

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 подкожной 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 подкожной 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 В₁₂, 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.

Клиника болезни Ослера во многом зависит от места расположения телеангиэктазий, их количества и наличия кровотечений из них, часто ведущих к развитию анемии.

Нередко больные попадают в клинику с диагнозом: тромбопения, гемолитическая анемия или анемия неясной этиологии, поэтому мы считаем небезынтересным поделиться нашим наблюдением.

Ч., 40 лет, поступил с жалобами на резкую слабость, отсутствие аппетита, звон в ушах, головокружение, кровотечения из прямой кишки после дефекации.

Первые признаки болезни в виде кровоточивости из десен, носовых кровотечений до одного-двух раз в месяц отмечал около пяти лет, но так как общее состояние оставалось вполне удовлетворительным, к врачам не обращался.

За последний год впервые появились кровотечения из прямой кишки после дефекации и при тяжелой физической нагрузке. Общее количество выделяемой крови не превышало 200 мл. Заметно нарастала общая слабость; лечение проводилось препаратами железа и соляной кислотой. Резкое ухудшение произошло на работе после подъема тяжести: началось профузное кровотечение из прямой кишки, и больной в крайне тяжелом состоянии был доставлен в районную больницу, где было обнаружено, что у него 14% гемоглобина (по Сали). Через 2,5 месяца, после лечения препаратами железа, соляной кислотой, трансфузиями крови состояние больного улучшилось, гемоглобин поднялся до 40%.

Снова приступил к работе грузчика. Общее состояние в первое время оставалось сравнительно удовлетворительным, но через 3—4 месяца стала нарастать слабость, головокружение, звон в ушах, в связи с чем больной был госпитализирован с предположительным диагнозом: апластическая анемия.

Проявлений геморрагического диатеза у родственников не отмечает.

При поступлении Гем. — 28%, Э. — 2540 000, ц. п. — 0,6. Ретикулоцитов 6%, тромбоцитов 245 100. Л. — 8200, э. — 3%, п. — 4%, с. — 52%, л. — 32%, м. — 9%, РОЭ — 50 мм/час. Длительность кровотечения, свертываемость крови, ретракция кровяного сгустка, симптом Кончаловского — Румпель — Леёде не нарушены.

Во время пребывания в клинике два раза было носовое кровотечение и три раза кишечное с выделением алой крови до 100 мл после дефекации.

Под влиянием терапии (препараты железа с соляной кислотой, переливания крови и эритроцитарной массы, витамин В₁₂, камполон, CaCl₂, полноценная белковая диета) состояние быстро улучшилось. Гем. поднялся до 35%, Э. — до 3 500 000.

Наличие сосудистых «звездочек» на слизистых губ, а также имеющиеся дефекты развития — аномалия расположения аорты, малый рост, малые конечности, слабо выраженные вторичные половые признаки и несколько сниженный интеллект больного позволили расценить данное заболевание как врожденное конституциональное — сосудистое уродство — болезнь Ослера в анемическом ее варианте с носовыми и кишечными кровотечениями. Некоторая гормональная неполноценность при этом могла быть усугубляющим моментом.

УДК 616.5—004.1—612.015.348

В. М. Зайцев, М. М. Алешугина и Б. Л. Мовшович (Саранск). Парапротениемия при системной склеродермии

Вопрос о лабораторных изменениях при системной склеродермии изучен недостаточно. В литературе последних лет, как указывает Е. М. Тареев, имеются лишь скудные и иногда противоречивые данные по этому вопросу. Внимание клиницистов и биохимиков особенно приковано к белково-гематологическим сдвигам при системной склеродермии. Однако каких-либо специфических изменений белков сыворотки крови пока не обнаружено.

Е. М. Тареев и сотр. у большинства больных системной склеродермией констатировали гипергаммаглобулинемию и гипальбуминемию. Умеренные изменения альфа-глобулинов в сторону их увеличения отмечены лишь у некоторых больных. Подобные диспротеинемии отмечали и другие авторы (Ф. С. Драмлян, В. М. Николаева, 1961).

Приводим наблюдение системной склеродермии с явлениями диспротеинемии и парапротениемии.

М., 57 лет, поступил 20/XII 1965 г. В анамнезе — облитерирующий эндартериит, деформирующий спондилоартроз со вторичным радикулитом. В 1961 г. больной лечился в кожной клинике г. Горького по поводу склеродермии Кушке.

Кожные покровы и видимые слизистые бледны. Кожа на лице, груди, руках уплотнена (невозможно собрать в складку). Лицо маскообразное, амимичное. Пульс 72, ритмичный, удовлетворительного наполнения. АД 160/70. Границы сердца расширены на 2 см влево, тоны приглушены.

Гем. — 52%, Э. — 2 570 000, Л. — 13 000, п. — 5%, с. — 75%, л. — 13%, м. — 7%. РОЭ — 35 мм/час. Пункция грудины и анализ пунктата позволили исключить миеломную болезнь. Белковые фракции крови (методом электрофореза на агаровом геле): альбумины — 35,8%, α₁-глобулины — 3,5%, α₂-глобулины — 13,7%, β₁-глобулины — 9,5%, β₂-глобулины — 2,6%, γ-глобулины — 10,2%. Парапротенины — 24,7%. Общий белок — 7,52%.