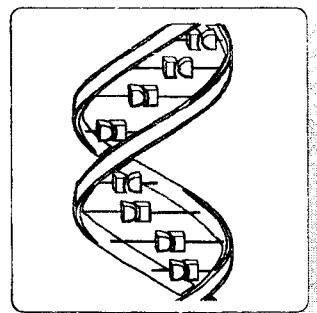


2. Илькович М.М. Заболевания органов дыхания. СПб., 1998.
3. Греймер М.С., Фейгин М.И. Раннее выявление туберкулеза. М.: Медицина, 1986.
4. Розенштраух Л.С., Рыбакова Н.И., Винер М.Г. Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания. М.: Медицина, 1987.



УДК 618.978.9 - 053.3

М.Г. Глухов, Г.И. Андреева, О.В. Пухлова, О.В. Кульдпере, В.Л. Геллер

## СЛУЧАИ РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ РУБИНШТЕЙНА-ТЕЙБИ (MIM №180849) И СИНДРОМОМ ДАУНА В ДИЗИГОТНОЙ ДВОЙНЕ

ОБГУЗ "Областная больница управления здравоохранения Правительства ЕАО", г. Биробиджан

Синдром, описанный H.J. Rubinstein и H. Taybi в 1963 г., характеризуется постоянным сочетанием аномалий пальцев, черепно-лицевых, дефицитом массы, отставанием роста и отклонениями в психике ребенка. Синдром известен и под названием "синдром широких пальцев, с лицевыми аномалиями".

### Симптоматология

**Аномалии пальцев.** Концевые фаланги больших пальцев рук и ног короткие, широкие и сплющенны, похожие на "шпатель" или "палитру" — это сплющивание относится как к кости, так и к мягким тканям пальцев. Пальцы короче и толще нормальных. Вторая фаланга большого пальца руки перемещается по направлению к лучевой кости, имитируя подвывих, большой палец не может быть приведен к ладони. Другие пальцы расширены на концах, со сплющенными ногтями в форме "чашечек".

**Черепно-лицевая дисморфия.** Проявляется рядом аномалий в самых различных комбинациях, обуславливает характерный вид лица: микроцефалия, "natus flatus" области лба, дугообразные брови, птоз век, экзофтальмия, гипертelorизм, "антимонголоидные" щели век, уши внедрены низко со стертыми складками, "орлиный нос", перегородка носа превосходит в нижней части крылья носа, микрогнатия и ретрогнация, стрельчатое небо.

**Запоздалое развитие веса и роста** — постоянное клиническое проявление разной интенсивности. Это в равной степени относится как к массе тела, так и к росту, реализуя, таким образом, гармоничный нанизм.

Психологическая задержка постоянно присутствует, но в разной интенсивности. Речь очень поздняя и трудная. Аффективность и общительность не изменены или мало изменены.

Лабораторные исследования не выявляют характерных биогуморальных изменений.

Этиопатогенез не установлен. В 1968 г. Padfield предложил гипотезу, согласно которой болезнь является вторичной по отношению к заболеванию зародыша (т.е. представляет собой эмбриональное заболевание), однако причина и момент поражения не выяснены. Во всех случаях кариотип нормален.

**Лечение.** Не существует эффективного специфического лечения. В настоящем сообщении представлено наблюдение новорожденного X., родившегося в акушерском отделении.

*Из анамнеза: возраст матери 31 год, беременность первая, протекала с субфебрильной температурой в 1 триместре, анемией, нефропатией, ХФН.*

*Роды преждевременные, быстрые, на 36 нед. беременности, масса 2480 г, рост 48 см, окружность головы 33 см, окружность груди 30 см. Оценка по шкале Ангар 9 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное.*

*При осмотре новорожденного выявлено: широкие терминальные фаланги 1-х пальцев кистей и стоп, гипертelorизм, эпикант, брахицефалия, антимонголоидный разрез глаз, криптоторхизм.*

*УЗИ сердца: открытое овальное окно. УЗИ почек — без патологии. Рентгенография кистей: укорочение фаланг пальцев, подвывих ногтевых фаланг 1-го пальца обеих кистей. Подвывих 1-го пальца обеих стоп. Цитогенетическое исследование патологии не выявило.*

*Диагноз: Рубинштейна-Тейби синдром. Недоношенность.*

Описанный случай представляет определенный интерес для практикующих врачей как редко встречающийся синдром. Частота заболевания — 1:50 000 рождений.

Ниже приводим случай рождения ребенка с синдромом Дауна в дизиготной двойне.

*Из анамнеза: возраст роженицы 35 лет (группа риска). Беременность четвертая, протекала с ХФПН, умеренным многоводием, миопия средней степени. Роды вторые, срочные, дизиготной двойней (оба мужского пола). Масса тела 3410 г, длина*

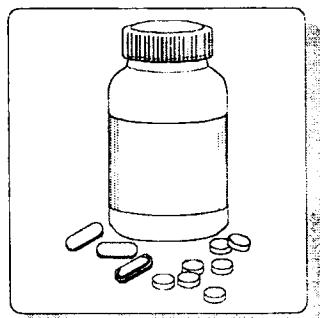
тела 52 см, окружность головы 36 см, окружность груди 34 см. Оценка по Ангар 9-10 баллов. Состояние при рождении удовлетворительное. При осмотре второго новорожденного фенотипически выявлен синдром Дауна, эмбриональная грыжа. Взят образец пуповинной крови для цитогенетического подтверждения диагноза. При исследовании хромосом выявлена патогенетическая химера — 47, XY, G+.

Клинический диагноз: Даун-синдром, трисомный

вариант, эмбриональная грыжа. Первый ребенок из

двойни здоров.

Случай представляет интерес как редко встречающийся в практике.



УДК 615.225.2 : 616.12 - 008.331.1 - 08

Л.Н. Малай, Б.П. Шевцов, А.А. Бир, Н.К. Локалова

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ «НИФЕКАРДА XL» (ГИТС - ФОРМЫ НИФЕДИПИНА) В ЛЕЧЕНИИ РЕЗИСТЕНТНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТОНИИ

ГУЗ “Краевая клиническая больница №2”, г. Хабаровск

Антагонисты кальция — большая группа препаратов, основным свойством которых является способность обратимо ингибировать ток ионов кальция через медленные кальциевые каналы. Это действие антигидрофобных кальция оказывают в основном на гладкомышечные клетки периферических сосудов (артерий), клетки миокарда и клетки проводящей системы сердца, причем выраженность действия на все эти структуры у разных представителей антигидрофобных кальция проявляется в различной степени. Вошедшие в клиническую практику в середине 80-х гг. антигидрофобные кальция быстро завоевали популярность среди врачей и пациентов и стали одними из самых часто назначаемых препаратов в кардиологической практике. Несмотря на острые дебаты о безопасности длительного применения антигидрофобных кальция, эти препараты стойко занимают одно из ведущих мест по частоте назначения среди всех кардиологических препаратов [1-4].

В последнее время создан ряд антигидрофобных кальция пролонгированного действия, которые назначают два или даже один раз в день, что делает терапию ими более удобной и значительно улучшает ее безопасность [5-7].

Именно таким препаратом является “Нифекард XL” фармацевтической фирмы “Lex”. В этом препарате используется гастроинтестинальная терапевтическая система (ГИТС) нифедипина. Принцип действия ГИТС формы нифедипина основан на осмотическом расширении выталкивающего слоя таблетки. Такая лекарственная форма создает равномерную концентрацию нифедипина в течение достаточно длительного времени (до 24 ч) и позволяет избежать рефлекторного увеличения тонуса симпатической нервной системы, а также снизить количество побочных эффектов [5, 7].

Целью проведенного исследования явилось изучение возможности контроля АД у больных с рефрактерной артериальной гипертонией в стационарных условиях с помощью добавления к стандартной (исходной, базисной) антигипертензивной терапии “Нифекарда XL”, а также установить характер и выраженность побочных явлений препарата.

### Материалы и методы

В исследование было включено 20 больных артериальной гипертонией III стадии 4 группы риска (согласно последней классификации АГ) в