

вперед, подбородок маленький, губы толстые. Большой полуоткрытый рот, язык мясистый, толстый. Зубы мелкие, расположены редко, уши с мясистой мочкой, шея короткая. Грудная клетка воронкообразная, ребра широкие, расположены почти горизонтально. Живот большой, имеется пупочная грыжа. Кифоз в поясничной области.

Длинные кости утолщены, деформированы в эпифизарных отделах. Суставы утолщены, подвижность в них ограничена. Ногтевые фаланги в виде коготков. Стопа маленькая, широкая. Плоскостопие. Полимикродения. Живот увеличен. Печень выступает из-под края реберной дуги на 6 см. Селезенка — на уровне пупка.

Девочка не говорит, но обращенную к ней речь понимает, выполняет простые поручения.

2. X., 7 лет, поступил 8/X 1963 г. При поступлении был поставлен диагноз — гипопизарный наннизм.

После 3 лет мальчик стал отставать в физическом и психическом развитии от своих сверстников. Постепенно менялся его внешний облик. Голова по отношению к туловищу стала казаться большой, черты лица огрубели. Ребенок стал малоподвижным. Жаловался на боли в конечностях, быструю утомляемость, ослабление зрения. В это время родители заметили помутнение роговицы. Мальчик неоднократно болел воспалением легких, перенес корь, страдал частыми катарам.

Рост стоя — 105 см, сидя — 55 см, короткая шея, сравнительно большая голова (окружность 52 см). Волосы густые, взъерошенные. Питание пониженное, вес 17 кг. Лицо одутловатое, выдаются скуловые дуги, губы утолщенные, рот приоткрыт, брови густые, сросшиеся. Туловище короткое. Отсутствуют физиологические изгибы позвоночника. Суставы утолщены, подвижность в них ограничена. Пальцы кисти имеют клювовидную форму. Контрактура последних фаланг. Тугоподвижность челюсти. Зубы расставлены неправильно. Язык большой мясистый. Микрополиадения. Носовое дыхание затруднено. Живот увеличен (окружность 60 см), пупочная грыжа. Печень выступает из-под края реберной дуги на 9 см, селезенка — на 4 см. Они безболезненные, плотной консистенции.

Мальчик слабо ориентирован, легко вступает в контакт, эмоциональная выразительность и интеллект значительно понижены. Координаторных и рефлекторных нарушений нет. Помутнение роговицы. Слух понижен.

Проводилось лечение тиреоидином и витаминами. Применялась лечебная гимнастика, облучение кварцем. Улучшения в состоянии больных не наблюдалось.

Как известно, лечение в отношении основного процесса безуспешное. Большинство больных погибает до 10—12-летнего возраста, чаще от заболеваний дыхательных путей, острых инфекций. Редкие больные доживали до 18—23 лет, описан больной, проживший 40 лет.

УДК 616.899.65—616.155.392

Х. Х. Нигматуллина (Казань). Острый врожденный миелолейкоз при болезни Дауна

А. в возрасте 25 дней поступил 18/VIII 1965 г. У ребенка рвота, гнойничковая сыпь на коже, похудание. Болен со дня рождения. Родился от третьей беременности в синей асфиксии, весом 3400,0. Оживлен по методу Легенченко. К груди приложен через сутки. После первого же кормления наступила рвота. На 2-й день появилась гнойничковая сыпь на коже. Выписан из родильного дома на 11-й день с весом 3170,0.

Состояние ребенка средней тяжести. При беспокойстве наблюдается цианоз носогубного треугольника. Кожа бледная с желтушным оттенком, склеры глаз чистые. На коже лица, на верхних и нижних конечностях, в области пояса и в паху мелкая гнойничковая сыпь, свежая и увядающая. Пупочная ранка сухая, чистая. Подкожно-жировой слой выражен недостаточно, кожная складка на животе 2—3 мм, на груди 3—4 мм. Тургор ткани понижен, мышцы гипотоничны. Дефицит веса — 12%. Пальпируются шейные, подмышечные, паховые лимфатические узлы размером до горошины, плотные, безболезненные, не спаянные с окружающей тканью. Сращение 3 и 4-го пальцев обеих кистей. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены. Язык слегка обложен белесоватым налетом, влажный; зев чист. Живот мягкий, печень пальпируется на 4 см, селезенка — на 2 см, средней плотности. Выраженные признаки болезни Дауна.

19/VIII. Гем. — 63 ед. Э. — 3 490 000, РОЭ — 6 мм/час. Л. — 27 300. Ретикулоэндотелиальные клетки — 9%, гемоцитобласты — 68,5%, голоядерные — 1%, миелобласты — 6%, п. — 2%, с. — 9,5%, э. — 0,5%, м. — 1,5%, л. — 2%, клетки Боткина 20:200. Нормализация 2:200, ретикулоциты единичные. Анизоцитоз++, пойкилоцитоз++, полихромия++.

21/VIII. Тромбоциты — 168 000 на 3 200 000 эритроцитов. Продолжительность кровотечения — 5'. Скорость свертывания — 6'. Осмотическая стойкость эритроцитов минимальная 0,60, максимальная 0,26. Билирубин крови 1,1 мг%, реакция прямая отрицательная. Реакция Таката — Ара отрицательная. Реакция Вельтмана — коагуляция до 6-й пробирки. Общий белок 6,3%, белковые фракции: альбумины — 57,8%, глобулины α_1 — 6,9%, α_2 — 13,9%, β — 11,5%, γ — 0.

Посев крови стерильный. Группа крови АВ (IV), Rh+.

Моча и кал без патологических изменений. Консультация отоларинголога — левосторонний средний отит.

У матери кровь без патологических изменений. Группа крови В (III), Rh+. RW отрицательная.

Диагноз: врожденный лейкоз (острый гемоцитобластоз); болезнь Дауна; левосторонний средний отит; пиодермия; гипотрофия I степени; врожденная аномалия развития (сращение пальцев рук).

5/X 1965 г. ребенок умер.

Патологоанатомический диагноз: костномозговая форма острого лейкоза с геморрагическим синдромом (кровоизлияние в кожу, под эпикардом, в тонкий кишечник, легкие, лимфоузлы, костный мозг диафиза бедра); некрозы слизистой пищевода, языка и кишечника; выраженная анемия; дистрофические изменения во внутренних органах.

УДК 616.99

Л. И. Каменева (Жданов). Гепато-церебральная форма врожденной генерализованной цитомегалии

Младенец мужского пола, вес 2300,0, длина тела 44 см. Роды протекали нормально. Роженце 25 лет, работает штукатуром. Первые роды у нее были в 1960 г., ребенок здоров. В последующие годы было несколько самопроизвольных выкидышей, причину которых установить не удалось. В течение данной беременности женщина дважды лежала в родильном отделении по поводу угрозы выкидыша.

Ребенок родился резко цианотичным. Дыхание поверхностное, прерывистое. Тоны сердца глухие. Живот резко вздут. На коже передней брюшной стенки и на сгибательных поверхностях рук множественные точечные кровоизлияния. Несмотря на принятые меры, состояние ребенка не улучшилось, и через 4 часа после рождения он умер.

Патологоанатомические данные. Ребенок правильного телосложения. Кожные покровы синюшные. Множественные точечные кровоизлияния на коже живота и на сгибательных поверхностях рук. Объем живота резко увеличен. В брюшной полости до 50 мл прозрачной жидкости желтого цвета. В плевральной полости около 10 мл такой же жидкости. В полости сердечной сорочки 3 мл темно-желтой прозрачной жидкости. На эпикарде и висцеральной плевре множество точечных кровоизлияний. Окружность головы 28 см. Полушария увеличены в объеме, извилины не определяются, при ощупывании ощущается флюктуация. На разрезе: огромная полость, заполненная желтой прозрачной жидкостью. Толщина оставшейся ткани головного мозга, являющейся как бы стенкой этой полости, 0,5 см. Мозжечок в виде фаселевидных долек размерами 1×0,5 см. В стволовом отделе образование, отдаленно напоминающее продолговатый мозг. Спинной мозг истончен, диаметр его 0,5 см. На разрезе обычный рисунок не определяется. Печень необычно большая — 12×9×8 см, вес 250 г. Ткань печени очень плотная на ощупь. На разрезе структурный рисунок смазан, ткань пропитана темно-зеленой желчью. Селезенка увеличена, 8×6×3 см, вес 130 г. Ткань селезенки темно-вишневого цвета, соскоба не дает.

При гистологическом исследовании препаратов из головного мозга, печени, почек, легких найдены гигантские цитомегалические клетки.

Патологоанатомический диагноз: врожденная генерализованная цитомегалия, интерстициальная цитомегалическая пневмония, выраженная гипоплазия вещества головного мозга, гидроцефалия, интерстициальный гепатит с исходом в цирроз, гепатомегалия, спленомегалия, интерстициальный нефрит, гидроторакс, асцит, кровоизлияния в кожные покровы.

УДК 616—006.325.03—611.12

И. А. Стешенко и В. М. Юрченко (г. Кривой Рог). Миксома сердца

Ввиду исключительной редкости миксом сердца приводим два наших наблюдения.

1. Н., 23 лет, поступила в терапевтическое отделение в ноябре 1962 г. с жалобами на трудно отделяемую мокроту при резко выраженном кашле, колющие боли в области сердца и слабость. Больна с марта 1962 г., когда впервые появилась одышка и колотье в сердце. Неоднократно лечилась амбулаторно и в стационаре.

Грудная клетка обычной формы. Отмечается укорочение перкуторного звука ниже лопаток. В нижних отделах легких мелкопузырчатые хрипы. Сердце несколько расширено влево. Систолический и диастолический шумы на верхушке. Пульс 108, ритмичный, малого наполнения. АД 100/60. Печень выступает на 2 см из-под реберной дуги. Селезенка не прощупывается. Гем. — 60 ед., Э. — 3 050 000, Л. — 12 000, РОЭ — 15 мм/час. Протромбин крови 90%. В моче 0,039‰ белка. В плевральном содержимом белка 1,36%. Свежие эритроциты, а также единичные лейкоциты. На ЭКГ выявляется диффузное поражение миокарда.

Рентгенокопия. Сердце увеличено в размерах, форма митральная, сужение левого венозного отверстия. Пульсация поверхностная, вялая.