

ствование каких-то особых факторов (аллергенов), которые вызывают образование аутоантител (Г. В. Осеченская, 1954).

Ф. М. Василевская подчеркивает значение охлаждения, которое усиливает напряжение углекислоты в крови, что, в свою очередь, способствует образованию ненормальных гемолитических субстанций или понижает резистентность эритроцитов по отношению к нормальным гемолизинам.

Хинц и Пиллемер (1955) считают, что при болезни Маркиафава — Микели гемолиз эритроцитов осуществляется при участии сывороточного белка — пропердина, к которому эти эритроциты обладают особо повышенной чувствительностью.

А. Энглхардт-Гелькель, Р. Лебель и др. сообщают, что при болезни Маркиафава — Микели резко повышен уровень гликогеновых ферментов. По мнению авторов, это является показателем клеточного распада денатурированных и распадающихся эритроцитов. Авторы указывают и на нарушения в пограничном протоплазматическом слое эритроцитов, что приводит к нарушению проницаемости клеток.

По данным новейших исследований, гемолиз эритроцитов связан не только с разрывом клеточной мембранны, но возможен и в результате выхода сывороточных протеинов через клеточную мембрану в сыворотку. Грассман и Ганиг методом электрофореза на бумаге показали, что дегидраза молочной кислоты, поступая в кровь, связывается с альфа-1 и альфа-2, бета-глобулиноми, а другие гликогеновые ферменты — преимущественно с гамма-глобулиноми.

Лечение при болезни Маркиафава — Микели пока только симптоматическое.

Удаление селезенки не эффективно и может вызвать ухудшение состояния. По данным Ф. М. Василевской, из 13 оперированных погибло 5.

Назначение железа может вызвать припадок гемоглобинурии.

Е. Л. Назаретян (1949), Х. Х. Владос, Г. В. Осеченская и А. П. Белоусов (1950), И. А. Кассирский и Г. А. Алексеев (1955) и другие отмечают тяжелые реакции с усилением гемолиза после переливания крови. Ю. И. Лорие (1956) наблюдал развитие тромбоза через 6—10 часов после переливания.

Х. Х. Владосу, Г. В. Осеченской и А. П. Белоусову (1950) удалось добиться клинического улучшения (поднятие уровня Нв с 32 до 52%) после 14 переливаний плазмы и последующих 20 переливаний эритроцитарной массы. Даси (1948) предложил переливание эритроцитов, предварительно трижды отмытых от плазмы в физиологическом растворе.

А. М. Королев (1957) в описанном им случае болезни Маркиафава — Микели сообщил о комбинированном назначении димедрола, хлористого кальция, викасола, щелочной смеси и АКТГ по 60 ед. в сутки. Улучшение было непродолжительным.

В период гемолитических кризов отмечена целесообразность гормональной терапии (АКТГ по 40—80 ед. в день, кортизон по 50—100 мг в день) в течение 2—3 недель.

При присоединении воспалительных процессов, например, в области зева, частых приступах гемоглобинурических кризов опасность резкой анемизации возрастает. Интенсивное комбинированное лечение антибиотиками и гормонами (АКТГ, кортизон, преднизон) может привести к ремиссии.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Альперин П. М. и Аншевич М. Я. Тер. арх., 1940, 5.—2. Василевская Ф. М. Клин. мед., 1941, 4.—3. Владос Х. Х., Осеченская Г. В. и Белоусов А. П. Тер. арх., 1952, 3.—4. Кассирский И. А. и Алексеев Г. А. Клин. гематол. Медгиз, 1955.—5. Королев А. М. Казанский мед. журнал, 1957, 2—3.—6. Лорие Ю. И. Пробл. гематол. и перелив. крови, 1956, 6.—7. Маркиафава, Микели. Цит. по М. Д. Тушинскому и А. Я. Ярошевскому. Болезни системы крови, 1959, стр. 147.—8. Назаретян Е. Л. Сов. мед., 1951, 7.—9. Englhardt-Gölkel A., Löbel R. u. a. Klin. Wochenschr., 1958, 10.

Поступила 14 ноября 1959 г.

## ОШИБОЧНОЕ УДАЛЕНИЕ ПОЧКИ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ МАРКИАФАВА — МИКЕЛИ

А. М. Королев

Главный терапевт Кировского облздравотдела

За последние годы в отечественной литературе все чаще появляются сообщения о болезни Маркиафава — Микели. Первое наше наблюдение описано в «Казанском медицинском журнале» в № 2—3 за 1957 год. Приводим 2-е наблюдение.

Б-ная З., 48 лет, поступила 19/IV-56 г. с жалобами на боли в подреберьях, в

поясничной области, головные боли, временами бессонница, потерю аппетита. По утрам появлялась темная моча.

Считает себя больной с февраля 1946 г., когда после поднятия тяжести появилась резкая боль в поясничной области и подреберьях, через неделю заметила появление мочи темно-красного цвета. Не лечилась. Постепенно боли прошли, и моча приняла обычную окраску.

С июня 1946 г. по 1955 г. 5 раз лечилась в районной больнице по поводу появления мочи темно-красного цвета, общей слабости, головных болей, болей в подреберьях и поясничной области.

Но держался в пределах 42—45%. Применялась симптоматическая терапия (глюкоза, восстановленное водородом железо, хлористый кальций, переливание плазмы по 75—100 мл). Выписывалась каждый раз с незначительным улучшением.

В 1952 г. после обнаружения отсутствия функции правой почки последняя была удалена; однако на 18-й день после операции появилась преждевременная картина (боли в подреберьях, пояснице, темная моча).

Настоящему обострению за месяц предшествовал грипп (март 1956 г.). В прошлом отмечает корь, с 1946 г. многократные ангины, 5 абортов в условиях больницы.

Больная среднего роста, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледны, желтушны. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Границы сердца без отклонений от нормы. Тоны приглушенны. Небольшой систолический шум на верхушке. АД — 100/70. Живот мягкий. Пальпируется край печени на 0,5 см из подреберья, мягкоэластической консистенции. Стул 1 раз в сутки. Моча по утрам, иногда в течение всего дня, темного цвета.

Кровь от 27/IV-56 г.: Нв. — 45%, Э. — 1 960 000; ц. п. — 1,1; Л. — 5 800; э. — 5%; п. — 10%; с. — 56%; л. — 22%; м. — 7%; РОЭ — 65 мм/час, ретикулоциты — 10,7%, тромбоцитов — 186 500. Билирубин крови по видоизмененному методу Бокальчука — 1,8 мг% (0,2—0,64 мг%). Реакция Ванденберга: прямая — отрицательная; непрямая — положительная. Свертываемость крови — на 3 мин. Продолжительность кровотечения — 1 мин. Ретракция сгустка нормальная. Резистентность (осмотическая) эритроцитов: минимальная — 0,5%, максимальная — 0,32%.

Моча (5/IV, 8/V-56 г.): белок — от 0,165% до 9,9%, уд. вес — 1,018; желчные пигменты не обнаружены. Реакция на уробилин — положительная. Глыбки гемосидерина. Положительная реакция на берлинскую лазурь. Моча (16/V-56 г.): мутновата, реакция кислая, уд. вес — 1,018, белок — 0,165%, сахар не обнаружен; гнилиновые цилиндры — 0—1; зернистые — 0—2; эритроциты — выщелоченные, 3—10; лейкоциты — 10—25 в поле зрения, комочки бурого пигмента. Эпителий плоский, полиморфный, его немного. Реакция на берлинскую лазурь положительная.

Желудочный сок тонким зондом (23/IV-56 г.): количество — 12, 10, 117, 35, 17, 29, 13 мл; свободная HCl — 0, 0, 0, 0, 0, 0, 0; общая кислотность — 6, 2, 2, 4, 8, 8, 6, 6. Значительное количество лейкоцитов, небольшое количество слизи. Молочная кислота не обнаружена.

За время наблюдения у больной периодически отмечались боли в подреберьях, поясничной области, преимущественно слева. У больной появилась темная моча, гемосидеринурия (глыбки железосодержащего пигмента), наблюдалось головокружение. Временами положительный симптом Пастернацкого. Небольшой систолический шум на верхушке исчез к концу наблюдения, тоны сердца приглушились.

С 24/V-56 г. моча у больной светлая, прозрачная.

За время пребывания в больнице назначались: стол № 2, хлористый кальций, ше-лочи, переливание плазмы (535 мл) и эритроцитарной массы (700 мл).

Субъективное состояние больной улучшилось, но количество гемоглобина оставалось сниженным до 50%; Э. — 2 680 000; ц. п. — 0,9; Л. — 4 200; э. — 4%, п. — 6%, с. — 54%, л. — 26%, м. — 10%; умеренный анизоцитоз; РОЭ — 56 мм/час. Легкая бледно-желтушная окраска кожи отмечалась и при выписке.

Таким образом, сдвиги показателей крови в результате лечения не велики.

У описанной больной хроническая гемолитическая анемия с внутрисосудистым гемолизом характеризовалась гемосидеринурией, желтухой без увеличения селезенки, с нормальной осмотической стойкостью эритроцитов, непрямой гипербилирубинемией, уробилинурией, гиперхромной анемией с ретикулоцитозом и пароксизмальной гемоглобинурией с резкими болями в подреберьях и пояснице.

В патогенезе здесь, по-видимому, сыграли значительную роль аллергический фактор и иммунологические изменения в организме, связанные с частыми ангинами, а также многочисленнымиAbortами в прошлом.

Выявленное у больной отсутствие функции правой почки во время одного из приступов болей послужило причиной, вероятно, преждевременного удаления последней. В диагностике подобных заболеваний возможны ошибки, о чем должны помнить и хирурги, и терапевты.

Поступила 17 августа 1959 г.