

конец которого имелся один указательный палец; у 14 детей имела место синдактилия, полисиндактилия, косолапость, врожденная дисплазия бедер.

У 10 больных (11,6%) диагностированы пороки развития центральной нервной системы: врожденная гидроцефалия (у 4), спинномозговая грыжа (у 2), черепно-мозговая грыжа (у 1), микроцефалия (у 2), врожденная опухоль мозга — глиома вараолиева моста (у 1).

У 3 пациентов (3,5%) наблюдались пороки развития органов дыхания и мочеполовой системы: киста правого легкого, поликистоз правого легкого в сочетании с открытым овальным окном, частичное заращение хоан в сочетании с подковообразной почкой и дивертикулом тонкой кишки; поликистоз почек, стеноз устьев обоих мочеточников, незаращение урахуса.

Пороки желудочно-кишечного тракта в виде атрезии пищевода и муковисцидоза отмечены у 2 больных (2,3%). У 5 детей (5,8%) были множественные уродства: расщелина верхней губы и твердого неба, отсутствие правого глазного яблока, гипоплазия почки, зубной железы, полисиндактилия, отсутствие слуховых проходов.

Болезнь Дауна отмечена у 12 детей (13,9%), причем у 9 она сочеталась с врожденными пороками сердца. 8 из этих 12 детей умерли (у 6 из них болезнь Дауна сочеталась с пороками сердца).

Из 86 детей умерло 56 (65,1%) — от пневмонии, сепсиса, несовместимых с жизнью пороков развития.

На основании изучения частоты пороков развития у новорожденных и анализа удельного веса отдельных форм аномалий развития можно сделать следующие выводы:

1. Среди различных аномалий развития 1-е место занимают пороки сердечно-сосудистой системы, 2-е — пороки костно-суставной системы, 3-е — пороки центральной нервной системы.

2. Пороки развития чаще встречались у девочек (61%), чем у мальчиков (39%).

3. 41% женщин, родивших детей с врожденными уродствами, по роду работы подвергаются воздействию профессиональных вредностей, у 50% матерей отмечалось патологическое течение беременности.

4. Среди умерших преобладают дети с пороками сердечно-сосудистой системы.

В целях уменьшения частоты врожденных уродств необходимо проведение мероприятий по устранению патогенных факторов, являющихся причиной аномалий развития у детей, оздоровление женщин детородного возраста и улучшение условий их труда.

Поступила 2 февраля 1979 г.

УДК 616.155.194.8

## КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА И ИХ РАСПОЗНАВАНИЕ

*Проф. Е. А. Гуляев*

*Кафедра госпитальной терапии № 2 (зав.— проф. Н. И. Гусева) Куйбышевского  
медицинского института им. Д. И. Ульянова*

**Реферат.** Рассмотрены клинические формы дефицита железа. Среди методов его выявления особое внимание уделено исследованию негеминового сывороточного железа и фракций трансферрина. Приводятся эпидемиологические данные, касающиеся распространенности скрытых анемических состояний у категорий людей, у которых повышены затраты железа. В качестве меры, предупреждающей возникновение дефицита железа у населения, предлагается профилактическое назначение медикаментозных его препаратов.

**К л ю ч е в ы е с л о в а:** железо, дефицит, анемия.

Настоящее сообщение имеет своей целью привлечь внимание клиницистов и практических врачей к дефициту железа, особенно его латентной форме, ввиду значительной его распространенности и трудной диагностики в начальном периоде.

С точки зрения этиологии и патогенеза могут быть выделены следующие клинические формы дефицита железа: 1) абсолютный — вследствие повторных кровопотерь (геморрой, полименоррея, длительное донорство, язвенная болезнь, рак желудка и т. д.), повышенной потребности организма в железе (период роста, беременность, лактация), из-за недостаточного усвоения железа (заболевания и резекция желудка и

кишечника); 2) относительный — вследствие инфекционных, воспалительных и опухолевых заболеваний.

В первом случае происходит истинное уменьшение содержания биотика в организме, основной причиной чего является кровотечение. Достаточно напомнить, что кровопотеря в 100 мл сопряжена с утратой организмом примерно 50 мг железа; в сопоставлении с ежедневной эффективно резорбируемым его количеством (1—2 мг) и запасами (500—1000 мг) это представляется весьма существенной величиной.

Относительный дефицит железа сопутствует разнообразным заболеваниям воспалительной, опухолевой и некротической природы. Ему свойствен своеобразный механизм перераспределения железа между тканями и кровью при неизменном общем количестве биотика в организме и сохранных запасах, что дает основание именовать его также эндогенным. При этом наблюдается перемещение железа к патологическим очагам и отложение его в измененных тканях, а также фиксация в системе фагоцитирующих мононуклеазов, где оно принимает участие в иммуногенезе. При данном виде дефицита железа может страдать продукция трансферрина в печени, вследствие чего возможно ухудшение всасывания железа в пищеварительном тракте. Эти нарушения обмена железа могут стать одним из патогенетических звеньев малокровия инфекционно-токсической природы. Поскольку оно не является истинно железodefицитным, препараты железа при его лечении оказываются малоэффективными, а малокровие и относительный дефицит железа могут исчезнуть самопроизвольно при исцелении от основного заболевания.

В развитии истинного дефицита железа можно выделить два периода: латентного и явного недостатка биотика в организме. Типичным проявлением второго является железodefицитное малокровие с его особенностями: гипохромией эритроцитов, микроцитозом, анизо-пойкилоцитозом, уменьшенным содержанием и концентрацией гемоглобина в одном эритроците, гипорегенераторным типом анемии. Кроме того, для данного вида малокровия характерно отсутствие сидероцитов в периферической крови и значительное снижение количества сидеробластов в костном мозге. Концентрация свободных протопорфиринов эритроцитов возрастает. В костном мозге обнаруживается увеличенное число нормоцитов с задержкой их созревания на стадии полихроматофилов.

Критерием для диагностики железodefицитной анемии является содержание гемоглобина ниже 1,8 ммоль/л у женщин и 2,1 ммоль/л у мужчин, независимо от числа эритроцитов, которое может оставаться нормальным. Гипохромия эритроцитов (цветовой показатель меньше 0,9) также является типичным признаком недостатка железа в организме.

При латентной форме недостаток железа проявляет себя признаками так называемой «гканевой анемии», выражающейся в общей слабости, снижении работоспособности, головных болях, головокружении, шуме в ушах, сонливости, одышке, сердцебиении, извращении вкуса, отсутствии аппетита, дисфагии, поносах, ахлоргидрии, трофических изменениях кожи, ее придатков и слизистых оболочек, в субфебрилитете, пониженной устойчивости к инфекциям.

В диагностике дефицита железа, особенно его латентных форм, большое значение имеют лабораторные методы. С точки зрения относительной простоты методики исследования, специфичности изменений, пригодности для массовых обследований выдвигаются преимуществами, в отличие от других способов (десфераловая проба, подсчет числа сидеробластов в костном мозге), обладает определением в сыворотке крови негеминового железа и его белкового носителя — трансферрина. Ввиду этого одновременное их исследование рекомендуется ВОЗ для точной характеристики состояния запасов железа в организме и как один из тестов оценки здоровья населения. Методом выбора при изучении этих показателей надо считать бетафенантролиновый способ. Однако ввиду дефицитности реактива более доступной для любой биохимической лаборатории и, как показала практика, достаточно информативной является ортофенантролиновая методика определения негеминового железа и трансферрина.

Критериями недостатка железа в организме, согласно нашим данным, основанным на обследовании 611 здоровых людей, является концентрация сывороточного железа ниже 11,6 мкмоль/л, величина свободного трансферрина свыше 3,4 мг/л и общего — 4,3 мг/л при коэффициенте насыщения его железом меньше 17%. Косвенно о дефиците железа в организме может свидетельствовать уменьшение концентрации гаптоглобина в сыворотке крови ниже 12,1 мкмоль/л, а также увеличение содержания сывороточной меди свыше 21 мкмоль/л и ее металлопротеида церулоплазмينا.

Вполне понятно, что особую важность эти исследования, очевидно, имеют для станций переливания крови, женских консультаций и родильных домов, где они должны стать обязательными методами обследования кадровых доноров, беременных

и кормящих женщин, а также лиц с полименорреей. При обследовании 1370 человек указанных категорий с помощью описанных выше методик скрытое анемическое состояние было выявлено соответственно в 76; 78; 32 и 38%. С большой частотой скрытый дефицит железа обнаруживается у лиц с частично резецированным желудком по поводу язвенной болезни, полипоза и т. п.

Важно подчеркнуть, что определяющим тестом при решении вопроса о наличии и характере дефицита железа является величина концентрации трансферрина, зависящая от степени насыщения организма железом. Абсолютный дефицит железа сопровождается свойственным исключительно этому состоянию увеличением общей и латентной железосвязывающей способности сыворотки крови, являющейся мерой общего и свободного трансферрина, что обеспечивает повышенную резорбцию биотика в желудочно-кишечном тракте. При этом уровень негеминового железа сыворотки крови может быть как пониженным, так и нормальным.

Изменение железосвязывающей емкости трансферрина является более ранним признаком истощения резервов железа в организме, нежели развитие сидеропении и изменение других показателей обмена железа, не говоря уже о снижении содержания гемоглобина. Ввиду этого определение трансферрина и его фракций представляется особо ценным в диагностике железодефицитных состояний, особенно скрытых форм.

При относительном дефиците железа, в противоположность абсолютному, величина общего трансферрина остается нормальной или даже оказывается сниженной, несмотря на наличие сидеропении. Отсутствие компенсаторного увеличения железосвязывающей емкости трансферрина указывает на достаточное содержание биоэлемента в организме. Поэтому на основе определения величины железосвязывающей способности сыворотки крови представляется возможным решить вопрос о целесообразности применения медикаментозного железа.

В соответствии с патогенетической сущностью абсолютного дефицита железа главное место в его терапии и профилактике должно принадлежать препаратам железа, которые надо применять длительно, месяцами, вплоть до стабилизации показателей гемоглобина и эритроцитов. При этом следует учитывать относительную безвредность даже длительного перорального приема препаратов железа, если принять во внимание своеобразный механизм резорбции данного биоэлемента, предохраняющий организм от избыточного его усвоения. Парентеральное введение препаратов железа, ввиду опасности развития гемосидероза и их тератогенного действия, надлежит применять лишь по строгим показаниям, при невозможности перорального лечения.

С профилактической целью целесообразно назначение медикаментозного железа всем лицам с повышенными его расходами, особенно женщинам в период беременности и лактации, а также лицам с систематическими кровопотерями. Наш опыт показал, что регулярный прием препаратов железа донорами на протяжении 2—3 нед после каждой донации является хорошим средством предупреждения донорской анемии. Беременным женщинам может быть рекомендовано употребление препаратов железа в лечебной дозе в течение 4—6 нед последнего триместра, которое может быть продолжено и в лактационном периоде. Подобного рода медикация предупреждала развитие у них малокровия и благоприятно сказывалась на течении родов. Женщинам с дисфункциональными маточными кровотечениями требуется заместительная терапия препаратами железа ежемесячно в течение 7—14 дней.

Принимая во внимание большую частоту выявления скрытых анемических состояний у практически здоровых людей, следует согласиться с мнением экспертов ВОЗ о необходимости предупреждения возникновения дефицита железа, главным образом у женщин, путем регулярного снабжения их медикаментозным железом в течение всего периода жизни от пубертатного до климактерического возраста. Весьма перспективным представляется также обогащение продуктов питания неорганическим железом, что имело бы большое оздоровительное значение.

Поступила 12 июня 1979 г.

УДК 616.748.11:616.8—009.12

## ОРТОСТАТИЧЕСКИЙ ПОДВЗДОШНО-ПОЯСНИЧНЫЙ СПАЗМ

Я. Ю. Попелянский

*Кафедра нервных болезней (зав.— проф. Я. Ю. Попелянский) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института им. С. В. Курашова*

**Реферат.** На основании клинического анализа 5 наблюдений выделена нозологическая форма, характеризующаяся невозможностью нормальной реализации акта стояния и ходьбы вследствие прогрессирующего насильственного наклона туловища