

О. А. Хондкариан, И. А. Завалишин, А. Т. Тананов, О. М. Невская (Москва).  
О роли генетической детерминированности в патогенезе рассеянного склероза

Задачей настоящего исследования было изучение антигенов и гаплотипов комплекса гистосовместимости HLA у больных рассеянным склерозом и у их родственников.

Нами обследовано 72 человека, страдающих рассеянным склерозом, в том числе 31 больной вместе с обоими родителями и 1—4 сибсами. Всего обследован 161 человек. Возраст больных (женщин — 39, мужчин — 33) составлял 17—47 лет, у большинства из них — 21—35 лет. Продолжительность заболевания колебалась от нескольких месяцев до 22 лет. Клиническая картина заболевания во всех наблюдениях была типичной для рассеянного склероза и характеризовалась множественным поражением нервной системы, преимущественно белого вещества головного и спинного мозга, и ремиттирующим или прогрессирующим течением. Для определения антигенов гистосовместимости использовали лимфоцитотоксическую пробу. Материалом для исследования служили лимфоциты, выделенные из крови больных. Тканевое титрование производили панелью сывороток, специфичных по отношению к 28 антигенам локусов А и В системы HLA.

Контрольную группу составили 600 здоровых лиц (доноров крови). Проведенные исследования позволили обнаружить в группе больных особенности в распределении антигенов локуса В — В7, В40 и В17. Установлено, что антиген В7 встречается у больных рассеянным склерозом чаще, чем у здоровых (соответственно 47,2% и 25%,  $P < 0,01$ ). Напротив, антиген HLA-B40 был выявлен у 5,9% больных, в то время как у лиц контрольной группы он составлял 15% ( $P < 0,01$ ). Аналогичные закономерности отмечены и в отношении детерминанты В17, частота которой в группе больных составляла 2,2%, а в группе здоровых — 7,8% ( $P < 0,01$ ). Распределение других HLA-антигенов у больных рассеянным склерозом в целом существенно не отличалось от таковых в здоровой популяции.

Анализ изучения гаплотипов HLA в 31 семье больных рассеянным склерозом показал увеличение частоты выявления гаплотипов А2В7 и А3В7 по сравнению с таковыми в контрольной группе. Она составляла соответственно 15,2% и 10,8%, а у здоровых лиц — 4,0% и 4,9% ( $P < 0,01$ ).

Сравнительный анализ данных исследования гаплотипов HLA у здоровых сибсов и больных показал достоверное увеличение частоты гаплотипов А3В7 и А2В7 у больных по сравнению со здоровыми сибсами (соответственно 46% и 30,8%,  $P < 0,01$ ).

Кроме того, изучено распределение антигена В7, показателя риска болезни у сибсов и их родителей. При этом были выявлены особенности наследования данного антигена от родителей к здоровым сибсам и к больным рассеянным склерозом: больные дети чаще наследовали антиген риска болезни, чем здоровые.

Итак, исследование показало преобладание в семьях больных рассеянным склерозом двух гаплотипов HLA — А3В7 и А2В7. Оба они содержат антиген HLA-B7, с которым, по результатам изучения антигенов HLA, связан повышенный риск заболевания рассеянным склерозом. Это подтверждается и тем, что антиген В7 передается от родителей больным сибсам чаще, чем здоровым.

Обнаружение HLA-антигена риска рассеянного склероза позволяет предположить не абсолютную восприимчивость к данному заболеванию, а, скорее, наличие определенной генетически обусловленной дефектности иммунной системы больных. Генетическая детерминированность, в свою очередь, может обусловить развитие у них иммунопатологических процессов в ответ на воздействие этиологического фактора, возможно, вирусного агента.

А. Я. Петрянин, Л. А. Широкова, Д. А. Князева, Т. В. Штишова (Казань).  
Ветряная оспа у ребенка в возрасте 25 дней.

Ветряная оспа у новорожденных и детей первых трех месяцев жизни встречается крайне редко, что объясняется наличием трансплацентарного иммунитета. В литературе мы встретили лишь отдельные сообщения о данном заболевании у новорожденных. В связи с этим приводим наблюдение за ребенком в возрасте 25 дней, заболевшим ветряной оспой.

Ч., родилась 7/II 1983 г. с массой тела 3750 г от второй беременности; роды протекали нормально. Из родильного дома была выписана на 5-й день жизни в хорошем состоянии, с чистыми кожными покровами. После выписки проведено 8 патронажных посещений на дому, состояние здоровья хорошее.

Заболела 5/III на 25-й день жизни: температура тела повысилась до 37,4°; на коже волосистой части головы, а затем на коже туловища, лица и конечностей появились многочисленные пятна, папулы, везикулы, которые превращались в пустулы и корочки. В течение 3 последующих дней на коже лица, туловища и конечностей,

появились новые немногочисленные элементы сыпи, хотя температура тела нормализовалась. С 4-го дня болезни в продолжение 4 дней без видимых причин у девочки наблюдался жидкий водянистый стул желтого цвета до 4—5 раз в сутки без патологических примесей. 12/III на 7-й день болезни больная проконсультирована в детской инфекционной больнице. Поставлен диагноз: ветряная оспа, парентеральная диспепсия.

Лечение и наблюдение за больной продолжали на дому. Вскармливание искусственное. Организован надлежащий санитарно-гигиенический режим, смазывание элементов сыпи 1% спиртовым раствором бриллиантового зеленого. При появлении жидкого стула был назначен фуразолидон по 0,01 г 4 раза в сутки в течение 5 дней, поливитамины внутрь. С 9-го дня стул оформлен, без патологических примесей. Последние корочки отпали на 11-й день болезни, наступило выздоровление. Осложнений не наблюдалось. Анализ крови: Нб—1,7 ммоль/л, л.— $5,4 \cdot 10^9$  в 1 л; СОЭ—7 мм/ч. Моча без патологических изменений. Кишечная патогенная флора не выявлена.

Катамnestические наблюдения проводились 3 месяца. Развивается соответственно возрасту. Здорова. Масса тела—7 кг.

Анализ крови: Нб—2,2 ммоль/л, л.— $71 \cdot 10^9$  в 1 л, э.—1%, п.—%, с.—28%, лимф.—63%, мон.—7%; СОЭ—11 мм/ч.

Моча без патологических изменений.

Эпидемиологическим обследованием установлено, что девочка инфицировалась в семье от старшей сестры, переболевшей ветряной оспой с 21/II по 11/III. Инкубационный период составлял 10—12 дней. Отец и мать девочки перенесли ветряную оспу в 4—5-летнем возрасте.

Таким образом, наше наблюдение имеет некоторые особенности: ребенок заболел ветряной оспой в период новорожденности, заболевание протекало в легкой форме с нарушениями функции желудочно-кишечного тракта. Легкое течение ветряной оспы можно объяснить наличием трансплацентарного иммунитета.

УДК 616.12—007.2:618.4

**А. Г. Латыпов, Л. М. Мингалеева, Ф. Ф. Акперова, Р. Н. Санзяпов (Казань).  
Роды при врожденном пороке сердца со сложной формой нарушения внутрижелудочковой проводимости**

Блокады двух и тем более трех ветвей системы Гиса—Пуркине относятся к серьезным нарушениям внутрижелудочковой проводимости сердца. Они опасны неожиданной и быстрой трансформацией их неполных форм в полную поперечную блокаду сердца со всеми вытекающими отсюда последствиями, из которых самым тяжелым является остановка кровотока.

В литературе мы не встретили описания родоразрешения у беременных с врожденным пороком сердца,отягощенного многопучковым нарушением внутрижелудочковой проводимости импульса, в связи с этим приводим собственное наблюдение.

Ч., 29 лет, поступила в родильное отделение акушерско-гинекологической клиники № 2 Казанского ГИДУВа с беременностью 35—36 нед с начавшимся отхождением околоплодных вод. Предыдущая беременность в 1977 г. завершилась преждевременными родами, осложнившимися кровотечением в родах и ухудшением общего состояния.

Данная беременность с самого начала сопровождалась одышкой, усиливающейся при физической нагрузке, кашлем с небольшим количеством светлой мокроты. От предложенного прерывания беременности в связи с врожденным пороком сердца (дефект межжелудочковой перегородки) больная отказалась.

Объективно: больная среднего роста, упитанная. Отмечается выраженный цианоз слизистых оболочек, кончиков пальцев, пастозность лица и голеней. Пальцы в виде «барабанных палочек». Пульс ритмичный, до 92 уд. в 1 мин. АД—14,7—16,7/9,3—10,7 кПа. Перкуторно над грудной клеткой легочный звук. Дыхание везикулярное, с жестковатым оттенком (23 в 1 мин). Левая граница абсолютной сердечной тупости—по левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины и над верхушкой сердца. Печень и селезенка не пальпируются.

Акушерский статус: матка в состоянии нормотонуса, увеличена соответственно 35—36 нед беременности. Положение плода продольное, предлежащая часть—головка, которая расположена над входом в малый таз. Сердцебиение плода ясное, ритмичное—130 уд. в 1 мин. В небольшом количестве подтекают светлые околоплодные воды.

При влагалищном исследовании: влагалище рожавшей женщины, шейка сформированная, мягкая, внутренний зев закрыт, наружный—пропускает кончик пальца. Через своды определяется предлежащая ко входу в малый таз головка плода.

Анализ крови: эр.— $4,1 \cdot 10^{12}$  в 1 л, Нб— $9,93 \cdot 10^9$  в 1 л; СОЭ—21 мм/ч. Моча без особенностей.

Динамическая регистрация ЭКГ выявила наличие как внутрижелудочковых, так и предсердно-желудочковых нарушений проведения импульса (см. рис.). Постоянно