

смертельную дозу и обратившиеся за медицинской помощью через длительное время.

Отдаленные результаты тяжелых медикаментозных отравлений прослежены у 20 детей через 1—1,5 г. У 13 из них констатирована быстрая утомляемость, раздражительность, головные боли, беспокойный сон. У 9 пациентов была увеличена печень, у $\frac{1}{3}$ обследованных выявлено нарушение ее функции: увеличение уровня общего холестерина до 5,2—6,2 ммоль/л, общего билирубина до 20,5—22,2 мкмоль/л; сдвиг коагуляционной ленты вправо (реакция Вельтмана) до 8—9-й пробирки. У половины детей наблюдалась диспротеинемия, уменьшение количества альбуминов до 51—38%, увеличение содержания α_1 -глобулинов — до 7,2—11,8%; α_2 -глобулинов — до 12—15,4%; γ -глобулинов — до 17,7—19,2%.

Таким образом, через 1—1,5 года после отравления у большинства пострадавших отмечались изменения нервной системы, у половины — нарушение функции печени. Несмотря на успешность интенсивной терапии, требуется длительное диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими острое отравление.

УДК 616.71—003.84—053.2

**Ф. Г. Тазетдинова, С. Н. Якубова, Е. П. Гуревич (Казань).
Мраморная болезнь у детей**

Мраморная болезнь является тяжелым заболеванием всего организма, сопровождающимся значительным поражением костной системы. Этиология и патогенез болезни до сих пор мало изучены. Кости больных на рентгенограммах кажутся совершенно однородными, поэтому это заболевание получило и ряд других названий: системный остеосклероз, остеопетроз. Костная ткань становится плотной, теряет эластичность, вследствие чего быстро возникают переломы. Костномозговой канал полностью облитерируется, что обуславливает развитие тяжелой анемии — важного признака заболевания.

Мы наблюдали в детском отделении Республиканской клинической больницы 4 детей раннего возраста, страдающих мраморной болезнью. Младшему из них было 5 мес., самому старшему — 1 год 11 мес.

Все дети поступали в отделение в тяжелом состоянии, с выраженной анемией и значительным отставанием в физическом развитии. Отмечалась резкая бледность кожных покровов, симптомы тяжелого рахита, гипотония, гидроцефалия, увеличение периферических лимфатических узлов, глухость сердечных тонов, систолический шум, значительное увеличение печени и особенно селезенки, которая пальпировалась ниже пупка, имела плотную консистенцию. Содержание гемоглобина составляло от 0,56 до 0,93 ммоль/л, количество эритроцитов — от $1 \cdot 10^{12}$ в 1 л до $2 \cdot 10^{12}$ в 1 л; лейкоцитов — от $2,5 \cdot 10^9$ в 1 л до $3,8 \cdot 10^9$ в 1 л; определялись нейтрофилез со значительным сдвигом влево до миелоцитов, тромбоцитопения, ретикулоцитоз. Обнаруживались изменения со стороны глазного дна — бледность сосочков зрительного нерва, сужение сосудов.

Из анамнеза развития выяснилось, что все дети родились от здоровых родителей, доношенными, до 3—4 мес развивались хорошо; погрешностей в их вскармливании не отмечено. Первые симптомы заболевания возникали в 4—5 мес: появлялась анорексия, отставание в приросте массы тела, а в дальнейшем — и в росте, бледность кожных покровов, увеличение живота. Лечение не давало эффекта. Дети поступили в стационар с диагнозом: анемия Якша — Гайема, рахит II, III степени в периоде разгара, гипотрофия. Гидроцефалия, нарушение зрения, значительные костные деформации явились поводом для рентгенологического исследования, которое позволило поставить правильный диагноз. В результате проведенного в клинике лечения у 2 детей наступило некоторое улучшение состояния, двое других умерли при явлениях сердечной недостаточности и отека легкого.

Нами проведено подробное патоморфологическое исследование трупа ребенка 1 года 11 мес., направленного на секцию с клиническим диагнозом: остеосклероз; остеосклеротическая анемия, гепатоспленомегалия, гидроцефалия; двусторонняя мелкоочаговая пневмония, ДН II—III; отек легких, ателектаз легких.

При осмотре трупа обращало на себя внимание значительное увеличение головы и живота, выраженная долихоцефалия. Данные вскрытия: кости черепа плотные, без губчатого вещества. Толщина их в области лобных бугров — 4 мм, в теменной — 8 мм, в височной — 3 мм. Большой родничок 3×4 см, швы заросшие. Поверхность костей черепа шероховатая, под надкостницей в области свода имеются тонкие прослойки красноватой ткани. Внутренняя поверхность основания черепа уплощена. Твердая мозговая оболочка белая, плотная, напряженная. Между ней и мягкими оболочками на своде мозга — жидкая кровь и сгустки фибрина общей толщиной до 8 мм.

Тела позвонков, ребра, грудина, ключица плотные, массивные, особенно в центральной части; губчатая кость отсутствует. Под надкостницей находятся тонкие прослойки красноватой ткани. Проксимальный и дистальный эпифизы плечевой и бедренной костей бутылкообразно расширены. На распиле губчатая структура костей и центральный канал отсутствуют (рис. 1). При отделении надкостницы на поверхности кости обнаруживаются узурь размером от $0,5 \times 0,5$ до 3×3 см и глубиной до 0,5 см. Размеры ядер окостенения в верхнем эпифизе бедра — $1,3 \times 0,5$ см. Ядро окос-



Рис. 1. Мраморная болезнь. Грудина, распил. Сolidная структура кости.

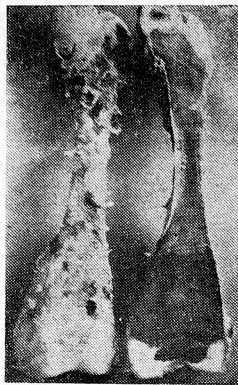


Рис. 2. Мраморная болезнь. Бедро, распил. Бутылкообразное расширение нижней части, сглаженность шейки. Очаги кроветворения под надкостницей. Сolidная структура кости.

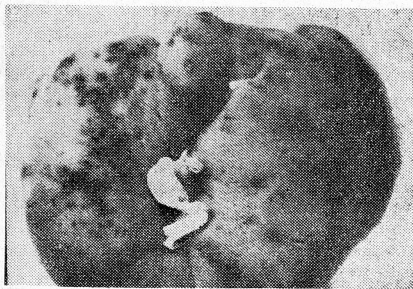


Рис. 3. Мраморная болезнь. Почка. Очаги кроветворения и кровоизлияния.

тения большого вертела отсутствует (рис. 2).

Мозг отечен, полнокровен, в белом веществе — мелкие кровоизлияния. Селезенка массой 210 г, плотная, темно-красного цвета; лимфатические узлы шеи, средостения, брюшной полости и др. областей увеличены, размером от $0,5 \times 0,5$ до $1,5 \times 1,5$ см, красно-синюшные. Сердце массой 75 г, увеличено за счет правого желудочка. Гидроторакс (50—70 мл), мелкие кровоизлияния под плеврой, мелкоочаговая двусторонняя пневмония. Масса печени — 546 г, почек — 92 г, ткань их бледно-серого цвета, под капсулой видны очаги кроветворения и кровоизлияния (рис. 3).

При микроскопическом исследовании в печени обнаружена зернистая дистрофия, умеренный междольковый фиброз, незначительные очаги экстрамедуллярного кроветворения; в сердце — зернистая дистрофия, незначительный отек стромы; в почках — резкие дистрофические изменения извитых канальцев, небольшие очаги экстрамедуллярного кроветворения; в легких — явления хронического венозного застоя со значительным количеством сидерофогов, мелкоочаговая пневмония; в щитовидной железе — резорбция коллоида, слушивание эпителия фолликулов; в коре надпочечников — атрофия корковой зоны; клетки мелкие, бедны липидами; в селезенке — интенсивное кроветворение (главным образом эритропоэз) в красной пульпе, фолликулы мелкие, с небольшими реактивными центрами; в лимфатических узлах (различные группы) — фолликулы небольшие, с реактивными центрами в мягкотных шнурах очаги миелоидной ткани, группы мегакариоцитов; плазматических клеток немного; умеренный отек мозговой ткани и дистрофические изменения нервных клеток с лизисом хроматина. Надкостница различных

костей утолщена, между ней и костью имеются участки рыхлой соединительной ткани с крупными островками разнообразных миелоидных клеток. Эти участки вдаются в кортикальную пластину кости. В миелоидной ткани кое-где видны крупные скопления эритроцитов, окруженные сидерофагами и небольшим количеством волокнистой соединительной ткани. Костная пластинка, соприкасающаяся с миелоидной тканью, разрушена и неравномерно обызвествлена. В местах, где миелоидная ткань отсутствует, надкостница соприкасается с пластинкой кортикальной кости, которая имеет здесь нормальный вид. Балки губчатого вещества имеют слоистое строение. Центральная часть собственно балки окрашена неравномерно, окраска вокруг остеоцитов более интенсивна. Периферические отделы ее в виде 3 слоев несколько иной окраски, почти полностью заполняют межбалочное пространство (костномозговую щель). Оставшееся пространство заполнено рыхлой соединительной тканью с небольшим количеством удлинненных клеток типа фибробластов. Миелоидные клетки здесь отсутствуют. Создается впечатление, что слоистые образования на костных балках являются результатом ossification этого фиброзного костного мозга. Костномозговая ткань полностью отсутствует (рис. 4).

В ростковой зоне колонки хрящевых клеток умеренной длины, прямолинейны, иногда несколько ветвятся. Костно-хрящевая граница довольно ровная. Новообразованные костные балки располагаются на некотором расстоянии друг от друга, между ними имеется соединительная ткань с небольшим количеством миелоидных клеток (рис. 5).

Большой ридничок образован пучками волокнистой соединительной ткани с небольшим количеством сосудов. Новообразованные костные балки покрыты слоем остеобластов. С поверхности имеется слой более светлой ткани, в глубине обызвествление закончено. Балки расположены на некотором расстоянии друг от друга, меж-

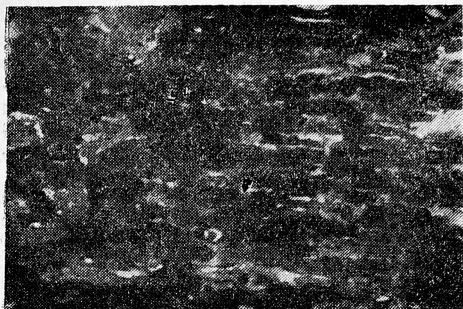


Рис. 4. Мраморная болезнь. Сплошная структура костного губчатого вещества нижнего эпифиза бедра. Окраска по Ван-Гизону; $\times 200$.



Рис. 5. Мраморная болезнь. Образование бедренной кости и хряща. Нормальные костные балки. Окраска по Ван-Гизону; $\times 200$.

ду ними — рыхлая соединительная ткань. Мозаичность окраски балок вначале не определяется. В участках кости, удаленных от ростковой зоны, мозаичность окраски костных балок проявляется в неравномерности окрашивания концентрически расположенных по краям балок. Рыхлая соединительная ткань оссифицирована и занимает почти все межбалочное пространство.

Патологоанатомический диагноз: мраморная болезнь (болезнь Альберс-Шенберга): плотные, сплошные, плоские и трубчатые кости скелета; резкая миелоидная фетоклазия селезенки, лимфатических узлов; экстремедуллярное кроветворение в почках, печени, под надкостницей; резкие дистрофические изменения внутренних органов; кровоизлияния в легочную ткань, плевру, эпикард, мозг, отек легких.

Наши наблюдения свидетельствуют, что правильная прижизненная постановка диагноза мраморной болезни возможна лишь при рентгенологическом обследовании костной системы.

УДК 616.314.18—053.4

С. А. Хамидуллина, В. А. Ившина, Г. Х. Ахметова (Казань). Состояние краевого пародонта у детей дошкольного возраста

В связи с недостаточной изученностью вопроса о подверженности детей дошкольного возраста пародонтозу и другим болезням пародонта нами обследовано состояние зубов, пародонта и прикуса у 275 детей в возрасте от 3 до 6 лет в двух детских садах Бауманского района г. Казани. Состояние пародонта мы оценивали по индексам ПИ и ПМА. Показатель ПИ характеризует распространенность патологического процесса в пародонте, ПМА — глубину поражения пародонта.

По значению ПМА обследованные были разделены на 3 группы. Индекс 000 характеризовал интактный пародонт, от 100 до 210 — легкое поражение, от 210 до 520 — среднее поражение пародонта.

Из 275 детей признаки поражения пародонта воспалительного характера в виде папиллита или гингивита выявлены у 164 (59,6%). Обращает на себя внимание большая распространенность у детей катарального гингивита: он был обнаружен у 141 ребенка (51,3%), в том числе у 33 детей (12%) наряду с гингивитом во фронтальном участке был папиллит в области моляров. У 35 детей в возрасте 5—6 лет гингивит локализовался на ограниченном участке, обычно в области фронтальных зубов. У 22 детей гингивит развился на фоне смены зубов, у 13 — на фоне патологии прикуса (у 8 из них был глубокий, у 2 — открытый и у 3 — ортогнатический прикус).

Значение ПИ в целом оказалось высоким для детей всех возрастов, показатель ПМА свидетельствовал о легкой и средней степени поражения пародонта. Приведенные данные характеризуют довольно частую поражаемость краевого пародонта у детей дошкольного возраста.

В связи с поражением тканей пародонта в сочетании с кариесом зубов мы решили изучить показатели поражаемости зубов (индекс КП). Наиболее высоким КП оказался у детей 5- и 6-летнего возраста, т. е. именно того возраста, в котором отмечается наибольшая частота поражения пародонта.

Поскольку многие исследователи придадут большое значение в возникновении и развитии болезней пародонта дефициту аскорбиновой кислоты в организме, мы провели определение содержания аскорбиновой кислоты в организме детей с помощью лингвальной пробы. На предварительно высушенную марлевыми салфетками слизистую оболочку спинки языка по средней линии с помощью инъекционной иглы диаметром 0,2 мм наносили 1 каплю 0,006% раствора краски Тильманса (2—6-дихлорфенол-нолиндофенол) и регистрировали время обесцвечивания краски по секундомеру. Лингвальную пробу проводили в январе, феврале в середине недели, в утренние часы.