

преднизолоном, аскорбиновой кислотой. Перед поступлением в эндокринологическое отделение, несмотря на ежедневное введение 75 мг кортизона в инъекциях, у больного оставались выраженная слабость и гипотония (АД — 95/65—90/60).

Выраженная пигментация кожных покровов на лице, шее, локтях, тыльных поверхностях кистей рук, ладонных линиях, на слизистой оболочке полости рта. Мышечная сила снижена.

При рентгеноскопии грудной клетки в правом легком лишь единичный петрификат.

Перкуторно границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца приглушены, пульс — 70, АД — 90/60.

При осмотре других отклонений от нормы не обнаружено.

Анализ крови: Гем. — 70%, Э. — 4 630 000, Л. — 6200, э. — 2%, п. — 4%, с. — 54%, л. — 38%, м. — 2%, РОЭ — 14 мм/час.

Белка и сахара в моче нет, уд. вес — 1015.

Суточное выделение 17-кетостероидов с мочой при поступлении составляло 5 мг. Хлориды плазмы — 579 мг%, калий — 21 мг%, кальций — 9,5 мг%. Билирубин по Ван-ден-Бергу — 0,55 мг%, реакция прямая, замедленная. Остаточный азот крови — 26,4 мг%, холестерин — 155 мг%. Реакция Вельтмана — 7 пробирка, сулемово-фуксиновая, отрицательная, тимоловая — 1 единица.

Лечение складывалось из применения 75 мг кортизона внутримышечно, 10 мг преднизолона, 1,0 аскорбиновой кислоты и 100 мг витамина В₁ в день. После того, как был введен триметиловый ацетат ДОК в дозе 100 мг внутримышечно, состояние больной улучшилось, исчезла слабость, АД нормализовалось, что держалось в течение двух недель, после чего ввиду снижения АД инъекцию триметилового ацетата ДОК пришлось повторить.

ВЫВОДЫ

1. Триметиловый ацетат ДОК является препаратом с выраженным минералокортикоидным действием.

2. Длительность действия однократной дозы препарата, введенного внутримышечно, составляет 2—3 недели.

3. Показанием для применения триметилового ацетата ДОК при лечении аддисоновой болезни так же, как и для ДОКА, служит снижение АД, которое не удается нормализовать кортикостероидными препаратами с глюкокортикоидными свойствами (кортизон, гидрокортизон, преднизон, преднизолон).

ЛИТЕРАТУРА

1. Busacchi V. Gazz. med. ital. 1954, 113.
2. Frawleg T., Forsham P. J. Clin. Endocrinol. 1951, 11.
3. Jenkins D., Arons W., Frawleg T., Thorn G. J. Clin. Endocrinol. a. Metab., 1952, 12.
4. Thorn G., Jenkins D., Arons W., Frawleg T. J. Clin. Endocrinol. a. Metab., 1954, 13.

УДК 616—003.829.1

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ГЕМОХРОМАТОЗА

Н. Г. Балахонова

Кафедра госпитальной терапии (зав. — проф. Н. Ф. Рыбкина) педиатрического факультета Горьковского медицинского института им. С. М. Кирова

Гемохроматоз (пигментный цирроз печени, или бронзовый диабет) — заболевание, встречающееся очень редко. Так, Стюарт (1922) нашел его 52 раза на 38000 аутопсий, Шелдон в 1935 г. сообщил только о 311 больных гемохроматозом.

Основные симптомы болезни: коричневая или бронзовая пигментация кожи, цирроз печени, сахарный диабет. Однако иногда не все симптомы бывают выражены. Так, мы наблюдали 2 больных с атипично протекающим гемохроматозом.

1. Б., 40 лет, больна с 34-летнего возраста, когда стала беспокоить общая слабость, повышенная утомляемость, периодические носовые кровотечения. Неоднократно обращалась к врачу. Находили увеличение печени, но диагноз не был установлен. Через 5 лет постепенно присоединилась жажда (больная выпивала до 10 литров воды в день), похудание, выпадение волос и зубов. Общая слабость прогрессировала, участились носовые кровотечения.

В это время впервые было обращено внимание на темно-коричневую окраску кожи, преимущественно открытых частей тела, пигментацию радужной оболочки глаз, наличие цирроза печени. Выявлена значительная гипергликемия (до 280 мг%) и гли-

козурья. Толерантность к углеводам при поступлении составляла 50% (на диете 96 по Певзнеру), в моче определялся ацетон. Сахар в моче колебался от 6,3% до 8,2%. Содержание железа в сыворотке крови уменьшено до 37,5 мг% (при норме 40—50 мг%). Билирубин сыворотки крови — 1,28 мг%, протромбиновый индекс — 74%, проба Квика-Пытеля снижена до 68%. Альбумины уменьшены до 45,3%, глобулины увеличены, особенно β (12%) и γ (27,2%)-фракции. Альбумино-глобулиновый индекс снижен до 0,8. Пункция печени показала отчетливую пигментацию печеночных клеток. Сахарный диабет в сочетании с циррозом печени и темной пигментацией послужил основанием для диагноза гемохроматоза.

Лечение диетой, инсулином, липотропными веществами, витаминами B_1 и B_{12} , С привело к ремиссии. В последующем неоднократно лечилась стационарно по поводу вышеуказанного заболевания и выписывалась с улучшением. Находится под наблюдением.

И. К., 40 лет, больна в течение 12 лет. Постепенно стала беспокоить общая слабость, чувство тяжести и периодические тупые боли в правом подреберье. Неоднократно лечилась амбулаторно и стационарно (диагноз «хронический гепатит») с временным эффектом, была трудоспособна. Состояние заметно ухудшилось только с лета 1963 г., когда появились повышенная утомляемость, похудание, раздражительность, усилились боли в правом подреберье. В клинике впервые обращено внимание на темно-коричневую окраску кожи, что в сочетании с увеличенными, плотными и безболезненными печенью и селезенкой позволило заподозрить гемохроматоз. Тогда же был выявлен латентно текущий сахарный диабет. В диагностике гемохроматоза существенную помощь оказала пункция печени, при которой обнаружена пигментация печеночных клеток.

Лечение диетой, липотропными средствами, витаминами B_1 , B_{12} , С дало улучшение. Однако через месяц состояние стало прогрессивно ухудшаться, нарастала общая слабость, ощущение усталости, появились головные боли, сонливость, чувство сухости во рту, повышенная жажда (выпивала до 2—3 литров воды в день), похудание.

Повторно поступила 6/ХІІ 63 г. с картиной печеночной и диабетической прекомы. Преобладали явления печеночной недостаточности, временами больная была возбужденной. Билирубин крови был повышен до 2,56 мг%, определялся значительный сдвиг белковой формулы крови в сторону снижения альбуминов (50%), увеличения глобулинов за счет β (13%) и γ (29,6%)-фракций. Сахар крови повышен до 405 мг%. Реакция мочи на ацетон — резко положительная. При 80 ед. инсулина толерантность к углеводам была снижена до 60%. Тоны сердца глухи, определялась мерцательная аритмия, тахисистолическая форма. Несмотря на экстренно принятые мероприятия: инсулин в больших дозах, вливание физиологического, содового раствора, 5% раствора глюкозы, ударные дозы компалона, сердечно-сосудистые средства, массивные кровопускания с последующим введением плазмы крови, состояние больной прогрессивно ухудшалось. Появились отеки всего тела, нарастала сонливость, наступила потеря сознания и развилась кома. При явлениях печеночной и диабетической комы, двухсторонней гипостатической пневмонии, на 9-й день пребывания в клинике наступила смерть.

На вскрытии найдено значительное увеличение размеров печени и селезенки, вес последней 660,0. Печень на разрезе бурого цвета. Видны кровоизлияния во внутренние органы. При микроскопическом исследовании в печени обнаружены весьма резко выраженные дистрофические изменения паренхимы. В поджелудочной железе найдена резко выраженная атрофия паренхимы, весьма значительные цирротические изменения (разрастающаяся соединительная ткань в разных стадиях созревания, от молодой до фиброзной); островковый аппарат не различается. В обоих органах видна значительная пигментация бурым пигментом, находящимся как в клетках паренхимы, так и в межклеточной ткани.

Поступила 13 октября 1964 г.

УДК 616.42

НЕЛЕЙКЕМИЧЕСКИЙ РЕТИКУЛЕЗ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ СЕЛЕЗЕНКИ И ПЕЧЕНИ

Л. М. Михайлов

Кафедра госпитальной терапии № 1 (зав. — проф. А. Г. Терегулов) и кафедра патанатомии (зав. — проф. Г. Г. Непряхин) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института

Трактовка ряда заболеваний, сопровождающихся спленомегалией, представляет значительные трудности; это объясняется тем, что роль селезенки при них недостаточно изучена. Наиболее прочно установлена ведущая роль селезенки в явлениях эритрофагоцитоза. Селезенка является также одним из мощных органов ретикуло-эндотелиальной системы.