

в ногах. Под эндотрахеальным эфирно-кислородным наркозом с применением миорелаксантов левосторонним трансректальным разрезом от реберной дуги до лобка экстраперитонеально обнажена аорта от нижней брыжеечной артерии до наружных подвздошных артерий. Пульсация на последних не определялась. В области бифуркации прощупывается плотный эмбол, полностью закрывающий просвет аорты. Аорта и общие подвздошные артерии выделены выше и ниже места окклюзии, взяты на хлорвиниловые турникеты. Аорта вскрыта, удален эмбол длиной 3,5 см. Наложены одиночные швы на аорту атравматичными иглами с синтетической нитью и послыйный шов на рану. Кожные покровы обеих ног порозовели, появился пульс на артериях стоп. Первые 5 суток после операции больная получала также гепарин по 5000 ед. и рибонуклеазу по 25 мг 2 раза в сутки. Форсировался диурез. Выписана в удовлетворительном состоянии.

УДК 616.155.194

**Г. П. Петрова, Ф. Г. Тазетдинова, Н. В. Гришина (Казань).  
Гипопластическая анемия Фанкони**

Настоящая работа посвящена клиническому и гематологическому описанию 3 наших наблюдений гипопластической анемии Фанкони.

1. В., 12 лет, второй раз за последние годы поступила в детское отделение РКБ. Родилась от второй нормальной беременности и родов. В семье 3 детей, остальные дети здоровы. Родители также практически здоровы, у двух братьев по отцовской линии отмечалась полидактилия. Болезнь выявилась в шестилетнем возрасте: возникли слабость, головная боль, потеря аппетита, вялость. По поводу инфильтративного туберкулезного бронхоаденита девочка находилась в туберкулезном диспансере, затем в санатории, откуда с подозрением на заболевание крови переведена в детское отделение РКБ. Перенесла корь, коклюш. При поступлении отмечено, что девочка отстает в физическом развитии (интеллект соответствует возрасту). Наблюдается косоглазие, меланиновая пигментация кожи, бледность слизистых, кровоизлияния на коже и слизистых. На обеих руках — врожденный дефект первых пальцев. Они несколько атрофичны, имеются рубцы после перенесенной операции по поводу полидактилии.

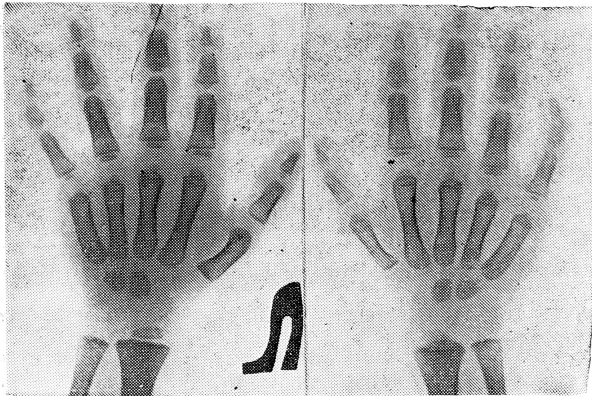
Лимфатические узлы не увеличены. В легких изменений нет. Границы сердца слегка расширены влево. В сердце систолический шум. Шум «волчка» на шейных сосудах. Печень и селезенка не увеличены.

В крови определяется панцитопения: Э. 1 060 000, Л. 1850, тромбоцитов 25000, ретикулоцитов 2%, анизоцитоз, пойкилоцитоз, РОЭ — 32 мм/час. Гем.—4 г%, э.—1%, п.—2%, с.—12%, л.—78%, м.—7%. Время свертывания крови по Мас-Магро — 14 мин., длительность кровотечения 6 мин.

Костный мозг беден клеточными элементами, мегакариоцитов не найдено. Реакция Кумбса отрицательна.

2. Р., 3 лет 6 мес., родился в срок, весом 3400 г, от 3-й нормальной беремен-

ности, от молодых здоровых родителей. В Альметьевскую детскую больницу поступил по поводу бледности и вялости. Грудное вскармливание — до 1 года 7 мес., прикорм с 6 мес. Впервые мальчик поступил на стационарное лечение в возрасте 1 год 3 мес. с диагнозом анемии. Затем повторно несколько раз находился на лечении в стационаре по поводу анемии, однако его выписывали без особого улучшения картины крови. Мальчик несколько отстает в физическом развитии, интеллектуальное соответствует возрасту. Кожные покровы бледные, наблюдаются явления геморрагического диатеза в виде небольших кровоизлияний на конечностях. Имелась



Рентгенограмма кистей Р.

врожденная аномалия — недоразвитие и деформация большого пальца правой кисти (см. рис.). В легких изменений нет. В сердце нежный систолический шум. Печень на 3 см ниже реберной дуги, безболезненная, с острым краем. Пальпируется селезенка. Крипторхизм.

Гем.—7 г%, Э. 2 130 000, ц. п.—0,9, Л. 5000, тромбоцитов 141 000, э.—1%, п.—2%, с.—35%, л.—56%, м.—6%; ретикулоцитов — 0,9%, РОЭ 35 мм/час. Анизоцитоз, пойкилоцитоз, время свертывания крови 5 мин., длительность кровотечения

1,5 мин. Костный мозг беден клеточными элементами, других патологических изменений в нем не наблюдается. Снижено содержание общего белка. Гипергаммаглобулинемия (30%). На рентгенограмме обеих кистей отсутствуют ядра окостенения трехгранных костей, появление которых характерно для этого возраста. Обращает на себя внимание неравномерное появление ядер окостенения пястных костей и фаланг на левой и правой кистях. Левый первый палец имеет ядро окостенения ногтевой фаланги, справа оно отсутствует. Длина и диаметр пястной кости и фаланг первых пальцев левой и правой руки различны. Особенностью наблюдения является раннее выявление данного заболевания.

3. Ш., 8 лет, поступил в клинику с жалобами на носовые кровотечения, кровоподтеки, общую слабость, плохой аппетит. Родители считают его больным с 6 лет, когда он начал жаловаться на головные боли, стал вялым, бледным. В 7,5 лет была диагностирована болезнь Верльгофа. Родился при нормальных родах от второй беременности, весом 1900 г. Из-за недоношенности к груди приложен через 15 дней. Родился с уродством: шестипалостью на правой руке, правосторонней паховой грыжей. Психомоторно развивался соответственно возрасту, но в физическом развитии отставал; всегда имел пониженный аппетит.

Три раза переболел пневмонией. Начиная с месячного возраста часто болел ангиной, в 3 года перенес корь, в 6 лет — перелом верхней трети правого бедра. Родители и первый ребенок в семье здоровы, у дяди со стороны отца «тяжелая болезнь крови». Общее самочувствие Ш. удовлетворительное. Отмечается отставание в физическом развитии — низкий рост, узкий костяк, маленькая голова. Упитанность пониженная, на коже коричневая пигментация, слизистые бледны, имеются кровоподтеки различной давности и размеров на коже и слизистых. Большой палец правой кисти деформирован, у его основания — послеоперационный рубец. Лимфоузлы не увеличены. Границы сердца несколько расширены влево, систолический шум на верхушке и в точке Боткина. Печень, селезенка не увеличены; отмечается высокое стояние неба, карриозные зубы. Щитовидная железа пальпируется узким перешейком, penis малых размеров, яички также малых размеров, в мошонку не опущены.

Консультация окулиста — диски зрительных нервов бледно-розовые, границы диска на левом глазу слегка смазаны, артерии сетчатки сужены. Рентгенография: череп несколько уменьшен в размерах, равномерно усилён рисунок пальцевидных вдавлений. Границы сердца расширены влево. Кости кистей нормальной структуры. Большой палец с небольшим подвывихом, с уплотненными мягкими тканями, ядро окостенения соответствует возрасту.

Внутривенная урография: мочеточник вытянут, расширен, несколько удлинён. Кровь: Э. 930 000, Гем.— 3 г%, ц. п.— 1, 2, Л. 5750, с.— 11%, л.— 89%, тромбоцитов 7200. РОЭ 63 мм/час. Длительность кровотечения больше 10 мин., время свертывания крови — 6 мин. Максимальная резистентность эритроцитов 0,48%, минимальная — 0,36% раствора NaCl. Средний диаметр эритроцитов 7,05 мк, гематокрит 0,34; кривая Прайс-Джонсона выявляет тенденцию к макроцитозу. Альбуминов 54,2%, гаммаглобулинов 19%. Пробы Кумбса прямая и непрямая отрицательные. Содержание кетостероидов в моче 2,21 мг%. Реакция на скрытую кровь в кале положительная. Миелограмма: костный мозг беден клеточными элементами, расширен красный росток.

В стерильном пунктате преобладают лимфоидно-ретикулярные и плазматические клетки. Встречаются тканевые базофилы, редкие митозы плазматических клеток. Мегакарициты отсутствуют. После установления диагноза мальчик выписан для продолжения лечения по месту жительства.

Всем больным мы проводили лечение гемотрансфузиями, гормональными препаратами, что временно улучшило общее состояние и гематологические показатели. В настоящее время за этими пациентами ведется диспансерное наблюдение.

УДК 618.13:612.621

### С. Ш. Джабраилова (Москва). Функция яичников и экскреция лютеинизирующего гормона у больных хроническим воспалением придатков матки

Под нашим наблюдением находилось 70 женщин (возраст — 20—36 лет), страдающих воспалением придатков матки септической этиологии. Заболевание у всех носило хронический характер с выраженными анатомическими изменениями в области труб и яичников. У 46 больных поражение придатков было двухсторонним. 60 больных были обследованы и подвергнуты лечению в условиях стационара, 10 — в поликлинике. Длительность воспалительного процесса варьировала от 8 месяцев до 14 лет.

Расстройство менструальной функции, возникшее после перенесенного воспалительного процесса, отмечалось у 29 больных: у 12 женщин менструации стали обильными и длительными, у 9 появились ациклические кровянистые выделения, у 3 — опсоменорея, у 5 — межменструальные кровянистые выделения. Из 49 женщин с бесплодием у 14 оно было первичным и у 35 — вторичным. Почти все больные жаловались на боли внизу живота и в пояснице, бели, раздражительность, снижение работоспособности. У 38 женщин начало заболевания совпало с искусственным прерыванием беременности, у 5 — с самопроизвольным выкидышем, у 5 женщин воспалительный процесс начался после родов, которые осложнились либо длительным