

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, СаСl₂, 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%, α_1 -глобулины — 3,5%, α_2 -глобулины — 13,7%, β_1 -глобулины — 9,5%, β_2 -глобулины — 2,6%, γ -глобулины — 10,2%. Парапротенины — 24,7%. Общий белок — 7,52%.

Был поставлен диагноз — системная склеродермия. После лечения (стрептомицин, преднизолон, витамины В₁, В₂, С; гемотрансфузии, гемостимулин, гипохлоридная диета, хлористый калий) состояние больного значительно улучшилось. Улучшились и лабораторные показатели. Больной приступил к работе и в настоящее время находится под диспансерным наблюдением.

УДК 616—001.513—611.985—616.72—001.6—611.986

А. А. Беляков (Саранск). Остеосинтез лодыжек и таранной кости при открытом переломе с полным вывихом стопы кнаружи и кзади

Одновременный открытый перелом обеих лодыжек и таранной кости с полным вывихом в голеностопном суставе встречается довольно редко. Значительно чаще наблюдается изолированный открытый перелом с вывихом стопы.

Открытые переломо-вывихи в голеностопном суставе устраняются легко, но удержание костных фрагментов в правильном положении гипсовой повязкой представляет большие трудности. Ненадежная их фиксация грозит вторичным смещением.

Приводим наше наблюдение с благоприятным исходом.

К., 39 лет, доставлен 5/IX 1964 г. в машине скорой помощи с жалобами на сильные боли в левом голеностопном суставе. 20 мин. назад он был сбит автомашиной, левая стопа оказалась прижатой колесом к краю тротуара.

В левом голеностопном суставе полный открытый вывих стопы кнаружи и кзади. На передней, внутренней и задней поверхности сустава рваная рана 13×10 см с обширной зоной отслойки кожи. Из раны выступают отломки наружной и внутренней лодыжки и суставная поверхность большеберцовой кости. Видна верхняя суставная поверхность таранной кости, которая расчленена в поперечном направлении на две равные половины с небольшим диастазом между отломками. Рана загрязнена пылью и шлаком. Стопа на ощупь теплая, чувствительность сохранена. Пульсация тыльной артерии слабая.

При рентгенографии обнаружен полный вывих стопы кнаружи и кзади с отрывом внутренней лодыжки; оскольчатый перелом наружной лодыжки с большим смещением костных отломков. С трудом определяется поперечный перелом таранной кости.

Под внутрикостной анестезией экономно иссечены разможенные края раны, удалены нежизнеспособные ткани. Вывих устранен. Внутренняя лодыжка поставлена на место и плотно фиксирована к большеберцовой кости двумя спицами. Продольным разрезом (10 см) по ходу малоберцовой кости обнажен дистальный конец малоберцовой кости и место перелома. Через верхушку наружной лодыжки в костномозговой канал введен гвоздь Богданова, дополнительно кетгутом фиксированы костные отломки. Отломки таранной кости сопоставлены и скреплены гетеротрансплантатом, проведенным в продольном направлении ниже блока таранной кости.

Наложена окончатая гипсовая повязка.

На 9-й день сняты швы. В области внутренней лодыжки края раны разошлись из-за наличия небольшого участка некроза. После его отторжения рана постепенно выполнялась грануляциями.

Гипсовая повязка снята через 3 месяца после операции. Назначена лечебная гимнастика, парафинотерапия.

Через 5 месяцев после перелома больной обратился для удаления металлических фиксаторов. При осмотре у него обнаружен хорошо скрепший послеоперационный рубец, местами спаянный с подлежащими тканями. Жалуется на небольшие боли при нагрузке на конечность, ногу нагружает полностью. Движения в голеностопном суставе в пределах 30°. Рентгенография: лодыжки срослись в правильном анатомическом положении, на таранной кости на месте бывшего перелома зоны просветления не видно; суставная щель несколько сужена.

УДК 611.718.6—616—007—053.1

Р. А. Зулкарнеев (Казань). Врожденное отсутствие малоберцовой кости

Н., 40 лет, 12/IV 1963 г. обратилась по поводу укорочения левой ноги. Прихрамывает на левую ногу с детства. По мере роста хромота увеличивалась. За ортопедической помощью ранее не обращалась.

Со стороны внутренних органов патологии не найдено.

Левая нога укорочена на 15 см (бедро на 3 см и голень на 12 см). Левая голень дугообразно изогнута выпуклостью кпереди. Стопа резко деформирована, укорочена, находится в положении сгибания, резкой пронации и отведения кнаружи. При ходьбе нагрузка падает на внутренний край стопы, где образовалась омозолость. IV и V пальцы стопы с соответствующими плюсневыми костями отсутствуют. Передний отдел стопы отведен под углом 120°, стопа в положении пронации под углом в 130°. Легкая атрофия мышц бедра и голени.

Рентгенограмма. Малоберцовая кость развита только в дистальной трети (имеется рудимент ее), большеберцовая утолщена и изогнута. Отсутствуют IV и V пальцы, кости предплюсны как бы слились между собой. Таранная кость не определяется.