоящее заболевание развилось через 2 недели после гриппа, когда возникли сильные кровотечения из носа и экхимозы на коже. Тромбоцитов 50 000, ретракция кровяного сгустка нарушена. Эндотелиальные пробы положительные. В миелограмме — достаточное количество мегакариоцитов с нарушением процесса их созревания. Назначен преднизолон (1 мг/кг веса в сутки). В результате 10-дневного его применения наступила клиническая и гематологическая ремиссия. В период улучшения у девочки возник катар верхних дыхательных путей, что сопровождалось обострением геморрагических явлений и снижением количества тромбоцитов. При серологическом исследовании в сыворотке крови больной констатированы полные антитела к тромбоцитам в титре 1 : 2. Снова был проведен курс лечения преднизолоном. Число тромбоцитов в крови повысилось до 252 000, антитромбоцитарные антитела не обнаруживались.

При болезни Шенлейна — Геноха имеются значительные доказательства в пользу иммунологической природы заболевания, которая проявляется в иммуноваскулите. Экспериментальные исследования показывают, что при гиперергических реакциях у животных возникают такие же изменения в кровеносных сосудах. Предварительные исследования с применением меченых флуоресцирующих антител выявили «фибриноидное» набухание клеток стенок мелких артериальных сосудов с отложением в них γ -глобулина и фибриногена. Диффузный ангиит, поражающий мелкие кровеносные сосуды, вызывает увеличение их проницаемости и обуславливает разнообразные клинические проявления геморрагического васкулита. Иммунологические нарушения могут развиваться изолированно или находиться в различных комбинациях с иммунными антителами, направленными против различных клеток крови, белков свертывающей системы крови, парепротенидов или против клеток стенок кровеносных сосудов. Повреждение кровеносных сосудов происходит в момент разрешения патологической реакции антиген — антитело по Альбертини. Вместе с тем растворимый в крови комплекс антиген — антитело тоже может способствовать повреждению кровеносных сосудов.

В этиологии болезни Шенлейна — Геноха нередко большую роль играет гемолитический стрептококк группы А. В связи с этим у 33% больных можно обнаружить высокий титр антистрептолизина-О. Этиологическое значение имеют и другие антигены (медикаменты, вирусные и другие инфекционные агенты, вакцины), ведущие к сенсibilизации организма.

В заключение следует отметить значительный удельный вес иммуноаллергических реакций в патогенезе и клиническом течении болезни Шенлейна — Геноха, болезни Верльгофа и в значительно меньшей степени при коагулопатиях.

УДК 616.284—004—616.281

ВЕСТИБУЛЯРНАЯ ПАТОЛОГИЯ ПРИ ОТОСКЛЕРОЗЕ

Л. Д. Нестерова

Кафедра оториноларингологии (зав. — доц. Л. Г. Сватко) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института им. С. В. Курашова

Состояние вестибулярной функции у больных отосклерозом изучено недостаточно, так как этому вопросу стали уделять внимание только в последние годы [2, 3, 5, 6, 7, 9]. Между тем в большинстве случаев при отосклерозе поражается не только среднее, но и внутреннее ухо. Поэтому без изучения состояния вестибулярной функции клиническая картина заболевания будет неполной.

Под нашим наблюдением было 115 больных отосклерозом (возраст — от 21 до 72 лет, 80% — женщины). С I ст. тугоухости было 7% больных, со II — 35%, с III — 27%, с IV — 31%.