

заболевания, где суточный гемолиз в среднем в 2,8 раза выше нормального. При неиммунной 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. Обществу 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 приводит 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.

Анализ родословных у больных фосфатным диабетом показал, что у 23 лиц заболевания передавалось по сцепленному с полом доминантному типу. У родителей и сибсов остальных 9 пациентов клинических признаков заболевания не выявлено. Это может быть следствием недостаточно полного обследования пробандов. В то же время возможно также возникновение спорадической мутации. Преобладание числа девочек над числом больных мальчиков является подтверждением доминантного типа наследования фосфатного диабета, сцепленного с X-хромосомой.

Больные дети чаще рождены от 1 или 2-й беременности и имели нормальную массу тела при рождении (от 2800 до 4200 г). У 4 матерей, также страдающих фосфатным диабетом и имеющих деформации таза, предшествующие беременности заканчивались рождением нежизнеспособных детей вследствие травматизации плода в родах, у 5 матерей родоразрешение проведено путем кесарева сечения.

На 1-м году жизни большинство детей развивалось удовлетворительно: начинали держать голову в 2—3, сидеть — в 6—7 и самостоятельно ходить — в 12—14 мес. Нарушения вскармливания детей в виде раннего докорма или позднего одностороннего прикорма имели место у 18 детей. Профилактические дозы витамина D на 1-м году жизни получали 18 детей, из них 12 — нерегулярно.

Через 1—3 мес. после того, как дети начинали ходить самостоятельно или с поддержкой, родители замечали появление деформаций ног, которые в дальнейшем прогрессировали. В это же время или несколько раньше обнаруживались и другие костные проявления — долихоцефалический череп с лобными и теменными буграми, утолщения дистальных отделов длинных костей, «четки». Дети ходили неохотно из-за болей в ногах, у них вырабатывалась «переваливающаяся» походка; к 2 годам уже было заметно отставание их в росте и массе тела.

К моменту поступления в клинику почти у всех детей определялось отставание в физическом развитии: в среднем по группе отставание в росте составило $12,9 \pm 2,1\%$, в массе тела — $16,7 \pm 3,5\%$. Только у 6 из 32 пациентов показатели массы тела и роста были нормальными. Следует отметить, что с возраста 1,5—2 лет они получали регулярное лечение.

При клиническом обследовании больных в легких и органах брюшной полости патологии не установлено. У 18 детей отмечалась приглушенность сердечных тонов, выслушивался систолический шум функционального характера и акцент II тона на легочной артерии. На ЭКГ у большинства больных определялось замедление систолы желудочков, нарушение внутрижелудочковой проводимости и смещение сегмента ST.

Из 32 больных у 30 было варусное искривление нижних конечностей и лишь у 2 — вальгусное.

Рентгенологическое исследование дистальных отделов костей предплечья и нижних конечностей выявило у большинства больных значительное равномерное варусное искривление бедренных и особенно большеберцовых костей. При очень тяжелых деформациях наблюдалось искривление и малоберцовой кости в нижней трети, а также костей предплечья. Бедренные и большеберцовые кости выглядели массивными, с грубым трабекулярным рисунком. У всех больных обнаружено значительное расширение метафизарных зон роста (больше — медиальных отделов), блюдцеобразная деформация метафизов. Медиальный кортикальный слой, особенно большеберцовой кости, значительно утолщен, так как именно эта часть кости при возникшей деформации несет основную статическую нагрузку. Ядра окостенения в активной фазе процесса имели нечеткие размытые контуры, но заметного отставания в их появлении не отмечено. У небольшой части больных в первые годы заболевания наблюдался нерезко выраженный остеопороз.

Биохимическое исследование крови выявило у всех больных фосфатным диабетом значительную гипофосфатемию ($0,7 \pm 0,04$ ммоль/л) по сравнению со здоровыми детьми ($1,6 \pm 0,12$ ммоль/л, $P < 0,001$); активность щелочной фосфатазы (ЩФ) также была увеличена — до $230,43 \pm 33,7$ ед. Шлыгина (в контрольной группе — $62,75 \pm 4,17$ ед., $P < 0,001$), содержание кальция крови не отличалось от нормы ($2,7 \pm 0,07$ и $2,6 \pm 0,1$ ммоль/л соответственно).

Разницы в уровне клубочковой фильтрации у больных фосфатным диабетом и у детей контрольной группы не установлено ($0,18 \pm 0,02$ и $0,14 \pm 0,02$ л/мин/1,73 м², $P > 0,1$). Количество выделяемого с мочой фосфора у больных детей было заметно выше, чем у здоровых (соответственно $21,4 \pm 2,1$ мг/кг, или $930,4 \pm 103,8$ мг/1 г креатинина, и $11,1 \pm 1,5$ мг/кг, или $592,0 \pm 80,0$ мг/1 г креатинина, в обоих случаях $P < 0,01$). Повышенным был и клиренс фосфора — $0,04 \pm 0,006$ л/мин/1,73 м² ($P < 0,001$). Реабсорбция фосфатов в почечных канальцах у здоровых детей была равна $92,7 \pm 1,7\%$, а у больных фосфатным диабетом — $80,1 \pm 2,8\%$ ($P < 0,001$). Клиренс кальция не менялся.

Выделение аминокислот с мочой у больных детей не отличалось от нормы (соответственно $6,8 \pm 0,8$ мг/кг, или $342,4 \pm 58,5$ мг/1 г креатинина, и $6,2 \pm 0,8$ мг/кг, или $312,7 \pm 24,1$ мг/1 г креатинина, $P > 0,1$). Содержание аммиака в моче при фосфатном диабете было равно $10,01 \pm 1,25$ мг/кг, или $442,3 \pm 47,3$ мг/1 г креатинина, и при статистической обработке не отличалось от аналогичных данных контрольной группы — $6,7 \pm 1,3$ мг/кг, или $355,1 \pm 40,5$ мг/1 г креатинина ($P > 0,1$). Все показатели кислотно-щелочного состояния у больных не отличались от нормы.

При анализе содержания аминокислот в сыворотке крови больных фосфатным диабетом не выявлено существенных изменений как в количестве отдельных аминокислот, так и в показателе общего фонда аминокислот (300,3 мг/л), в том числе и незаменимых (100,6 мг/л), по сравнению с контрольной группой (269 и 989 мг/л соответственно). В спектрах аминокислот мочи больных и лиц контрольной группы также не было различий. Общее количество аминокислот в моче больных фосфатным диабетом отличалось от суммарного содержания аминокислот мочи здоровых детей лишь незначительно (1372,4 мг/сут и 955,2 мг/сут). К тому же эта тенденция к увеличению аминокислот в моче при фосфатном диабете нивелировалась при пересчете содержания выделенных аминокислот на 1 г креатинина (1461,9 и 1437,3 мг/1 г креатинина). Клиренс каждой аминокислоты, а также их реабсорбция были в пределах нормы.

Так называемые «спорадические случаи» ни клинически, ни биохимически не отличались от семейных вариантов болезни.

Таким образом, при дифференциации фосфатного диабета от других заболеваний, сопровождающихся деформациями нижних конечностей, следует ориентироваться на возможность аналогичного заболевания у ближайших родственников, снижение показателей роста и массы тела, а также нарастание варусных деформаций костей нижних конечностей. Рентгенологическое исследование костной системы выявляет у больных фосфатным диабетом расширение метафизарных зон, блюдцеобразную деформацию метафизов, грубый трабекулярный рисунок. Характерными для фосфатного диабета признаками являются гипофосфатемия, повышение активности ЩФ и клиренса фосфора, снижение реабсорбции фосфора в почечных канальцах при сохранности всех остальных функций почек. Ранняя диагностика заболевания и непрерывное лечение, соответствующее тяжести и активности процесса, могут предотвратить отставание в массе тела и росте, а также уменьшить возможность развития тяжелых деформаций костной системы.

Поступила 10 мая 1977 г.

УДК 616—002.77—053.2

НЕЙРО-ГУМОРАЛЬНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ВАРИАНТАХ ТЕЧЕНИЯ РЕВМАТИЗМА У ДЕТЕЙ

Е. М. Окулова

Кафедра педиатрии № 2 (зав.— доц. Е. М. Окулова) Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина, кафедра госпитальной педиатрии (зав.— проф. А. Х. Хамидуллина) и ЦНИЛ (зав.— доктор мед. наук Н. П. Зеленкова) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института им. С. В. Курашова

Резюме. Исследованы показатели холинергической системы, содержание серотонина и экскреция адреналина и норадреналина при различных вариантах течения ревматизма. Полученные данные свидетельствовали о дисфункции вегетативной нервной системы у больных. При остром течении заболевания вегетативные сдвиги под влиянием противоревматической терапии подвергались обратному развитию с одновременной положительной динамикой клинических симптомов. При затяжном течении наряду с нарушением компенсации холинергической системы наблюдалось и снижение активности симпатно-адреналового звена. Непрерывно рецидивирующее течение в прогностически неблагоприятных случаях характеризовалось напряжением адаптивных сил организма, резистентностью к терапии. Исследование нейро-гуморальных показателей отражает адаптивную способность организма и может помочь в вопросах диагностики, прогноза и в коррекции терапии.

Согласно современной классификации ревматизма, предложенной А. И. Нестеровым и утвержденной в 1964 г. симпозиумом Всесоюзного антиревматического комитета, выделяют пять вариантов течения ревматизма: острый, подострый, непрерывно рецидивирующий, затяжной и латентный [3, 4]. От характера течения болезни во многом зависит прогноз. На Пленуме Всесоюзного научного общества ревматологов (ноябрь 1975 г.) рекомендовано дальнейшее изучение клинко-патогенетической характеристики основных вариантов течения ревматизма. Имеет значение и изучение неактивного периода ревматизма, так как в это время, несмотря на отсутствие клинических данных, говорящих об активности болезни, нередко отмечается скрытое прогрессирование процесса, результатом которого является осложнение пороками сердца. По данным И. Н. Кузьминой (1969, 1975), формирование пороков в ряде случаев завершается спустя несколько лет после перенесенной атаки.

Н. Д. Стражеско (1950) подчеркивал, что не специфичность микроба, а свойства организма определяют характеристику ревматизма.

Вопрос о том, почему в одних случаях острый ревматизм заканчивается одной атакой, не оставляя после себя никаких следов, в других случаях болезнь приобре-