

УДК 616-018.2-039

**Н. И. Петухова, М. И. Слобожанин, А. С. Макаров (Ижевск). Атипичный случай синдрома Марфана**

Синдром Марфана — сравнительно редкое заболевание, характеризующееся первичным врожденным дефектом соединительной ткани, в основе которого лежат дистрофические изменения волокнистых структур, обусловленные нарушением метаболизма хондроитинсерной и глюкоуроновой кислоты. Классическими признаками этого синдрома являются поражения опорно-двигательного аппарата, глаз, сердца и крупных сосудов.

Учитывая относительную редкость и трудность диагностики abortивных форм синдрома Марфана, приводим наше наблюдение.

М., 39 лет, поступил в терапевтическую клинику с жалобами на боли в подложечной области с иррадиацией в окологрудинную и поясничную области, тошноту, вздутие живота, кашицеобразный стул, иногда с примесью крови, общую слабость, похудание на 17 кг.

Болен с 1962 г., когда был диагностирован хронический гастрит. До 1979 г. обострения гастрита были редкими и непродолжительными, состояние больного оставалось вполне удовлетворительным, но с февраля 1979 г. оно резко ухудшилось: боли стали повторяться почти ежедневно, носили интенсивный характер. На протяжении 1979 г. пациента неоднократно помещали в районную больницу, где у него фиброгастроскопически диагностировали эрозивный гастрит. Однако лечение не давало эффекта, больной не мог продолжать работу.

При поступлении в терапевтическую клинику состояние его было удовлетворительным. Больной астенического телосложения, с пониженной массой тела. Состояние легких патологии не выявлено. Сердце — границы в норме, тоны чистые, ритмичные, шумов и акцентов нет. АД 14,7/10,7 кПа, пульс 78 уд. в 1 мин, ритмичный. Язык обложен, влажный. Живот мягкий, болезненный при пальпации в эпигастриальной области. Печень пальпируется на 1,5 см ниже края реберной дуги, безболезненная. СОЭ 22 мм/ч, в желудочном содержимом свободная HCl — 0, общая кислотность — от 44 до 116 ммоль/л. Рентгенологически патологии легких, сердца и кишечника не выявлено; обнаружены явления хронического гастродуоденита (луковица двенадцатиперстной кишки гипотонична, широкая, рельеф слизистой грубый, отечный, в провете много слизи). При повторной фиброгастроскопии установлен хронический гастрит вне обострения с гиперплазией эпителия.

Несмотря на активно проводимую терапию состояние больного ухудшалось. Боли в подложечной области стали непрерывными, усиливаясь в ночное время, и были рефрактерны к анальгезирующей терапии, лишали больного сна. Чтобы ослабить боли, он принимал положение «на корточках».

Было высказано предположение о наличии у него опухоли в поджелудочной железе. Для проведения диагностической лапаротомии больного перевели в хирургическую клинику.

Во время первой (30/X 1979 г.) лапаротомии ревизия органов брюшной полости и забрюшинного пространства не выявила патологии. В связи с дальнейшим ухудшением состояния больного 5/XI 1979 г. была произведена релапаротомия. При этом обнаружены фиброзно-гнойный перитонит, некроз тонкого и правой половины толстого кишечника. 10/XI 1979 г. больной умер.

Клинический диагноз: неспецифический артериит? Тромбоз сосудов брыжейки тонкого кишечника. Некроз тонкого кишечника. Фибриноидный перитонит. На вскрытии обнаружено, что в брюшной аорте — в области поражения — интима отсутствует. Подэндотелиальный слой и внутренняя эластическая оболочка разволокнены. Имеется изменение коллагена: волокна утолщены, разорваны, преобразованы в виде глыбок, отмечается отек этих оболочек.

Анатомический диагноз: Синдром Марфана. Расслоение передней стенки брюшной части аорты. Тромбоз начальной части верхней брыжеечной артерии, некроз тонкой кишки, непроходимость кишечника. Разлитой гнойно-фибринозный перитонит. Гнойный панкреатит.

У данного больного отсутствовали классические изменения со стороны опорно-двигательного аппарата, глаз, сердца, грудной аорты. Заболевание протекало стерто и симулировало патологию желудка.

УДК 616.61-002.151-06:616.61-007.251

**Ф. З. Шакиров, Р. З. Валиахметов, И. М. Загидуллин, В. И. Мавлютов (Уфа). Оперативное лечение разрыва обеих почек при геморрагической лихорадке с почечным синдромом**

Спонтанный разрыв почек является грозным осложнением геморрагической лихорадки с почечным синдромом, наступает обычно на фоне выраженной острой почечной