

ՆՈՐԱՄԻՆՆԵՐԻ ՊՆԵՎՄՈՊԱԹԻԱՆԵՐԻ ԺԱՄԱՆԱԿ ՍՈՒՐՅԱԿՏԱՆՏԻ ԻՋՆՑՄԱՆ ՈՐՈՇ ՊԱՏՃԱՌՆԵՐԻ ՄԱՍԻՆ

Շնչառական անբավարարության կլինիկական արտահայտումներով մահացած 25 նորածինների թոքերում հայտնաբերված է առեկեկտազների, արյունազեղումների և էմֆիզեմատոզ փոփոխությունների առկայություն:

Բացահայտված են սուրֆակտանտի իշեմիան որոշ պատճառները կապված պնևմոցիտների վնասվածության հետ, ընդ որում գլխավոր դերը հատկացված է արյան շրջանառության տարբեր միկրոցիրկուլյատոր խանգարումներին և պտղաշրթերի ասպիրացիային: Ստացված արդյունքները վկայում են պնևմոցիտների բարձր ֆունկցիոնալ ունակության մասին, որը ապահովում է նրանց մորֆոֆունկցիոնալ ճկունությունը:

G. D. YESHUTKIN, A. G. ALLAVERDIAN, N. A. SIMONIAN

ON SOME CAUSES OF THE DECREASE OF SURFACTANT IN PNEUMOPATHIES OF NEW-BORNS

In the lungs of dead new-borns with clinical manifestations of the respiratory insufficiency there have been revealed some causes of the decrease of surfactant on account of the affection of pneumocytes.

The main role in this case belongs to different disturbances of microcirculatory circulation and aspiration of the content of amniotic fluid.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Баранова М. В. Эксп. хир. и анестезиол., 1972, I, с. 78.
2. Нестеров Е. Н., Халфина Н. Я. Педиатрия, 1968, 10, с. 5.
3. Нестеров Е. Н., Кобозев Г. В., Заварзина Т. А. Арх. патол., 1973, 10, с. 72.
4. Цинцирлинг А. В., Панаян А. В., Барышек О. П. Арх. патол., 1978, 9, с. 23.
5. Eckert H. K., Winsel, Lachman B. Z. Erkr. Atm., 1976, 144, 3, 231.
6. Hallman M., Gluck L. Biochem. Biophys. Acta, 1975, 409, 172.
7. Harlan W. R., Said S. J., Splers C. L., Banerjee C. M., Avery E. Clin. Res., 1964, 291.
8. King R. J. Fed. Proc., 1974, 33, 11, 2239.
9. Landing B. H. Lab. Invest., 1, 952, 1, 456.
10. Reynold E. O. R., Orzalesi M. M., Motoyama E. K., Craig J. M., Cook C. D. Acta. Ped. Scand., 1965, 54, 511.

УДК 616—053.2—007

П. А. ВАРТАПЕТЯН

АНОМАЛИИ У ДЕТЕЙ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ПРИЕМОМ
СИНТЕТИЧЕСКИХ ГОРМОНАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ
ИХ РОДИТЕЛЯМИ

Описаны аномалии у детей, родившихся от родителей, которые до зачатия плода принимали синтетические стероидные гормоны. Клинически аномалии выражались в виде миокардиопатии, врожденных пороков сердца, приступов пароксизмальной тахи-

кардии, синдрома Клайнфельтера, гипорхизма и др. Сделан вывод, что заместительная терапия половыми гормонами при бесплодии нецелесообразна и нуждается в дальнейших исследованиях.

Известно, что существует определенный параллелизм между степенью развития скелетной мускулатуры и миокарда. В то же время при определенных эндокринных состояниях, в частности при недостаточности половых гормонов, одновременно с недоразвитием скелетных мышц наблюдается и слабое развитие мышечной системы сердца. Если для гипертрофированного сердца на почве гиперандрогении или длительной физической перегрузки характерна ишемическая болезнь с ее последствиями, то гонадальной недостаточности овойственен миокардиодистрофический тип сердечной недостаточности с повышением возбудимости миокарда, проявляющейся экстрасистолами, приступами пароксизмальной тахикардии, мерцательной аритмией. Как гонадальная недостаточность, так и гипогонадальная кардиопатия передаются по наследству.

Стимуляция гонадальной системы бесплодных лиц синтетическими гормонами в какой-то мере обеспечивает их либидо и фертильность, однако не исправляет генетических дефектов родителей и, возможно, усугубляет их, поэтому дети родителей, принимавших синтетические гонадальные препараты, нередко рождаются с врожденными дефектами.

В данной статье из наших многочисленных наблюдений приводим пять семейств, в которых родились 11 детей с различными пороками от родителей, принимавших в период зачатия или ношения беременности синтетические гормональные препараты.

В доступной литературе нам встретилась только одна статья о течении беременности и родов у женщин после стимуляции овуляции кломифеном и синтетическими гестагенами*.

Приводим наши наблюдения.

1 семья. Мальчик Х. С., 14 лет. Первый ребенок в семье. При рождении отцу было 28, матери—23 года. Мальчик жалоб не предъявлял, родители обратились по поводу худощавости сына.

Объективно: рост 164 см, вес 39,5 кг, активен, подвижен, разговорчив, умственные способности значительно ниже посредственных. Грудная клетка плоская, конечности длинные, кисти цианотичные, холодные, пальцы длинные (арахнодактилия), суставы сверхподвижные, разболтанные, кожа тонкая, эластичная, подкожно-жировая клетчатка почти отсутствует, плоскостопие. Глаза голубые, склеры белые. Зрение и слух нормальные. Развитие половых органов соответствует 5—6 годам. Оволосение на лице, подмышками и над лбом отсутствует. Сердце: границы нормальные, тоны громкие, аритмичные. ЭКГ—мерцательная аритмия 90—148 уд. в мин, вертикальное расположение электрической оси. Артериальное давление 85/65 мм рт. ст. Рентген грудной клетки: вертикальное расположение сердца, пульсация вялой амплитуды, полости несколько расширены.

Кровь: гем.—86, эр.—4260000, л.—6280, эоз.—9%, п/я—6%, С—62, Л—25%, М—5%. Моча: уд. вес 1019, осадок без патологии. Сахар в крови 76 мг%, остаточный азот 32 мг%, холестерин 124 мг%, общий белок 6,4%, альб. 3,8%, глоб. 2,6%.

* Мануйлова И. А., Иванов И. П., Пшеничникова Т. Я. и др. Акуш. и гинек., 1977, 11, с. 13.

Время возникновения мерцательной аритмии уточнить не удалось, ранее она трактовалась как результат перенесенного ревматизма, стеноза атриовентрикулярного отверстия, хотя родители ревматизм отрицали.

Спустя год в возрасте 15 лет мальчик во время игры в футбол во дворе внезапно умер.

Данные вскрытия. Сердце: миокард дряблый, полости расширены. Стенки всех отделов значительно утончены: толщина левого желудочка 3—5 мм, правого—3—4 мм, предсердия—3 мм. Со стороны тимуса и других органов патологии не выявлено. *Микроскопическое исследование:* атрофия мышечных элементов сердца, замещение их соединительной тканью. Изменения, характерные для ревмокардита и поражения клапанного аппарата сердца, исключены. Патологоанатомический диагноз: миокардиодистрофический кардиосклероз.

Отец мальчика предъявлял неопределенные жалобы, характерные для неврастении. Оволосение, костно-мышечная система и наружные половые органы развиты слабо. В возрасте 40 лет имел старческий вид. Женится в 22 года и из-за половой слабости с 24-летнего возраста до 36 лет регулярно принимал метилтестостерон по 2 табл в день. Мать также имела увядший вид, слабое телосложение, скудное оволосение, признаки гипогонадизма. Имела две беременности, закончившиеся родами. Вторым ребенком—девочка 11 лет, также слабого телосложения, худощавая, с тонкими конечностями. Училась посредственно. Имела редкие желудочковые экстрасистолы без органических пороков сердца.

II семья. Больны отец, 2 дочери и сын. Отец и мать поженились в возрасте 24 и 20 лет соответственно. В течение 8 лет у них родилось трое детей: две дочери и сын. С 26 лет у отца появились признаки импотенции, поэтому по совету врачей он до 40-летнего возраста принимал заместительную терапию—андрогенные препараты. Объективно: отец высокий, узкоплечий, оволосение нормальное. Половой член и яички меньше нормального. Двустороннее варикоцеле. Тонус мошонки вялый. Сперма исследована в возрасте 28 лет: количество 1,8 мл, подвижных сперматозоидов 5,5%; в возрасте 36 лет—количество 0,8 мл, единичные подвижные сперматозоиды в поле зрения. Жена слабого телосложения, среднего роста, худощавая, грудные железы развиты недостаточно, конечности тонкие.

У обеих дочерей частые приступы пароксизмальной тахикардии: у одной с 12-, у другой с 14-летнего возраста. Приступы бывают по 6—12 раз в году продолжительностью от 10 до 30 мин, иногда больше часа. У старшей дочери произведена ЭКГ во время приступа пароксизма и найдены экстрасистолы желудочкового происхождения. Обе дочери худощавы, слабо развита подкожная жировая клетчатка, мышечная система и грудные железы. Менструация у обеих регулярная, но скудная. Старшая замужем, имеет ребенка. ЭКГ у обеих дочерей (вне приступа) выявила картину вертикального расположения электрической оси сердца. Рентгенологически у обеих сердце несколько уменьшено в размерах, височное. Снимок черепа: ложе турецкого седла несколько малых размеров.

У сына установлен синдром Клайнфельтера с характерными клиническими симптомами и хромосомным набором XXV. У остальных членов семьи хромосомных отклонений не наблюдалось.

III семья. Отец страдает врожденной изолированной андрогенной недостаточностью—плодовитый евнух (синдром Паскуалини) в результате функциональной недостаточности клеток Лейдига яичек, по всей вероятности, на почве изолированной недостаточности гормонов, стимулирующих интерстициальные клетки гипофиза. Телосложение евнухоидное, рост 171 см, вес 58 кг, узкоплечий. Оволосение на лице отсутствует, над лбом и подмышками редкое. Мышечная система развита слабо. Половой член небольшой—4 см, яички маленькие, твердые, тонус мошонки вялый. Сперма исследована в возрасте 42 лет, количество эякулята 0,7 мл, подвижность сперматозоидов 24%. Женится в возрасте 24 лет, жена старше на год. Половой акт совершал в неполной мере. После систематического приема андрогенных препаратов половой акт стал совершаться значительно чаще, 1—2 раза в неделю и относительно полно. Заместительную терапию принимал с 25-летнего возраста. В последние годы эффект от терапии намного ослаб, и больной перестал принимать лекарства.

Сердце: поверхность телерентгенографического силуэта 76 см^2 при норме 100 см^2 . ЭКГ без отклонения, А/Д 100/70 мм рт. ст. Рентген черепа: турецкое седло несколько меньших размеров.

17-КС в суточной моче 4,2 мг, 17-ОКС—2,8 мг, эстрогены—7,6 мг, из коих эстрон—2,4, эстрадиол—3,8, эстриол—1,4. Больной отказался от биопсии яичек, жена на обследование не явилась. В семье родились две дочери. Во время обследования старшей было 15, младшей 12 лет. Обе хилые, со слабым телосложением, без подчеркнутой женственности. Грудные железы небольшие, вялые. Страдают врожденным пороком сердца: у старшей дефект межжелудочковой перегородки, у младшей—незакрытие овального отверстия, подозревается и незаращение боталового протока. У обеих имеются признаки сердечной недостаточности: одышка, увеличение печени.

IV семья. Больная А. С. в возрасте 43 лет поступила в эндокринологическое отделение по поводу первичной аменореи и гипертензии. Больная нормальной конституции, женственная, средней упитанности. Грудные железы и оволосение тела нормальные. Внешних отклонений от нормы нет. Вышла замуж в 16-летнем возрасте. По поводу аменореи и бесплодия лечилась в Институте акушерства и гинекологии, где ей были назначены циклически эстрогены на 20 дней, затем в течение 7 дней—гестагены. Возможно, благодаря заместительной терапии два раза забеременела и родила двух сыновей. У обоих имеется врожденный порок сердца. После двух родов больная перестала принимать заместительную терапию, перестала менструировать и больше не беременела.

V семья. Женщина внешне правильного и крепкого телосложения. Замужем с 24 лет. Муж здоров. Спустя 6 месяцев после замужества забеременела и имела самопроизвольный выкидыш. Спустя 6 месяцев вновь забеременела. Во избежание выкидыша со дня установления беременности до родов по назначению врача непрерывно получала прогестерон. Роды прошли нормально. Мальчик был осмотрен нами в возрасте 6 лет. Рос нормально, внешне здоров, правильного телосложения. Страдает аплазией яичек, которые едва прощупываются в мошонке. Мать родила и второго сына, которому в настоящее время 4 года. Во время второй беременности гормональных препаратов не принимала. Общее здоровье и половые органы второго сына нормальные.

Приведенные данные о влиянии синтетических половых гормонов на потомство дают право сделать вывод, что заместительная терапия половыми гормонами для обеспечения рождаемости не вполне целесообразна и нуждается в дальнейшем всестороннем изучении.

Курс эндокринологии

Ереванского медицинского института

Поступила 12/VI 1985 г.

Պ. Ա. ՎԱՐԴԱՊԵՏՅԱՆ

ԱՆՈՄԱԼԻԱՆԵՐԸ ԵՐԵՅԱՆԵՐԻ ՄՈՏ ՊԱՅՄԱՆԱՎՈՐՎԱԾ ՆՐԱՆՑ ԾՆՈՂՆԵՐԻ ԿՈՂՄԻՑ ՍԻՆԹԵՏԻԿ ՀՈՐՄՈՆԱԼ ԴԵՂԱՄԻՋՈՑՆԵՐ ԸՆԴՈՒՆՆԵԼՈՒ ՀԵՏ

Հոգվածուժ բերվում են տվյալներ երեխաների մոտ դիտված անոմալիաների վերաբերյալ, որոնց ծնողները մինչ նրանց սաղմնավորումը բուժվել են սեռական թուլության և չբրուկյան կապակցությամբ և երկար ժամանակ ընդունել են սինթետիկ ստերոիդ հորմոններ, տղամարդիկ՝ անդրոգեններ, կանայք՝ էստրոգեններ և գեստագեններ:

Անոմալիաները կլինիկորեն արտահայտվել են կարդիոպաթիաների ձևով՝ սրտամկանի միասթենիա, բնածին արատներ, պարոքսիզմալ տախիկարդիա, հիպոքսիզմ, և քրոմոսոմային անոմալիա՝ Կլայնֆելտերի սինդրոմ: Հեղինակը եզրակացնում է, որ ըստ երևույթին չբրուկյան բուժումը սինթե-

P. A. VARTAPETIAN

ANOMALIES IN CHILDREN, RESULTED IN THE USE OF SYNTHETIC HORMONAL PREPARATIONS BY THEIR PARENTS

The anomalies of children, whose parents had used synthetic steroid hormones because of sexual impotence before the conception of the fetuses have been investigated. The clinical anomalies are manifested by myocardiopathies, congenital heart diseases, paroxysmal tachycardia, hyporchism etc.

The author has come to the conclusion that the application of synthetic steroid hormones is not quite expedient.

УДК616—018+617.54

A. A. ТОПЧЯН, А. А. АИВАЗЯН, Н. Г. ГЮЛИКЕХВЯН, Т. Г. САРКИСЯН,
М. К. АБРАМЯН, Р. Е. ШАХГАЛДЯН

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТОРАКАЛЬНОЙ ФОРМЫ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ

Представлена подробная клинико-лабораторная характеристика изолированного торакального варианта ПБ. Установлено, что торакальный вариант ПБ встречается сравнительно редко. Приступ характеризуется цикличностью течения, обусловлен переходящим аллергическим выпотом в плевральную полость, сопровождается лихорадкой, повышением активности биохимических, гематологических показателей, угнетением клеточного иммунитета и дисиммуноглобулинемией.

Рост заболеваемости периодической болезнью (ПБ) во всем мире за последние 15—20 лет выдвигает данную проблему в число актуальных [1, 4, 5, 9, 12].

На основании изучения большого клинического материала выделено 3 формы ПБ: абдоминальная, торакальная и смешанная [2]. Абдоминальная и смешанная формы ПБ как наиболее часто встречающиеся освещены в литературе довольно полно, тогда как торакальная форма изучена недостаточно [1, 7, 10, 11].

В задачу данного исследования входило представить подробную клинико-лабораторную характеристику изолированной формы ПБ. Из общего числа (996) больных ПБ выделено 68 случаев изолированной торакальной формы (6,8%, мужчин—45, женщин—23). Все больные по национальности армяне в возрасте 14—52 года. Наследственная отягощенность ПБ имела в 8 случаях. Распределение больных в зависимости от возраста и пола представлено в табл. 1.

В результате проведенных исследований установлено, что приступы торакальной формы ПБ характеризуются стадийностью клини-