

## С. С. Позднов, З. Н. Зеленина (Иркутск). Болезнь Миньковского у 4 братьев

Мы наблюдали врожденную гемолитическую желтуху у 4 братьев: Якова, 38 лет, Григория, 36 лет, Ивана, 28 лет, и Александра, 24 лет.

Первым поступил младший брат, Александр, с жалобами на сильные ноющие боли в правом подреберье, не зависящие от приема пищи, резкую общую слабость, головокружение, быструю утомляемость, желтушное окрашивание кожных покровов и склер, которое отмечалось у больного с раннего детства.

Селезенка и печень значительно увеличены. Выраженная гипохромная анемия, микросфероцитоз, ретикулоцитоз; осмотическая стойкость эритроцитов понижена. Билирубина в крови 4 мг%, непрямая реакция Ван-ден-Берга.

Были вызваны три его брата. У Ивана и Якова оказалась яркая гемолитическая желтуха. У обоих были увеличены селезенка и печень.

Григорий жалоб не предъявлял, у него отмечена лишь легкая иктеричность склер и слизистых, билирубин крови 1,24 мг%, непрямая реакция по Ван-ден-Бергу, несколько снижена осмотическая стойкость эритроцитов.

Двум младшим и старшему братьям была рекомендована спленэктомия как единственно радикальный способ лечения. Иван и Александр прооперированы, старший брат от операции отказался. После удаления селезенки состояние обоих братьев стало быстро улучшаться: исчезли общая слабость и головокружение, боли в правом подреберье.

С момента операций прошло более 5 лет. Оба брата в настоящее время жалоб не предъявляют, желтухи нет, нормализовался состав крови, исчезла анемия, уменьшилось количество ретикулоцитов, лишь несколько снижена осмотическая стойкость эритроцитов.

Младших братьев можно считать практически здоровыми. Старший брат Яков, лечившийся консервативно, по-прежнему страдает гемолитической желтухой.

УДК 616—056.52

## Канд. мед. наук Н. А. Гланцберг, В. С. Цыганкова, И. К. Каргин (Владимир). Синдром Пиквика

Синдром Пиквика в нашей стране впервые описан Б. Б. Коганом в 1962 г. Учитывая редкость и своеобразие клинических проявлений этого страдания, а также трудности, встречаемые в процессе терапии, приводим наше наблюдение.

А., 55 лет, начала полнеть с 1943 г. Особенно быстро стала прибавать в весе в течение последних 15 лет; прогрессирование тучности ни с чем не связывает. Приблизительно в это же время появились первые признаки недостаточности кровообращения: одышка, пастозность голени и стоп, периодическое уменьшение суточного диуреза. В продолжение 20 лет отмечает постоянную сонливость, влечение ко сну при различных внешних обстоятельствах и в любое время суток; одышка и отеки ног постепенно прогрессировали, однако больная продолжала работать, и лишь резкое ухудшение самочувствия — нарастание одышки и отеочного синдрома — заставило ее обратиться в конце 1969 г. к участковому терапевту, который и направил ее в стационар.

Заболеваний дыхательных путей в прошлом не отмечает, но за последние несколько лет стал беспокоить постоянный кашель со скудным отделением мокроты, частые простудные заболевания.

Поступила в отделение 9/XII 1969 г. с жалобами на одышку в покое, сонливость, головную боль, повышенный аппетит, жажду, отеки на ногах, небольшой продуктивный кашель с отхождением скудной серозно-слизистой мокроты. Рост 160 см, вес 130 кг. Отложение жира преимущественно на животе, груди и бедрах. Состояние тяжелое. Выраженный цианоз. Дыхание в покое до 30. Отеки ног и поясницы. Пульс 84, ритмичный, удовлетворительного наполнения, АД 130/80. Тоны сердца глухие, усиление II тона на легочной артерии; короткий систолический шум на верхушке сердца. Дыхание жесткое, ослабленное, в нижних отделах множественные сухие хрипы, обильные мелкопузырчатые незвучные хрипы в заднебоковых отделах. Язык чистый, влажный. Печень увеличена на 3 см, плотноватая, болезненная. Суточный диурез — 400—500 мл. Температура 37,3°. Гем.—14,6 г%; Э.—4 200 000; Л.—10 000, э.—1%, п.—4%, с.—61%, л.—24%, м.—10%, РОЭ 27 мм/час. В моче белка 0,033‰, лейкоцитов 3—5, гиалиновые цилиндры — 0—1, эпителий плоский — 2—4 в поле зрения. Холестерина в сыворотке крови 160 мг%, лецитина 200 мг%, остаточный азот — 30 мг%, ДФА — 0,270, С-белок ++++, серомукоид — 0,340; сиаловые кислоты — 0,370; билирубин крови — 0,4 мг%; сулемовая проба 1,8; β-липопротеиды — 37 ед.; коагуляционная лента Вельтмана — 8-я пробирка; сывороточные трансминазы (по Капетанакис): АЛТ-6 ед., АСТ — 2,5 ед.; электрофорезграмма крови: альбумины — 42%, α<sub>1</sub>-глобулины — 6,3%, α<sub>2</sub> — 10,5%, β — 14%, γ — 27,2%.

Понижение прозрачности в базальных сегментах нижних долей легких, больше справа, за счет усиления легочного рисунка и периваскулярной инфильтрации; корни плотные, сердце увеличено в размерах за счет правого и левого желудочков, дуга аорты расширена в восходящем отделе.