

СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ МАРКИАФАВА-МИКЕЛИ

А. М. КОРОЛЕВ

Из терапевтического отделения (зав.— А. М. Королёв) больницы Кировского облздрави (главный врач — заслуженный врач РСФСР В. А. Кукушкин)

Хроническая гемолитическая анемия с внутрисосудистым гемолизом — болезнь Маркиафава-Микели, описанная впервые в 1911 году, — чрезвычайно редкое заболевание. По данным Гросби, в мировой литературе описано всего 162 случая. Но, как справедливо указывает Г. В. Осеченская, несмотря на редкость заболевания, тяжесть течения болезни, трудность диагностики, отсутствие надежных средств лечения заставляют тщательно изучать каждый случай. Это побуждает опубликовать наше наблюдение.

Больная К., 48 лет, поступила в больницу Кировского облздрави 9 ноября 1956 г. с жалобами на приступы острых колющих болей в животе, подреберье, пояснице, длительностью несколько часов. Боли сопровождаются общей слабостью, головокружением, кожные покровы становятся субиктеричными, и появляется моча темно-красного цвета. Приступы болей — во второй половине дня или ночью. По утрам — моча темного цвета.

Больной себя считает с февраля 1956 года, когда по поводу ангины была госпитализирована в железнодорожную больницу, где появились острые боли в пояснице и с 23 дня от начала ангины, в течение пяти дней выделялась темная моча. Затем моча стала прозрачной, и самочувствие больной улучшилось. Диагноз: пиелонефрит.

23 октября 1956 г. у больной снова появились боли в области подреберий, поясницы и моча темного цвета.

Из анамнеза следует отметить, что больная родилась и живет в пределах Кировской области. В детстве перенесла натуральную оспу. В 1940—1949 гг. страдала воспалением придаточных полостей носа. В 1954 году 4 месяца страдала тяжелой формой фурункулеза. Из прочих заболеваний — в анамнезе грипп, ангина. Последние 8—10 лет — периодические боли в пояснице.

Кожа объективно — субиктерична, язык обложен легким налетом. Грудная клетка правильной формы, равномерно участвует в дыхании. Дыхание — везикулярное. Сердце — границы в норме, тоны приглушены, систолический шум у верхушки. Пульс — 72 в минуту, ритмичный, хорошего наполнения. Артериальное давление — 120/70. Живот обычной конфигурации, участвует в акте дыхания, мягкий, слегка болезненный в подреберье. Печень — на 1,5 см выступает из подреберья. Селезенка не пальпируется.

Кровь при поступлении: Нб — 10,3 г% (62 ед.), Эр. — 3.070.000, цветной показатель — 1,03, Л. — 6.100, Э. — 2, П. — 8, С. — 68, Л. — 24, М. — 2, РОЭ — 18 мм/час; макроцитоз, пойкилоцитоз.

Кровь через 19 дней после поступления больной на лечение: Нб — 66 ед., Эр. — 3.610.000, цветной показатель — 0,9; ретикулоциты — 7, 6, тромбоциты — 200.000, Л. — 4.500, Э. — 2, П. — 5, С. — 52, Л. — 33, М. — 8, индекс сдвига — 0,29. Преобладают макроциты, пойкилоцитоз резко выражен, нормобласты не обнаружены. РОЭ — 27 мм/час. В повторных исследованиях мочи белок от следов до 1,65—9,9%, единичные гиалиновые цилиндры, свежие и выщелоченные эритроциты, постоянно присутствует гемосидерин, обнаруживается уробилин. Реакция Ван ден Берга — непрямая, положительная, количество билирубина по видоизмененному методу Бокальчука — 1,4 мг%.

Белка в сыворотке крови (13 ноября 1956 г.) обнаружено 6,6%, альбуминов — 4,29%, глобулинов — 2,23%, альбуминово-глобулиновый индекс — 1,8%, максимальная резистентность эритроцитов 0,28%, минимальная резистентность — 0,56%, фор-

моловая реакция крови — отрицательная, RW — отрицательная (12 ноября 1956 г.); остаточный азот крови — 39,75 мг% (10 ноября 1956 г.), проба Грегерсена отрицательная. Кал гиперхολичен. Исследование дуоденального содержимого (10 ноября 1956 г.): получены порции А. В. С., прозрачны, щелочной реакции, с наличием единичных лейкоцитов. Желудочный сок (фракционно) от 7 декабря 1956 г.:

свободная HCl — 0, 0, 0, 14—8, 26;

общая кислотность — 10, 8, 6, 22—16, 46;

напряжение за 1 час — 21,6.

В осадке — единичные лейкоциты и умеренное количество слизи.

Рентгеноскопия грудной клетки 9 ноября 1956 г.: легкие и сердце без видимых изменений.

Рентгеноскопия желудка 11 декабря 1956 г.: пищевод, желудок, двенадцатиперстная кишка — без видимых морфологических, топографических и функциональных изменений.

Рентгенограмма мозгового черепа 3 декабря 1956 г.: в прямой и боковой проекциях деструктивных изменений патологического характера не определяется.

ЭКГ 9 ноября 1956 г.: ритм правильный, вольтаж несколько снижен в 3 отведениях. Нормограмма. ЭКГ указывает на начальные изменения в мышце сердца, по-видимому, дистрофической природы.

Хромоцистоскопия 13 ноября 1956 г.: моча слегка мутновата, кровяниста. Пузырь — без отклонений от нормы. Устья мочеточников продольные. Индиго с обеих сторон на 13 минуте — энергичной струей, интенсивной окраски.

Ретроградная пневмография и обзорная рентгенография почек не выявили патологических изменений.

Клинический диагноз: хроническая гемолитическая анемия с гемосидеринурией и пароксизмальной гемоглобинурией.

Проведенная терапия: димедрол, хлористый кальций, щелочная смесь, викасол, АКТГ — 60 ед. в сутки в течение двух недель.

Состояние больной улучшилось. Затем периодически наступало ухудшение. Больная была направлена в гематологическую клинику проф. М. С. Дульцина Центрального ордена Ленина института гематологии и переливания крови, где находилась с 10 мая 1957 г. по 28 июня того же года.

Диагноз болезни Маркиафава-Микели был подтвержден.

В дифференциальном диагнозе у данной больной пришлось отказаться от пароксизмальной гемоглобинурии охлаждения, гемолитической желтухи Минковского-Шоффара, затяжного септического эндокардита, гипернефромы, злокачественного малокровия.

Против пароксизмальной гемоглобинурии охлаждения говорит отсутствие связи приступов с охлаждением, отсутствие указаний на сифилис в анамнезе, отрицательная проба с охлаждением конечностей. Против наследственной гемолитической анемии Минковского-Шоффара говорило отсутствие у больной понижения стойкости эритроцитов, микроцитоза со сфероцитозом, спленомегалии, отсутствие сведений о конституциональных и наследственных моментах. Против злокачественного малокровия говорит отсутствие мегалоцитов, мегалобластов и гиперсегментированных нейтрофилов в крови, отсутствие изменений со стороны нервной системы и языка. Против гипернефромы — отсутствие нарушения функции почек, тщательное урологическое исследование, не выявившее патологических изменений.

Клиническая характеристика данного случая складывается из сочетания следующих симптомов:

1) гемолитическая желтуха без выраженной спленомегалии с нормальной стойкостью эритроцитов, не прямой билирубинемией, уробилинурией, повышенным выделением стеркобилина;

2) хроническая гемолитическая нормохромная или слегка гиперхромная анемия с макроцитозом и ретикулоцитозом, иногда лейкопенией;

3) пароксизмальная гемоглобинурия, наступающая самопроизвольно без охлаждения, физического напряжения и сопровождающаяся резкими болями в подреберье;

4) гемосидеринурия — постоянная и вне приступов гемоглобинурии.

Все это дает основание считать, что больная страдает болезнью Маркиафава-Микели.

Больная демонстрировалась на заседании Кировского областного общества терапевтов в декабре 1956 года.

Как известно, этиология заболевания неясна. Наличие оспы, ангины, тяжелого фурункулеза в анамнезе, развитие тяжелого криза непосредственно после ангины заставляют предполагать, что далеко не последнюю роль в этиологии заболевания играет аллергический фактор. Возможно также, что склонность к заболеванию существовала у больной раньше, так как периодические самопроизвольные боли в пояснице больная отмечает в течение последних 8—10 лет.

ЛИТЕРАТУРА

1. П. М. Альперин и М. Я. Аншевиц. Терапевтический архив, 1940, том 18, вып. 5, стр. 502—516.
2. Ф. М. Василевская. Клиническая медицина, 1941, том 19, № 4, стр. 43—56.
3. Х. Х. Владос, Г. В. Осеченская и А. П. Белоусов. Терапевтический архив, том 24, вып. 3, стр. 44—50.
4. W. H. Grosby, Blood, 1953, 8, № 9, p. 769—812 (цитировано по Г. В. Осеченской).
5. И. А. Кассирский, Г. А. Алексеев. Клиническая гематология, Медгиз, 1955, стр. 232—235.

Статья поступила 26 июля 1957 г.
