

оастается до настоящего времени неясным. Однако мы обнаружили полное сходство гистоэнзимологической активности в мезотелии яичника (неопубликованные данные) и эпителиальных комплексах опухоли Бреннера. Вместе с тем наше внимание привлек тот факт, что гистохимические и гистоэнзимологические параметры в доброкачественных муцинозных опухолях полностью совпали с таковыми в переходном эпителии слизистой оболочки мочевого пузыря и переходноклеточных папилломах, что свидетельствует, вероятно, об их едином гистогенетическом источнике — эпителии урогенитального типа.

УДК 616.899.5—053.2—06:616.5—003.871—056.76

И. К. Кузьмин, Р. П. Губарь, В. В. Василевская (Чебоксары). Два случая синдрома Шегрена—Ларссона в одной семье

Синдром Шегрена—Ларссона — наследственное заболевание, выявляющееся в первые месяцы жизни ребенка. Характеризуется олигофренией разной степени в сочетании со спастической диплегией и врожденным универсальным ихтиозом, а иногда энцефалическими припадками, пигментным ретинитом в области макулы, карликовым или гигантским ростом, гипоплазией половых органов и анемией. Тип наследования — аутосомнорецессивный с высокой пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью.

Несмотря на редкость клинической картины и трудности диагностики, симптоматика заболевания весьма специфична. Приводим описание одного из двух наблюдавшихся нами детей из одной семьи с синдромом Шегрена—Ларссона, которое может представлять интерес для педиатров и детских невропатологов.

И. родился 12.09.77 г. от 1-й беременности, которая протекала в первом триместре с токсикозом, отеков не было. Роды преждевременные, на 7-м месяце, тяжелые. Воды отошли рано, роды произошли только через 3 сут. Масса тела ребенка при рождении — 2900 г. К груди приложен через сутки. Выписан через 9 дней. В первые 2 мес был беспокойным, больше плакал по ночам. Голову держит с 2—3 мес, сидит с 6—7 мес, ходить начал с 2 лет, неуверенно, часто спотыкался. Возраст матери — 29 лет, отца — 32 года.

Поступил впервые в детское неврологическое отделение 13.09.83 г. по поводу слабости в ногах, невозможности самостоятельно ходить. Объективно ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания; кожа всего тела землистого цвета, сухая, морщинистая, покрыта мелкими и крупными чешуйками с самого рождения. Пигментный (эритродермический) ихтиоз имеет универсальный характер, усилен в складках кожи, на боковых поверхностях туловища, отсутствует на коже лица, верхней части шеи, кистей и стоп, промежности и подмышечных впадин.

Психоневрологический статус: отстает в психомоторном развитии, произносит только отдельные слова, значительные изменения в развитии интеллекта.

Тонус мышц нижних конечностей повышен, сухожильные рефлексы высокие, с расширенной рефлексогенной зоной. С двух сторон выявляются положительные симптомы Бабинского и Оппенгейма, клонусы стоп. Походка спастико-параспастическая.

Заключение окулиста: глазное дно без изменений.

При логопедическом обследовании отмечено отсутствие интереса к занятию. Стремления к речевому общению не обнаруживаются, обращенную речь понимает ограниченно. Выполняет лишь отдельные инструкции. В обиходе лишь некоторые слова, фраз нет. Звукопроизношение нарушено. Пассивный словарь несколько преобладает над активным. Лексический запас крайне беден.

На обзорной краниограмме свода и основания черепа патологии не выявлено. Реакция Вассермана отрицательная. РСК на токсоплазмоз отрицательная. Уровень иммуноглобулинов А — 9,4 мкмоль/л, G — 53,7 мкмоль/л, M — 1,2 мкмоль/л. Содержание калия в крови — 3,9 ммоль/л, кальция — 4,7 ммоль/л, фосфора неорганического — 0,64 мкмоль/л, железа сывороточного — 10,7 мкмоль/л. Спиналномозговая жидкость бесцветная, прозрачная, белок — 0,33 г/л, цитоз — $2 \cdot 10^9$ в 1 л.

По результатам опроса родителей и родственников составлена родословная проба́ндов, позволившая выявить близкородственный брак у бабки по линии отца. У деда (I₂) и сибса (III₂) обнаружены легкий ихтиоз, признаки пирамидной недостаточности (патологические знаки Бабинского, клонус стоп), что указывает на стертую форму синдрома Шегрена—Ларссона.

УДК 617.53+616.71—002.271—02:616.28—008.1—073.48

Л. Г. Сватко, И. Л. Соболев (Казань). Значение ультразвукового исследования в диагностике слуховых нарушений при шейном остеохондрозе

Мы провели комплексное аудиометрическое обследование 105 больных с нарушением слуха, обусловленным шейным остеохондрозом. Взаимосвязь поражения слухового анализатора и шейного остеохондроза считалась абсолютно доказанной, если в