

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 уrogenитального 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 эпилептическими 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, клonusы стоп. Походка спастико-параспастическая.

Заключение окулиста: глазное дно без изменений.

При логопедическом обследовании отмечено отсутствие интереса к занятию. Стремления к речевому общению не обнаруживает, 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. Спинномозговая жидкость бесцветная, прозрачная, белок — 0,33 г/л, цитоз — $2 \cdot 10^9$ в 1 л.

По результатам опроса родителей и родственников составлена родословная пробандов, позволившая выявить близкородственный брак у бабки по линии отца. У деда (I₂) и сибса (III₂) обнаружены легкий ихтиоз, признаки пирамидной недостаточности (патологические знаки Бабинского, клonus 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

результате мануальной терапии шейного отдела позвоночника отмечалось улучшение слуха.

Как показали результаты аудиометрического обследования, нарушение слуха у больных шейным остеохондрозом чаще бывает двусторонним, причем более выраженным с одной стороны, а по характеру — двух типов: чисто звуковоспринимающий и звуковоспринимающий с явлениями нарушения звукопроводения, возможно, во внутреннем ухе. Адгезивные воспалительные процессы в среднем ухе исключались. При исследовании порогов слуховой чувствительности к ультразвуку выявлено их колебание в довольно широких пределах: от 2 до 18 В (норма — 0,5—2 В). Улучшение слуха под действием мануальной терапии наступало у больных, у которых порог чувствительности к ультразвуку не превышал 5 В. Однако латерализация ультразвука у этих больных (после лечения) оставалась без изменений, несмотря на нормализацию порогов. В основном это были больные со смешанной тугоухостью, длительность заболевания которых не превышала 2 лет. У 11 из 21 наблюдаемого со смешанной тугоухостью ультразвук латерализовался в хуже слышащее ухо, в то время как тоны обычного диапазона частот не иррадиировали. Асимметрия слуха у них была выражена незначительно. Улучшение слуха, наступившее под действием патогенетической терапии, свидетельствовало о том, что данная аудиометрическая картина отражала неглубокие функциональные (обратимые) изменения в слуховом анализаторе. С другой стороны, у больных с чисто звуковоспринимающей тугоухостью и высокими порогом чувствительности к ультразвуку (более 10 В) улучшение слуха не наблюдалось. Ультразвук, как и тоны обычного диапазона частот, латерализовался в ухо, которое слышало лучше. У 36 больных шейным остеохондрозом с классической картиной синдрома позвоночной артерии и реографически доказанным вертеброгенным нарушением кровотока в вертебробазилярном бассейне на обычной тональной аудиограмме изменений практически не выявлялось. Пороги слуховой чувствительности к ультразвуку также у большинства из них были нормальными и лишь у некоторых слегка повышенными. Однако большинство больных отмечали латерализацию ультразвука.

Таким образом, исходя из полученных данных, можно заключить, что исследование латерализации ультразвука у больных шейным остеохондрозом выявляет более ранние изменения в слуховом анализаторе в связи с патологией шейного отдела позвоночника. В то же время исследование порогов чувствительности к ультразвуку помогает определять функциональную, обратимую стадию поражения слухового анализатора и своевременно начинать патогенетическую терапию.

РАЦИОНАЛИЗАТОРСКОЕ ПРЕДЛОЖЕНИЕ

УДК 616.71—001.5—089.84:615.477.33

УСТРОЙСТВО ДЛЯ ОДНОМОМЕНТНОЙ КОМПРЕССИИ И ФИКСАЦИИ КОСТНЫХ ОТЛОМКОВ ПРИ ОСТЕОСИНТЕЗЕ ПЕРЕЛОМОВ ТРУБЧАТЫХ КОСТЕЙ

А. А. Авдеев

г. Казань

Одним из важных моментов при остеосинтезе переломов трубчатых костей является устранение смещения отломков и удержание их в правильном положении до завершения манипуляций по их фиксации. Выпускаемые отечественной медицинской промышленностью для этих целей 2—3-розовые костодержатели и другие фиксирующие устройства не отвечают полностью предъявляемым к ним требованиям. При их использовании нередко наблюдаются угловые и поперечные смещения отломков, что создает трудности при остеосинтезе, неблагоприятно отражается на процессе консолидации перелома.

Для устранения смещения и компрессии костных отломков часто применяются дополнительные устройства — контракторы. Эти устройства обычно используют при остеосинтезе специальными компрессирующими накостными пластинами. Однако, создавая тягу по оси, они не обеспечивают достаточной фиксации костных отломков. Кроме того, конструктивное решение компрессирующих накостных пластин имеет еще один весьма существенный недостаток: дополнительные пазы и отверстия в них значительно снижают прочность и жесткость пластин, а значит и степень задела «металл—кость».

В целях обеспечения одномоментной компрессии и фиксации костных отломков при остеосинтезе переломов трубчатых костей любой накостной пластиной и без нее нами разработано устройство для остеосинтеза (рис. 1, 2).