

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

В. Н. Мельничнов

6-я городская клиническая больница г. Казани (главврач — Е. В. Хмелевцева)

С., 14 лет, был доставлен в больницу 28/XII 1965 г. с закрытым переломом правой плечевой кости. Накануне упал на ровном месте. Переломы костей у него были неоднократно. Первый перелом произошел в возрасте двух лет. 5 раз ломалась правая большеберцовая кость, ломались обе плечевые кости. Был вывих в левом коленном суставе, растяжение связок в правом голеностопном суставе. Таким образом, у С. повышенная ломкость костей, слабость связочного аппарата и суставных сумок. В последнее время он вынужден ходить на костылях. Последние 5 лет после ушиба поясницы отмечает боль в позвоночнике. Остальные члены семьи здоровы.

Больной не может долго стоять, покачивается; сутуловат, шея короткая, лоб широкий, несколько выпячивающийся вперед. Рост 133 см. Бледность кожных покровов и видимых слизистых. Тонус мышц понижен. Склеры глаз имеют синеватый оттенок, барабанные перепонки серо-голубого цвета; слух нормальный. Со стороны внутренних органов и эндокринных желез изменений не отмечается.

Кальция в крови 8,6 мг%, фосфора — 4,8 мг%.

Моча слабо-мутная, желтая, содержит следы белка, реакция ее кислая. В осадке единичные лейкоциты и эритроциты. Проба Сулковича +++ (что соответствует содержанию кальция в крови 9—11 мг%).

На рентгенограммах — характерная картина остеопороза, несколько слабее выраженная в костях верхних конечностей. Кости «прозрачны», корковый слой очень тонкий, костномозговой канал расширен. Укорочения и утолщения костей конечности не отмечается. Бедренные кости искривлены кнаружи и несколько кверху. Большеберцовые кости имеют вид сабельных ножен, искривлены кпереди. Малоберцовые кости очень тонкие, S-образно изогнуты. В диафизе правой большеберцовой кости — поперечные полосы уплотнения, по-видимому, на месте бывших переломов. Тела позвонков укорочены без двояковогнутой деформации. Ребра и кости свода черепа истончены. Правая плечевая кость сломана в средней трети с угловым смещением.

Диагноз: системное врожденное заболевание костей — поздняя форма несовершенного остеогенеза (идиопатический остеопситироз).

После консолидации отломков правой плечевой кости (выраженной мозоли не отмечалось) и приобретения навыков ходить с костылями 26/II 1966 г. больной выписан.

Несовершенное костеобразование впервые описано в 1825 г. Лобштейном под названием «чрезмерная ломкость и хрупкость костей» — *osteopsathyrosis idiopathica*, а в 1845 г. — Фроликом под названием «внутриутробная ломкость костей».

Различают две формы несовершенного остеогенеза: врожденную (переломы костей происходят в утробном периоде) и позднюю (переломы наступают после рождения). В клинике приходится иметь дело со второй формой. Поздняя форма несовершенного остеогенеза может быть выражена в разной степени — от отчетливого проявления почти всех симптомов, как у больного С., до ограниченных форм, протекающих незаметно с вовлечением в процесс двух, трех костей. Во втором случае бывают единичные переломы, умеренные остеопороз и деформация костей, поэтому часто природа болезни остается нераспознанной. Этиология несовершенного остеогенеза, проявляющегося в недостаточности остеобластической деятельности, до сих пор остается неясной. Н. С. Косинская, ссылаясь на исследования ряда авторов, указывает, что при патологической ломкости костей тормозится ossификация энхондрально преформированных костей. Хотя ростковый хрящ и проходит все фазы развития, костное вещество образуется все-таки в незначительном количестве, к тому же оно качественно неполноценно. Нарушается и костеобразовательная функция надкостницы. Все эти изменения связаны с нарушением остеобластической деятельности.

За последние годы появились работы, связывающие несовершенный остеогенез с нарушением мукополисахаридного обмена вследствие врожденного дефекта энзиматических превращений, т. е. с генетическим фактором (McKusick, Criscitiello и соавт.).

ЛИТЕРАТУРА

1. Блохин В. Н.; Мительман Ю. Н. В кн.: Вопросы патологии костной системы. Медгиз, М., 1957.
2. Косинская Н. С. В кн.: Нарушение развития костно-суставного аппарата. Медицина, М., 1966.
3. Крюков П. Г. Вестн. рентгенол., 1961, 6.
4. Нечволодова О. Л., Андреянова Э. К. Рентгенодиагностика «поздней» формы несовершенного остеогенеза. II Всеросс. съезд рентгенологов и радиологов,

АЛЛЕРГИЧЕСКАЯ РЕАКЦИЯ НА ВВЕДЕНИЕ ТОКСИНА ШИКА

Р. А. Абукова, Х. Г. Сайдашева и Р. Г. Мухутдинова

Казанский НИИЭМ (директор — И. Е. Алатырцева)

В настоящее время все большее внимание научных и практических работников здравоохранения привлекают аллергические реакции. Рост числа аллергических заболеваний обусловлен распространением аллергенов в связи с расширением использования продуктов химической промышленности, антибиотиков, профилактических и лечебных препаратов. Эффективность большинства профилактических прививок бесспорна, однако следует отметить, что перенасыщение организма разнообразными прививочными препаратами нередко ведет к развитию патологических реакций. Наряду с активной аллергией, которая является результатом иммунологического конфликта (сывороточная болезнь и др.), часто приходится наблюдать ее скрытые формы на почве сенсибилизации организма с последующим действием того или иного разрешающего фактора: микробного, физического, лекарственного. Эти скрытые формы сенсибилизации возможны и при вакцинации.

Описаны случаи тяжелых аллергических реакций, даже с летальным исходом, на введение бактериальных препаратов.

Приводим аналогичное наблюдение.

Т., 14 лет, согласно медицинской документации был привит против дифтерии. Иммунизация начата в двухлетнем возрасте. Сделано 2 прививки с интервалом в 30 дней. Через 3 месяца проведена первичная ревакцинация, через 3 года — первая возрастная (в 5 лет), через 2 года 10 месяцев — вторая возрастная (в 8 лет) и через 3,5 года (в 12 лет) — третья. При последней ревакцинации введен дифтерийно-столбнячный анатоксин, а предыдущие прививки были сделаны нативным анатоксином. Кроме того, ребенок был привит против оспы, туберкулеза, два раза против брюшного тифа (в 1964 и 1966 гг.), против полиомиелита. Ставились реакции Пирке и Манту. Три раза поставлена реакция Шика (30/X 1963, 21/X 1964 и 21/X 1966 г.). 21/X 1966 г. после введения токсина Шика через 5—7 мин. мальчик упал без сознания. Резкий цианоз, брадикардия, стридорозное дыхание, непроизвольные мочеиспускание и дефекация. Несмотря на принятые меры (введение сердечно-сосудистых средств, искусственное дыхание, непрямой массаж сердца) через 30 мин. наступила смерть. Ранее проводимые прививки сопровождались развитием полубормочного состояния.

Патологоанатомические данные: отек вещества головного мозга, точечные кровоизлияния в сердце, легких, печени, селезенке; вздутие и отечность легочной ткани, яркочерная окраска ее. Химическим анализом в крови определены следы угарного газа. Согласно медицинской документации, у ребенка был хронический тонзиллит, кариес зубов.

Тяжелая аллергическая реакция с анафилактическим шоком у ребенка была обусловлена сенсибилизацией ранее проводимыми профилактическими прививками, очаговой инфекцией (казеозный тонзиллит, кариес зубов). Введение токсина Шика послужило разрешающим фактором. Состояние легкого отравления угарным газом и повышенная возбудимость нервной системы ребенка, по-видимому, явились усугубляющими внешними факторами.

Следует отметить, что при постановке реакции Шика медицинскими работниками были допущены существенные нарушения: использовались однократные шприцы нетуберкулинового типа с длинными иглами; не соблюдалось место введения дифтерийного токсина (реакция ставилась в нижней трети предплечья на 1—1,5 см выше лучезапястного сустава), не были предварительно изучены данные профилактических осмотров и предшествующих прививок.

Профилактические прививки должны рассматриваться как важная биологическая операция. С целью предотвращения осложнений в виде тяжелых аллергических реакций необходимо учитывать наличие сенсибилизации организма, индивидуальную реакцию на предыдущую прививку; следует избегать проведения дополнительных прививок и постановки кожных проб без достаточного обоснования и медицинского заключения. К проведению прививок и кожных проб (р. Шика, р. Манту) может быть допущен только специально подготовленный персонал под постоянным контролем педиатра.

ЛИТЕРАТУРА

1. Здродовский П. Ф. Педиатрия, 1966, 11.