

только однократную кровь с учетом резуспринадлежности, от больных, которые не получали радиоактивного фосфора. Четверем больным кровь переливали однократно, шести — 2 раза, трем — 3 раза и одному — 5 раз.

У 1 больного мы наблюдали посттрансфузионную реакцию легкой степени и у 2 — средней. Одному из последних двух больных кровь больных эритремией переливали 5 раз, остальные 4 гемотрансфузии он перенес хорошо. У второго больного выраженные пирогенные реакции наблюдались и после переливания крови здоровых доноров. Другие реципиенты хорошо переносили гемотрансфузии. Какого-либо неблагоприятного воздействия на самочувствие и общее состояние всех реципиентов в ближайшие недели не отмечено. По-видимому, реакции после переливания полицитемической крови встречаются не чаще, чем после переливания обычной консервированной крови.

У 3 больных с острым лейкозом (5, 2 и 1 гемотрансфузии) и у 3 больных с хроническими лейкозами (однократные трансфузии) показатели эритроцитов, гемоглобина и тромбоцитов не изменились. У остальных 8 больных улучшилось самочувствие и общее состояние, а у 6 отмечено увеличение содержания гемоглобина на 1,5—3,2 г% (в среднем на 1,9 г%) и соответственно количества эритроцитов. Повышение показателей тромбоцитов, выявленное у 5 чел., было незначительным.

Довольно скромные результаты от гемотрансфузий следует объяснить тяжестью основного заболевания реципиентов.

3 больных эритремией использовались нами в качестве доноров костного мозга. Предварительно им подкожно вводили 1 мл 1% омнопона и 0,5 мл 0,1% атропина. Костный мозг брали из грудины иглой Кассирского под местной анестезией; для предотвращения свертывания его иглу и шприц смачивали гепарином. Делали один прокол, через который удавалось получить 17—31—40 мл костного мозга с примесью крови. Общее количество миелокариоцитов составило соответственно 1 млрд. — 620 млн. — 2,5 млрд. в указанном объеме. Сразу после получения костный мозг вводили реципиентам внутрикостно в переднюю верхнюю ость гребешка подвздошной кости. Реципиентами были: больной в терминальной стадии хронического миелолейкоза, больной с острым лейкозом и больной в далеко зашедшей стадии гипопластической анемии.

Существенных изменений в общем состоянии и показателях крови реципиентов в ближайшие 2 недели не произошло. В дальнейшем состояние их продолжало ухудшаться, и все 3 реципиента через 2,5—4 месяца умерли от основного заболевания.

Мы поддерживаем точку зрения В. В. Аккермана, который считает возможным переливать кровь, полученную при терапевтических кровопусканиях у больных эритремией, больным лейкозами и лимфогранулематозом.

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

УДК 616—007.41—611.12—
616—089

Ю. А. Акимов и Л. А. Абрамов (Ижевск). Попытка оперативного лечения эктопии сердца

Эктопия сердца является одним из редчайших пороков развития. Мировая литература располагает 145 наблюдениями этой врожденной аномалии, из них 8 описано отечественными авторами. Оперативное лечение производилось у 7 больных, все операции заканчивались летально. В Советском Союзе первая попытка оперативного вправления эктопированного сердца осуществлена А. Г. Каравановым в 1957 г.

Приводим наше наблюдение.

Девочка доставлена 18/VIII 1966 г. через 32 часа после рождения. Развита удовлетворительно, подвижна, крик громкий. Вес — 2900 г, длина — 49 см. Видимые слизистые оболочки и кожные покровы цианотичны. При плаче синюшность усиливается. Сердце расположено вне грудной клетки и не имеет сердечной сорочки (рис. 1). Предсердия и желудочки отчетливо выражены, оба ушка отходят в стороны; хорошо различимы коронарные сосуды. Крупные сосуды проникают в средостение через дефект в области тела грудины размером 2,8×3 см. Кожа по краям дефекта мацерирована. У основания сердца и на крупных сосудах имеется фибринозный налет беловато-желтого цвета. Пульсация энергичная, 120 в мин. Четко определяются фазы работы сердца. При каждом вдохе ребенка сердце несколько втягивается в грудную клетку. Число дыхательных экскурсий 28 в мин. Дыхание везикулярное. Живот увеличен в объеме, при пальпации мягкий. На рентгенограмме легочная ткань воздушная, тень сердца располагается впереди грудины.

Через 2 часа после поступления произведена операция под местной анестезией (Ю. А. Акимов). Разрезом по III межреберью слева вскрыта плевральная полость. После мобилизации сердца и крупных сосудов сделана попытка вправления его в груд-



Рис. 1.

пертерфия правого желудочка, сужение устья легочной артерии — пентада Фалло), фиброзный эпикардит, недоразвитие верхней доли правого легкого, мегаколон, мекониевый илеус, мочекишлый инфаркт.

УДК 616.71—007.157

Г. С. Подряднов и Н. Н. Гимадеева (Казань). Гаргоилизм у детей

Гаргоилизм (синонимы: болезнь Пфаундлера — Гурлера, болезнь Гурлера, множественные дизостозы, хондроостеодистрофия, липохондродистрофия, полидистрофия Гурлера — Эллиса, дизостотическая идиопатия) — врожденное системное заболевание. У страдающих им низкий рост, непропорционально большая голова, грубые черты лица, выпуклый живот, гепатоспленомегалия, пупочная грыжа, помутнение роговицы, пониженный интеллект. О подобном заболевании было известно еще в 1900 г. Описано оно впервые Хантером (Канада) в 1917 г.

Слово «гаргиль» в переводе означает «рыльце водосточной трубы» — фигуры с причудливыми лицами, которыми в средние века украшали архитектурные ансамбли.

Предполагают, что гаргоилизм — заболевание наследственное с рецессивным типом передачи, но оно может возникнуть в семье, где все члены здоровы. В 6% отмечаются родство родителей, иногда алкоголизм родителей.

Патогенез полностью не выяснен. С современной точки зрения болезнь Гурлера обуславливается генетическим нарушением мукополисахаридного обмена. В органах и тканях происходит отложение особого вещества, которое в здоровом организме не встречается. Некоторые авторы, находившие такие включения в белых кровяных клетках периферической крови, костном мозгу и в разных местах, включая и сосудистую интиму, склонны считать их мукополисахаридами. Отмечено также, что у больных чрезмерные количества мукополисахаридов выделяются с мочой. Отложение их в тканях центральной нервной системы приводит к слабоумию. При поражении костной системы наблюдается значительная деформация скелета. Гепатоспленомегалия, помутнение роговицы и другие патологические изменения объясняются значительным скоплением мукополисахаридов в этих органах.

В течение последних лет были признаны две определенные формы мукополисахаридов, свойственных болезни Гурлера.

При рецессивной аутосомной форме (встречается в $\frac{2}{3}$ случаев) болезнь проявляется в раннем возрасте и развивается быстро. Наряду со всеми признаками этого заболевания особенно характерным является помутнение роговицы. Здесь находят мукополисахарид I.

При рецессивной форме (встречается в $\frac{1}{3}$ случаев), сцепленной с полом (х-соединения), более частые симптомы — глухота и болезнь сердца, а роговица остается прозрачной. Здесь находят мукополисахарид II.

В отделении детских болезней Республиканской клинической больницы мы наблюдали 2 больных гаргоилизмом.

1. М., 3 лет, поступила 5/VI 1964 г. с диагнозом: врожденная микседема, гидроцефалия. Выраженное отставание в физическом и психическом развитии, невнятная речь, плохое зрение и слух.

Вес 13 кг, рост 82 см. Походка неуклюжая, с несколько согнутым вперед туловищем. Непропорционально большая голова. В области большого родничка — костный выступ. Волосы жесткие, сухие, брови густые, сросшиеся. Лицо одутловатое. Выпуклый лоб, выдающиеся скуловые дуги, запавшая переносица, широкий нос со слегка вывернутыми кнаружи ноздрями. Из носа обильное выделение серозно-гнойного характера. Носовое дыхание затруднено, дыхание шумное, через рот. Экзофтальмия. Диффузное помутнение роговицы обоих глаз. Верхняя челюсть несколько выступает