

SYNDROME OF WIEDEMANN-BECKWIT

It is observed the frequency of syndrome of Wiedemann-Beckwit among newborns of Yerevan city, which consists of 0,1 from 1000 or 1 from 10924 newborns.

The families with this syndrome are taken under dispensary investigation.

The data about the type of heredity of this syndrome are brought.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Лазюк Г. И. Тератология человека. М., 1979.
2. Маккьюсик В. А. Наследственные признаки человека. М., 1976.
3. Berry A. C., Belton E. M., Chantler C. J. Med. Genet., 1980, 17, 136.
4. Cohen M. M., Ulstrom R. A. In: Birth Defects Compendium, Bergsma D., Maemillan Press., London, 1979, 140.
5. Combs J. T., Grunt J. A., Brandt F. K. New England J. of Med., 1966, 275, 236.
6. Grunt J. A., Enriques A. R. Yale J. of Biol. and Med., 1972, 45, 15.
7. Herrmann J., Opitz J. M. Delayed mutation as cause of genetic disease in man: achondroplasia and the Wiedemann-Beckwit syndrome.-New York-London: Plenum Press, 1977, a., 65.
8. Kosseff A., Herrmann J., Gilbert E. et al. European J. of Pediatrics, 139.
9. Lee E. A. Radiology, 1972, 10, 2, 261.
10. Thorburn M. J., Wright E. S., Miller C.-G., Mcneil Smith-Read E. H. J. of Diseases of Children, 1970, 119, 316.
11. Wiedemann H. Zentralblatt fur Kinder heilk, 1973, 115, 193.

УДК 616.24—007.288—053.2

Г. Д. ЕШУТКИН, А. Г. АЛЛАВЕРДЯН, Н. А. СИМОНЯН

О НЕКОТОРЫХ ОСОБЕННОСТЯХ АТЕЛЕКТАЗОВ
НОВОРОЖДЕННЫХ

Проведено исследование танатологического значения легочных ателектазов в перинатальной смертности новорожденных, а также представлена их классификация.

В трактовке ателектазов новорожденных отчетливо прослеживается тесная связь физиологического и патологического начал. После рождения при первом вдохе начинается процесс расправления легких, который в среднем длится в течение 48 часов [4, 7]. Однако очажки первичного ателектаза могут сохраняться относительно долго, особенно у недоношенных детей [6], а у новорожденных, перенесших травму,— 5—10 дней [5]. В легких новорожденных часто выявляются вторичные ателектазы, в формировании которых большое значение придается аспирации околоплодных вод и содержимого родовых путей [1]. Однако наряду с этим встречаются также «чистые» вторичные ателектазы [3]. Вопрос дифференциальной диагностики первичных и вторичных ателек-

тазов представляет определенные трудности. Большое значение в перинатальной смертности продолжает иметь танатологическое значение ателектазов новорожденных.

Нами проанализированы истории родов и карты развития 70 доношенных новорожденных, умерших в первые дни жизни при клинических проявлениях синдрома дыхательных расстройств. Во всех случаях проводились реанимационные мероприятия и интенсивная терапия. Изучены гистотопографические и гистологические срезы легких, окрашенные общепринятыми гистологическими методами.

Изучение микропрепаратов выявило наличие участков апневматоза, степень распространения которых широко варьировала. Чаще эти участки были мелкими, рассеянными, очаговыми, а в отдельных случаях занимали большую часть легочной паренхимы. Мелкие рассеянные ателектазы, как правило, были множественными, располагались преимущественно в центральных отделах сегментов, а иногда сливались в крупноочаговые поля.

Дифференциальная диагностика первичных и вторичных ателектазов вызывала значительные трудности, которые были обусловлены тем, что в участках апневматоза оба вида ателектазов сочетались не только в одном гистологическом срезе, но и в одном поле зрения, причем морфологические различия их были настолько минимальны, что иногда было невозможно определить вид ателектаза. В дифференцировке первичных и вторичных ателектазов мы пытались исходить из вида терминальных артерий, как предлагают И. К. Есипова и О. Я. Кауфман [2]. Однако, как показали наши исследования, этот признак не всегда помогает в диагностике ателектазов из-за чрезвычайной пластичности кровообращения в периоде становления дыхания. Тем не менее нами установлено, что для первичных ателектазов наиболее характерно: наличие сужений просвета бронхов; терминальный отдел респираторного тракта представлен узкими щелями, выстланными кубическими клетками; межальвеолярные прослойки утолщены с большим количеством клеточных элементов, среди которых в отдельных участках выявлялись ретикулиновые волокна; артерии уровня респираторных бронхов, как правило, мышечного типа, эндотелий их часто набухший, величина просвета артериол различна; встречались артерии как с узким, так и с расширенным просветом.

Вторичные ателектазы, возникшие в ранее расправленной паренхиме, представляли собой участки апневматоза. В связи с этим альвеолы и альвеолярные ходы несколько спавшиеся, контуры их извиты. Степень спадения терминальных респираторных отделов была частичной или значительной. Расширение просвета артерий уровня респираторных бронхиол так же, как и в первичных ателектазах, было неодинаковым.

Гистотопографические исследования срезов легких позволили выявить в участках всех видов ателектазов выраженные нарушения микроциркуляторного кровообращения. В одних случаях в области терминальных респираторных отделов мы наблюдали запустевание микроциркуляторного русла с умеренным полнокровием мелких венул, в дру-

ских—выявлялись набухшие, переполненные кровью капилляры, выступающие в щелевидный просвет спавшихся альвеолярных ходов и альвеол, а также мелкоочаговые или распространенные очаги кровоизлияния (рис. 1 а, б). Нередко в области терминальных бронхиол и в просвете респираторных отделов определялось скопление эозинофильного вы-



Рис. 1 а. Набухшие переполненные кровью капилляры, выступающие в щелевидный просвет спавшегося альвеолярного хода. Маллори. Об. 20, ок. 10; б. Распространенные кровоизлияния в участок ателектаза. Гематоксилин-эозин. Об. 9, ок. 10.

пота и образование гиалиновых мембран (рис. 2 а). При исследовании гистотопографических срезов в случаях массивной аспирации как в просвете бронхов, так и в области терминальных респираторных отделов обнаружено большое количество аспирированных элементов (роговые чешуйки, меконий, слизь), которые способствуют формированию и развитию ателектазов. В других наблюдениях в области терминальных респираторных отделов обнаруживались единичные, мелкие частички мекония, диффузно-рассеянные в участке ателектазов, которые скорее могли отягощать течение ателектаза, чем его обуславливать (рис. 2 б).



Рис. 2 а. Эозинофильный выпот в участке ателектаза. Гематоксилин-эозин. Об. 9, ок. 10; б. Аспирация мекония и альвеолярный макрофаг. Маллори. Об. 40, ок. 10.

Кроме этого, отмечалась аспирация слущенного эпителия бронхов в виде пластов, которые закупоривали дистальные отделы бронхиального дерева, а при массивном слущивании наблюдались и в терминальных

респираторных отделах (рис. 3 а). Массивное слушивание эпителия бронхов, как правило, имело место при выраженном полнокровии бронхиальных сосудов и отеке, а также при длительном проведении реанимационных мероприятий (применение искусственного дыхания, кислорода) и интенсивной терапии. В этих случаях были выявлены эмфизематозные изменения, которым, в первую очередь, подвергались расправленные поля легочной паренхимы, а в участках ателектаза—терминальные бронхиолы (рис. 3 б). Степень эмфизематозных изменений была

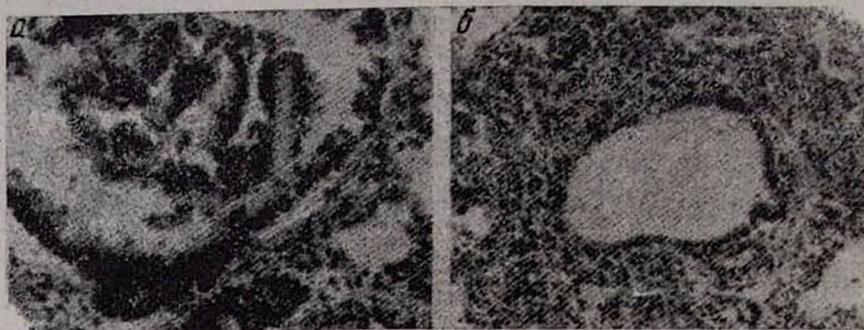


Рис. 3 а. Пласты слущенного эпителия в просвете бронхиолы. Гематоксилин-эозин. Об. 20, ок. 10; б. Резкое расширение терминальной бронхиолы в очаге ателектаза. Гематоксилин-эозин. Об. 9, ок. 10.

различной, и часто терминальные респираторные отделы выглядели в виде полостей, разделенных истонченными, иногда разорванными перегородками. Вокруг эмфизематозных участков наблюдалась компрессия расправленной легочной паренхимы и ателектазов, усугубляющая безвоздушность последних. В этих же случаях выявлялись дистрофические изменения альвеолярного эпителия, вплоть до некроза, со слушиванием его, а также в просвете альвеол появлялись крупные альвеолярные макрофаги.

Как показали наши исследования, значение ателектазов в период становления дыхания и адаптации новорожденных в первые дни жизни неоднозначно. С одной стороны, наличие первичных ателектазов в течение первых двух суток можно считать закономерным явлением, с другой—морфофункциональные нарушения в ходе расправления паренхимы позволяют качественно по-разному их расценивать. Исходя из этого, первичные ателектазы в течение первых двух суток жизни следует расценивать как физиологические, а при более длительном сроке относить их к патологическим состояниям.

В отношении оценки вторичных ателектазов, в смысле их танатологического значения, подход может быть различным. Мелкоочаговые участки частичного спадения паренхимы без функционально-структурных отклонений необходимо расценивать как физиологическое состояние, т. е. считать их резервными зонами дыхания. К патологическим вторичным ателектазам необходимо относить участки спадения дышавшей ранее паренхимы, обусловленные различными причинами, и в первую очередь, массивной аспирацией. Однако и такой подход мож-

но считать несколько упрощенным, т. к. в генезе всех видов ателектазов необходимо учитывать изменения, наступающие особенно вследствие нарушения кровообращения, а также те нарушения, которые возникают в результате реанимационных мероприятий и интенсивной терапии.

Вместе с тем необходимо с определенной осторожностью трактовать факт аспирирования. Если в одних случаях массивная аспирация может явиться причиной развития обширных ателектазов, обуславливающих клиническое проявление синдрома дыхательных расстройств, то в других—наличие в терминальных респираторных отделах единичных мелких аспирированных элементов можно расценивать как фактор, осложняющий течение ателектазов.

Таким образом, среди первичных и вторичных ателектазов, которые могут быть как физиологическими, так и патологическими, следует выделять неосложненные и осложненные. К наиболее важным осложнениям следует относить нарушения микроциркуляторного кровообращения, наличие в воздухоносных путях и респираторных отделах аспирированных элементов, а также все те нарушения, которые возникают в результате интенсивной терапии и реанимации. Приведенный классификационный принцип, таким образом, не может быть применен лишь к патологическому варианту вторичных ателектазов в связи с затруднениями при определении причин их возникновения.

Танатологическое значение ателектазов новорожденных в каждом отдельном случае зависит не только от их вида и варианта, но и от степени распространенности.

Кафедра патологической анатомии Ереванского ГИУВа

Поступила 25/IV 1984 г.

Գ. Դ. ԵՇՈՒՏԿԻՆ, Ա. Գ. ԱԼԱՎԵՐԴԻԱՆ, Ն. Ա. ՍԻՄՈՆԻԱՆ

ՆՈՐԱԾԻՆՆԵՐԻ ԱՏԵԼԵԿՏԱԶՆԵՐԻ ՈՐՈՇ ԱՌԱՆՁԱՀԱՏԿՈՒԹՅՈՒՆՆԵՐԻ ՄԱՍԻՆ

Կյանքի առաջին օրերին մահացած շնչական սինդրոմի խախտումների երևույթներով 70 նորածինների թոքերում հայտնաբերված էին ատելեկտատադներ:

Ատելեկտադների տանտոլոգիական նշանակությունը պարզաբանելու նպատակով ամեն կոնկրետ դեպքում առաջարկվում է նորածինների ատելեկտադները բաժանել առաջնայինի (իսկական) և երկրորդականի, որոնք իրենց հերթին կարող են լինել ֆիզիոլոգիական և պաթոլոգիական:

Անհրաժեշտ է նաև տարբերություն դնել բարդացած և չբարդացած ատելեկտադների միջև:

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

ON SOME PECULIARITIES OF ATELECTASES IN NEW-BORNS

The article is devoted to the problems of thanatologic significance of the pulmonary atelectases and their classification.

1. Еремич В. М. Автореф. дисс. канд. Ростов на Дону, 1966.
2. Есипова И. К., Кауфман О. Я. В кн.: Постнатальная перестройка малого круга кровообращения и ателектаз новорожденных. М., 1968.
3. Лавинкова Т. А., Цинзырлинг В. Д. В кн.: Пневмонии. Л., 1958, стр. 134.
4. Львов В. В. Вопросы охраны материнства и детства, 1978, 21, 1, стр. 42.
5. Сержанина А. Н. В кн.: Тез. докл. научной сессии Минского мед. ин-та. Минск, 1959, стр. 83.
6. Трахтенберг Л. Я. В кн.: Перинатальная патология и колиэнтериты (тр. 2-й Всесоюзной конференции патологоанатомов). Минск, 1964, стр. 67.
7. Farber S., Wilson J. L. Am. J. Dis. Child., 1953, 46, 572.

УДК 616—018

Р. Е. ШАХГАЛДЯН, А. А. ТОПЧЯН, М. Г. БАДАЛЯН

ИЗМЕНЕНИЕ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА У БОЛЬНЫХ ПЕРИОДИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ

Изучение углеводного обмена у больных периодической болезнью выявило изменение его преимущественно по типу плоских и реже сомнительных гликемических кривых. Установлен функциональный и относительный гиперинсулинизм.

Нарушение углеводного обмена и наличие эндокринопатий при периодической болезни (ПБ) установлены многими авторами [1—7]. Однако характер взаимосвязи гликемических сдвигов при ПБ с обменно-эндокринными проявлениями не изучен. Решение этого вопроса имеет большое значение, так как нарушение в обмене углеводов является неблагоприятным фактором, осложняющим течение ПБ.

В связи с этим мы поставили перед собой цель выяснить степень изменения углеводного обмена у больных ПБ и патомеханизмы, влияющие на гликемию. Обследовано 60 больных с неосложненными формами ПБ в возрасте от 16 до 60 лет (средний возраст 24,7 года, мужчин—48, женщин 12) с давностью заболевания от 5 до 27 лет. С абдоминальной формой ПБ было 35, торакальной—8 и смешанной—17 больных. Всем больным проведен тест на толерантность к глюкозе (ТТГ). Содержание сахара в крови определялось по методу Хагедорна-Йенсена. У 6 больных определялся уровень инсулина и С-пептида в сыворотке крови радиоиммунологическим методом с использованием стандартных тест-наборов венгерской фирмы.

Критерием оценки ТТГ нормального типа служил уровень сахара натощак 120 мг%, через 60 мин—200 мг% и исходный уровень (или ниже)—спустя 120 минут. К сомнительному типу ТТГ относили случаи повышения сахара в одной из точек индикации. Плоский тип ТТГ характеризовался уровнем сахара натощак 80—90 мг%, через 60 мин—120—140, через 120 мин—90 мг% и ниже. Вычислялись гипер- и гипогликемические коэффициенты Бодуэна, Угельмана и Рафальского. Вне пароксизма ПБ исследовано 36, во время пароксизма—24 больных.

В зависимости от результатов ТТГ пациенты были разделены на 3 группы: I—42 больных с нормальной толерантностью к глюкозе, II—