

ДВА СЛУЧАЯ ВРОЖДЕННОГО ИХТИОЗА НОВОРОЖДЕННЫХ ОТ ОДНОЙ МАТЕРИ С ПОСЛЕДУЮЩИМ РОЖДЕНИЕМ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА

Асс. О. А. Королькова и асс. С. Г. Сафина

1-я кафедра акушерства и гинекологии (зав.—проф. П. В. Маненков)
Казанского медицинского института и акушерско-гинекологическое отделение
Республиканской клинической больницы (главврач — Ш. В. Бикчурин)

Врожденный ихтиоз (Ichthyosis congenita) относится к числу редких врожденных пороков развития новорожденных.

Этиология его до сих пор не ясна. По данным различных авторов, в развитии его придается большая роль факторам наследственности (сифилис и расстройство функции желез внутренней секреции). Клиническая картина врожденного ихтиоза представляется довольно яркой и типичной, что позволяет после первого знакомства с нею ставить диагноз без особых затруднений.

Приводим наши наблюдения.

I. 8/1 1960 г. в 13 ч. 15 мин. поступила в родильное отделение А., 23 лет. Наследственность здоровая. Из перенесенных заболеваний отмечает малярию и пневмонию. Менструрует с 16 лет, по 3—4 дня, через 28 дней. Половая жизнь с 19 лет. Муж здоров. Со стороны внутренних органов и гениталий отклонений от нормы нет. RW отрицательная. Беременность вторая. Первая закончилась в 1958 г. нормальными родами. Ребенок жив.

Течение данной беременности и родов без особенностей.

8/1-60 г. в 19 ч. 50 мин родился мальчик 2600,0, длиной 47 см. Крик слабый, дыхание поверхностное. Кожные покровы головы, туловища, верхних и нижних конечностей сплошь покрыты массивной сероватого цвета ороговевающей корой эпидермиса в виде плотного панциря или чешуи, местами имеющей глубокие трещины, особенно выраженные в паховой области, локтевых и коленных сгибах и на лице. Рот приоткрыт в виде «рыбьего». Веки обоих глаз вывернуты, нос седловидный, ушные раковины деформированы, без видимых слуховых проходов, покрыты густой творожистой первородной смазкой. Верхние и нижние конечности деформированы, недоразвиты, кожа обеих кистей и стоп отечная, гладкая, лоснящаяся. При прикосновении к коже и движениях новорожденный кричит.

В последующие дни жизни ребенка трещины на коже несколько увеличились и стали кровоточивыми. В легких появились очаги воспаления. Новорожденный вскармливался грудным молоком с ложечки, давался кислород для вдыхания, вводились сердечные средства, сульфаниламиды, кожные покровы обрабатывались пенициллиновой мазью.

14/1-60 г., на 7-й день жизни, при нарастании симптомов интоксикации и упадке сердечной деятельности ребенок скончался.

Патологоанатомический диагноз: врожденный ихтиоз, эмфизематозное расширение легких с отдельными очагами воспаления в нижних долях. Ярко-красные, крупнопятнистые кровоизлияния на эпикарде и плевральных листках.

II. 13/X-60 г. через 9 месяцев после вторых родов А. поступила с беременностью 32—33 недели. 13/X в 17 ч. 25 мин произошли преждевременные роды живой недоношенной девочкой весом 1700,0, длиной 41 см. Внешний вид новорожденной напоминает предыдущего ребенка с еще более выраженными трещинами на коже лица и туловища, где кора эпидермиса представляет собой грубые плотные наслоения в виде панциря. Веки обоих глаз вывернуты, тот же «рыбий» рот, то же недоразвитие верхних и нижних конечностей.

При определении группы крови последняя оказалась у ребенка — 0 (I), у матери — B (III), у отца — 0 (I). При определении Rh-принадлежности у всех троих кровь оказалась Rh-положительной, при определении типовой Rh-совместимости кровь совместима. Таким образом, связи врожденного повторного уродства плода от одной и той же матери с Rh-конфликтом не оказалось.

Для лечения применены сердечные средства, норсульфазол, 5% раствор глюкозы для приема внутрь, кислород для вдыхания и местно — стерильное вазелиновое масло.

На 4-й день жизни (16/1) ребенок скончался.

Патологоанатомический диагноз: врожденный ихтиоз (в тяжелой форме), правосторонняя сливная пневмония, слева — краевая эмфизема и участки ателектаза легких.

В конце декабря 1960 г. наступила IV беременность. Учитывая отягощенный акушерский анамнез, женщине, начиная с 5-недельной беременности до родов, проводилось комплексное лечение: диета, богатая белками и витаминами, витаминотерапия

(витамин Е по 1 чайной ложке 2 раза в день, витамин С в настое шиповника, витамин В₁₂ в инъекциях, поливитамины в драже, гематоген и рыбий жир). Проведено 3 пробных курса лечения хлоридином и сульфодимезином по инструкции лаборатории токсоплазмоза института им. Гамалея (хотя никаких данных о токсоплазмозе выявлено не было).

8/Х-61 г. беременность закончилась рождением живого здорового ребенка мужского пола — 3400,0. Поскольку кожная проба, поставленная с токсоплазмином, оказалась отрицательной и больная профилактически получала витамины с 5-й недели беременности, можно полагать, что в предупреждении ихтиоза в данном случае сыграла какую-то роль витаминизация.

ЛИТЕРАТУРА

1. Атаев А. Журн. акуш. и жен. бол., 1929, январь. — 2. Nadine G., Smith a. Northop Beach. A. M. A. Journ. dis. Child., 1959, v. 98, № 2.

Поступила 23 мая 1961 г.

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

Доц. Г. А. Гельфер (Горький). Опыт применения новокаиновой блокады по В. И. Казанскому при стенокардии

В. И. Казанский в 1952 г. предложил вводить 0,5% раствор новокаина в количестве 80 мл для анестезии преаортального сплетения путем пункции переднего средостения через яремную ямку.

Мы применили с 1957 г. этот метод 56 больным стенокардией в возрасте от 30 до 69 лет (мужчин — 45, женщин — 11).

Лечение начиналось через 1—2 недели после поступления в клинику, когда устанавливалось, что обычной сосудорасширяющей и противоболевой терапией, а в ряде случаев и внутривенной новокаиновой блокадой не удавалось ликвидировать болевой синдром.

У 49 больных после первой блокады отмечено прекращение или временное облегчение приступов обычно на 1—2 суток. Прекращение приступов или значительное облегчение у большинства больных наступало лишь после 4—5 процедур. Применение блокады прекращалось, если после двукратного ее производства стенокардические приступы не возобновлялись. Большинству больных проводилось по 6—7 блокад. Если после 2—3 блокад не наступало положительного результата, то дальнейшее применение их оказывалось нецелесообразным.

Интервалы между повторными блокадами устанавливаются в зависимости от частоты приступов и степени побочного влияния новокаина. Так, если явления новокаиновой интоксикации наступали после повторных процедур, то промежутки между ними удлинялись до 3—4 дней; первые 2 блокады производились через день, а при частых приступах — 2 дня подряд. Кроме того, при явлениях интоксикации уменьшалось, как это рекомендует Ф. Е. Остапюк, количество вводимого каждый раз новокаинового раствора до 50—40 мл, вместо 80 мл. Если удлинением промежутков между инъекциями и уменьшением дозы новокаина не удается предотвратить явления интоксикации, то дальнейшее применение блокады следует прекратить, так как новокаиновая интоксикация сама приводит к возобновлению приступов. Нам пришлось прекратить применение загрузинной анестезии из-за повышенной чувствительности к новокаину одному больному после первой же процедуры и 3 после второй; из-за ухудшения состояния — одному после второй блокады и двум — после первой. Ряд больных отмечал после блокады небольшое ощущение тяжести за грудиной, степень и длительность которого зависели от нервного статуса больного. У большинства это ощущение проходило через 0,5—1 ч. Почти у половины больных вскоре после блокады отмечались легкое головокружение и небольшая слабость, которые проходили через 15—30 мин. Других осложнений на 282 блокады отмечено не было.

Эффект лечения расценивался как хороший, если приступы стенокардии и другие внесердечные симптомы, их сопровождающие, прекращались. В группу с удовлетворительным эффектом отнесены больные, у которых выраженные, частые приступы в покое или при небольшом напряжении сменялись легкими, кратковременными болевыми ощущениями при физическом или нервном напряжении.