

## Г. Г. Афанасьев (Курган). Болезнь Рандю — Ослера

Патологическим субстратом описанного в 1896 г. Рандю и в 1901 г. Ослером заболевания является, по современным представлениям, конституционная слабость мезенхимы, особенно стенки мелких сосудов (И. А. Кассирский, Г. А. Алексеев). В литературе это заболевание описано под названиями: множественные кровоточащие телеангиэктазии, геморрагический ангиоматоз, телеангиэктазийная болезнь, болезнь Ослера, болезнь Рандю — Ослера.

В патогенезе заболевания придается значение инфекциям, интоксикациям, психическим потрясениям, нарушению обмена эстрогенов и кортикостероидов.

Большинство авторов, описывающих это заболевание, наблюдали сочетание болезни Рандю — Ослера с цирротическим процессом в печени, с анацидными гастритами, язвенной болезнью, полипозом желудка.

Выделяют генерализованные формы заболевания, протекающие более тяжело, и локализованные. Прогноз заболевания обычно благоприятный, однако описаны наблюдения, заканчивающиеся смертью. Больные обычно погибают от печеночной недостаточности на почве цирроза печени, инфекции и апластического состояния кроветворения, от кровопотерь.

Многие больные с болезнью Рандю — Ослера попадают по поводу носовых кровотечений в отоларингологические отделения, а нередко и на хирургический стол по поводу кишечных кровотечений. Знакомство врачей с особенностями клиники и течения этого довольно редкого заболевания имеет практическое значение.

Мы наблюдали двух больных с болезнью Рандю — Ослера.

1. О., 47 лет, поступил 16/IV 1965 г. с жалобами на появление темно-вишневого цвета пятен на слизистой полости рта, языке, губах, на коже губ, носа, подбородка, на носовые кровотечения и незначительные боли в подложечной области. Болен с 1948 г., когда заметил на слизистой губ темно-вишневого цвета пятна, количество которых постепенно увеличивалось; к 1953 г. они появились и на слизистой языка и стали часто кровоточить. Кровотечения были не продолжительные. В 1964 г. возникли носовые кровотечения, усилилась кровоточивость слизистой языка. Мать больного страдает частыми кровотечениями из носа и полости рта, у нее на лице и губах, в полости рта тоже телеангиэктазии. Остальные члены семьи и его дети здоровы.

17/IV 1965 г. Гем. — 13 г%, Э. — 3 900 000, ц. п. — 1,0, Л. — 6000, э. — 6%, п. — 7%, с. — 47%, л. — 35%, м. — 5%, РОЭ — 5 мм/час. Тромбоцитов 214 000. Длительность кровотечения 20 сек., свертываемость — 5 мин. Симптом жгута отрицательный. Количество билирубина по Бокальчуку 3,12 мг%, реакция Ван-ден-Берга непрямая. Протромбиновый индекс 101%, общий белок 7,22 г%.

После общеукрепляющего лечения больной выписан, работает.

2. К., 57 лет, поступила 29/VIII 1963 г. с жалобами на частые кровотечения из носа, из десен, появление вишнево-красного цвета пятнышек на коже лица, шеи и верхней половины туловища, слабость, похудание, жажду, боли в подложечной области.

Заболела в январе 1963 г. внезапно. Начало заболевания больная связывает с психической травмой. Лечилась дома и в районной больнице, улучшения не было. Наследственность здоровая, дети здоровы.

Состояние больной тяжелое. С трудом ходит из-за слабости и одышки, истощена (вес 52,7 кг, рост 170 см); кожные покровы сухие, смуглые. На лице, ушных раковинах, шее, в области плеч и верхней половины туловища, на слизистой полости рта телеангиэктазии различной величины и формы.

В стационаре повторялись кровотечения из носа и десен, держалась слабость и недомогание, жажда, изредка бывали ознобы, плохой аппетит.

30/VIII 1963 г. Гем. — 66%, Э. — 3 300 000, ц. п. — 1,0, Л. — 7 600, э. — 2%, п. — 3%, с. — 67%, л. — 26%, м. — 2%, РОЭ — 10 мм/час. Тромбоцитов 99 000. Время свертывания 7 мин., длительность кровотечения 2 мин. Протромбиновый индекс — 112%. Общий белок сыворотки крови — 8,17 г%, альбумины — 55,0%, фибриноген — 7,6%, глобулины — 37,4%. А/Г коэффициент равен 1,48. Билирубин сыворотки крови — 6,24 мг% по Бокальчуку; сахар крови натощак — 96 мг%, хлориды крови — 527 мг%. Остаточный азот — 30 мг%.

Лечение витамином В<sub>12</sub>, гемостимулином, рутином, глюкозой с коргликоном внутривенно, антибиотиками и кортизоном на течение заболевания влияния не оказало.

Больная выписана 3/X 1963 г. без улучшения состояния. Дальнейших сведений о ней нет.

## М. В. Спиридонова (Москва). Анемический вариант болезни Рандю — Ослера

Сущность болезни до сих пор не вполне ясна. Обычно подчеркивается наследственно-конституционный характер болезни с врожденной неполноценностью сосудистой стенки.