

E.Y. Alcohols: "Toxicology for Physicians" series. – St. Petersburg: OOO Edition "Foliant", 2004. – 112 p. (in Russian)

7. Medical Toxicology: national leadership / Ed. E.A. Luzhnikov. – Moscow: GEOTAR Media, 2012. – 928 p. (in Russian)

8. Musiychuk Y.I., Kutsenko S.A., Bushuyev E.S., Rybalko V.M. Medical examination in case of poisoning by chemicals. A series of "Toxicology for physicians". – St. Petersburg: OOO "FOLIANT" Publishing House, 2007. – 208 p. (in Russian)

9. Acute poisoning with methyl alcohol. Newsletter for Physicians. / Brusin K.M., Varlamov I.V. – Ekaterinburg, 2014. – 24 p. (in Russian)

10. Acute ethanol poisoning and its surrogates / Ed. Y.Y. Bonitenko. – St. Petersburg: Elbee-SPb, 2005. – 224 p. (in Russian)

11. Letter of the Ministry of Health of the Russian Federation dated October 9, 2003 № 2510 / 11361-03-32 "On consideration of the very complex and disputed cases, during the examination of the disease due to the profession". (in Russian)

12. Russian Federation Government Resolution dated December 15, 2000 № 967 "On Approval of the investigation and recording of professional diseases". (in Russian)

13. The Russian Ministry of Health Order from 28.05.2001 N 176 "On improving the system of investigation and registration of occupational diseases in the Russian Federation". (in Russian)

14. Order of the Ministry of Health and Social Development of the Russian Federation dated May 12, 2010 № 346n "On approval of the organization and production of forensic examinations in state forensic institutions of the Russian Federation". (in Russian)

15. Guide forensic poisoning / Ed. A.S. Smusin, R.V. Berezhnov, V.V. Tomilin, P.P. Shirinsky. – Moscow: Medicine, 1980. – P.141-145. (in Russian)

Sedov S.K., Zobnin Yu. V., Kalinina O.L., et al. Organization and tactics of emergency care for acute industrial poisoning, according

to the Irkutsk Center of Toxicology and Occupational Pathology // B'ulleten' Vostochno-Sibirskogo nauchnogo centra Sibirskogo otdeleniya Rossijskoj akademii medicinskih nauk. – 2009. – №1. – P.195-200. (in Russian)

17. Toxicological Chemistry. Metabolism and toxicants analysis: Textbook / Ed. N.I. Kaletina. – Moscow: GEOTAR-Media, 2008. – P.722-753, 761-767. (in Russian)

18. Ellenhorn M.J. Alcohols and Glycols // Medical Toxicology: Diagnosis and treatment of poisoning in humans: in 2 volumes. V.2. – Moscow: Medicine, 2003. – P.163-202. (in Russian)

19. Allibe N., Eysseric-Guerin H., Grenier F., et al. Concentration des cyanures dans les prélèvements sanguins post-mortem: difficultés d'interprétation // Toxicologie Analytique & Clinique. – 2016. – Vol. 28. №2. – P.164-169.

20. Baud F., Benaïssa L. Cyanures et Nitriles // Toxicologie clinique. – Paris: Médecine-Sciences Flammarion, 2000. – P.907-918.

21. Baud F.J. Les différentes formes de l'intoxication cyanhydrique // Intoxications aiguës. – Paris: Springer-Verlag, 2013. – P.237-252.

22. Danel V., Barriot P. Les intoxication aiguës en réanimation – 2^{ème} édition. – Paris: Arnette, 1999. – P.131-141, 301-316.

23. Danel V., Mégarbane B. Urgences toxicologiques de l'adulte. – Reuil-Malmaison: Arnette, 2009. – P.179-197.

24. Kerns W. II, Isom G., Kirk M.A. Cyanide and Hydrogen Sulfide // Goldfrank's toxicologic emergencies / Ed. L.R. Goldfrank. – 7th ed. – New York: McGraw-Hill Medical Publishing Division, 2002. – P.1498-1514.

25. Sharma A.N. Toxic Alcohols // Goldfrank's toxicologic emergencies / Ed. L.R. Goldfrank. – 7th ed. – New York: McGraw-Hill Medical Publishing Division, 2002. – P.980-1003.

26. Testud F. Acide cyanhydrique et cyanures // Pathologie Toxique Professionnelle et Environnementale. – Paris: Edition ESKA, 2008. – P.135-142.

Информация об авторах:

Зобнин Юрий Васильевич – доцент кафедры внутренних болезней с курсом профессиональной патологии и военно-полевой терапии ИГМУ, к.м.н., доцент, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, ИГМУ, тел. 8 (3952) 328382, e-mail: zobnine@mail.ru; Седов Сергей Константинович – заведующий кафедрой внутренних болезней с курсом профессиональной патологии и военно-полевой терапии, главный специалист-профпатолог города Иркутска, к.м.н., доцент; Шляхецкая Наталья Александровна – заведующий отделом комиссионных и комплексных экспертиз Иркутского областного бюро судебно-медицинской экспертизы, 664011, г. Иркутск, Бульвар Гагарина, 4, тел. 8 (3952) 202135; Пискарева Татьяна Валерьевна – государственный судебно-медицинский эксперт отдела комиссионных и комплексных экспертиз Иркутского областного бюро судебно-медицинской экспертизы; Лелюх Татьяна Дмитриевна – врач, судебно-медицинский эксперт гистологического отделения Иркутского областного бюро судебно-медицинской экспертизы; Миллер Владимир Владимирович – врач, судебно-медицинский эксперт отдела комиссионных и комплексных экспертиз Иркутского областного бюро судебно-медицинской экспертизы.

Information About the Authors:

Zobnin Yuri V. – MD, PhD (Medicine), Associate Professor, Department of Internal Medicine with a course of professional pathology and military-field therapy ISMU 664003, Russia, Irkutsk, 1, Krasnogo Vosstaniya St., ISMU, Tel. 8 (3952) 328382, e-mail: zobnine@mail.ru; Sedov Sergey K. – Head of the Department of Internal Medicine with a course of professional pathology and military-field therapy ISMU, chief specialist-pathologist Irkutsk, MD, PhD; Shlyahetskaya Natalia A. – Head of the Department fees and complex examination of the Irkutsk Regional Bureau of Forensic Medicine, 664022, Russia, Irkutsk, 4, Gagarina Boulevard, Tel. 8 (3952) 202135; Piskareva Tatiana V. – State forensic expert of the commission and complex examination of the Irkutsk Regional Bureau of Forensic Medicine. Lelyukh Tatiana D. – forensic expert histological of the Irkutsk Regional Branch of the Bureau of Forensic Medicine; Miller Vladimir V. – State forensic expert of the commission and complex examination of the Irkutsk Regional Bureau of Forensic Medicine.

© ФЛОРЕНСОВ В.В., ЗУЕВ В.А., ГОРОБЕЦ Э.А., ДАВЫДОВА Н.Н., КРАСНЯК Е.В. – 2017

УДК 618.311-091-06-071.3

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СОЧЕТАНИЯ МАТОЧНОЙ И ВНЕМАТОЧНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ

Владимир Вадимович Флоренсов¹, Василий Анатольевич Зуев², Эмилия Алексеевна Горобец², Наталья Николаевна Давыдова², Елена Вячеславовна Красняк²

(¹Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра акушерства и гинекологии с курсом гинекологии детей и подростков, зав. – д.м.н., проф. В.В. Флоренсов; ²Иркутская городская клиническая больница № 1, гл. врач – к.м.н. Л.А. Павлюк, гинекологическое отделение, зав. – В.А. Зуев)

Резюме. Внематочная беременность (ВБ) занимает 2-е место в структуре острых гинекологических заболеваний и первое – среди нозологических форм, сопровождающихся внутрибрюшным кровотечением. Среди экстренных гинекологических операций оперативные вмешательства по поводу ВБ занимают одно из первых мест. Представлено клиническое наблюдение редко встречающейся формы эктопической беременности: сочетания маточной и внутриматочной беременности.

Ключевые слова: редко встречающиеся формы эктопической беременности, внутрибрюшное кровотечение, сочетание маточной и внематочной беременности.

A RARE COMBINATION OF MASTERBATCH AND ECTOPIC PREGNANCY

V.V. Florensov¹, V.A. Zuev², E.A. Gorobec², N.N. Davydova², E.V. Krasniak²
(¹Irkutsk State Medical University, Russia; ²Irkutsk Municipal Clinical Hospital № 1, Irkutsk, Russia)

Summary. Ectopic pregnancy (EP) takes 2-nd place in the structure of acute gynecological diseases and first among nosological forms, accompanied by intra-abdominal bleeding. Among gynecologically emergency operations operational intervention in the EP occupies one of the first places [2]. A case of rare form of ectopic pregnancy: a combination of masterbatch and ectopic pregnancy is presented.

Key words: rare forms of ectopic pregnancy; intra-abdominal bleeding; the combination of masterbatch and ectopic pregnancy.

Внематочная беременность (ВБ) продолжает оставаться актуальной проблемой акушерства и гинекологии, несмотря на значительные успехи в её ранней диагностике с широким использованием УЗИ и определением β-ХГЧ. Сохраняется стабильно высокая частота ВБ в структуре неотложных состояний в гинекологии [2]. ВБ в настоящее время занимает 4-5 место среди причин материнской смертности в экономически развитых странах [3].

В Иркутскую городскую клиническую больницу № 1 поступила пациентка Е., 31 года, с жалобами на задержку очередной менструации на 6 недель, положительным тестом на беременность, болями внизу живота, усиливающимися во время вдоха. Настоящая беременность – третья. Две предыдущие беременности окончились своевременными физиологическими родами. По поводу беременности в женской консультации не наблюдалась, УЗИ не проводилось. При осмотре: состояние средней степени тяжести, температура тела 36,7°C, кожные покровы бледные, тахикардия до 90 уд в мин., АД 100/60 мм рт.ст, пальпация живота болезненная. Произведено влагалищное исследование: шейка матки длиной до 3,5 см, плотная, отклонена кзади, наружный зев закрыт, тело матки увеличено до 9 недель беременности мягковатой консистенции, безболезненное при пальпации, придатки с обеих сторон четко не определяются, область их болезненная.

Выполнены лабораторные исследования: по данным общего анализа крови – лейкоцитов $12,6 \times 10^9/\text{л}$; гемоглобин – 119 г/л. При УЗИ подтвержден предполагаемый диагноз маточной беременности 9 недель, объемных образований в области придатков не выявлено, в малом тазу между петлями кишечника небольшое количество свободной жидкости. Под печенью и селезёнкой – свободная жидкость до 5 мм. В полости матки – один живой плод с определяемым сердцебиением. Заключение: маточная беременность 9 недель, гидроритонеум.

Проведена экстренная лапаротомия. В брюшной полости обнаружено: 250 мл крови со сгустками, тело матки увеличено до 9 недель, мягковатой консистенции, правые придатки, левый яичник не изменены, левая труба утолщена до 2,5 см на всем протяжении с разрывом в ампулярной части, кровоточит. Произведена левосторонняя тубэктомия. Общая кровопотеря составила 350 мл. Патологическое заключение – прервавшаяся трубная беременность с разрывом левой маточной трубы в ампулярном отделе.

В течение четырех дней пациентку беспокоили тянущие боли внизу живота, назначен микронизированный прогестерон 200 мг 2 раза в сутки интравазинально. На 4 сутки послеоперационного периода выполнено ультразвуковое исследование: подтверждена прогрессирующая маточная беременность 10 недель, плодное яйцо без признаков отслойки, сердцебиение (+), движение (+), КТР 29 мм (10 недель), гипертонус под хорионом.

Заключение: Симптомы угрозы прерывания беременности. Продолжено введение микронизированного прогестерона. Швы на передней брюшной стенке сняты на 9 сутки, заживление первичным натяжением. Пациентка в удовлетворительном состоянии выписана с прогрессирующей беременностью 10-11 недель.

Частота сочетания маточной и внематочной беременности, по данным разных авторов, составляет от 1:100 до 1:30000 беременностей [2]. Определив плодное яйцо в матке, при УЗИ нередко не обращают внимания на второе плодное яйцо, что повышает частоту диагностических ошибок. Тем не менее, это свидетельствует о необходимости при обнаружении плодного яйца в полости матки по данным УЗИ внимательно проводить осмотр всего малого таза.

Для объяснения причин диссоциированного развития плода издавна обращает на себя внимания гипотеза сверхзачатия и сверхплодотворения (оплодотворение яйцеклетки, окулировавшей уже на фоне существующей беременности) [1].

Нам представляется более вероятной причиной наступления маточной и внематочной беременности оплодотворение двух яйцеклеток при их одновременной овуляции и различной длительности процесса миграции плодного яйца по направлению в полость матки. В пользу этого предположения могут свидетельствовать результаты работы американских авторов [4]. На основании биохимического мониторинга наступления беременности исследователи обнаружили, что срок беременности прямо зависит от длительности процесса имплантации эмбриона в матку, и эти различия могут достигать 12 суток. Другим вариантом процесса одновременного оплодотворения двух яйцеклеток может явиться наступление двусторонней трубной беременности. И. Дайани и Дж. Шер в 1979 г. сообщили о 233 случаях двусторонней трубной беременности [3].

При оказании экстренной гинекологической помощи и проведении УЗИ по поводу предполагаемой беременности необходимо помнить о редких формах ВБ и внимательно оценивать совокупность всех анамнестических, клинических, лабораторных и инструментальных данных.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Прозрачность исследования. Исследование не имело спонсорской поддержки. Исследователи несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и иных взаимодействиях. Все авторы принимали участие в разработке концепции и дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование.

Работа поступила в редакцию: 26.12.2016 г.

ЛИТЕРАТУРА

1. Акушерство: Учебник / Под ред. В.Е. Радзинского, А.М. Фукса – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – С.469.
2. Балмагамбетова Г.Н., Айдымбекова А.Б., Мамитниязова А. и др. Клинические случаи редко встречающихся форм внематочной беременности // Вестник КазНМУ. – 2016. – №1. – С.20-23.
3. Гинекология: Учебник / Под ред. В.Е. Радзинского, А.М. Фукса. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – С.708-730.
4. Jukic A.M., Baird D.D., Weinberg C.R., et al. Length of human pregnancy and contributors to its natural variation. // *Reprod.* – 2013. – Vol. 28. №10. – P.2848-2855.

REFERENCES

1. Obstetrics: Tutorial / Ed. V.E. Radzinsky, A.M. Fuchs. – Moscow: Geotar-media, 2016. – P.469. (in Russian)
2. Balmagamebetova G.N., Aidymbekova A.B., Mamitnijazova A., et al. Clinical cases of rare forms of ectopic pregnancy // *Vestnik KazNMU.* – 2016. – №1. – P.20-23. (in Russian)
3. Gynecology: Tutorial / Ed. V.E. Radzinsky, A.M. Fuchs. – Moscow: Geotar-media, 2014. – P.708-730. (in Russian)
4. Jukic A.M., Baird D.D., Weinberg C.R., et al. Length of human pregnancy and contributors to its natural variation. // *Reprod.* – 2013. – Vol. 28. №10. – P.2848-2855.

Информация об авторах:

Флоренсов Владимир Вадимович – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой акушерства и гинекологии с курсом гинекологии детей и подростков, 6664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, д. 1, e-mail: florensov.v@yandex.ru; Зуев Василий Анатольевич – заведующий гинекологическим отделением, тел. (3952) 703710, e-mail: zuev.170260@yandex.ru; Горобец Эмилия Алексеевна – старший ординатор, e-mail: emilia97511sofif1@mail.ru; Давыдова Наталья Николаевна – врач акушер-гинеколог отделением, e-mail: d-nn@inbox.ru; Красняк Елена Вячеславовна – врач акушер-гинеколог отделением, e-mail: kraselen88@yandex.ru

Information About the Authors:

Florensov Vladimir V. – MD, PhD, DSc (Medicine), Head of the Department of Obstetrics and Gynecology Gynecology with the course of children and adolescents Irkutsk State Medical University, Ministry of Health, 6664003, Russia, Irkutsk, Krasnogo Vosstania str., 1, e-mail: florensov.v@yandex.ru; Zuev Vasily A. – Head of gynecology department Irkutsk Municipal Clinical Hospital № 1, e-mail: zuev170260@yandex.ru; Gorobets Emilia A. – Sr. attending physician, e-mail: emilia97511sofif1@mail.ru; Davydova Natalia N. – obstetrician-gynecologist, e-mail: d-nn@inbox.ru; Krasniak Elena V. – obstetrician-gynecologist, e-mail: kraselen88@yandex.ru

© ВАСИЛЬЕВ Ю.Н., СИМАКОВА Е.П., БЫКОВ Ю.Н. – 2017
УДК [616-039.42:575.1]-07-08

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ОРФАННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ – БОЛЕЗНИ ФАБРИ

Юрий Николаевич Васильев¹, Елена Петровна Симакова², Юрий Николаевич Быков¹
(¹Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра нервных болезней, зав. – д.м.н., проф. Ю.Н. Быков; ²Филиал Научно-исследовательский институт клинической медицины «Больница г. Ангарска», гл. врач – Н.Р. Викулова)

Резюме. Болезнь Фабри (сфинголипидоз) – это наследственное, мультисистемное заболевание, которое относится к орфанным, и, наряду с поражением нервной системы, проявляется нарушением функции и структуры других систем организма и характеризуется вариабельностью клинических проявлений, прогрессирующим течением, ранней инвалидизацией и смертностью. Сложность диагностики заключается в многообразии симптоматики и необходимостью генетического подтверждения болезни. Представлено клиническое наблюдения диагностики, патогенетической терапии и динамического наблюдения пациента.

Ключевые слова: болезнь Фабри; сфинголипидоз; полинейропатия; инсульт; агалсидаз бета; лизосомная болезнь накопления; генная мутация в Xq22.1.

A CLINICAL CASE OF DIAGNOSIS AND TREATMENT OF ORPHAN DISEASE – FABRY DISEASE

Y.N. Vasiliev¹, E.P. Simakova², Y.N. Bykov¹
(Irkutsk State Medical University, Russia)

Summary. Fabry's disease is a congenital multisystem disease. It is named orphan due to very rare prevalence and is characterized by nervous and other systems' disorders, multiple clinical features, progressing course, high level of disability and mortality. Genetic investigation is an obligate diagnostics of Fabry' disease. A clinical case of diagnostics, pathogenetic treatment and dynamic monitoring of a patients with Fabry disease is presented.

Key words: Fabry disease; polyneuropathy; stroke.

Болезнь Фабри – это лизосомная болезнь накопления, впервые описанная в 1898 году Вильямом Андерсеном и Йоханесом Фабри независимо друг от друга. Причина – генная мутация в Xq22.1, вызывающая недостаточность α-глюкозидазы А и накопление субстрата – нейтральных гликофинголипидов, главным образом – глоботриаозилцерамидов. Частота встречаемости в мировой популяции – 1:40000 – 1:117000 среди мужчин, 1:20000 среди женщин [3,5]. Тем не менее, в Иркутской области не зарегистрировано ни одного случая, что может говорить о сложностях диагностики этого заболевания.

В клинической картине чаще всего наблюдаются: гипогидроз (сухость кожи); непереносимость жары, холода и физических нагрузок; утомляемость; помутнение роговицы; психологические отклонения (депрессия); ранние инсульты; транзиторные ишемические атаки; кардиальные симптомы (аритмии, нарушения проводимости, дисфункция клапанов, инфаркт миокарда, сердечная недостаточность, внезапная смерть); периферическая нейропатия (хроническая боль, болевые кризы, парестезия, нарушения чувствительности); нарушения слуха и тиннитус; почечные осложнения (уменьшение