

Достигнуто заметное улучшение у 7 (11,5%) больных, несколько меньшее — у 38 (62,3%) и незначительное у 10 (16,4%) пациентов. 6 (9,8%) детей выписаны без изменений состояния.

Показателями выраженного улучшения являлись устойчивое удержание головки, самостоятельное сидение, стояние на ногах, ходьба и появление движений в кистях (ребенок начинал брать и держать игрушки), свободное поднятие руки при родовых параличах.

Менее благоприятные исходы лечения определяли по увеличению объема движений в суставах: ребенок начинал сидеть при поддержке, кратковременно устойчиво держать головку, стоять и ходить при поддержке, опираться на ноги.

В группу с незначительным улучшением отнесены больные, у которых появились движения в пальцах ног и рук; улучшился сон; они начинали ходить при поддержке на кончиках пальцев, устойчивее удерживали головку.

У всех детей отмечалась нормализация общего состояния.

Итак, дифференцированное применение СМТ в комплексном лечении детей с различными двигательными синдромами центральной (в виде гемиплегии, двойной гемиплегии, диплегии, атонически-астатического, гиперкинетического синдромов) и периферической (родовые параличи рук) нервной системы оказалось эффективным в 90,2% случаев.

Благодаря безболезненности и возможности варьировать параметры СМТ, этот метод можно применять у детей с месячного возраста не только в крупных стационарах, но и в любом лечебном учреждении сельской местности.

УДК 616.71—003.81+616.155.18

**М. М. Зарипов, Н. Х. Волкова, Ж. Н. Гурьянова, Л. В. Царегородцева (Казань).
Случай мраморной болезни**

Мраморная болезнь (семейный остеосклероз, болезнь Альберс-Шенберга) относится к группе редких заболеваний. Дети, страдающие мраморной болезнью, поступают в стационар с различными направительными диагнозами: острым лейкозом, гемолитической анемией, гипопластической анемией и др. Под нашим наблюдением с 1974 г. находилось трое детей, направленных в стационар с диагнозом: острый лейкоз, врожденная гемолитическая анемия. Мы считаем, что сочетание мраморной болезни с гемолитическим процессом представляет практический интерес.

Одно из последних наблюдений относится к февралю 1980 г., когда в нашу клинику поступила Наташа Н., в возрасте 1,5 мес., с диагнозом: гемолитическая анемия, острый лейкоз, внутричерепная родовая травма, остаточные явления острого респираторного заболевания. Девочка от шестой нормально протекавшей беременности, вторых срочных родов, от молодых практически здоровых родителей. Первая беременность у матери завершилась рождением здорового ребенка. Четыре последующие беременности прерваны медицинским абортom (по желанию матери). Наследственность со стороны родителей не отягощена. Работа матери во время беременности была связана с профессиональными вредностями (контакт с нитрокрасками).

Девочка родилась с обвитием пуповины вокруг шеи, но закричала сразу. Масса тела при рождении — 4150 г, рост — 53 см. На второй день жизни было отмечено ухудшение состояния новорожденной: затруднение носового дыхания, синюшность кожных покровов. Был поставлен диагноз: внутричерепная родовая травма, пневмония. После проведенного в роддоме лечения состояние девочки улучшилось. Выписана из роддома на 14-й день жизни в удовлетворительном состоянии. В дальнейшем период новорожденности протекал без особенностей. В возрасте 1,5 мес к ребенку был вызван врач по поводу затрудненного дыхания, заложенности носа. В тот же день девочка была госпитализирована в детское отделение больницы по месту жительства. Через 14 дней ее перевели в нашу клинику для уточнения диагноза и соответствующего лечения.

При поступлении состояние девочки средней тяжести. Носовое дыхание затрудненное, шумное. Отмечалась умеренная иктеричность кожных покровов и склер глаз, были обнаружены единичные петехиальные элементы в области нижних конечностей. Окружность головы — 37 см, большой родничок — 4×5 см с расхождением стреловидного шва, малый родничок — 0,5×0,5 см. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В зеве — умеренная гиперемия. В легких выслушивались жесткое дыхание и грубые проводные хрипы. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступала из-под края реберной дуги на 6 см, селезенка — на 5 см, средней плотности.

Общий анализ крови при поступлении: эр.— $2,5 \cdot 10^{12}$ в 1 л, Нб — 0,87 ммоль/л, ретикулоц.—19,6%, тромбоц.— $79,5 \cdot 10^9$ в 1 л, л.— $2,8 \cdot 10^9$ в 1 л, э.—2%, промиелоц.—2%, миелоц.—3%, метамиелоц.—5%, п.—5%, с.—19%, лимфоц.—60%, моноц.—4%. Гипохромия+, анизоцитоз++++, пойкилоцитоз+, нормобласты 12:100, полихроматофилы+++.

Осмотическая резистентность эритроцитов: минимальная — 0,52% раствор NaCl, максимальная — 0,26% раствор NaCl.

Сывороточное железо — 43 мкмоль/л, гематокрит — 0,27 л/л, среднее содержание Нб в эр.—35 пг, средняя концентрация Нб в эр.—38%, средний объем эритроцита —

90 мкм³, толщина — 2,6 мкл, сферический индекс — 2,4. Средний диаметр эритроцита — 6,6 мкм. Общий билирубин — 49,6 ммоль/л, прямой билирубин — 5,6 ммоль/л, АЛТ — 0,67 ммоль/(ч · л), сулемовая проба — 1,5 мл 0,1% сулемы, коагуляция — 6-я пробирка.

Общий белок — 52,5 г/л, альбумины — 48,9%, глобулины: α_1 — 8,8%, α_2 — 15,9%, β — 13,2%, γ — 13,2%, фибриноген — 9,1 ммоль/л, фибринолитическая активность — 4 ч, толерантность плазмы к гепарину — 9 мин, тромботест — 3 ст. Холестерин — 4,9 ммоль/л. Содержание Са и Р в сыворотке крови больной — в пределах нормы (Са — 5,15 ммоль/л, Р — 2,1 ммоль/л). При пункции подвздошной кости пунктат взять не удалось — игла в кость проходила с трудом. Повторно сделана пункция большеберцовой кости: получено скудное количество костномозговой взвеси. Миелограмма: недиф. бласт. клетки — 1%, миеобл. — 0,5%, промиеоц. — 0,5%, миеоц. — 1,5%, метамиеоц. — 2%, п. — 4,5%, с. — 17,5%, э. — 2%, нормоц. б. — 56,5%, нормоц. полихроматоф. — 14%. В мазках костный мозг был в основном представлен гранулоцитарными клетками, лимфоцитами, зрелыми нормоцитами. Данные, полученные в результате исследования костного мозга, не подтвердили предполагаемый диагноз «лейкоз».

В процессе наблюдения в динамике нарастали показатели гемолиза эритроцитов (повышался уровень сывороточного железа, отмечался выраженный ретикулоцитоз, гипербилирубинемия за счет непрямого билирубина). Учитывая наличие анемии гемолитического характера, тромбоцитопении, а также начало болезни на фоне острого респираторного заболевания, было трудно исключить аутоиммунный генез анемии. Для уточнения диагноза была поставлена реакция Кумбса (результаты прямой и непрямо́й реакций Кумбса — отрицательные).

В порядке обследования девочке сделали рентгенографию грудной клетки, костей черепа, верхних и нижних конечностей, в результате чего была обнаружена типичная для мраморной болезни рентгенологическая картина: гомогенное уплотнение ребер, костей плечевого пояса, нижних конечностей. Метафизы были расширены, деформированы, зазубрены. Компактный слой недифференцированный. Отсутствовали костномозговые каналы. Кости свода черепа — без убедительных изменений.

На основании клинической картины, данных гемо- и миелограммы, а также рентгенологического обследования была установлена мраморная болезнь.

Данное заболевание трудно предположить только по клиническим данным. Основное место в диагностике мраморной болезни отводится рентгенологическому методу обследования костной системы. Имеющийся гемолиз, вероятно, был связан с разрушением эритроцитов, образующихся в очагах экстрамедуллярного гемопоэза (селезенке, печени), а умеренное снижение среднего диаметра эритроцитов — с некоторой сфероуляцией, так как средний объем эритроцитов оставался в пределах нормы.

Мраморная болезнь рассматривается как врожденное, семейно-обусловленное заболевание. При тщательном изучении анамнеза и рентгенологическом обследовании родителей девочки и ее брата изменений не установлено.

Больной проводилось симптоматическое лечение: гемотрансфузии (прямое переливание крови от матери), был назначен преднизолон из расчета 3 мг на 1 кг массы тела в сутки.

В результате лечения удалось добиться клинической ремиссии, улучшились показатели периферической крови: эр. — $3,5 \cdot 10^{12}$ в 1 л, Нб — 1,83 ммоль/л, тромбоц. — $35 \cdot 10^9$ в 1 л, л. — $7,8 \cdot 10^9$ в 1 л, э. — 7%, п. — 3%, с. — 23%, лимфоц. — 60%, моноц. — 7%. Девочка была выписана домой. Состояние остается удовлетворительным, наблюдение продолжается.

УДК 613.6

В. И. Ощепков (Ижевск). Значение тяжести и напряженности труда в формировании заболеваемости

Степень функционального напряжения организма в условиях современного производства определяется прежде всего тяжестью и напряженностью труда, в связи с чем были изучены эти факторы и их влияние на заболеваемость с временной утратой трудоспособности у 1449 работниц механических цехов в массовом производстве мотоциклов, проработавших на одном и том же рабочем месте не менее 4 лет.

Труд работниц классифицировали по тяжести на три степени: легкий, средний, тяжелый; по напряженности — на четыре степени: ненапряженный, малонапряженный, напряженный, очень напряженный. Степень тяжести и напряженности труда устанавливали по эргономическим показателям, а также по данным физиологических исследований, проведенных на протяжении 164 человеко/смен.

Кроме того, изучали роль нагрузки в быту и значение возраста работниц. На основе индивидуального опроса-интервью эту нагрузку определяли по общему времени, затраченному на домашнюю работу. Были выделены четыре степени нагрузки в быту: небольшая — при затратах времени менее 2 ч, средняя — от 2 до 3 ч, большая — от 3 до 4 ч, очень большая — более 4 ч.

Влияние всех четырех факторов на уровень заболеваемости оценивали с помощью многофакторного корреляционно-регрессионного анализа на ЭВМ «Минск-22» по методике, разработанной в ЦСУ РСФСР (1969).

Полученные коэффициенты регрессии показывали, что уровень заболеваемости