

5. Демьянов В. М. // Ортопед. травматол.— 1986.— № 2.— С. 6—11.

6. Илизаров Г. А., Попова Л. А., Шевцов В. И. // Ортопед. травматол.— 1986.— № 1.— С. 1—5.

7. Калнберз К. В. // В кн.: Аппараты и методы внешней фиксации в травматологии и ортопедии.— Тез. докл.— Рига, 1985.— Т. 2.

8. Костромин Н. А., Трушинский Л. П., Рожок В. П. // Ортопед. травматол.— 1990.— № 4.— С. 50—53.

9. Линник С. А. // Вестн. хир.— 1986.— № 9.— С. 85—87.

10. Линник С. А., Агафонов И. А., Рок А. В. и др. // Вестн. хир.— 1986.— № 1.— С. 143—147.

11. Мазарамов К. К., Ахмедов Ш. Б., Султанова Х. Т. // В кн.: Теоретические и практические аспекты чрескостного компрессионного и дистракционного остеосинтеза.— Тез. докл.— Курган, 1976.

12. Никитин Г. Д., Линник С. А. // Аппараты и методы внешней фиксации в травматологии и ортопедии.— Рига, 1985.— Т. 2.

13. Никитин Г. Д., Линник С. А. // В кн.: Политравма.— Тез. докл.— Харьков, 1986.

14. Никитенко В. И., Сафронова А. А., Никитенко И. К. и др. // В кн.: Экспериментальные и клинические аспекты разрабатываемого в КНИИЭКОТ метода чрескостного остеосинтеза.— Курган, 1984.

15. Оганесян О. В., Катанский Ю. Н., Хоменко В. А. // В кн.: Аппараты и методы внешней фиксации в травматологии и ортопедии.— Тез. докл.— Рига, 1985.— Т. 2.

16. Попков А. В. // В кн.: Чрескостный компрессионный и дистракционный остеосинтез в травматологии и ортопедии.— Тез. докл.— Курган, 1980.— В. 6.

17. Попова Л. А., Карагодин Г. Е. // В кн.: Вопросы чрескостного остеосинтеза по Илизарову.—

Тез. докл.— Курган, 1981.— В. 7.

18. Реугов П. С., Третьяков А. С., Борисович К. Н. и др. // В кн.: Аппараты и методы внешней фиксации в травматологии и ортопедии.— Тез. докл.— Рига, 1985.

19. Рулла Э. А., Кравчук В. И., Печерский А. Г. и др. // Ортопед. травматол.— 1977.— № 2.— С. 38—45.

20. Скурихин Ю. К., Кузин Ю. И., Климкин В. В. и др. // В кн.: Экспериментальные и клинические аспекты разрабатываемого в КНИИЭКОТ метода чрескостного остеосинтеза.— Тез. докл.— Курган, 1984.

21. Стаматин С. И., Пысларь С. И., Якунин Л. Н. и др. // Вестн. хир.— 1990.— № 2.— С. 133—135.

22. Стинский Б. В., Магомедов А. Ю., Масуев И. М. и др. // Ортопед. травматол.— 1988.— № 7.— С. 17—20.

23. Трохова В. Г., Мурашка В. И. // В кн.: Теоретические и практические аспекты чрескостного компрессионного и дистракционного остеосинтеза.— Тез. докл.— Курган, 1976.

24. Фадеев Д. И., Чукин Е. Г., Михайловский В. В. и др. // Ортопед. травматол.— 1986.— № 1.— С. 46—49.

25. Хишко И. И. // Ортопед. травматол.— 1986.— № 1.— С. 52—54.

26. Швед С. И., Бочанов А. П., Сысенко Ю. М. // В кн.: Чрескостный компрессионно-дистракционный остеосинтез по Илизарову в травматологии и ортопедии.— Курган, 1985.— В. 10.

27. Behrens F. // Clin. Orthopaed.— 1989.— Vol. 241.— April.— P. 15—23.

28. Paley D., Catagni M. A., Argnani F. et al. // Clin. Orthopaed.— 1989.— Vol. 241.— P. 146—165.

29. Riggs S. A., Coomey W. P. // J. Trauma.— 1983.— Vol. 23.— P. 332—336.

Поступила 27.03.90.

## КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

УДК 616.747.23+616.748.11—007.17:616.127

**Н. Б. Горькова, Л. М. Старых, Л. Е. Карпова (Куйбышев). Случай ранней тазово-плечевой прогрессирующей мышечной дистрофии с выраженным поражением сердца**

Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД) — группа наследственных заболеваний, характеризующихся первичным дистрофическим процессом в мышечной ткани. Свообразие и особенности расстройств сердечной деятельности зависят как от нозологической формы с характерной для каждой из них мышечной патологией, так и от стадии, тяжести течения болезни и массы пораженных мышц, причем недостаточность кровообращения выражена в меньшей степени, чем поражение скелетной мускулатуры.

Нами наблюдалась больная К., студентка, с тазово-плечевой ПМД, начавшейся в детском возрасте. Поражение скелетных мышц сопровождалось у нее выраженными изменениями со стороны сердца. Больная впервые обратилась в медико-генетический кабинет в 1983 г. в возрасте 13 лет с жалобами на слабость в ногах, затруднение при ходьбе по лестнице с 10-летнего возраста. Родители здоровы. Пробанд — единственный ребенок в семье. Акушерский анамнез и развитие до года —

без особенностей. Ходить начала в один год и 2 мес, бегала всегда плохо. При осмотре в 1983 г.: черепно-мозговая иннервация не нарушена. Походка утиная, из положения сидя встает пользуясь миопатическими приемами. Гипотрофия мышц поясов конечностей, гипертрофия икроножных мышц. Парез мышц ног и рук преимущественно в проксимальных отделах. Сила в мышцах тазового пояса снижена до 2—3 баллов, плечевого пояса — до 3 баллов, коленные рефлексы не вызываются. При электромиографическом исследовании выявлены миопатические изменения, проявляющиеся снижением амплитуды осцилляций произвольного сокращения, наличием большого процента полифазных потенциалов (30—50%). При локальном отведении с четырехглавой мышцы бедра отмечено укорочение потенциалов двигательных единиц до 2—3 мс (норма — 6—10 мс). Заболевание неуклонно прогрессировало. В 16-летнем возрасте отчетливо выросли атрофия и парез мышц тазового пояса до одного балла, плечевого пояса — до 2 баллов, длинных мышц спины. Из положения сидя поднималась с большим трудом с посторонней помощью. В 1986 г. признана комиссией ВТЭК инвалидом II группы.

05.05.1989 г. повысилась температура, появились кашель и выраженная одышка в покое. При аускультации легких выслушивались влажные

мелкопузырчатые хрипы. На флюорограмме отмечалось увеличение размеров сердца. С 16.05 по 16.06.1989 г. лечилась в терапевтическом стационаре, где был поставлен диагноз: левосторонняя очаговая пневмония. Дилатационная кардиомиопатия. НПА. В результате лечения антибиотиками, сердечными гликозидами состояние несколько улучшилось: уменьшилась одышка, исчезли хрипы в легких. Но через 2 нед после выписки состояние вновь ухудшилось, и больная 04.08.1989 г. была госпитализирована в областной кардиодиспансер.

При поступлении жаловалась на одышку в покое, общую слабость, сердцебиение. При осмотре обращала на себя внимание выраженная бледность кожных покровов. При перкуссии имело место смещение левой границы сердца в шестом межреберье на 3 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. При аускультации — тоны сердца тихие, в зоне верхушки выслушивался систолический шум. АД — 14,7/9,3 кПа. Частота сердечных сокращений — 120 в 1 мин. Печень выступала на 2 см из-под края реберной дуги по правой срединно-ключичной линии, при пальпации гладкая безболезненная.

ЭКГ: синусовая тахикардия, вольтаж снижен, нормальное положение электрической оси, горизонтальная электрическая позиция. Признаки гипертрофии обоих желудочков с систолической перегрузкой левого.

ЭХОКГ: конечный диастолический объем — 345 см<sup>3</sup>, ударный объем — 73 см<sup>3</sup>, фракция выброса — 21%, дилатация всех полостей сердца с выраженным снижением сократительной функции, наличие перикардального выпота (рис. 1).

Рентгенограмма: сосудистый рисунок усилен за счет венозного застоя. Легочная артерия и левое предсердие расширены, поперечник сердца увеличен в обе стороны, кардио-торакальный индекс — 65%; определяется очень слабая пульсация дуг левого контура (рис. 2).

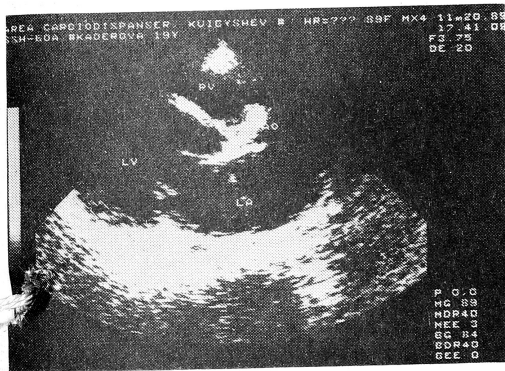


Рис. 1. ЭХОКГ: дилатация всех полостей сердца.

После интенсивного лечения сердечными гликозидами, мочегонными, нитратами состояние больной улучшилось: уменьшилась одышка, сократилась печень, отмечалась положительная ЭХО-кардиографическая динамика. Была выписана 31.08.1989 г. Амбулаторно продолжала принимать сердечные гликозиды и мочегонные. В ноябре после физических и психических перегрузок почувствовала себя хуже: усилилась одышка, появились отеки на ногах. В связи с нарастанием сердечной недостаточности 14.11.1989 г. вновь была госпитализирована в областной кардиодиспансер. Рентгенологически имели место усиление

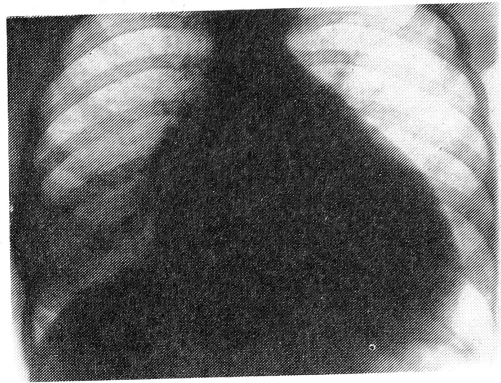


Рис. 2. Рентгенограмма. Описание в тексте.

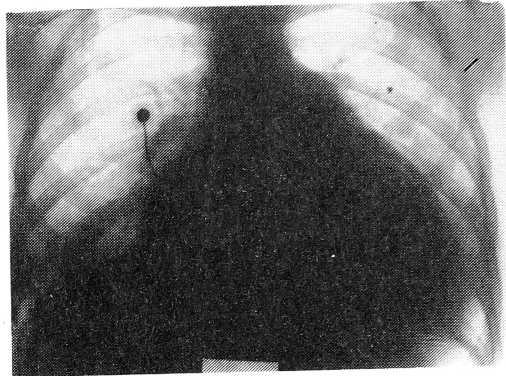


Рис. 3. Рентгенограмма. Описание в тексте.

признаков застоя в легких, выпот в правой плевральной полости (рис. 3).

28.11.1989 г. состояние резко ухудшилось: появились признаки массивного некроза печени (иктеричность кожи и склер, темная моча, уменьшение размеров печени на 3 см; содержание билирубина крови — 131 ммоль/л, фибриногена — 1,1 г/л, протромбиновый индекс — 18%. С 28.11 по 08.12 находилась в отделении реанимации, где проводилось лечение гидролизатами белков, большими дозами глюкокортикоидов, сердечными гликозидами, мочегонными. В результате лечения уменьшилась желтушность кожных покровов, улучшились лабораторные показатели: содержание билирубина — 52,9 ммоль/л, фибриногена — 1,75 г/л, протромбиновый индекс — 50%, но продолжали нарастать отеки, диурез только после массивной диуретической терапии. 08.12.1989 г. наступил летальный исход.

Патологоанатомическое исследование: кожные покровы бледно-желтоватые, на нижних конечностях — выраженные отеки; в брюшной полости обнаружено более одного литра темно-желтой прозрачной жидкости, в правой плевральной полости — 500 мл, левой — 100 мл, полости перикарда — 50 мл. Сердце: размер — 13×15×7 см, масса — 580 г, толщина боковой стенки левого желудочка — 1,1 см, правого — 0,3 см, межжелудочковой перегородки — 1 см. Все полости сердца расширены, особенно полость левого желудочка. Миокард на ощупь плотноватый. На разрезе на большом протяжении межжелудочковой перегородки имеется белесоватый рубец. Клапаны, коронарные сосуды, аорта без видимых изменений.

Данные гистологического исследования: а) сердца — неравномерно выраженная гипертрофия мышечных волокон, крупноочаговый и интерстициальный склероз с атрофией мышечных волокон, интракардиальные сосуды без видимых изменений; б) икроножные мышцы — беспорядочное распределение атрофированных и гипертрофированных мышечных волокон, находящихся в состоянии дистрофических изменений. Фрагментация, некроз отдельных мышечных волокон. В сохранных волокнах — нарушение тринкториальных свойств, смещение ядер к центру. В местах гибели мышечных волокон — инфильтрация лимфоидными элементами. Гиперплазия соединительной ткани; в) печени — массивные централобулярные и листовидные некрозы, массивные кровоизлияния, слабо выраженная воспалительная реакция.

Особенностью приведенного наблюдения является наличие у больной с тазово-плечевой ПМД, начавшейся в детском возрасте, выраженных изменений со стороны сердца. Клинически это проявлялось признаками прогрессирующей сердечной недостаточности при относительной компенсации со стороны скелетных мышц. Больная не была обездвижена, самостоятельно ходила.

Данное наблюдение подтверждает необходимость совместного наблюдения и лечения больных с ПМД невропатологом и терапевтом.

УДК 616.27—003.4—02:616.12—007.2—053.1

**П. А. Беляев, Н. Г. Варганын, Т. В. Чуенкова**  
(Саратов). Гигантская киста заднего средостения, симулировавшая врожденный порок сердца

Опухоли и кисты средостения могут вызывать расстройства функции любого органа, расположенного в этой анатомической области. Приводим пример развития клинического синдрома врожденного порока сердца при гигантской кисте заднего средостения.

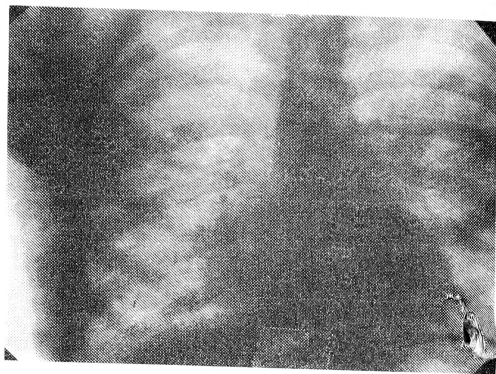
Р., 14 лет, 05.05.1987 г. поступил в отделение врожденных пороков сердца межобластного кардиохирургического центра г. Саратова. По месту жительства с 7 лет наблюдается как больной с врожденным пороком сердца.

При поступлении жалобы на быструю утомляемость, одышку и чувство тяжести за грудиной.

Грудная клетка правильной формы. Дыхание везикулярное. Границы сердца не расширены. Выслушивается систолический шум во втором-третьем межреберье слева от грудины. На ЭКГ отмечены признаки перегрузки правых отделов сердца, отчетливые пульмональные зубцы Р во втором и третьем отведениях. На ФКГ снижена амплитуда I тона, высокоамплитудный III тон. Среднеамплитудный систолический шум с эпицентром во втором межреберье слева от грудины.

Рентгенологическое исследование: легочный рисунок не изменен. К правому контуру сердца прилегает тень дополнительного образования полусферической формы с ровными контурами (рис. 1), уходящего в заднее средостение. Определяется передаточная пульсация.

Заключение: убедительных данных о том, что у больного имеется порок сердца, нет. Для уточнения диагноза выполнены катетеризация правых отделов сердца и ангиография. Оксигенация крови и давление в отделах сердца — в пределах нормы. На серийных ангиограммах внутрисердечной патологии не выявлено.



Фронтальная рентгенограмма. К правому контуру сердца прилегает тень дополнительного образования полусферической формы.

При торакоскопии в правом кардиодиафрагмальном углу было определено кистозоподобное образование небольших размеров, уходящее в заднее средостение. Изменений перикарда не было.

По поводу обнаруженной кисты средостения больной был прооперирован (проф. П. А. Беляев). Произведена правосторонняя торакотомия по четвертому межреберью. Непосредственно к перикарду прилегалo овальной формы образование мягкой консистенции (киста), прикрытое спереди легким. Киста, плотно спаянная с нижней долей легкого и перикардом, распространялась в заднее средостение к корню легкого и сосудистому пучку. С большими техническими трудностями киста была выделена от окружающих органов и тканей и удалена.

Макропрепарат: энтерогенная киста размером 12×12×9 см, заполненная жидкостью мутноватого желтого цвета.

Рана зажила первичным натяжением. При аускультации шумов не было. ЭКГ и ФКГ — вариант нормы. Выписан на 12-й день после операции в удовлетворительном состоянии.

Больной был осмотрен через год после операции. Жалоб и симптомов недостаточности кровообращения нет; шумы над областью сердца не регистрируются. Практически здоров.

Интерес представленного наблюдения состоит в необходимости развития клинической картины заболевания в результате роста кисты заднего средостения и постепенного сдавления правых отделов сердца. Следовательно, при появлении первых признаков заболевания или подозрении на врожденный порок сердца необходимо тщательно клиническое обследование в условиях специализированного стационара.

УДК 616.379—008.64:616.155.1—07:616.153.1—074

**А. А. Сергиенко, Л. М. Сергиенко, О. П. Сокил**  
(Львов). Активность ферментов гликолиза, пентозофосфатного пути и транспортных АТФаз в эритроцитах при сахарном диабете

Настоящее исследование посвящено изучению состояния активности гликозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ), гексокиназы (ГК), пируваткиназы (ПК), общей активности и изоферментного спектра лактатдегидрогеназы (ЛДГ) в эритроцитах, суммарной активности АТФазы,  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$  и  $\text{Mg}^{2+}$ -зависимой АТФазы в мембранах эритроцитов, уровня иммунореактивного инсулина в плазме