

анализ наших ошибок и просчетов за год. Эта идея заимствована нами у нашего учителя профессора С. Л. Либова. Прошли десятилетия, но и сегодня в памяти живы его предельно принципиальные и откровенные лекции, его жесткая и честная оценка собственных ошибок. Нужно подчеркнуть, что истинная польза от изучения ошибок будет только в том случае, если первым, самым придирчивым, самым настойчивым исследователем будет сам врач, допустивший ошибку. Именно он может и должен путем обстоятельного анализа найти истинные причины ошибки, обнаружить подчас не доступные постороннему глазу нюансы, задуматься над тем, как избежать таких ошибок в дальнейшем и как предостеречь от них коллег. Бильрот писал: «Только слабые духом, хвастливые болтуны и утомленные жизнью боятся открыто высказаться о своих ошибках. Кто чувствует в себе силу сделать лучше, тот не будет иметь страха перед сознанием своей ошибки».

Старая пословица гласит: «На ошибках учатся». Бисмарку приписывают слова: «На своих ошибках учатся глупцы, умные учатся на чужих ошибках». По-видимому, каждый врач должен учиться на своих и чужих ошибках, учить на своих ошибках коллег, имея конечной целью уменьшение числа просчетов в распознавании болезней и лечении больных.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Давыдовский И. В. Ошибки врача. Лит. газета, 1967, 33.—2. Дурнов Л. А. Злокачественные опухоли почек у детей. М., «Медицина», 1967.—3. Попов А. С., Кондратьев В. Г. Очерки методологии клинического мышления. М., «Медицина», 1972.—4. Рейнберг Г. А. Методика диагноза. М., «Медгиз», 1951.—5. Смольянинов В. М. Материалы I Всесоюзной конференции по проблемам медицинской деонтологии. М., 1970.—6. Сырнев В. М., Чикин С. Я. Врачебное мышление и диалектика. М., «Медицина», 1971.—7. Thorek M. Surgical errors and Safeguards. Philadelphia, 1943.

Поступила 18 октября 1977 г.

## КЛИНИЧЕСКАЯ И ТЕОРЕТИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА

УДК 616.155.294—053.2:616.155.1

### СОСТОЯНИЕ ЭРИТРОКИНЕТИКИ ПРИ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЕ У ДЕТЕЙ

А. М. Смирнов

*Кафедра факультетской педиатрии (зав.— проф. К. А. Святкина) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института им. С. В. Курашова*

**Реферат.** Исследованы показатели эритрокинетики у 29 детей с тромбоцитопенической пурпурой в зависимости от формы заболевания — иммунной или неиммунной. Изучена динамика этих показателей на фоне лечения. Выявлено повышение суточного эритропоза, уровня гемолиза эритроцитов, сокращение продолжительности жизни эритроцитов, более выраженное при иммунной форме заболевания.

Тромбоцитопеническая пурпура является наиболее распространенным видом геморрагического диатеза у детей. Между тем, несмотря на большой вклад отечественных и зарубежных ученых в изучение тромбоцитопений, вопросы патогенеза анемий, сопровождающих эти состояния, особенности их течения, принципы лечения остаются недостаточно выясненными. Работ, посвященных комплексному исследованию показателей эритрокинетики — суточного эритропоза, интенсивности суточного гемолиза и продолжительности жизни эритроцитов, мы в литературе не нашли.

Перед нами стояла задача изучить эритрокинетику систему у детей, страдающих тромбоцитопенической пурпурой, как в момент геморрагического криза, так и в процессе лечения. У 29 детей с тромбоцитопенической пурпурой (18 мальчиков и 11 девочек в возрасте от 2 до 14 лет) проведено в общей сложности 86 исследований показателей эритрокинетики. В группу обследуемых мы отбирали лишь тех больных, у

которых количество гемоглобина в одном эритроците не превышало 22 пг, а концентрация его была не выше 32%.

Анализ историй болезни показал, что у 13 детей тромбоцитопеническая пурпура проявилась вскоре после острых респираторных заболеваний, у 1—после ветряной оспы и у 1—след за краснухой; у 8 в анамнезе имелись указания на склонность к кровоточивости и у других членов семьи, у 6 заболевание началось без видимой причины. У 16 пациентов выздоровление наступило в первые шесть месяцев, у остальных течение было хроническим. Тяжелая форма заболевания наблюдалась у 10 больных, среднетяжелая — у 17, легкая — у 2.

Путем постановки реакции тромбоцитоагглютинации с использованием донорских и аутологичных тромбоцитов, прямой реакции Кумбса с тромбоцитами у 14 детей установлена иммунная форма болезни, у остальных 15 — неиммунная. Интересно отметить, что с эритроцитами прямая и обратная реакция Кумбса была положительной только у 4 больных иммунной формой заболевания.

Проведенные нами исследования показали, что при анемических состояниях, сопутствующих тромбоцитопенической пурпуре, уровень суточного эритропоэза у детей значительно повышен — в среднем до 160 тыс. эритроцитов в 1 мкл в сут (см. табл.)

Показатели эритрокинетики у детей с тромбоцитопенической пурпурой

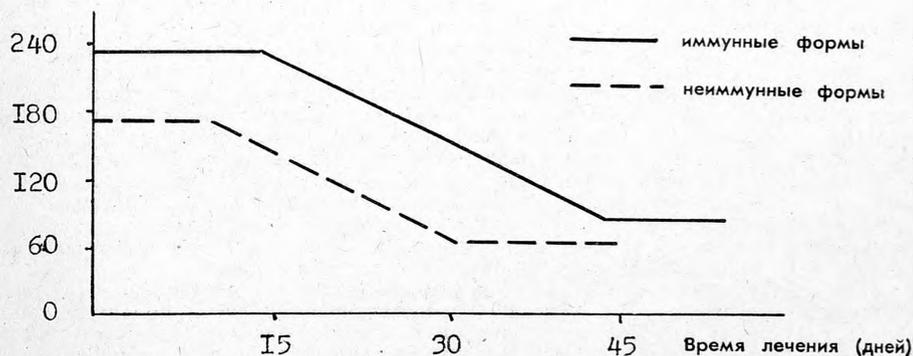
Статистический показатель	Иммунные формы			Неиммунные формы		
	величина эритропоэза (тыс. в 1 мкл в сут)	величина гемолиза (тыс. в 1 мкл в сут)	продолжительность жизни эритроцитов (сут)	величина эритропоэза (тыс. в 1 мкл в сут)	величина гемолиза (тыс. в 1 мкл в сут)	продолжительность жизни эритроцитов (сут)
$M \pm m$	$197,2 \pm 15,5$	$223,5 \pm 16,6$	$35 \pm 2,4$	$123,3 \pm 6,2$	$163,7 \pm 8,2$	$41,1 \pm 3,1$

$P < 0,005$

при норме 60—80 тыс. При иммунных формах заболевания уровень суточного эритропоэза в отдельных случаях достигал 240 тыс., что свидетельствует о резком раздражении эритроидного ростка. Аналогичные данные получены А. В. Говендяевой (1963), исследовавшей у детей с болезнью Верльгофа пунктат костного мозга на высоте криза.

В процессе лечения, включавшего преднизолон из расчета 2 мг на 1 кг массы тела в сут., витамины С, Р, К, препараты кальция, ε-аминокапроновую кислоту, интенсивность суточного эритропоэза снижалась (при иммунных формах заболевания — несколько медленнее, см. рис.). Вместе с тем у 3 наблюдавшихся нами детей с им-

Величина суточного эритропоэза (тыс. в 1 мкл)



Изменения уровня эритропоэза при иммунной и неиммунной формах болезни Верльгофа в процессе лечения.

мунной формой болезни на фоне лечения отмечалось даже повышение суточного эритропоэза, клинически сопровождающееся ухудшением состояния больного, усилением анемизации.

Изучая гемолиз на основе суточного эритропоэза (см. табл.), мы пришли к выводу, что он намного превышает норму. Особенно это выражено при иммунной форме

заболевания, где суточный гемолиз в среднем в 2,8 раза выше нормального. При немунной форме болезни интенсивность гемолиза составляет в среднем 160 тыс. эритроцитов в 1 мл в сут.

Определяя длительность жизни эритроцитов при указанных анемических состояниях, мы могли убедиться, что она равна в среднем 36 сут при норме 60—80. При иммунных формах болезни она снижена еще более.

Полученные нами результаты дают основание полагать, что в развитии анемических состояний при тромбоцитопенической пурпуре у детей наряду с геморрагическим синдромом важная роль принадлежит усилению суточного гемолиза, уменьшению продолжительности жизни эритроцитов. Такие изменения показателей эритрокинетики могут быть следствием различных причин, выяснение которых должно послужить предметом специального исследования.

## ЛИТЕРАТУРА

Говендяева А. В. Материалы к клинике, патогенезу и лечению болезни Верльгофа у детей. Автореф. канд. дисс., Свердловск, 1968.

Поступила 26 апреля 1977 г.

УДК 616.391:577.161.2

## КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА ФОСФАТНОГО ДИАБЕТА

*С. В. Мальцев*

*Кафедра педиатрии № 1 (зав.— доц. С. В. Мальцев) Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина и кафедра факультетской педиатрии (зав.— проф. К. А. Святкина) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института им. С. В. Курашова*

**Реферат.** Проведено клиническое, рентгенологическое и биохимическое обследование 32 больных фосфатным диабетом. Установлено, что это заболевание сопровождается гипофосфатемией, повышением активности щелочной фосфатазы крови и клиренса фосфора, снижением реабсорбции фосфора в почечных канальцах.

В группу рахитоподобных заболеваний у детей входит ряд нозологических форм, которые при фенотипическом сходстве являются патогенетически и генетически гетерогенными. Общность многих клинических, рентгенологических и биохимических признаков обуславливает значительные трудности в диагностике, и до недавнего времени большинство больных наблюдалось с диагнозом «поздний D-дефицитный рахит». Определенные затруднения вызывает также дифференциальная диагностика рахитоподобных заболеваний и ортопедической патологии детского возраста — болезни Блаунта, различных диспластических поражений и др. Недостаточная осведомленность педиатров о клинической и рентгенологической картине этих заболеваний, обследование детей без необходимых биохимических анализов часто приводят к тому, что заболевание прогрессирует, костные деформации нарастают и приводят к инвалидизации детей. В связи с этим важное значение имеет изучение патогенеза, клинической, рентгенологической картины и биохимических нарушений при этих заболеваниях.

Одной из наиболее часто встречающихся форм рахитоподобных заболеваний является фосфатный диабет (синонимы — семейный гипофосфатемический витамин-D-резистентный рахит, семейная гипофосфатемия, витамин-D-резистентный рахит и др.).

С 1970 по 1977 г. под нашим наблюдением находились около 100 детей с рахитоподобными деформациями нижних конечностей, из них у 32 (6 мальчиков и 26 девочек) диагностирован фосфатный диабет. Большинство детей было направлено в клинику на обследование по поводу «остаточных явлений D-дефицитного рахита» или «рахитических деформаций нижних конечностей». В возрасте от 2 до 4 лет поступили 8 детей, от 4 до 8 лет — 16, от 8 до 14 лет — 6 и старше 16 лет — 2.

Комплексное обследование больных в клинике включало составление и анализ родословных (с обследованием ближайших родственников у части больных), клиническое и рентгенологическое исследование, изучение показателей фосфорно-кальциевого обмена (неорганический фосфор, кальций и щелочная фосфатаза крови). Для характеристики функции почек определяли клубочковую фильтрацию по клиренсу эндогенного креатинина, содержание в моче неорганического фосфора, кальция, аминокислот, аммиака. Кислотно-щелочное состояние крови исследовали на аппарате АЗИВ-1. У 11 больных изучено содержание аминокислот в крови и моче методом нисходящей хроматографии на бумаге. Такие же исследования проведены у 12 здоровых детей (контрольная группа). Все показатели, определяемые в моче, пересчитывали на 1 кг массы тела и на 1 г выделенного креатинина, клиренс креатинина, фосфора и кальция — на стандартную поверхность тела.