

## чай прижизненной диагностики генерализованного идиопатического амилоидоза

Идиопатический амилоидоз в отличие от вторичного развивается при отсутствии предшествующей болезни. Клиника его многолика, определяется поражением тех или иных органов и на протяжении развития весьма изменчива. Все проявления болезни неспецифичны.

В отличие от вторичного амилоидоза при идиопатическом чаще вовлекаются в процесс сердечно-сосудистая, дыхательная, пищеварительная и мочевыделительная системы. Прижизненная диагностика идиопатического амилоидоза трудна вследствие имитации им многих заболеваний, на практике распознается реже, чем встречается.

Приводим собственное наблюдение.

К., 56 лет, поступил в терапевтическое отделение 6-й городской больницы г. Казани 19.09.85 г. по поводу ишемической болезни сердца. Больной жаловался на давящие боли за грудиной, усиливающиеся при ходьбе, одышку при незначительной физической нагрузке, сухой кашель, головную боль, отеки голеней.

Болен с января 1985 г., когда впервые появились боли ангинозного характера в области сердца. В анамнезе — ангина, ОРЗ. Наследственность не отягощена.

При поступлении состояние средней тяжести, температура тела нормальная, лицо пастозно, кожа и видимые слизистые бледноваты, акроцианоз, кожа кистей уплотнена и натянута наподобие склеродермической. Мышцы кистей в области thenop и hynothenop увеличены в объеме, плотные, безболезненные. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Отечность на ногах до верхней трети бедер. Над легкими выслушивались жесткое дыхание и сухие хрюпки, в нижних отделах были влажные хрюпки.

Границы сердца значительно расширены влево до переднеаксилярной линии. Тоны глухие, систолический шум на верхушке и в точке Боткина. Пульс — 98 уд. в 1 мин, ритмичный. АД — 16.0/9.3 кПа. Печень плотная, безболезненная, на уровне пупочной линии. Асцит. Почки не пальпировались. Симптом Пастернацкого отрицательный.

При рентгеновском исследовании органов грудной клетки очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Легочный рисунок корней расширен, умеренно деформирован, уплотнен в базальных отделах. Сердце расширено в поперечнике за счет левого желудочка, аорта уплотнена.

При фиброгастродуоденоскопии — деформация луковицы двенадцатиперстной кишки. Гастро-дуоденит.

На ЭКГ — синусовая тахикардия. Диффузно-дистрофические изменения. При эхокардиографическом исследовании выявлена дилатация полостей сердца, сократительная способность миокарда значительно снижена.

При ультразвуковом исследовании печень увеличена, структура ее однородна. Протоки и сосуды не расширены.

В почках — уплотнение чащечно-лоханочной структуры. Справа умеренная пиелэкстазия.

Анализ крови: количество лейкоцитов, лейкоформула, гемоглобин не изменились; СОЭ — 33 мм/ч.

Анализ мочи: отн. пл. — 1,015, протеинурия — 1,26%, белок Бенс-Джонса — отрицательный, в осадке — единичные эритроциты. Клубочковая

фильтрация — 38,9 мл/мин, канальцевая реабсорбция — 97,9%. Содержание глюкозы крови — 4,0 ммоль/л, фибриногена — 7,6 г/л; общего белка — 69 г/л; альбуминов — 55,4%;  $\alpha_1$  — 4,6%;  $\alpha_2$  — 6,9%;  $\beta$  — 14,5%;  $\gamma$  — 18,6%; концентрация сиаливой кислоты — 255 ед. опт. пл.; холестерина — 6,9 ммоль/л, мочевины — 8,5 ммоль/л, креатинина крови — 0,088 ммоль/л, калия плазмы — 4,7 ммоль/л, натрия плазмы — 130 ммоль/л; протромбиновый индекс — 89%; уровень билирубина — 11,97 ммоль/л, АЛТ — 9 ед., АСТ — 11 ед.; тимоловая проба — 60 ед.

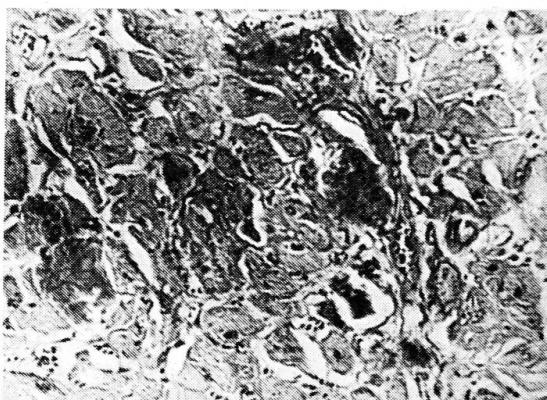
Первоначально отечный синдром связывали с сердечной недостаточностью вследствие кардиомиопатии или идиопатического миокардита. В дальнейшем, при динамическом наблюдении за больным, сделано заключение о системности поражения с вовлечением сердца, почек, кожи, печени, и на этом основании было заподозрено системное заболевание, в том числе амилоидоз.

Проведена биопсия слизистой прямой кишки, при гистологическом исследовании обнаружено отложение амилоида в стенке сосудов.

Клинический диагноз: идиопатический генерализованный амилоидоз с поражением сердца, почек, кожи, мышц, печени.

Под влиянием комплексной терапии делагилом, анаболическими и белковыми препаратами (альбумин, нативная плазма), сердечными гликозидами, диуретиками состояние больного временно несколько улучшилось: уменьшились периферические отеки, одышка.

Больной был выписан на амбулаторное лечение, однако через 2 мес вновь поступил в клинику в крайне тяжелом состоянии и умер при нарастании сердечно-сосудистой недостаточности. На секции был обнаружен генерализованный амилоидоз. На рисунке приведена гистологическая картина отложения амилоида в мышце сердца.



Отложение амилоида в миокарде. Окраска конго красным  $\times 600$ .

УДК 618.14—007.251

И. Ф. Фаткуллин, А. Т. Ершов, Е. С. Диас  
(Казань; Узже, Ангола). Три случая старого разрыва матки

Как известно, разрывы матки являются серьезнейшей акушерской патологией; без своевременной хирургической помощи они, как правило,

приводят к смерти вследствие геморрагического и болевого шока или сепсиса. Продолжительность жизни таких больных составляет обычно несколько часов, реже — несколько суток. В специальной литературе приведены единичные сведения о разрывах матки, завершившихся самопроизвольным «излечением» — благоприятным исходом для женщины.

Ввиду своей исключительности представляют интерес истории болезни трех женщин с разрывами матки полутора-трехмесячной давности, которых мы наблюдали и лечили в госпитале провинции Уиже Народной Республики Ангола в 1985—1986 гг.

N. R., 36 лет, негритянка, жительница сельской местности. Обратилась в родильное отделение с жалобами на беременность сроком 12 мес. Отмечает, что 3 мес тому назад дома начались интенсивные родовые боли, которые вскоре прекратились. Имелоось кровотечение из влагалища. Шевеление плода исчезло. За медицинской помощью не обращалась.

В анамнезе три беременности: в 1973 г.— кесарево сечение, в 1978 и 1980 гг.— самопроизвольные роды.

При поступлении состояние пациентки средней тяжести. Сознание ясное. Сильно истощена. Масса тела 36 кг. Рост — 145 см. Видимые слизистые бледные. Склеры экстеричны. Кожа сухая, морщинистая, тургор резко снижен. Пульс — 120 уд. в 1 мин, ритмичный. АД — 16,0/9,3 кПа. Аксиллярная температура — 37,2°.

Живот увеличен за счет плотного болезненного образования, верхний полюс которого находится на середине расстояния между мечевидным отростком и пупком, а нижний — в области малого таза. Пальпируются части плода. Сердцебиение плода не высушивается.

Размеры таза: 19—23—24,5 см. Наружная коньюгата — 19 см.

Влагалище узкое и короткое, стенки склерозированы. Шейка матки укорочена до 2 см, плотная. Цервикальный канал расширен до 2 см. Предлежащая часть плода не определяется. В момент исследования из маточного зева выделились 4 kostочки, напоминающие кистевые фаланги. Влагалищные своды сложены, пальпируются болезненные инфильтраты без четких границ. Выделения гнойно-некротические, с запахом. Диагональная коньюгата — 9,5 см. С. вега — 8 см.

Анализ крови: Hb — 0,8 ммоль/л, СОЭ — 20 мм/ч, лейкоцитов —  $12,0 \cdot 10^9$ /л.

На основании данных анамнеза и объективного обследования поставлен диагноз: подозрение на старый разрыв матки по рубцу. Внутриутробная гибель плода. Анемия. Кахексия. Узкий таз.

После соответствующей подготовки была произведена лапаротомия. За резко утолщенной брюшной передней брюшной стенки была обнаружена большая осумкованная полость, в которой находились кости, волосы, разложившиеся ткани плода и значительное количество гнойно-некротических масс. Все содержимое было отграничено от органов брюшной полости мощными спаеками. Наиболее массивная инфильтрация и спаечный процесс локализовалась в малом тазу. Плаценту, пуповину, матку и придатки обнаружить не удалось. Полость сообщалась с влагалищем через небольшое узкое отверстие. Все содержимое удалено. Выведены два дренажа: один — через верхний угол раны и второй — через влагалище. Передняя брюшная стенка ушита. Послеоперационный период протекал без осложнений. Проводи-

лась инфузионная, антибактериальная и витаминотерапия. Абдоминальный дренаж был удален на 6-й день. Влагалищный дренаж перестал функционировать и был изъят на 20-й день. При зондировании полость не определялась. На 27-й день после операции больную выписали в удовлетворительном состоянии.

L. V., 18 лет, негритянка, жительница сельской местности. Поступила в родильное отделение 04.12.1985 г. с жалобами на боли в животе в течение 3 мес. Считает себя беременной на сроке 10 мес. Беременность первая. Из анамнеза установлено, что на сроке беременности 7 мес упала на живот, имея на спине большой груз. Появились сильные боли. Живот до падения был очень большой. После травмы значительно уменьшился в объеме, стал напряженным и болезненным. Было продолжительное кровотечение из влагалища. Шевеление плода прекратилось. В течение 2 мес находилась на лечении в госпитале муниципалитета Кимбела (госпиталь не имеет врачей). Выписана без существенного улучшения. Отмечает резкое похудание и упадок сил.

При поступлении состояние средней тяжести. Сознание ясное. Сильно истощена и ослаблена. Масса тела — 42 кг. Рост — 163 см. Видимые слизистые бледные. Склеры экстеричны. Пульс — 90 уд. в 1 мин, ритмичный. АД — 12/7 кПа. Аксиллярная температура — 37,2°.

Живот увеличен в объеме, напряженный, болезненный. Пальпируются нечеткие границы довольно плотного образования, исходящего из малого таза, верхняя граница которого находится на 8 см выше пупка. Определяются части плода, одна из них, напоминающая головку, прилежит непосредственно к передней брюшной стенке. Сердцебиение плода отсутствует. Размеры таза 20,5—24—29 см. Наружная коньюгата — 20 см. Анализ крови: Hb — 0,8 ммоль/л, СОЭ — 38 мм/ч, лейкоцитов —  $8,0 \cdot 10^9$ /л.

Влагалище узкое и короткое, стенки склерозированы. Шейка матки укорочена, плотная. Своды слаженные, болезненные; пальпируются инфильтраты, достигающие стенок таза. Выделения гнойно-некротические, обильные, с запахом. Мыс не достигается. Из цервикального канала пинцетом удалены 3 позвонка плода.

Диагноз: старый разрыв матки. Внутриутробная гибель плода. Анемия. Кахексия.

После непродолжительной подготовки произведена срединная лапаротомия. Кожный разрез сильно кровоточит. Отмечаются утолщение и потеря слоистости тканей передней брюшной стенки. Слойность сохранена только в нижнем углу раны. После вскрытия передней брюшной стенки обнаружено большое осумкованное плодовместилище, в котором находились два разложившихся плода и большое количество зловонных гнойно-некротических масс. Плодовместилище наглухо изолировано от органов брюшной полости. Нижний полюс имеет сообщение с влагалищем. Матка, придатки, плацента и пуповина не обнаружены. Все содержимое удалено. Полость дренирована через верхний край раны и влагалище. Передняя стенка ушита.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Влагалищный дренаж перестал функционировать и был удален на 7-й день. Абдоминальный дренаж изъят на 20-й день, когда прекратился отток содержимого. При зондировании полость не определялась. Женщина была выписана на 27-й день после операции. Анализ крови при

выпивке: Нб — 2 ммоль/л, СОЭ — 2 мм/ч, лейкоцитов —  $7,2 \cdot 10^9$ /л.

Е. Н., 30 лет, негритянка, жительница сельской местности. Поступила в родильное отделение 10.12.1985 г. с жалобами на постоянные боли по всему животу, похудание и упадок сил. Считает себя беременной на сроке 10,5 мес. При беременности 9 мес были родовые боли и сильное кровотечение из влагалища, которое продолжалось в течение недели. Шевеление плода прекратилось. 6 дней тому назад появились обильные гнойные выделения из влагалища.

В анамнезе три беременности: в 1978 г.— самопроизвольные роды мертвым плодом, в 1980 г.— нормальные роды, в ноябре 1982 г.— кесарево сечение.

При поступлении состояние средней тяжести. Сознание ясное. Истощена. Масса тела — 30 кг. Рост — 149 см. Видимые слизистые бледные. Пульс — 120 уд. в 1 мин, ритмичный. АД — 14,6/9,3 кПа. Аксиллярная температура — 36,7°.

Живот умеренно увеличен в объеме. Через переднюю брюшную стенку пальпируются довольно плотное образование, находящееся в полости малого таза, и части плода в нем. Сердцебиение плода не выслушивается. Размеры таза: 23—18—25 см. Наружная коньюгата — 18 см.

Влагалище узкое и короткое. Шейка матки маленькая, плотная. Своды слажены, определяются болезненные инфильтраты, достигающие стенок таза. Мыс достижим, диагональная коньюгата — 9 см. С. вега. — 7,5 см. Выделения гнойно-некротические, обильные, с запахом.

Анализ крови: Нб — 0,9 ммоль/л, СОЭ — 4 мм/ч, лейкоцитов —  $2,9 \cdot 10^9$ /л.

Проведена проба с окситоцином, которая оказалась отрицательной. На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости в 2 проекциях определяются тени черепа и скелета плода, расположенные беспорядочно.

Диагноз: старый разрыв матки. Внутриутробная гибель плода. Узкий таз. Анемия. Кахексия.

В течение недели проводилась предоперационная подготовка. После срединной лапаротомии с иссечением старого рубца обнаружено осумкованное плодовместилище. В нем находились разла-

гающийся плод и большое количество гнойно-некротических масс. Плодовместилище наглоухо изолировано от брюшной полости. Матка, придатки, плацента и пуповина не обнаружены. Нижний полюс плодовместилища сообщался с влагалищем. Содержимое удалено. Полость дренирована.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Больная длительное время находилась в стационаре под наблюдением. Выписана на 56-й день после операции в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, нам довелось наблюдать и лечить трех женщин, проживших после разрыва матки довольно длительное время. Бессспорно, мы встретились с явлением довольно уникальным, свидетельствующим об огромных возможностях человеческого организма в борьбе за жизнь. Существенно, что 2 из 3 женщин до госпитализации не получали медицинской помощи, а третья находилась в местном госпитале (без врачей), о проведенном лечении сведений нет.

В литературе последних лет мы не встретили описания аналогичных случаев, однако известно, что в прошлом применялись методы консервативного ведения больных с разрывами матки при условии рождения плода. Очевидно, у всех 3 женщин не было опасного для жизни кровотечения, причем у двух разрыв произошел по старому рубцу, что во многом предопределило благоприятный исход. Данные лапаротомии свидетельствовали, что у всех 3 больных был перитонит. Впоследствии произошло ограничение процесса. В результате материнский плод и послед оказались изолированными от органов брюшной полости, подверглись некрозу и гнойному расплавлению. Благоприятным фактором явилось также наличие оттока для гнойно-некротических масс через влагалище. Макроскопически аналогичную картину мы наблюдали во всех трех случаях. В зависимости от давности разрыва варьировали только толщина стенок плодовместилища и степень разложения плода. Матку и придатки отдельно выделить не удалось. К сожалению, провести гистологическое и следование не имелось возможности.

## ЛЕКЦИЯ

УДК 617—001+617.3 : 614.2

### ОРГАНИЗАЦИЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ТРАВМАТОЛОГО-ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ НАСЕЛЕНИЮ СССР

Заслуженный деятель науки РСФСР и ТАССР, проф. У. Я. Богданович

Казанский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии (директор — проф. В. И. Евсеев)

В решениях XXVII съезда КПСС отмечена необходимость усиления мер по профилактике травматизма, который является одной из главных причин временной нетрудоспособности, инвалидности и смертности, особенно лиц молодого и наиболее трудоспособного возраста.

Дальнейшее совершенствование травматологической и ортопедической помощи, ее научно об-

основанная и четкая организация имеют особо важное социальное и народнохозяйственное значение.

При организации травматологической помощи населению преследуются следующие задачи: 1) осуществление широких и эффективных профилактических мероприятий; 2) оказание пострадавшим своевременной квалифицированной первой