

долова И. М. Арх. патол., 1949, 4. — 6. Коган Б. Б. Арх. патол. анат. и патол. физиол., 1940, т. 6, 1—2. — 7. Он же. Бронхиальная астма. М., 1950. — 8. Он же. Арх. патол., 1952, 2. — 9. Полонский Н. З. и Юматова Н. А. Клинич. мед., 1958, 12. — 10. Сурис А. С. Клинич. мед., 1952, 3. — 11. Шеина А. К. и Петрова О. В. Врач. дело, 1955, 8. — 12. Earle B. Thorax, 1953, 8. — 13. Heumer, Müllerer, Schoen H. Zentralbl. für Allgem. Pathol., und Pathol. Anatomie, 1959, Bd. 99. — 14. Rackermann F. J. Allergy, 1944, 15. — 15. Walzer J., Frost T. J. Allergy, 1952, 23.

Поступила 26 мая 1959 г.

К КАЗУИСТИКЕ ГЕМОХРОМАТОЗА (БРОНЗОВЫЙ ДИАБЕТ)

Проф. И. К. Грабенко, доц. Е. С. Кастанаян и орд. А. Л. Левченко

Из клиники факультетской терапии (зав.— проф. И. К. Грабенко) Ростовского медицинского института

Сущность заболевания в основном состоит в нарушении обмена железа с усиленным отложением его в ряде органов и, главным образом, в печени, преимущественно в виде гемосидерина. Термин «гемохроматоз» введен Реклинггаузеном (1889) и отражает один из характерных симптомов болезни — ненормальную окраску кожи (меланодермия) и органов, вследствие отложения в них пигментов, по автору — кровяного происхождения. С помощью меченого железа выяснено, что усиленное отложение железа в печени и в других органах при гемохроматозе связано, в отличие от гемосидероза (при гемолитической желтухе, пернициозной анемии), не с усиленным распадом крови, а с увеличением поглощения железа из пищеварительного тракта.

Причинами заболевания считают нарушение обмена содержащих железо пигментов в кишечнике, увеличение количества его в крови и избыточное отложение указанных пигментов в тканях, а из внутренних органов — особенно в печени, поджелудочной железе, внутрибрюшных лимфатических узлах. Содержание железа в человеческом организме вместо 3,0 доходит до 20—60,0. Железо, откладывающееся в органах, оказывает раздражающее действие на мезенхимальную ткань. Это приводит сначала к воспалению, а потом к развитию цирроза. Наиболее резко эти явления выражены в органах, богатых ретикуло-эндотелием (печень, селезенка, поджелудочная железа).

Гемохроматоз значительно чаще наблюдается у мужчин (85—88%). Заболевание развивается медленно. Из основных симптомов сначала возникает бронзовая окраска, затем цирроз печени и, наконец, картина диабета. Иногда бывает и наоборот. Диабет является непостоянным и более поздним признаком заболевания. Цвет кожи при этом заболевании бывает различных оттенков — от типичного меланоза, как при аддисоновой болезни, до аспидно-серого. Печень обычно резко увеличена, уплотненная, гладкая. Иногда наблюдаются признаки геморрагического диатеза — носовые, из десен, желудочно-кишечные кровотечения. В некоторых случаях на первое место в клинической картине выдвигаются симптомы со стороны желез внутренней секреции и сердца. Эндокринные нарушения чаще наблюдаются со стороны половых желез — в 40% случаев у женщин появляется аменорея и у мужчин половое бессилие. Реже выступают симптомы со стороны других желез в результате фиброзных изменений в них, например, щитовидной (зобность, выпадение волос), передней доли гипофиза (акромегалиодные признаки, гипопитарная кахексия), нередко обнаруживается склероз надпочечников. Развивающиеся в мышце сердца, в результате гемохроматоза, склеротические изменения способны приводить к тяжелой сердечной недостаточности. Продолжительность заболевания гемохроматозом от 2 до 12, в среднем — от 3 до 5 лет.

Приводим наблюдавшийся нами случай.

Б-ной С., 43 лет, поступил в клинику 4/III-59 г. с жалобами на общую слабость, сухость кожи, приступообразные боли в правом подреберье и подложечной области с иррадиацией в поясницу, повышенную жажду (пил до 10 л воды в сутки).

До контузии в 1942 г. чувствовал себя здоровым, после нее в течение 10 лет периодически повторялись боли в правом подреберье, но б-ной не придавал им значения, так как они были не сильными и быстро проходили. В 1952 г. во время выполнения тяжелой физической работы возникли резкие боли в правом подреберье, температура поднялась до 40°. Был госпитализирован в районную больницу, где у него впервые обнаружили увеличенную печень. В 1954 и 1956 гг. находился на стационарном лечении по поводу гепатохолестита, причем поступал в больницу с резко увеличенной печенью, которая после лечения сокращалась, но не доходила до нормальной величины. В 1956 г. получил инвалидность II группы, лечился амбулаторно. В феврале 1959 г. появились повышенная жажда, сухость кожи, усилилась слабость. Был госпитализирован, диагностировали сахарный диабет. Инсулинотерапию переносил очень плохо, уси-

¹ Доложено на заседании Ростовского терапевтического общества в апреле 1959 г.

ливались боли в правом подреберье, что заставило значительно уменьшить дозу инсулина. Ввиду ухудшения состояния здоровья, больного направили в клинику.

Раньше ничем не болел. С 1941 по 1945 гг. находился в рядах Советской Армии. Спиртные напитки употреблял умеренно, курит в течение 20 лет. Туберкулезом и сифилисом не болел.

Телосложение правильное, питание пониженное. Кожа сухая, с серовато-бронзовым оттенком, на коже спины имеются отдельные небольшие более пигментированные участки (рис. 1).

На передней поверхности грудной клетки, в ее верхнем отделе ясно видны «звездочки». Кожа лица гиперемирована. В легких изменений нет. Границы сердца расширены на 2 см. Тоны приглушены. Пульс 80, ритмичен. АД — 125/75. Прощупывается значительно увеличенная печень, которая спускается ниже пупка и влево от средней линии, плотная, болезненная. Селезенка не пальпируется.

Моча: уд. вес — 1025, сахар — 6,9 г%, реакция на ацетон резко положительная. Белка нет. Желчные пигменты и уробилин не обнаружены. Лейкоциты — 2—3 в поле зрения. Цилиндров нет.

Кровь: Нв — 85 ед. — 14,17 г%, Э. — 4 450 000, ц. п. — 0,96. Л. — 5 400, э. — 3%, п. — 11%, с. — 57%, л. — 27%, м. — 2% РОЭ — 4 мм/час.

Реакция Вассермана отрицательная. Билирубин (по Боккальчуку) — реакция непрямая, 1,2 мг%; сахар — 328 мг%, холестерин крови (по Энгельгард-Смирновой) — 133,7 мг%, хлориды крови (по Рушняку) — 452,9 мг%, остаточный азот (по Аселю) — 41 мг%. Реакция Таката-Ара положительная. Формоловая проба положительна через 18 час. Протромбиновый индекс — 95 ед. Белки крови (нефелометр): общий — 7,11 г%, альбумины — 65,5% — 4,51 г%, глобулины — 32,66% — 2,32 г%, фибриноген — 33,84 — 0,28 г%; белковый индекс — 2,94.

Рентгеноскопия. В правом легком, в среднем отделе, резкое усиление легочного рисунка и ячеистое его строение. В III межреберном промежутке междолевая шварт. Сердце увеличено влево за счет гипертрофии левого желудочка. Аорта склерозирована. Желудок оттеснен влево и книзу увеличенной печенью. Слизистая без изменений. Контуры желудка гладкие, перистальтика — живая. Привратник свободно проходим. Двенадцатиперстная кишка не изменена.

После проведенной терапии (витамин В₁₂, инсулин, поливитамины, аллахол) состояние несколько улучшилось. Сахар в моче снизился с 420,0 до 370,0, хотя в крови содержание его не изменилось.

В ночь на 15/III, через 11 дней после поступления в клинику, появились сильные боли в животе, перестали отходить газы, температура поднялась до 40°. Дежурным хирургом состояние б-ного было расценено как явления кишечной непроходимости, по поводу чего были приняты соответствующие меры (новокаиновая блокада, сифонная клизма и др.). К 16 час. боли резко усилились, присоединилась рвота. Появились отчетливые признаки нарастающего перитонита.

В 22 часа произведена лапаротомия. В брюшной полости обнаружено около 1 литра желтовато-окрашенной жидкости с примесью фиброзно-гнойных пленок. Удален аппендикс, который был припаян к париетальной брюшине и воспалительно изменен.

В послеоперационном периоде состояние оставалось тяжелым. В 3 часа при явлениях тяжелой сердечной недостаточности больной скончался. Диагноз: бронзовый диа-

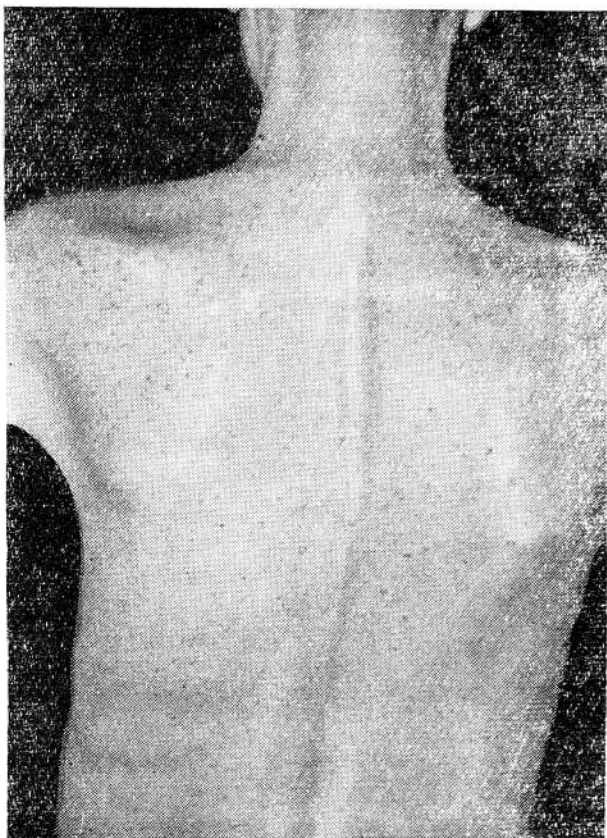


Рис. 1

бет, тромбоз мелких сосудов органов брюшной полости, перитонит, хронический аппендицит. Аппендэктомия.

На секции диагноз был подтвержден.

В печени — мощное разрастание плотной волокнистой соединительной ткани с отложением гемосидерина между печеночными дольками с отшнуровкой ложных долек, отложение большого количества гемосидерина в протоплазме печеночных клеток всех долек.

В поджелудочной железе отложение огромного количества гемосидерина в протоплазме эпителиальных клеток, в стенках сосудов и по ходу коллагенных волокон, разрастание большого количества плотной волокнистой ткани между дольками и внутри них.

Отложение гемосидерина от небольшого количества до огромного (положительная реакция с берлинской лазурью) в эндотелии капилляров артерий и вен пищевода, в трахее, лимфатических узлах, легких, сердце, селезенке, печени, поджелудочной железе, надпочечниках.

В стенке прямой кишки и окружающей ее клетчатке острое гнойное воспаление с поверхностным некрозом слизистой оболочки. В стенке толстого кишечника — поверхностные некрозы слизистой оболочки. В мелких венозных сосудах брыжейки тонкой кишки смешанного характера тромбы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Даштаянц Г. А. Клин. мед., 1954, 2. — 2. Старобинец К. М. Тер. арх., 1948, 1. — 3. Фланчик Л. И. Клин. мед., 1940, 11.

Поступила 18 июня 1959 г.

СЛУЧАЙ ГЕМОХРОМАТОЗА¹

Асс. С. Г. Эйделькин

Из кафедры госпитальной терапии (зав. — проф. Л. С. Шварц) Саратовского медицинского института

Диагностика на ранних этапах заболевания гемохроматозом представляет значительные трудности.

Заслуживает внимания метод прижизненного диагностического исследования цитотраппы печени, предложенный И. А. Кассирским, подтвержденный так же Е. В. Чернышевой. Но ввиду того, что цирроз печени не всегда является ранним признаком, следует, как указывают Г. И. Алексеев, Г. А. Даштаянц, прибегать к пункции костного мозга, где в очень ранних стадиях им отмечен гемосидерин.

Приводим наше наблюдение:

Б-ной М., 38 лет, поступил в клинику 30/X-57 г. с жалобами на боли в правом подреберье, рвоту, жажду, полиурию, общую слабость и значительное исхудание за последний год.

Считает себя больным около 10 лет. Подвергаясь периодическому медицинскому осмотру, он был осведомлен о заболевании печени при отсутствии субъективных ощущений. Лечился не систематически. Через 9 лет стал отмечать «потемнение» кожи лица, шеи, кистей, появилась немотивированная слабость, не мог выполнять свою работу, получил инвалидность II группы. За 6 месяцев до поступления в клинику появилась жажда (в сутки выпивал до 10 литров воды). Обнаружена глюкозурия. Участились приступы болей в правом подреберье. Заметно похудел.

Истощен. Кожа, особенно на шее и конечностях, сухая, бурого цвета с бронзовым оттенком, местами эпидермис шелушится. Видимые слизистые не пигментированы.

Размеры сердца в норме. Тоны приглушены. Пульс 86, ритмичный. АД — 140/90.

Живот увеличен в объеме, вздут, в отлогих местах определяется свободная жидкость. Печень равномерно увеличена, выступает из-под реберного края по срединно-ключичной линии на 8 см. Край ее острый, плотный, безболезненный. Селезенка пальпируется из-под левого подреберья, плотная.

Нв — 16,6 г%, Э. — 4 380 000, ц. п. — 1,1, Л. — 9750, п. — 14%, с. — 52%, л. — 28%, м. — 5%; клетки раздражения — 1%, РОЭ — 15—33—48 мм/час.

Плазмодии малярии не найдены. Сахар крови — 300 мг%. Протромбиновый индекс — 100%. Билирубин крови — 0,62 мг%. Хлориды крови — 473,8 мг% — 368 мг%. Негемоглобиновое железо по Баркану — 168 мг%. Холестерин крови — 124 мг%. Осмотическая резистентность эритроцитов — максимальная — 0,22, минимальная — 0,42. Остаточный азот крови — 22 мг%. Реакция Таката-Ара — положительная.

¹ Доложено на заседании Саратовского филиала Всероссийского терапевтического общества 17/III-59 г.