

Д. С. Фуртер

ЗАБОЛЕВАНИЯ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ
У ДЕТЕЙ



ГОСУДАРСТВЕННОЕ ИЗДАТЕЛЬСТВО
МЕДИЦИНСКОЙ ЛИТЕРАТУРЫ
МЕДИЦИЗ—1958—МОСКВА

АННОТАЦИЯ

Книга рассчитана на педиатров, невропатологов, психиатров, инфекционистов и других специалистов, интересующихся патологией детского возраста. Настоящий труд представляет собой солидное руководство для врачей, в котором систематически изложены этиология, патогенез, клиника, дифференциальная диагностика, профилактика и лечение заболеваний нервной системы у детей как инфекционных, так и неинфекционных. Книга снабжена справочником по применению лекарственных средств.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Заболевания нервной системы у детей—один из важнейших разделов практической невропатологии и педиатрии. Заболевания нервной системы у детей имеют большое научное значение и являются предметом исследования во многих научных институтах, где изучаются особо распространенные среди детей заболевания—полиомиелит, менингит, эпилепсия и другие инфекционные и неинфекционные болезни нервной системы. В последние годы раздел заболеваний нервной системы детского возраста введен в преподавание и в медицинских институтах.

Все это делает чрезвычайно актуальным возможно более полное знакомство многочисленных практических врачей и работников научно-исследовательских и медицинских институтов и студентов старших курсов с данным разделом медицинской теории и практики.

Автор настоящей монографии поставил своей задачей дать описание важнейших разделов невропатологии детского возраста, основываясь на собственном двадцатипятилетнем опыте работы в этой области, а также на данных по этому вопросу, опубликованных в русской и зарубежной литературе.

Настоящая книга в то же время обязана своим появлением в свет одному из учителей автора—проф. М. С. Маргулису, который уделял исключительно большое внимание болезням нервной системы у детей. Будучи одним из крупнейших исследователей в области инфекционной патологии нервной системы, М. С. Маргулис разрабатывал и соответствующие разделы инфекционной патологии нервной системы детского возраста.

Книга является также отражением коллективной работы, которую автор вел в разное время с многочисленными сотрудниками в Московском областном психоневрологическом институте, Московском областном клиническом институте, больнице имени С. П. Боткина, 4-й Городской клинической больнице. Особенно большая работа в области невропатологии детского возраста развернулась в последние годы в клинике нервных болезней Государственного педиатрического института Министерства здравоохранения РСФСР и в 1-й Детской клинической больнице, ныне являющейся также базой преподавания курса нервных болезней детского возраста для II Московского медицинского института имени Н. И. Пирогова.

Только в атмосфере дружной коллективной работы автор смог за много лет собрать большой материал, который лег в основу настоящей книги.

Автор приносит самую искреннюю и глубокую благодарность всем товарищам, содействовавшим появлению этой книги.

Проф. Д. Ф у т е р

ГЛАВА I

ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ НЕВРОПАТОЛОГИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Невропатология детского возраста представляет собой одну из важнейших отраслей педиатрии и общей невропатологии. Это становится особенно очевидным при знакомстве с основными этапами развития этих двух разделов медицины.

Развитие невропатологии как самостоятельной отрасли медицины насчитывает не более 80—90 лет. Нервные болезни начали детально изучаться в 60—70-х годах прошлого столетия. С именем А. Я. Кожевникова (1836—1902), В. К. Рота (1846—1916), Л. О. Даркшевича (1858—1924), Г. И. Россолимо (1860—1928), В. М. Бехтерева (1847—1926) в России, с именами Шарко, Бабинского, Левандовского за рубежом, а также с именами многих других русских и зарубежных невропатологов связаны первые клинические исследования в области нервных болезней. Еще в конце прошлого столетия невропатология переживала ранний период собирания отдельных фактов и наблюдений и описания отдельных форм нервных расстройств, этиология и патогенез которых не были достаточно хорошо известны. С начала текущего столетия невропатология развивается весьма бурно. Большой расцвет получает не только клиническая невропатология, которая уже к этому времени продвинулась вперед в отношении изучения семиотики отдельных болезней, но и смежные с ней отрасли, какими являлись нейрофизиология и нейрогистология, служившие основой для понимания патогенеза и обоснования семиотики нервных заболеваний. В этот период нозография нервных болезней уже достигает значительного развития, хотя этиология многих болезней, в особенности из группы инфекционных, еще не была в достаточной степени изучена. К этому времени стало уже совершенно очевидно, что все основные формы заболеваний нервной системы встречаются также у детей, а некоторые болезни по преимуществу относятся к детскому возрасту. Было выяснено также, что часто наблюдающиеся у детей психические и физические расстройства возникают после различных инфекционных и токсических поражений нервной системы. Трудami известного английского хирурга-ортопеда Литтля было установлено весьма большое значение травматического фактора в происхождении различных нарушений движений, часто наблюдающихся у детей. К началу текущего столетия относится довольно быстрый расцвет учения о вирусах, открытых Д. И. Ивановским (1892). Знакомство с природой вирусов уже вскоре сыграло очень большую роль в понимании этиологии многих инфекционных болезней, в том числе и заболеваний нервной системы детей. Появляется много работ о врожденных заболеваниях нервной системы (Эрб, Шарко, Рот и др.).

В этот ранний период развития невропатологии имелось сравнительно мало данных о частоте различных форм заболеваний нервной системы

у взрослых. Понятно, что очень мало было известно и о распространенности заболеваний нервной системы среди детей. По мере накопления наблюдений стало очевидно, что такие болезни, как миопатия, эпилепсия, важнейшие нейроинфекции, у детей встречаются особенно часто, а некоторые формы по преимуществу наблюдаются в детском возрасте.

Возникавшие уже в начале текущего столетия обширные эпидемии острого полиомиелита, а несколько позже и энцефалита поражали значительные контингенты не только взрослого, но и детского населения, оставляя часто непоправимые дефекты. Стало совершенно очевидно, что заболевания нервной системы у детей в силу их удельного веса и качественных особенностей требуют более внимательного отношения.

Знакомясь с историей развития медицины в России и за рубежом, можно видеть, как постепенно нервные болезни детского возраста привлекают к себе все больше и больше внимания. Подробное изложение заболеваний нервной системы у детей было дано в России впервые В. А. Муратовым в конце прошлого столетия в его «Клинических лекциях по нервным и душевным болезням». В этом труде не только нашли отражение общие теоретические концепции неврологии этого времени, но и достаточно подробно описаны многие важнейшие формы нервных болезней детского возраста. Уже в то время в предисловии ко второму выпуску «Клинических лекций» В. А. Муратов писал, что отдел нервных болезней детского возраста относится к «задачам дня клинической медицины».

Эти «задачи дня» в области медицинской науки и практики более 50 лет назад осознал и полностью оценил основоположник отечественной педиатрии и один из крупнейших мировых педиатров Н. Ф. Филатов. Поэтому можно без преувеличения сказать, что истоки невропатологии детского возраста связаны и с именем этого замечательного врача и ученого, которому эта наука во многом обязана как в лечебно-практическом, так и научном отношении. Н. Ф. Филатов глубоко понимал задачи медицинской науки той эпохи, в которую протекала его многообразная деятельность. Понятно, что он не мог пройти мимо важнейшей отрасли педиатрии и невропатологии—нервных болезней детского возраста. Возникшие перед ним сложные задачи в области физиологии и патологии нервной системы заставили его сблизиться с невропатологами. В повседневную лечебно-практическую и преподавательскую работу и в работу научного общества детских врачей Н. Ф. Филатов вовлек таких крупных специалистов-невропатологов, как В. К. Рот, В. А. Муратов, Л. С. Минор. Это содружество дало большие плоды. Н. Ф. Филатов первый пропагандировал и ввел в практику в России метод спинномозговой пункции. Накопленный Н. Ф. Филатовым лично и в сотрудничестве с видными невропатологами опыт по изучению невропатологии детского возраста послужил основой для освещения важнейших вопросов семиотики и клиники нервных расстройств у детей (параличи, атаксия, менингиты, хорея, водянка головного мозга и др.) в вышедшем впервые более 50 лет назад его труде «Семиотика и диагностика детских болезней с приложением терапевтического указателя». Значительная часть «Клинических лекций» Н. Ф. Филатова посвящена наиболее важным болезням нервной системы детского возраста.

В руководствах по нервным болезням того времени уже постоянно упоминается об этих заболеваниях у детей. Привлекают к себе все большее внимание и особенности развития нервной системы у детей, которые имеют столь важное значение для работы врача-педиатра. Большой вклад внес в эту область Н. П. Гундобин, который в 1906 г. в своем труде «Особенности детского возраста» довольно подробно один из первых осветил морфологические особенности нервной системы детского возраста. Необходимость более детального изучения неврологии детского возраста побу-

дила одного из крупнейших русских невропатологов Г. И. Россолимо организовать в 1911 г. Институт детской психологии и неврологии. Здесь изучались и разрабатывались не только вопросы клиники и лечения органических болезней нервной системы, но и обусловленных ими эффектов умственного развития. За рубежом также обращается все большее внимание на болезни нервной системы у детей, что находит отражение в некоторых из руководств и специальной монографической литературе по отдельным болезням (эпилепсии, полиомиелиту, травмам и др.).

Следует все же отметить, что планомерного изучения детской неврологии, организации помощи детям с органическими болезнями, разработки мер профилактики в России до Октябрьской социалистической революции в достаточном объеме не предпринималось. В послереволюционный период в Советском Союзе вместе с организацией государственной охраны материнства и младенчества все большее внимание привлекают к себе и вопросы организации помощи детям с болезнями нервной системы. Невропатологи, психиатры и педиатры все активнее изучают этот раздел нервных болезней. Новые учреждения для детей с органическими болезнями нервной системы появляются в Москве, Ленинграде и некоторых других городах.

В Ленинграде в больнице имени К. А. Раухфуса проводится изучение нервных болезней известным невропатологом-педиатром М. И. Иогихесом, который суммировал богатый опыт в руководстве «Органические болезни нервной системы у детей». Здесь нашли отражение некоторые достижения в области детской неврологии за первые 25 лет текущего столетия. В дальнейшем в Ленинграде невропатология детского возраста изучалась в клиниках, руководимых Н. А. Крышовой, Г. Д. Ароновичем.

В Москве в 1930 г. возникает детское отделение при клинике нервных болезней Московского областного клинического института, руководимой М. С. Маргулисом. В Москве же в 30-е годы значительную роль играет отделение нервных болезней детского возраста при I Московском медицинском институте, созданное впервые Г. И. Россолимо, возглавлявшееся после его смерти И. М. Присманом и позже руководимое в течение многих лет М. Б. Цукер. В течение длительного времени существовала клиника нервных болезней детского возраста в Институте педиатрии Министерства здравоохранения СССР (позже Академии медицинских наук СССР), где М. М. Модель и Т. П. Симсон с сотрудниками разрабатывали актуальные вопросы детской психоневрологии. На Украине работа в этом направлении успешно велась Б. Н. Маньковским, В. М. Слономской и др. В руководствах по нервным болезням детского возраста (М. И. Иогихеса, М. С. Маргулиса, М. Б. Цукер) были описаны основные особенности нервной системы детского возраста и те новые данные по клинике нервных болезней детского возраста, которые накопились к этому времени. В то же время во всех вышедших на протяжении последних 30 лет руководствах и учебниках детских болезней глава, посвященная нервным болезням у детей, неизменно занимает большое место. Это в равной мере относится к руководствам и учебникам, вышедшим в Советском Союзе (Учебник детских болезней Н. И. Лангового, В. А. Власова, Д. И. Блиндера; «Детские болезни» М. С. Маслова; «Пропедевтика детских болезней» В. И. Молчанова, Д. Д. Лебедева и Ю. Ф. Домбровской и др.) и за рубежом (глава «Болезни нервной системы» Ибрагима в «Руководстве по детским болезням» Е. Феера, глава «Заболевания нервной системы» в «Учебнике детских болезней» П. Нобекура). Появляются специальные руководства («Невропатология детства» Форда).

Следует остановиться на одной из особенностей развития детской невропатологии. Ее развитию содействовали некоторые педиатры, относившиеся к этой области науки с большим вниманием и осознавшие

важность для педиатрии невропатологии детского возраста. Большой интерес, который проявлял к области невропатологии детского возраста А. А. Колтыпин, привел его к совместной деятельности с И. М. Присманом. Им принадлежит заслуга организации специальной клиники нервных болезней Педиатрического института РСФСР (вначале на базе больницы имени Дзержинского, а позже на базе нервного отделения Детской клинической больницы), а также разработка вопросов патогенеза ряда нервных болезней детского возраста. Сюда относятся работы по полиомиелиту, цереброспинальному менингиту и др.

Наряду с наметившейся в это время значительной дифференциацией медицинских дисциплин требовалось, однако, объединение работы педиатра и невропатолога с другими специалистами для изучения пограничных заболеваний. Известный педиатр А. А. Кисель совместно с крупным терапевтом В. Д. Шервинским, Л. С. Минором и другими невропатологами основал в 1924 г. научное общество эндокринологов; он участвовал также в организации Института эндокринологии. Примеров такого плодотворного сотрудничества в работе педиатров и невропатологов, а также других специалистов имеется много.

В связи с историей развития невропатологии детского возраста небезынтересно также отметить ее отражение в трудах съездов педиатров и невропатологов. На I съезде педиатров в 1912 г. некоторое отражение интереса к вопросам детской неврологии можно отметить в экспериментальной работе «О роли адреналина в жизнедеятельности организма» В. И. Молчанова, позже также проявлявшего большой интерес к детской невропатологии.

На II съезде педиатров в 1923 г., посвященном важным проблемам изучения возрастных особенностей ребенка, туберкулеза у детей и детского инфекциям, в докладе Р. О. Лунца был затронут вопрос о лечении цереброспинального менингита и в докладе М. П. Пелевиной была освещена клиника эпидемического энцефалита у детей. Некоторые доклады (А. А. Колтыпина, В. И. Молчанова и М. Р. Залевского и Э. И. Фридмана) были посвящены исследованию вегетативной нервной системы при скарлатине. На III съезде детских врачей (1925) заболеваниям нервной системы детей не было уделено внимания.

На IV съезде в 1927 г. среди многочисленных вопросов обсуждалась проблема гемато-энцефалического барьера у детей. Докладов, посвященных невропатологии детского возраста, не было.

На V съезде в 1935 г. в программе стоял вопрос о цереброспинальном менингите, одинаково интересовавший как педиатров, так и невропатологов. Докладчиками были А. А. Колтыпин, В. А. Леонов и В. И. Молчанов, которые всегда проявляли интерес к детской невропатологии.

Вместе с тем и на съездах невропатологов невропатологии детского возраста уделялось некоторое внимание, хотя не всегда достаточное. Так, на I съезде в 1929 г. освещались вопросы эпилепсии. Более подробно вопросы невропатологии и психопатологии детского возраста были освещены на съезде невропатологов и психиатров в Харькове в 1933 г. На III съезде невропатологов детского возраста они были затронуты лишь частично. Исключение составил вопрос о туберкулезном менингите, отраженный в докладе Д. С. Футера и Е. В. Прохоровича.

Таким образом, на основании обзора развития невропатологии детского возраста как отрасли медицины можно прийти к выводу, что, несмотря на ее актуальность, ей уделялось недостаточно внимания. Между тем удельный вес органических болезней нервной системы в заболеваемости детей был довольно велик ранее и остается таковым до настоящего времени. Достаточно вспомнить такие болезни, как эпилепсию, травмы нервной системы у детей, многочисленные бактериальные и вирусные нейроинфек-

цин, как, например, полиомиелит, опухоли и сосудистые болезни у детей и др., чтобы стало ясно, что все эти формы болезней требуют исключительно внимания как в отношении изучения их клиники и диагностики, так и в отношении разработки рациональных методов лечения и организации специальных видов больничной и внебольничной помощи.

Быть может, недостаточное внимание к этому вопросу объясняется тем, что заболевания нервной системы у детей не требуют особого изучения. На этом моменте стоит остановиться несколько подробнее.

Одной из характерных черт современной медицины является ее дифференциация по отдельным отраслям. Объясняется это тем обстоятельством, что изучение этиологии, патогенеза, клиники, патологической анатомии известных заболеваний продвинулось вперед и нозография этих болезней достигла высокого уровня развития. Очевидно, что в таких условиях дальнейшее усовершенствование в той или иной отрасли медицины не может иметь места без определенной специализации, что вовсе не означает необходимости полной изоляции отдельных отраслей медицины друг от друга. Такая точка зрения была бы неправильной. Педиатрия и все ее разделы имеют в этом отношении существенные особенности. Небезынтересно остановиться на некоторых высказываниях по этому вопросу М. А. Скворцова и М. С. Маслова об отношении педиатрии к общей медицине. Развивая мысль об отношении педиатрии к общей медицине, М. А. Скворцов указывает: «Педиатрия не есть медицинская специальность в общепринятом понимании этого выражения (как терапия, хирургия, глазные, кожные, нервные болезни, гинекология и т. п.), а вся медицина, передвинутая в детский возраст. Поэтому проблемы и вопросы педиатрии те же, что проблемы и вопросы медицины вообще, но они должны быть выделены в особую группу, так как при их изучении и разрешении должны учитываться все особенности детского возраста, как-то: этапы постэмбрионального прогрессивного и регрессивного развития различных органов и систем организма, возрастные изменения их анатомической и гистологической структуры, их возрастные функциональные особенности, особая чувствительность или нечувствительность детского организма к определенным вредностям, особая склонность к некоторым заболеваниям, с одной стороны, и малое значение или даже отсутствие таковой к некоторым (частым и важным для взрослого организма) заболеваниям—с другой; различный режим питания для разных возрастов; различная проходимость физиологических барьеров в разные периоды жизни; возрастные особенности обмена, респираторной функции, нервной регуляции и чувствительности в норме и патологии и т. д. Все это требует особых знаний, особого подхода, особых приемов диагностических и лечебных».

М. С. Маслов по этому же вопросу пишет следующее: «Совершенно неправильно думать, что к патологии детей можно подойти с знаниями физиологии и патологии взрослых. Ребенок не взрослый в миниатюре, а своеобразное существо, развивающееся и живущее по нескольким своеобразным законам. В процессе развития ребенок все время меняется, совершенствуется и в каждый период имеет свои особенности, а без знания этих особенностей нельзя понять и его патологию. Многие внешние вредные факторы и болезнетворные агенты вызывают у детей характерные для них реакции в силу их морфологических и функциональных особенностей вообще и центральной нервной системы в особенности, и реакция тем своеобразнее, чем моложе ребенок. В силу этого в детском возрасте встречаются такие своеобразные заболевания, как, например, рахит, спазмофилия, ложный круп, пилоростеноз, алиментарная диспепсия, алиментарная анемия, малая хорея, врожденные дефекты развития сердца, желчных путей, травматические заболевания, связанные с актом родов, и др.»

Приведенные высказывания М. А. Скворцова и М. С. Маслова имеют важнейшее значение, так как не существует таких отраслей медицины, которые в той или иной степени не были бы связаны с патологией детства. Но есть разделы медицины, имеющие меньшее отношение к детству, и такие, которые к детскому возрасту имеют ближайшее отношение. В число последних, вне всякого сомнения, входит невропатология.

Обзор современного состояния невропатологии и пограничных с ней областей показывает, что в настоящее время она представляет собой дифференцированную и весьма обширную по содержанию и объему медицинскую дисциплину. На протяжении последних 30 лет выделились такие важные отрасли, как нейрохирургия, отоневрология, расширилось изучение нейроинфекций. Не подлежит сомнению, что невропатология детского возраста имеет все основания для исследования как особо важная отрасль общей невропатологии. Существенное значение для понимания путей раз-

вития невропатологии детского возраста имеют ее качественные особенности. Последние обуславливаются тремя важными обстоятельствами. Прежде всего приходится учитывать самый объект, т. е. ребенка со всеми особенностями развивающегося организма, в том числе и нервной системы. Второе обстоятельство заключается в том, что органическими болезнями в значительном числе случаев (а некоторыми формами преимущественно) страдают дети. Наконец, следует подчеркнуть особенности течения многих нервных болезней у детей раннего возраста. Изучение невропатологии детского возраста имеет огромное значение для педиатрии, в особенности если эта работа проводится при содружестве педиатров и невропатологов. Это хорошо видно на примерах плодотворной деятельности в этом отношении Н. Ф. Филатова, А. А. Колтычина, Г. И. Россолимо, М. С. Маргулиса и И. М. Присмана и других педиатров и невропатологов. Вряд ли есть необходимость в данном разделе останавливаться на своеобразии строения и функций нервной системы, характеризующих объект, с которым имеет дело детский невропатолог и педиатр. Надо подчеркнуть, что для лечения и изучения заболеваний нервной системы у детей необходимы особые условия, которые не могут быть созданы там, где ведется лечение взрослых больных. Отсюда вытекает необходимость организации особых учреждений, в которых должны находиться дети с органическими болезнями нервной системы, а также наличия специально подготовленных кадров.

Что касается заболеваемости детей нервными болезнями, то к сказанному выше можно добавить следующее. Инфекционные заболевания, поражающие по преимуществу нервную систему (нейроинфекции), в 70% случаев наблюдаются у детей. Некоторые же из них, например острый полиомиелит, менингиты, включая и туберкулезный, встречаются у детей в 10—15 раз чаще, чем у взрослых. В равной мере это относится к эпилепсии, в особенности к некоторым ее формам, которые возникают вне связи с позже перенесенными травмами и инфекционно-токсическими факторами. Особо важную группу составляют врожденные и наследственные болезни нервной системы у детей.

Некоторые заболевания нервной системы встречаются у детей реже, чем у взрослых, например опухоли и сосудистые поражения. Однако по мере накопления новых наблюдений становится ясно, что эти болезни нервной системы у детей наблюдаются чаще, чем предполагали раньше, и что они встречаются и в самом раннем возрасте, имея также ряд особенностей течения.

Что касается третьего момента—своеобразия заболеваний нервной системы детского возраста в отношении их течения и клинических особенностей, то он остается в полной силе, как это выше было изложено нами на основании высказываний М. А. Сквордова и М. С. Маслова относительно детских болезней вообще.

Не останавливаясь здесь во всем объеме на важнейших вопросах патогенеза заболеваний нервной системы, мы укажем только на некоторые закономерности, имеющие актуальное значение для подтверждения своеобразия возникновения и развития нервных болезней у детей. Возьмем для иллюстрации нейроинфекции как наиболее частые заболевания. М. С. Маргулис разработал основные закономерности патогенетического процесса при нейроинфекциях. К ним он относил: 1) аллергические состояния, 2) барьерные механизмы, 3) невrogenные механизмы, включая реакции нервной системы, и 4) особенности элективности поражения нервной ткани. Совершенно очевидно, что все эти четыре звена патогенетического процесса не являются стабильными с момента рождения и на протяжении роста человека. Они меняются количественно и качественно и влияют на всю

динамику инфекционного процесса в нервной системе. К сожалению, ни в русской, ни в зарубежной литературе этот вопрос достаточно не освещен в возрастном аспекте. Между тем понятно, какую огромную роль решение этих вопросов может сыграть для профилактики и лечения болезней нервной системы.

Другим примером являются опухолевые процессы нервной системы у детей. Известно, что у детей наиболее часто (до 70% случаев) встречаются медуллобластомы, краниофарингеомы, тератомы и другие опухоли этого ряда, а также различные опухолеподобные глиозные и склерозирующие процессы. Очевидно, что это в значительной степени связано с особенностями периодов роста ребенка и развития нервной системы.

Особенности семиотики и клинического течения заболеваний у детей имеют определенное объяснение. Напомним такой важный факт, как смена взаимодействия сегментарных (спинальных), стволовых подкорковых и корковых аппаратов у ребенка. Анатомо-физиологическими исследованиями установлено, что примитивно функционирующий сегментарный аппарат ребенка по мере роста подчиняется головному мозгу, в особенности корковому аппарату, и вследствие этого мы наблюдаем у взрослого другое качественное функционирование нервной системы (М. И. Аствацатуров, X. Джексон). Это в значительной мере влияет на возрастную семиотику заболеваний. Приходится, однако, признать, что возрастная семиотика заболеваний нервной системы недостаточно разработана. Особенно это относится к периоду новорожденности, грудному и дошкольному периодам.

Особенности клиники нервных заболеваний зависят и от своеобразия нервнотрофических процессов, которые резко меняются по мере роста ребенка. И здесь еще очень много неразрешенных вопросов, имеющих кардинальное значение для изучения патогенеза заболеваний. Многие работы о развитии физиологической деятельности мозга у детей (Н. И. Красногорский, А. Г. Иванов-Смоленский), основанные на учении И. П. Павлова о высшей нервной деятельности, не нашли еще достаточного отражения в теории и практике невропатологии детского возраста.

Нозографическая характеристика заболеваний нервной системы показывает их различия у детей и взрослых. Это относится в равной мере к частым болезням, как, например, нейроинфекции, и к более редким, как, например, опухоли. Различия этих болезней у детей и взрослых в нозографическом отношении зависят от возрастных особенностей нервной системы и описанных выше патогенетических механизмов.

Так, известно, что при эпидемическом энцефалите у детей наряду с экстрапирамидными часто возникают пирамидные синдромы и судороги, что реже наблюдается у взрослых, для которых более типичны экстрапирамидные синдромы и редкое наступление судорог. При менингитах у детей обычно наблюдаются и очаговые симптомы, поэтому у них чаще бывает менинго-энцефалиты, что более редко наблюдается у взрослых. Внутренний геморрагический пахименингит по-разному протекает у детей и взрослых. Он бывает более выражен и легче диагностируется у детей, в то время как у взрослых часто обнаруживается лишь на секции. Полиморфизм более типичен для судорог у детей при эпилепсии и других органических поражениях головного мозга и меньше выражен у взрослых. Тонические судороги при менингитах и других инфекциях, а также опухолях чаще наблюдаются у детей и реже у взрослых.

Течение и исходы заболеваний головного мозга, в частности корковые поражения, отличаются у детей и взрослых. У детей остаточные гиперкинезы после органических болезней нервной системы наблюдаются чаще, чем у взрослых, и менее склонны к излечению; корковые расстройства,

в особенности афазия, встречаются часто, но обнаруживают склонность к быстрому полному или частичному регрессу. Это зависит от того, что у детей в силу анатомо-физиологических особенностей их нервной системы компенсаторные функции более выражены, и реституция у них происходит гораздо легче.

Выше уже подчеркивалось, что дифференцированное изучение невропатологии детского возраста имеет особенно актуальное значение для педиатрии. Хорошо известно, как важно для практической деятельности педиатра и нейропедиатра знакомство со всевозможными менингеальными, менинго-энцефалитическими и энцефаломиелитическими осложнениями при различных детских инфекциях. Отсюда можно сделать вывод об особой важности изучения педиатром невропатологии. Это делается особенно очевидным, если вспомнить, что современная медицина и педиатрия в частности придают большое значение роли нервной системы в этиологии и патогенезе болезней. Можно ли в эпоху, когда мы стремимся освоить для медицинской теории и практики идеи нервизма, выдвинутые особенно актуально акад. И. П. Павловым, игнорировать невропатологию детского возраста? Ее следует рассматривать не только как важнейший раздел общей невропатологии, но и как важную главу общей педиатрии, в которой она имеет большой удельный вес.

Знакомство с историей невропатологии детского возраста показывает, что, несмотря на значительное отставание от других отраслей медицины, она проделала большой путь развития и если не формально, то фактически занимает важное и во многих отношениях самодовлеющее место среди других медицинских дисциплин. За полвека ее развития вполне конкретно выкристаллизовался и обозначился круг теоретических проблем и ряд первоочередных разделов лечебно-профилактической работы в этой области.

Большие достижения, которые имеет общая неврология в деле изучения анатомии и физиологии нервной системы, относятся и к детскому возрасту.

Клиническая невропатология детского возраста за последние десятилетия имеет существенные достижения по различным заболеваниям. Значительны достижения в области нейроинфекций детского возраста. Отечественными исследователями (М. С. Маргулис, И. М. Присман, А. А. Колтыпин, В. А. Власов, В. А. Леонов и др.) и зарубежными авторами (Ибрагим, Цапшерг, Дебре, Фанкони и др.) изучены многие вопросы из области энцефалитов, полиомиелита, менингитов, осложнений при общих детских инфекциях. Удельный вес нейроинфекций, в особенности полиомиелита, в детской заболеваемости остается еще большим и требует сосредоточенной совместной работы детских невропатологов, педиатров, инфекционистов и патологоанатомов, что имеет огромное значение для профилактики, рационального лечения и устранения последствий многих болезней детского возраста.

Говоря о нейроинфекциях, в том числе и о менингитах, особенно необходимо остановиться на туберкулезном менингите. Эта область не является специфической только для невропатологии. В ее изучении заинтересованы равно педиатры, фтизиатры и другие специалисты. Это заболевание по преимуществу относится к детскому возрасту. Достижения в лечении туберкулезного менингита хорошо известны.

Необходимо подчеркнуть, что невропатологи, занимающиеся детским возрастом, внесли в эту область очень большой вклад, расшифровав клинику неврологических изменений при лечении антибиотиками туберкулезного менингита, многие стороны его патологии и патофизиологии, дифференциальную диагностику, а также активно участвуя в разработке рациональных методов лечения.

Обширной областью детской невропатологии являются травмы нервной системы. С тех пор как известный английский хирург-ортопед Литтль более 100 лет назад показал влияние ненормальных и преждевременных родов и асфиксии новорожденных на психическое и физическое развитие детей, в русской и зарубежной литературе накопилось очень много данных по этому важному вопросу. Многие стороны патогенеза, патоморфологии и клиники этих болезней теперь известны. Однако можно считать данный вопрос еще достаточно актуальным. Это хорошо известно, в особенности педиатрам и невропатологам, имеющим дело с новорожденными или с последствиями внутриутробных и родовых травм. Недавно Н. И. Красногорский совершенно справедливо подчеркнул значение физиологии и патологии новорожденных детей и важность коллективных усилий педиатров, физиологов, анатомов, невропатологов и других специалистов в изучении этого вопроса. Очевидно, что это будет иметь большое значение для профилактики ряда детских заболеваний и более рационального их лечения.

Мы должны остановиться еще на одном разделе невропатологии детского возраста—врожденных и наследственных заболеваниях нервной системы. До тех пор, пока они рассматривались с узко генетической точки зрения, невозможно было подойти к их правильному этиологическому и патогенетическому изучению. Новое направление в этой области дано исследованиями советских ученых (С. Н. Давиденков, Б. Н. Маньковский, Н. А. Крышова и др.). Так, уже достигнуты неплохие результаты в лечении мышечных дистрофий. Можно с уверенностью сказать, что изучение этих заболеваний позволит добиться больших результатов в их профилактике и правильном патогенетическом лечении.

Чтобы оттенить некоторые достижения невропатологии детского возраста, следует упомянуть об одной отрасли хирургии—нейрохирургии. Известно, что это относительно молодая область медицины. Однако достижения в ней исключительны. В Советском Союзе большие заслуги в этой области принадлежат Н. Н. Бурденко, Н. И. Поленову и другим нейрохирургам, невропатологам, отоневрологам и рентгенологам. Значительные успехи достигнуты и в детской нейрохирургии, которая внутри общей нейрохирургии занимает сейчас важное место. Упомянем только, что за два с лишним десятилетия существования Нейрохирургического института имени Н. Н. Бурденко было произведено 1648 операций 2800 больным в возрасте от 1 года до 16 лет. Абсолютное большинство операций сделано по поводу опухолей, туберкулом и других очаговых процессов в головном и спинном мозгу. Согласно данным М. Ю. Рапопорта, для плодотворного развития нейрохирургии, этой комплексной по своему существу отрасли клинической медицины, необходима последовательная разработка неврологического ее раздела. Очевидно, что участие детского невропатолога и неврологический аспект изучения нейрохирургии детского возраста абсолютно необходимы и являются неотложной задачей. Понятно, что комплексная лечебная и научно-исследовательская работа нейрохирургических и детских учреждений другого профиля, к чему призывает А. А. Арендт, будет иметь исключительное значение для хирургического лечения опухолей нервной системы и других заболеваний у детей. Заинтересованность педиатра и детского невропатолога в этом вопросе совершенно очевидна.

Заканчивая очерк основных этапов развития и современных достижений в области невропатологии детского возраста, можно высказать уверенность, что при правильной организации научно-исследовательской работы и подготовки кадров можно в короткий срок добиться больших успехов в диагностике, лечении и профилактике заболеваний нервной системы у детей.

НАИБОЛЕЕ ВАЖНЫЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, ЕЕ СТРОЕНИЕ, ИССЛЕДОВАНИЕ И СЕМИОТИКА ЕЕ НАРУШЕНИЙ У РЕБЕНКА

Нервная система человека отличается сложностью развития и строения. Это объясняется двумя основными ее особенностями. Первая из них заключается в том, что нервная система находится в теснейшей связи со всеми другими тканями и органами, осуществляя совместно с гуморальными механизмами координацию всех функций организма. Вторая особенность заключается в том, что нервная система, помимо координации сложных функций внутренних органов, больше всех других тканей и систем принимает участие в установлении связи организма с внешней средой. Без знакомства с нормальным строением и функцией нервной системы, а также методами ее исследования невозможно правильно определить локализацию процесса, оценить функциональные изменения и поставить правильный диагноз. Эти сведения составляют предмет специального курса топической диагностики и общей семиотики нервных болезней. В настоящей главе мы остановимся на наиболее важных этапах развития нервной системы и особенностях ее строения в детском возрасте, на основных сведениях по семиотике нервных расстройств и методах их исследования. При описании отдельных заболеваний мы сообщаем необходимые для их понимания основные сведения по анатомии и физиологии.

Во внутриутробном периоде нервная система проходит сложное развитие. Уже в ранней стадии зародышевого развития, к концу 3-й недели, из медуллярной трубки возникает нервная система. По мере дальнейшего усложнения и развития обозначается дифференциация основных элементов нервной системы, каковыми являются серое и белое вещество, а также и опорная ткань—невроглия, из которых состоит головной и спинной мозг. К 2 месяцам заканчивается период зародышевого развития и начинается развитие плода. В течение ближайших 3 месяцев развития плода все явственнее намечаются основные части центральной нервной системы—головной мозг и стволовая часть, промежуточный и средний мозг, мозжечок и спинной мозг, обозначаются желудочки и выстилающая их эпендимарная ткань.

В последующем периоде нервная система все более усложняется. На 5-м месяце становятся рельефными основные борозды: сильвиева (*fossa Sylvii*), роландова (*sulcus centralis Rolandii*), теменно-затылочная (*sulcus parietooccipitalis*) и др. (рис. 1).

В это время движения плода начинают усложняться. Вскоре появляется рефлекс хватания. На 12-й неделе можно уже обнаружить рефлекс Бабинского: при раздражении подошвы большой палец загибается кверху, а остальные пальцы растопыриваются. Начиная с 16-й недели, появляется глотательный и другие пищеварительные рефлексy.

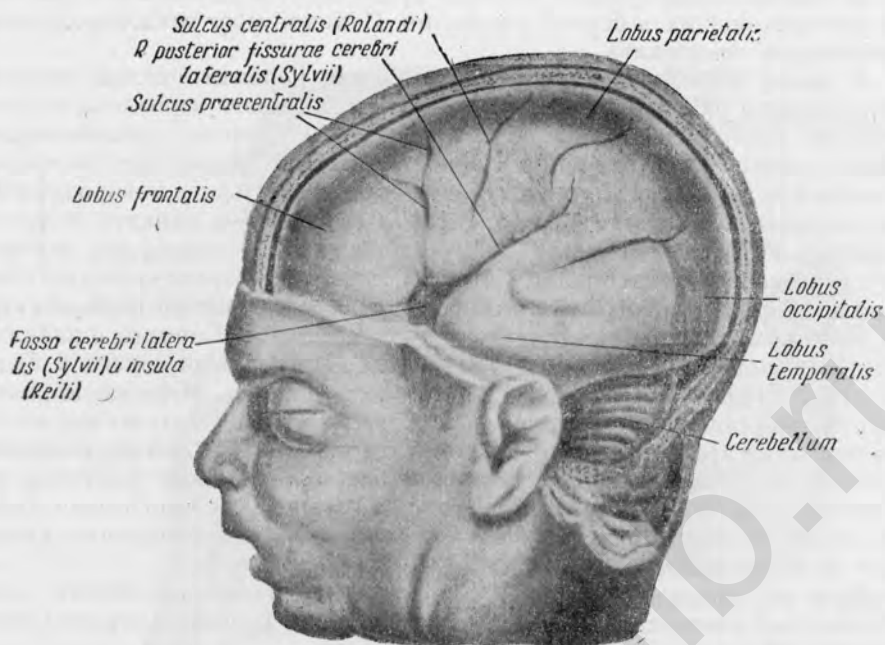


Рис. 1. Головной мозг плода 5 месяцев (по Воробьеву).

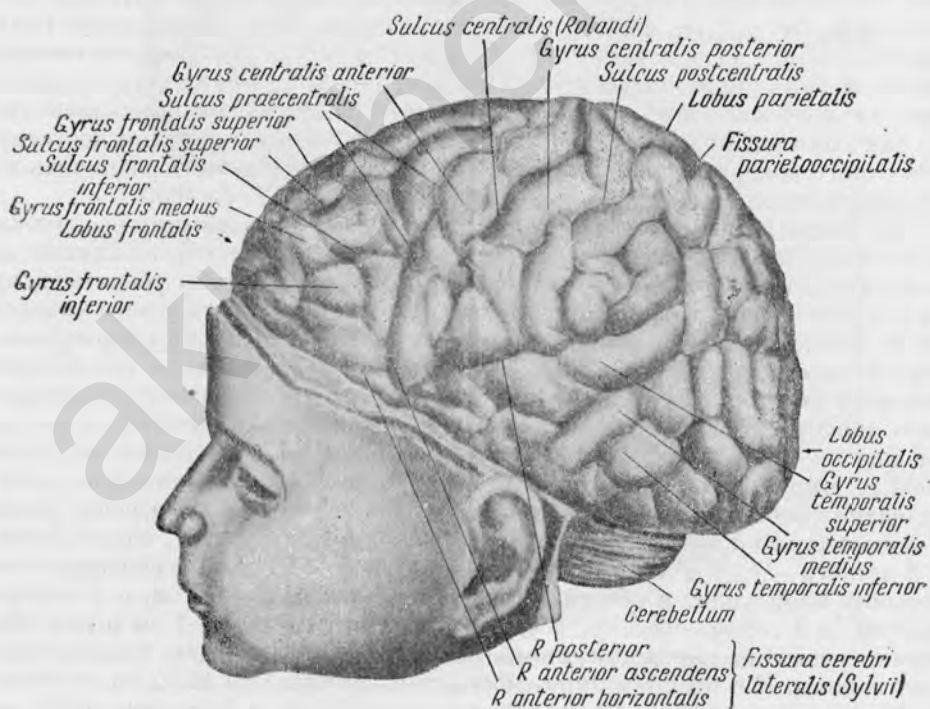


Рис. 2. Головной мозг новорожденного (по Воробьеву).

В течение последующих месяцев продолжается дальнейшее усложнение уже выявившихся борозд и извилин. Спинной мозг также прodelывает дальнейшую эволюцию.

К концу утробного периода центральная нервная система достигает почти полного развития. Однако при сравнении мозга взрослого человека с мозгом новорожденного можно обнаружить отличие, заключающееся в более сложном его строении у взрослого. При оценке патологических состояний, с каковыми приходится нередко встречаться у новорожденного с врожденными болезнями, надо иметь в виду, что к моменту рождения у нормального ребенка вполне явственно можно различать все основные структурные части нервной системы. Головной мозг структурно уже достаточно дифференцирован (рис. 2). Однако после рождения центральная нервная система продолжает развиваться и усложняться. Борозды и извилины достигают полного развития к 6 месяцам. Соотношение серого и белого вещества, дифференциация отдельных слоев коры и развитие корковых центров приближаются к таковым у взрослого к концу 4-го месяца жизни. При описании врожденных заболеваний мы увидим, что при неправильном формировании зародыша под влиянием самых различных факторов уже в раннем периоде этапы развития могут нарушаться. Надо также учитывать, что дальнейшее развитие нервной системы может остановиться вследствие родовой травмы.

При нормальном внутриутробном развитии и нормальных родах ребенок рождается, таким образом, с достаточно развитой нервной системой (рис. 3).

При дальнейшем нормальном развитии и росте ребенка устанавливается правильное соотношение черепа и мозга (рис. 4). Соотношение отдельных частей мозга указывает на правильную структуру, как это видно на сагиттальном разрезе мозга (рис. 5). Черепномозговые нервы симметрично располагаются на основании мозга (рис. 6) и обеспечивают развитие нормальной функции иннервируемых ими органов. После рождения соотношение спинного мозга и позвоночника еще претерпевает некоторые изменения, но сам спинной мозг и его оболочки в структурном отношении достигают известного совершенства. Поэтому в спинном мозгу можно различить все его структурные отделы, как это показано на рис. 7, 8а, 8б.

В ближайший после рождения период и на протяжении нескольких лет в физическом и нервно-психическом развитии происходят сложные изменения. Достаточно взглянуть на новорожденного, чтобы убедиться, что он сохраняет еще утробное положение, причем руки и ноги у него находятся во флексорном положении. Череп еще не окончательно сформирован, открыт большой родничок, а иногда и малый. Позвоночник также представляет некоторые особенности, а именно отсутствие шейного и поясничного лордоза. Как и нервная система, другие органы и системы не достигли еще окончательного развития. Доношенный ребенок имеет вес около 3500 г, окружность головы около 35 см и рост около 50 см. Для оценки развития ребенка очень важно соотношение головы и общего роста. У доношенного новорожденного высота головы составляет $\frac{1}{4}$ общего роста, у 2-летнего — $\frac{1}{5}$, у 6-летнего — $\frac{1}{8}$, у взрослого — $\frac{1}{8}$. В определенных пропорциях происходит и общий рост, составляя к 1 году 72 см, к 2 годам — 82,5 см, к 3 годам — 92,5 см, а затем нарастая от 5 до 6—7 см в год. При оценке развития нервной системы ребенка имеет значение последующий рост головы. К 6 месяцам окружность ее увеличивается до 42 см, к году — до 46 см, к 2 годам — до 48 см, к 6 годам — до 51 см, к 10 годам — до 52 см, к 15—16 годам — до 53—54 см. Знакомство с этими данными важно для учета таких явлений, как микроцефалия или гидроцефалия, когда объем головы соответственно уменьшен или увеличен.

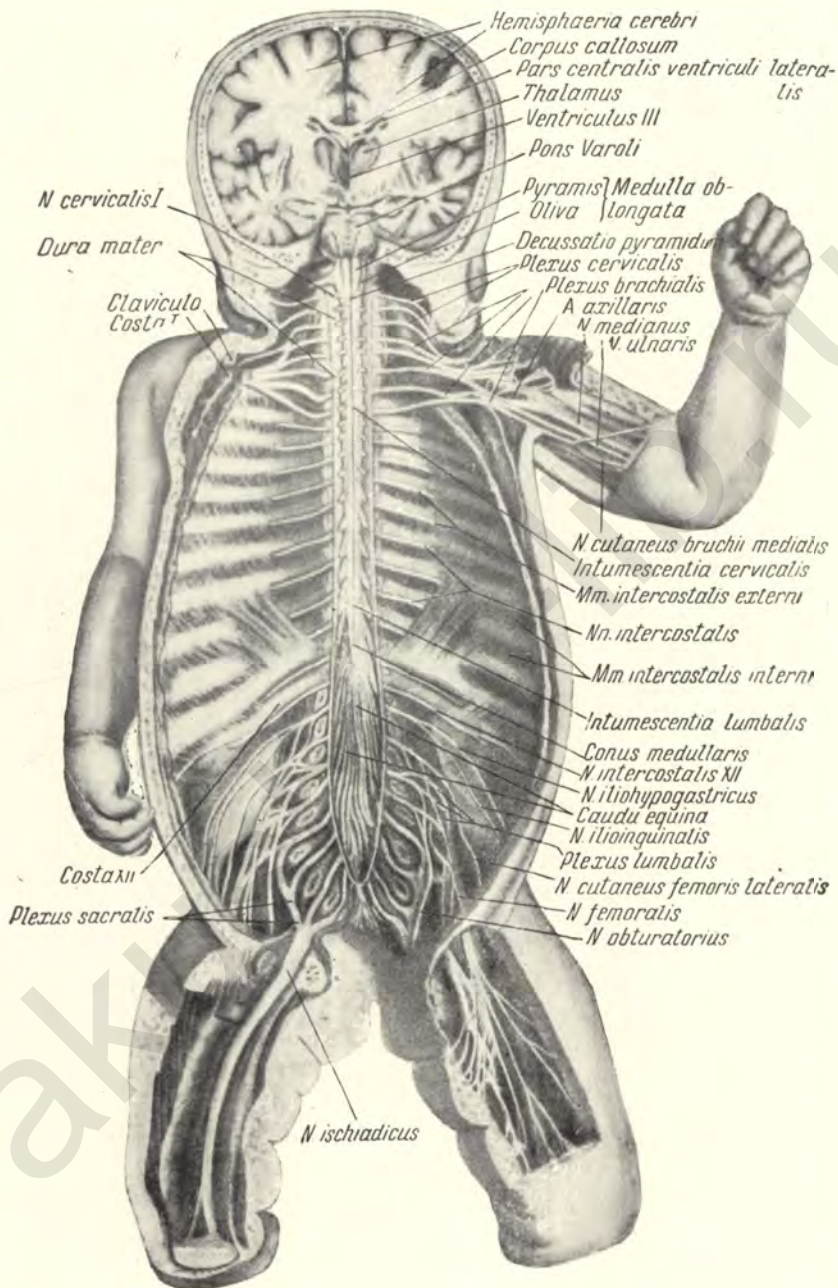


Рис. 3. Центральная и периферическая нервная система новорожденного (по Воробьеву).

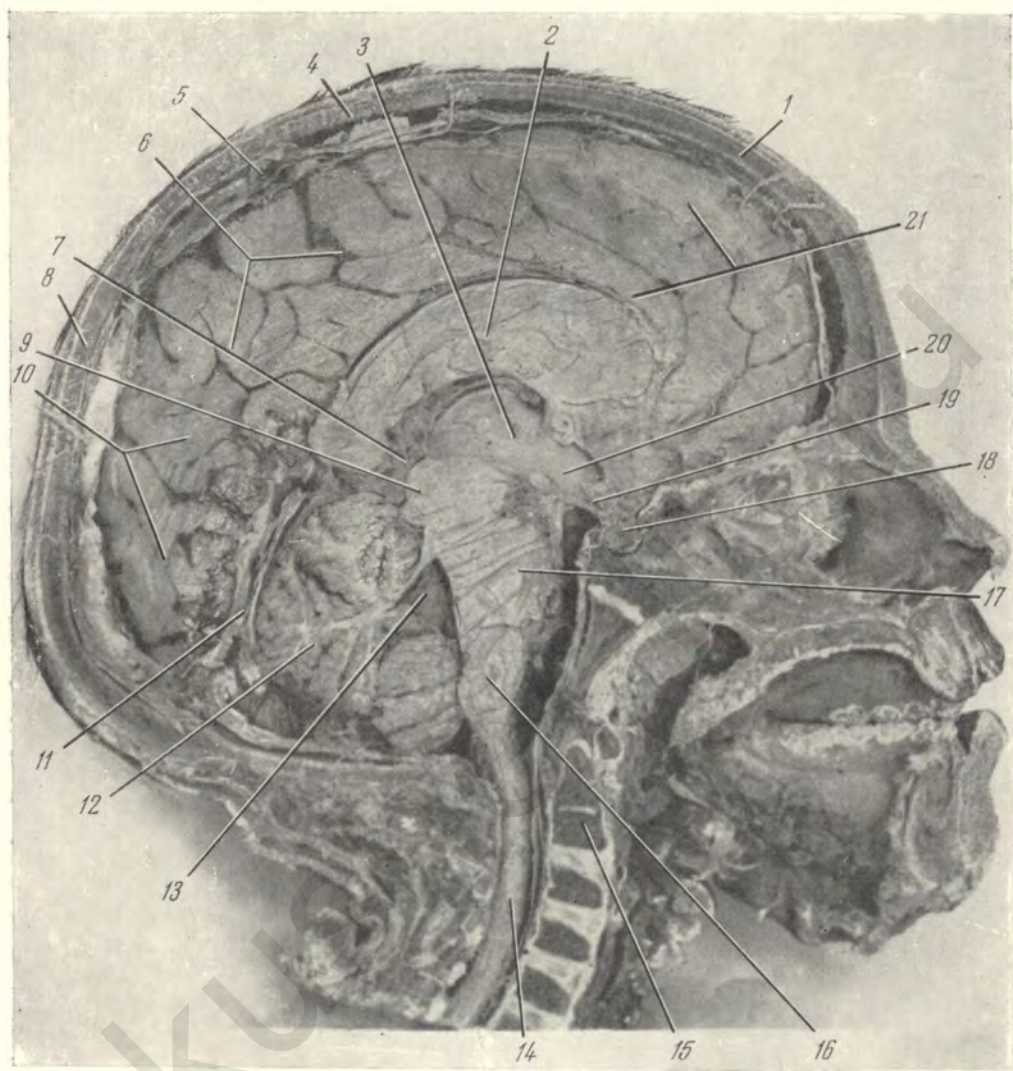


Рис. 4. Соотношение головного мозга, спинного мозга и мозжечка с черепом и позвоночником (собственный препарат).

1—лобная кость; 2—мозолистое тело; 3—зрительный бугор; 4—теменная кость; 5—твёрдая оболочка с синусами; 6—теменная доля мозга; 7—сосудистое сплетение; 8—затылочная кость; 9—четверохолмие; 10—затылочная доля мозга; 11—мозжечковый намет; 12—мозжечок; 13—IV желудочек; 14—спинной мозг; 15—позвоночник; 16—продолговатый мозг; 17—варолиев мост; 18—гипофиз; 19—воронка (infundibulum); 20—гипоталамус; 21—лобная доля мозга.

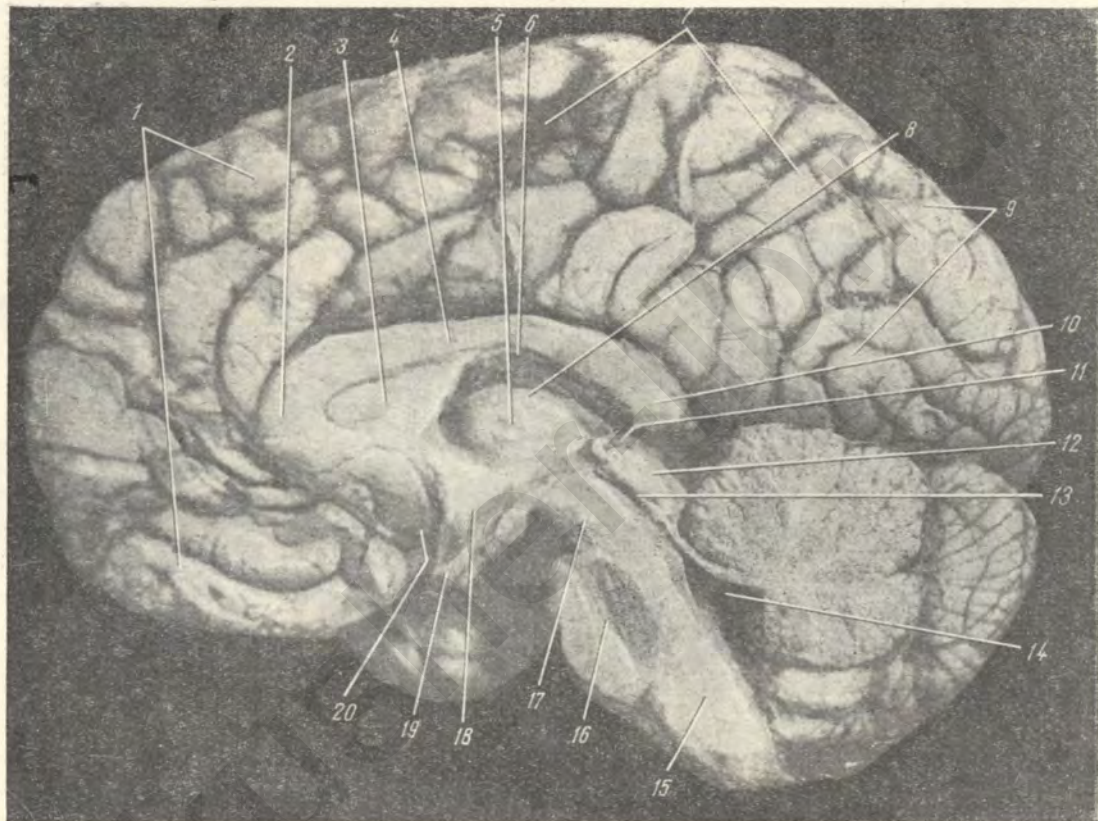


рис. 5. Головной мозг. Сагиттальный разрез (собственный препарат).
 1—лобная доля мозга; 2—колено мозолистого тела; 3—прозрачная перегородка (septum pellucidum); 4—truncus мозолистого тела; 5—massa intermedia; 6—сосудистое сплетение; 7—теменная доля мозга; 8—зрительный бугор; 9—затылочная доля; 10—splenium мозолистого тела; 11—эпифиз; 12—четверохолмие; 13—силвиев водопровод; 14—IV желудочек; 15—продолговатый мозг; 16—варолиев мост; 17—ножка мозга; 18—воронка (infundibulum); 19—хиазма; 20—area parolfactoria (Broka).

...и ...

...и ...

Наряду с нервной системой после рождения продолжается изменение функции висцеральных органов. Сердечно-сосудистая система после рождения значительно развивается как в анатомическом, так и физиологическом отношении. Так, у маленьких детей еще недостаточно выражено влияние блуждающего нерва на силу и частоту сердечных сокращений, а влияние симпатического нерва усилено, что обуславливает раннюю физиологическую тахикардию до 130—140 сокращений сердца в минуту в первые

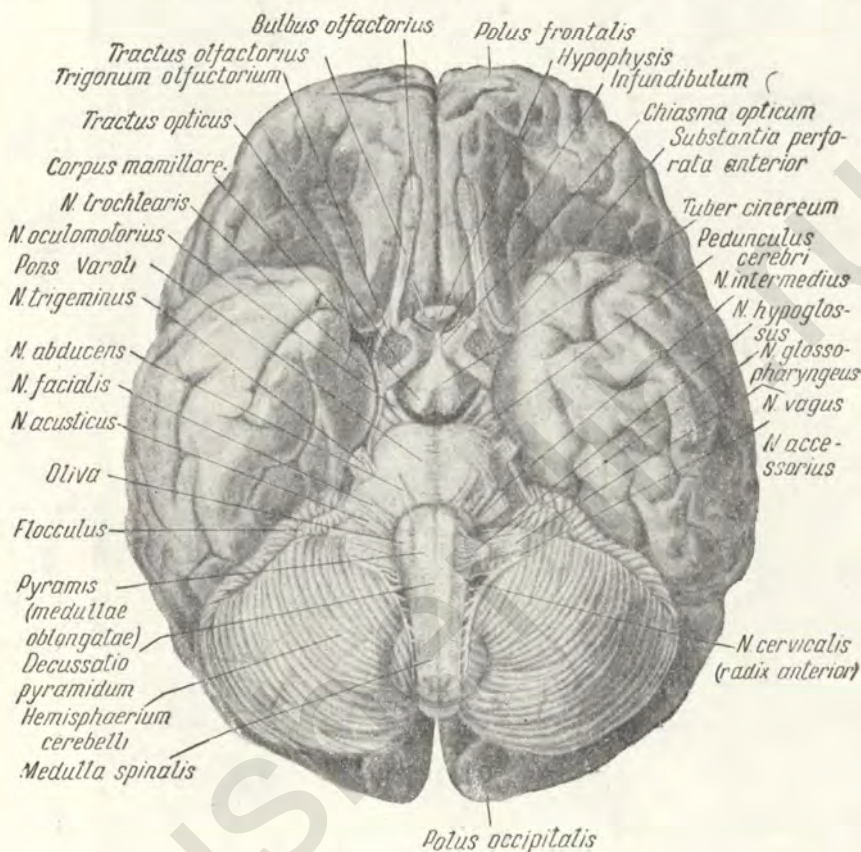


Рис. 6. Основание мозга (по Воробьеву).

полгода и 120 во втором полугодии. С возрастом меняется также и артериальное давление. При измерении по Рива-Роччи максимальное давление составляет около 85 мм к концу первого года, 90 мм—к 5 годам и 100 мм—к 10 годам. С момента рождения и на протяжении ближайших лет меняются также анатомические и функциональные особенности дыхательного аппарата; глубина дыхания, жизненная емкость легких и минутная легочная вентиляция. Все эти функции также находятся в теснейшей связи с регулирующим влиянием периферической и центральной нервной системы. В этот ранний период развития и нервная система, как уже отмечено, продолжает совершенствоваться для лучшей регуляции функций организма и связи его с внешней средой. Вес головного мозга к моменту рождения составляет около 400 г, к 6 месяцам—около 650 г и к 1 году—около 900 г. В возрасте 9—10 лет мозг уже достигает веса, близкого к весу мозга взрослого—1300 г. Последующее нарастание веса идет медленно и полностью

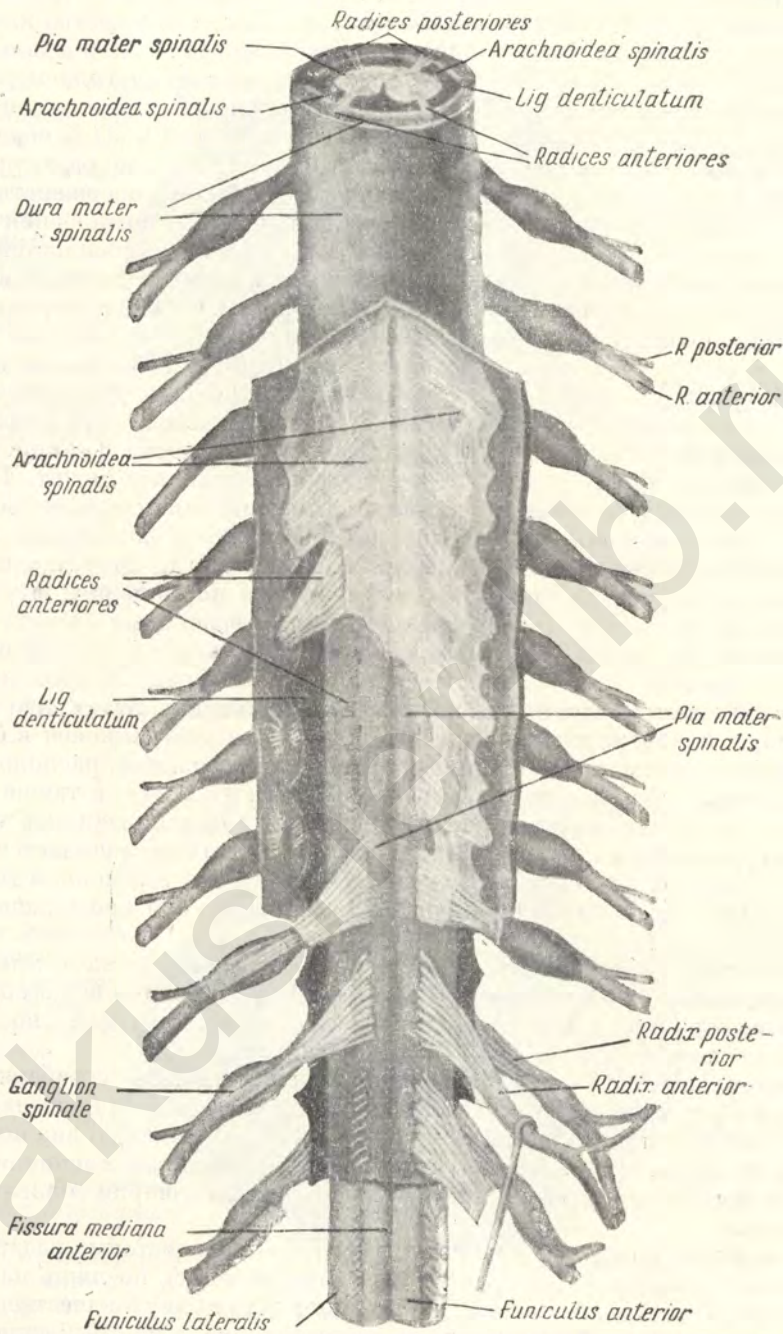


Рис. 7. Спинальный мозг с оболочками, корешками и спинальными ганглиями (по Воробьеву).

завершается в возрасте 18 лет, когда он составляет 1350—1400 г. Говоря об увеличении веса мозга, надо помнить, что общее количество клеточных элементов составляет уже у новорожденного около 16 млрд. и в дальнейшем не меняется. Рост спинного мозга несколько отстает от головного.

Мозжечок к моменту рождения весит около 50 г, затем он быстро растет и у ребенка в возрасте 2 лет составляет около 10—11% общего веса мозга. Выше было сказано, что, несмотря на известное развитие мозга к моменту рождения, он в дальнейшем продолжает совершенствоваться как в отношении характера борозд и извилин, так и соотношения отдельных частей мозга между собой и его гистологических особенностей. После рождения продолжается созревание основных элементов нервной системы. Меняется общее соотношение коры и подкорковых частей в сторону зрелого увеличения коры. Нервные клетки постепенно принимают зрелую форму и структуру, которые могут быть обнаружены уже в возрасте около 1½ лет. Но и после этого возраста в нормальных условиях продолжается усложнение формы нервных клеток отдельных слоев коры мозга, заканчивающееся около 8 лет. Параллельно идет также функциональное созревание моторных клеток передних рогов спинного мозга. Большое значение в осуществлении нормальных функций имеет процесс миелинизации. Миелинизация происходит неравномерно в различных отделах центральной нервной системы. Только тогда, когда этот процесс уже заканчивается, можно говорить о возможности нормального функционирования афферентных (чувствительных) и эфферентных (двигательных) проводящих путей, которые связывают центральную и периферическую нервную систему и составляют единое анатомо-физиологическое целое. Процесс миелинизации, начинающийся в проводящих путях еще внутриутробно, у новорожденного в значительной мере уже выражен в большей части путей и связанных с ними центральных образований, расположенных на различных уровнях спинного и продолговатого мозга, а также во всей системе подкорковых узлов. Позже происходит миелинизация в теменно-височных, а затем в лобной областях. Позже других заканчивается миелинизация пирамидной системы. Следует считать, что в основном миелинизация этой системы заканчивается к 6 месяцам, но она продолжается еще некоторое время.

Что касается черепномозговых нервов, то здесь процесс миелинизации заканчивается в основном к 3 месяцам. Миелинизация периферических нервов идет долго, достигает высокого развития к 3 годам, но продолжается и позже.

Для правильной оценки развития нервной системы у ребенка имеет значение состояние органов чувств или (если исходить из более широкого их понимания и трактовки на основе учения И. П. Павлова) анализаторов. Весьма интересные данные получены Н. И. Касаткиным, специально изучавшим анализаторную функцию коры больших полушарий головного мозга ребенка.

К моменту рождения уже возникают ответы на световые раздражения (зрачковая реакция на свет, мигание, зажмуривание), но лишь на 3-м месяце жизни может отмечаться дифференцирование двух качественно различных световых раздражителей, но не постоянное, а на 4-м месяце жизни уже более прочное. В конце 1-го и начале 2-го месяца ребенок может более сосредоточенно фиксировать взор. Слуховые реакции (вздрагивание при стуке, мигание при хлопании) наблюдаются у новорожденного. В возрасте около 2 месяцев уже может иметь место дифференцировка качественно различных звуков, а на 3-м и 4-м месяце различаться высота звуков в пределах от одной октавы до четырех тонов. В отношении обонятельных раздражений установлено, что новорожденные реагируют на сильные запахи,

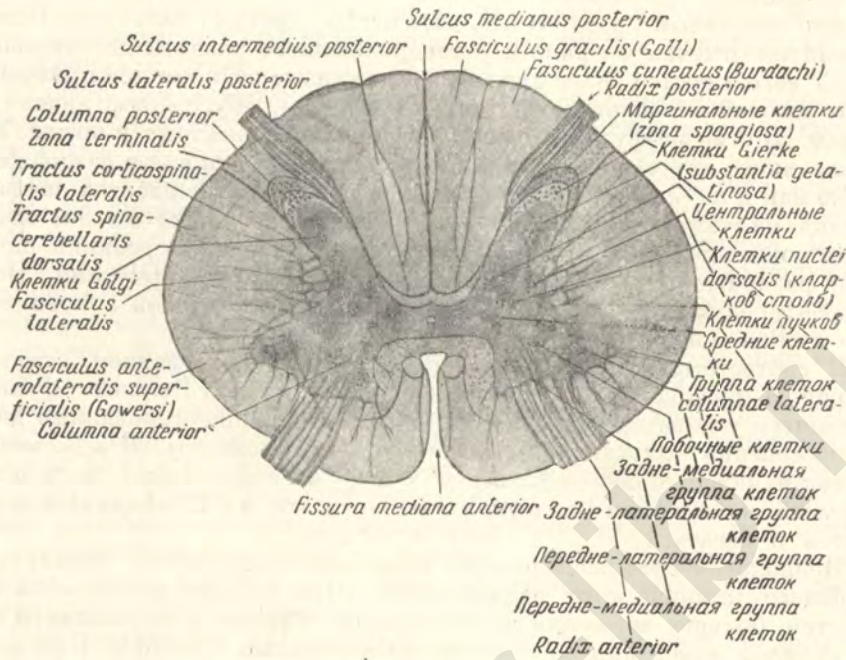


Рис. 8а. Разрез спинного мозга: серое вещество (по Воробьеву).

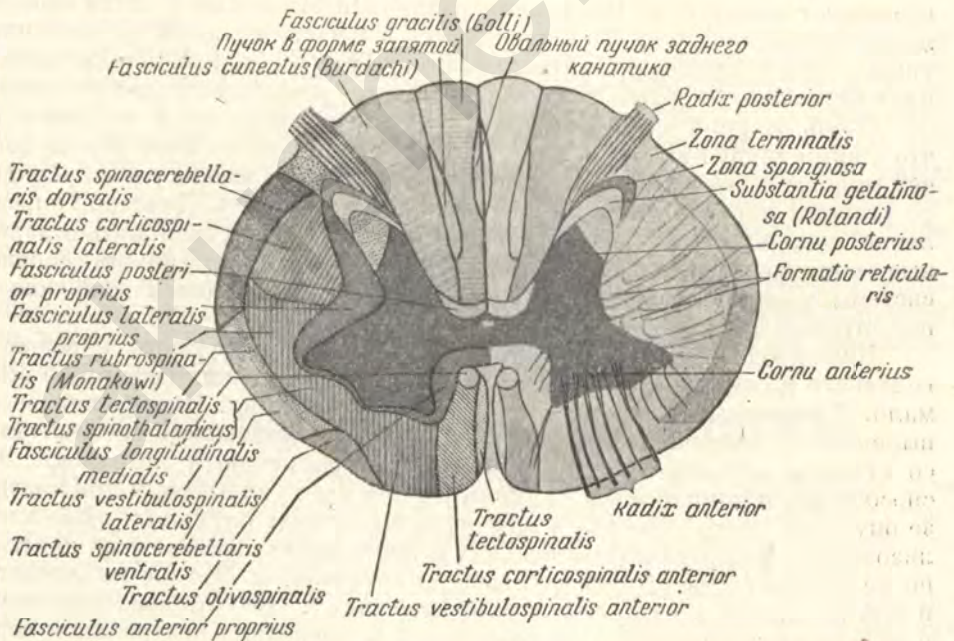


Рис. 8б. Разрез спинного мозга: белое вещество (по Воробьеву).

а в возрасте $2\frac{1}{2}$ месяцев ребенок способен отличать запах, являющийся условным раздражителем, от 6 других запахов. Кожные восприятия отмечаются рано и у новорожденного развиты достаточно высоко. У него имеются более или менее отчетливые реакции при прикосновении к роговой оболочке, конъюнктиве, к губам, лбу, щекам, ладони, подошвам. Другие диффузные и локальные реакции появляются позже. У новорожденного отмечаются реакции на холодовые и тепловые раздражения, так же как и на болевые. Установлено, однако, что выработка дифференцировки на кожно-тактильные раздражения возможна на 3-м месяце. У новорожденного наблюдаются достаточно отчетливые реакции на вкусовые раздражения сладкими, кислыми, солеными веществами. Вкусовая дифференцировка вырабатывается у ребенка во второй половине второго месяца жизни.

В соответствии с анатомо-физиологическим созреванием отдельных центров и проводящих путей развиваются и двигательные функции. Имеющиеся у новорожденного непрерывные некоординированные движения постепенно получают определенную направленность. К 2—3 месяцам ребенок начинает поднимать голову, в $3\frac{1}{2}$ —4 месяца может хватать предмет рукой, к 6 месяцам—сидеть, к 9—10—стоять, а с 12—начинает ходить, а затем и бегать.

Неврологическое исследование не должно проводиться изолированно от общего клинического исследования. Чем моложе заболевший ребенок, тем больше вероятности обнаружить наряду с поражением нервной системы изменения со стороны висцеральных функций. Необходимо помнить, что при многих внутренних заболеваниях в раннем возрасте особенно легко вовлекается в процесс и нервная система. Хорошо известно, что при различных формах туберкулеза у детей чаще, чем у взрослых, возникают менингиты. Пневмония различной этиологии у детей чаще осложняется менингитом. То же относится и к частым у детей заболеваниям ушей. Следует также упомянуть, что при самых различных детских инфекциях возникают то общие, то более локальные изменения нервной системы.

Очень важной особенностью при обследовании детей является то, что с ними трудно вступить в контакт и выяснить их жалобы. Кроме того, чем моложе ребенок, тем более распространенными бывают у него реакции со стороны нервной системы на ту или иную вредность. Даже при определенно локальных заболеваниях у ребенка могут легко возникать отдаленные симптомы. Приходится иметь в виду еще одну особенность нервной системы у детей: большую ее способность к компенсации и возможность перестройки функций при тех или иных поражениях.

Нам неоднократно приходилось наблюдать диффузные поражения головного и спинного мозга, в то время как клинических симптомов было мало. Прекрасным примером является гидроцефалия. Иногда при очень выраженной гидроцефалии отмечается мало патологических симптомов со стороны нервной системы и хорошо сохранившийся интеллект. Эту способность к компенсации функций у детей надо учитывать и при диагнозе опухолей мозга. Иногда и при очень массивных опухолях, даже локализованных в определенных центрах и проводящих путях, очень длительно не бывает соответствующего выпадения функций. Это же наблюдается и при некоторых воспалительных заболеваниях. Все это свидетельствует о возможности большой функциональной компенсации центральной нервной системы, в особенности головного мозга и его коры. На это давно обращали внимание И. П. Павлов, К. Монаков, К. Гольдштейн и многие другие русские и зарубежные исследователи. Эта способность к компенсации нарушенных функций с возрастом полностью не утрачивается, но несколько ограничивается.

Методика обследования нервной системы имеет много общего у детей и взрослых. Приходится в то же время говорить о некоторых ее особенностях, вытекающих из развития нервной системы и особенностей ее функционирования у детей.

Педиатр или невропатолог при обследовании ребенка очень много данных, необходимых для постановки правильного диагноза, получает от родителей ребенка, чаще всего от матери.

Хорошо известно, что мать по общему поведению, мимике, реакциям ребенка на привычную для него обстановку и различные раздражители может сообщить очень много сведений, важных для диагноза. Поэтому в педиатрической практике придается столь важное значение получаемым у матери или отца сведениям о предшествующем заболеванию развитии ребенка (анамнез жизни ребенка) и о развитии самого заболевания (анамнез болезни). В отношении собирания анамнеза при заболевании нервной системы врач не может ограничиваться только специальными вопросами, имеющими отношение к нервной системе, он должен собрать полные сведения о ребенке. Необходимо тщательно выяснить, как протекала беременность, роды и послеродовой период. Анамнез может многое подсказать врачу для постановки диагноза, а часто имеет и решающее значение. Необходимо детально выяснить характерологические особенности и особенности интеллектуального развития ребенка. Когда собраны все указанные сведения, можно перейти к объективному исследованию нервной системы. Остановимся на его основных задачах.

При диагностике органического поражения нервной системы перед врачом встает задача установить нарушения чувствительных и двигательных функций, сочетание которых кладется в основу семиотики заболевания. Мы уже говорили, что при этом нельзя упускать из виду и особенностей психического развития ребенка.

В настоящее время существенное значение придается оценке типа высшей нервной деятельности ребенка, на чем мы здесь не имеем возможности остановиться подробно. Эти данные изложены в работах Н. И. Красногорского, А. Г. Иванова-Смоленского, Н. И. Касаткина. В основе определения типа высшей нервной деятельности лежат различные методы, требующие от врача специальной подготовки. Как правильно пишет М. С. Маслов, пока еще не существует полностью удовлетворяющей нас классификации типов высшей нервной деятельности и доступных широким массам врачей методов их определения.

После того как врач ознакомился с общим психофизическим развитием ребенка на основании анамнеза и общего клинического исследования, он должен перейти к объективному исследованию симптомов поражения нервной системы.

ИССЛЕДОВАНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

Чувствительные расстройства могут зависеть от: а) поражения пути Голля и Бурдаха, служащего для проведения глубокого мышечно-суставного чувства, тактильной и вибрационной чувствительности; б) поражения спино-таламического или передне-бокового пути Говерса, служащего для проведения болевой и температурной чувствительности; в) поражения мозжечковых путей Флексига и Говерса, служащих как для проведения глубокого мышечного чувства, так и ощущений положения тела в пространстве (рис. 9а, 9б).

У маленьких детей наличие расстройств чувствительности, главным образом болевой, может определяться по их общим реакциям, а также по наличию тех или иных двигательных ответов на различные раздраже-

ния, в особенности болевые. Более дифференцированно чувствительность можно изучать у детей, начиная с 5—6 лет. Исследуют поверхностную чувствительность, к которой относят тактильную, болевую и температурную, а затем глубокую чувствительность: мышечно-суставную, вибрационную и чувство давления.

Если расстройства чувствительности выражаются лишь в форме жалоб больного и не могут быть доказаны объективно, то говорят о субъективных расстройствах. К ним относят жалобы на боли и различные ненормальные ощущения, или парестезии. Боль необходимо точно охарактеризовать

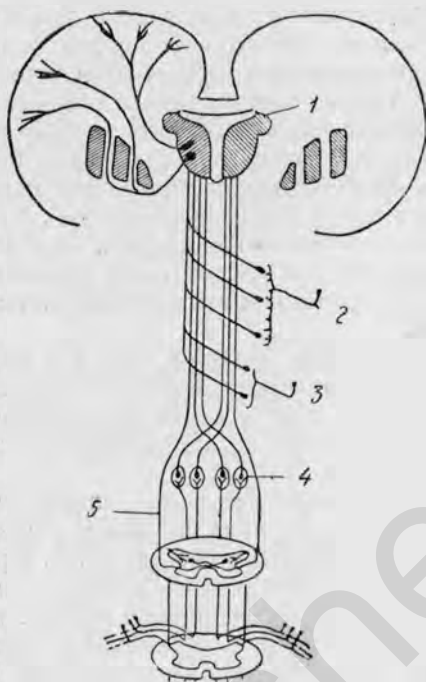


Рис. 9а. Чувствительные пути (по Виллигеру).

1—зрительный бугор; 2—нисходящий корешок тройничного нерва; 3—4—ядра заднего канатика; 5—спино-таламический пучок.

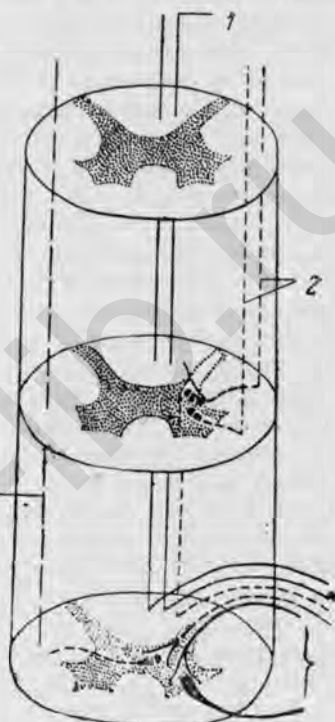


Рис. 9б. Чувствительные пути, восходящие из спинного мозга (по Виллигеру).

1—длинные пути заднего канатика (Голля и Бурдаха); 2—пучки Флексига и Говерса; 3—спино-таламический пучок.

как в отношении ее локализации (голова, туловище, конечности и т. д.), так и характера (периодическая, тупая, острая). То же относится и к парестезиям, которые могут локализоваться в разных местах и иметь различный характер (онемение, жжение и др.).

Объективно можно установить полное выпадение, повышение или снижение чувствительности. Повышение тактильной чувствительности обозначается как гиперестезия, понижение—как гипестезия, отсутствие—как анестезия. По отношению к болевой чувствительности соответственно существуют обозначения: гиперальгезия, гипальгезия и анальгезия.

Расстройства глубокой чувствительности обозначаются как гипо- или абастезия. Нарушение стереогностических функций обозначается как астереогноз. Соответствующие обозначения имеют нарушения вибрационной (гипо- или аналгестезия) и температурной чувствительности.

По распространению поражения чувствительности различают следующие виды:

1) периферический тип, при котором поражение имеет место в зоне иннервации определенных периферических нервов;

2) корешковый тип, который характеризуется поражением чувствительности в зоне иннервации чувствительных корешков;

3) проводниковый тип, при котором наблюдается выпадение чувствительности ниже уровня поражения проводящего пути и который имеет место при поперечных спинальных поражениях, например при миелите.

При церебральных поражениях расстройство чувствительности наблюдается на противоположной от очага стороне вследствие того, что чувствительный путь, как и двигательный, перекрещивается.

При ограниченных очагах в коре поражается чувствительность на одной конечности или ее частях (монотип). При локализации в полуовальном центре наблюдается смешанный тип: полное поражение чувствительности одной конечности и частичное—второй (вследствие того, что пути дивергируют). При капсулярных очагах наблюдается гемиплегия нарушения чувствительности.

В случае локализации очага на протяжении продолговатого мозга характерным является альтернирующий тип расстройства чувствительности: нарушение чувствительности на туловище и конечностях на противоположной от очага стороне, а на лице—на стороне очага вследствие поражения спинального корешка тройничного нерва.

Под диссоциированным понимают расстройство чувствительности, при котором отмечается полное или частичное выпадение болевой и температурной чувствительности при сохранении тактильной и глубокой. Такое расстройство чувствительности типично для сирингомиелии.

Нарушение чувствительности типа Броун-Секара характеризуется поражением глубокой чувствительности и парезом на стороне патологического очага, а также нарушением болевой, температурной и отчасти тактильной чувствительности на противоположной стороне.

Для исследования чувствительности употребляют иголку, кисточку, вату, пробирки с горячей или холодной водой или термозестезиометр Рота и камертон с количеством колебаний в 64 и 124.

ИССЛЕДОВАНИЕ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

В осуществлении двигательных функций участвуют: пирамидная, экстрапирамидная и мозжечковая системы. При их поражениях и возникают различные двигательные расстройства.

Пирамидный путь служит для проведения двигательных импульсов от коры мозга к соответствующим мышцам (рис. 10). Он входит в так называемый корково-мышечный путь, который состоит из двух нейронов: а) собственно пирамидного, или центрального, пути, который оканчивается в клетках передних рогов спинного мозга, и б) периферического нейрона, начинающегося от клеток передних рогов и затем идущего в системе передних двигательных корешков и их продолжении—периферических нервах и заканчивающихся в мышцах.

Экстрапирамидные пути начинаются из: а) красных ядер (руброспинальный путь); б) переднего двуххолмия (тентоспинальный); в) подкорковых узлов. Первые два пути оканчиваются, как пирамидный, в клетках передних рогов; пути из подкорковых узлов служат для связи подкорковых узлов между собой, а также с выше- и нижележащими отделами нервной системы (рис. 11).

Мозжечковый путь через три пары мозжечковых ножек (верхние, средние и нижние) связан с путями, идущими из лобной доли мозга, и с продолговатым и спинным мозгом.

При нормальной связи пирамидного, экстрапирамидного и мозжечкового пути двигательный импульс может правильно передаваться к эффекторному органу или мышце через так называемый конечный общий путь,

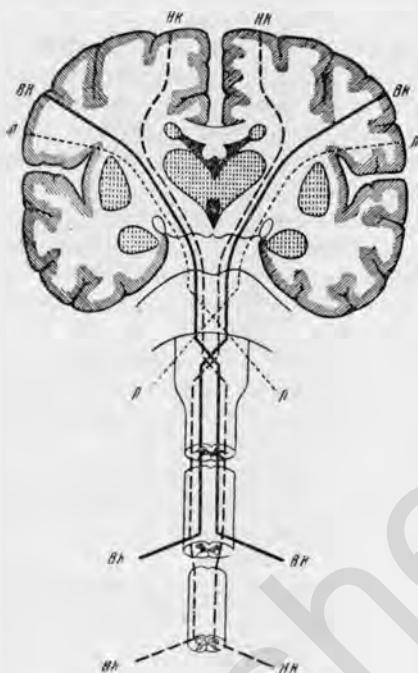


Рис. 10. Пирамидный путь (по Римбо).

НК—нижняя конечность; ВК—верхняя конечность; Л—лицо.

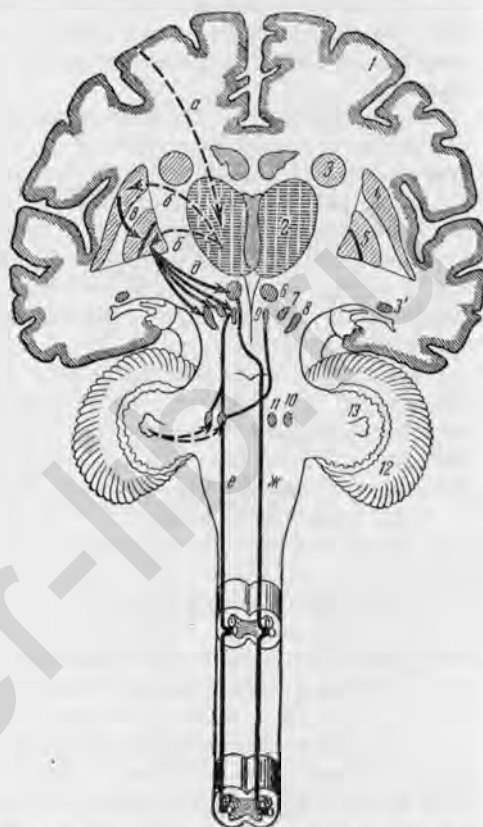


Рис. 11. Экстрапирамидные пути (по Римбо).

1—кора; 2—зрительный бугор; 3—хвостатое тело (nucl. caudatus); 4—чечевица (putamen); 5—бледный шар (globus pallidum); 6—красное ядро; 7—люисово тело (corpus Luysi); 8—черная субстанция (substantia nigra Gommeringii); 9—ядро Даркшевича; 10—ядро Бехтерева; 11—ядро Дейтеса; 12—мозжечок; 13—ядро покрышки. а—корково-таламические связи; б—таламо-стриарные связи; в—связь чечевицы и бледного шара; г—связь бледного шара с красным ядром, люисовым телом и черной субстанцией; д—вестибуло-спинальный путь; ж—рубро-спинальный путь;

под которым Шеррингтон понимает клетку переднего рога с ее аксоном, куда стекаются различные двигательные импульсы из пирамидной и экстрапирамидной систем (рис. 12).

В самом раннем возрасте, когда еще невозможны некоторые исследования и опрос ребенка, доступные у более старших детей, следует учитывать спонтанное поведение ребенка и особенности его двигательных реакций. Следует помнить особенности развития движений ребенка до 1 года. Ребенок начинает держать голову в 2—3 месяца, обхватывает предмет рукой—к 4 месяцам, сидит—к 6 месяцам, стоит—к 9—11 месяцам, ходит—

к 12 месяцам. Наблюдающиеся после рождения «физиологический симптом Бабинского» и рефлексы орального автоматизма (сосательный и др.) исчезают к 1 году. К 6—7 месяцам в норме массовые произвольные движения, свойственные детям первых месяцев жизни, уступают место движениям более координированным и целенаправленным. Хватательный рефлекс к моменту появления координированного движения начинает исчезать.

В зависимости от поражения тех или иных систем, участвующих в двигательном акте, могут наблюдаться различные расстройства движений. Как и чувствительные расстройства, параличи бывают полными или частичными. При полном параличе пораженные конечности делаются совершенно неподвижными. При неполных параличах или парезах в пораженных конечностях часть движений сохраняется. Такие полные или частичные выпадения наблюдаются при поражениях пирамидных путей для конечностей и кортико-бульбарных путей черепномозговых нервов.

Встречаются и такие двигательные расстройства, которые характеризуются усилением функций, так называемые гиперкинезы, например хореоформные, атетоз и др.

Пирамидные параличи. О центральных параличах говорят, если поражается центральный нейрон двигательного пути на протяжении от коры до клеток переднего рога, т. е. до начала периферического двигательного нейрона. Такие параличи называют пирамидными.

Соответственно числу пораженных конечностей выделяют следующие двигательные расстройства:

- 1) моноплегию, или монопарез,—поражение одной конечности;
- 2) гемиплегию, или гемипарез,—поражение двух конечностей;
- 3) триплегию, или трипарез,—поражение трех конечностей;
- 4) тетраплегию, или тетрапарез,—поражение четырех конечностей;
- 5) параплегию, или парапарез,—поражение двух верхних или нижних конечностей.

Такие виды параличей или парезов могут встречаться как при центральных, так и при периферических поражениях двигательных путей. Для последних, помимо характерных свойств периферического, или вялого, паралича, типично распределение двигательного расстройства в зоне иннервации определенных периферических нервов.

Спастические и вялые параличи. Если двигательное расстройство сопровождается одновременно повышением рефлексов и тонуса, то говорят о спастическом параличе. При сочетании двигательного расстройства

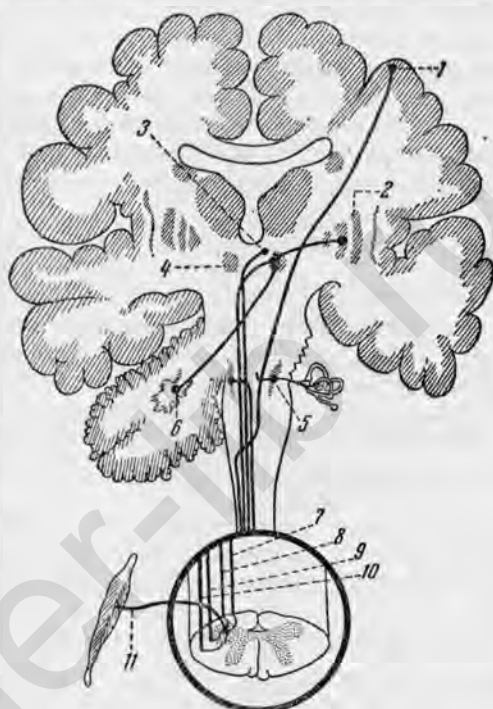


Рис. 12. Пирамидный и экстрапирамидный пути в связи с конечным общим путем (по Бруку).

1—начало пирамидного пути; 2—полосатое тело; 3—покрышка среднего мозга; 4—красное ядро; 5—пирамидный путь; 6—зубчатое ядро; 7—тecto-спинальный путь; 8—вестибуло-спинальный путь; 9—рубро-спинальный путь; 10—кортико-спинальный путь; 11—конечный общий путь, идущий из переднего рога спинного мозга к мышце.

с отсутствием рефлексов и снижением тонуса говорят о вялом параличе.

Атрофии. При двигательных расстройствах может наблюдаться похудание мышц, в таких случаях говорят об атрофических параличах. Если эти атрофии сопровождаются и реакцией перерождения, то говорят о дегенеративной атрофии. Атрофии могут быть диффузными и избирательными. Первые наблюдаются при центральных параличах, захватывающих целые конечности, вторые—чаще при поражении периферического нерва на протяжении от передних рогов до окончания нерва у иннервируемой мышцы.

Признаки центрального и периферического параличей. Центральный, или спастический, паралич имеет ряд существенных отличий от периферического, или вялого, паралича. Ниже мы приводим отличия параличей.

Отличие между центральным и периферическим параличами

Расстройство функции	Центральный паралич	Периферический паралич
Потеря силы	Часто неполная	Обычно полная
Нарушения рефлексов: сухожильные кожные (брюшные)	Повышены Отсутствуют или снижены на стороне поражения	Отсутствуют или понижены Обычно нормальны
патологические рефлексы (симптомы Бабинского и др.)	Имеются	Отсутствуют
Тонус Атрофии	Повышен Если есть, то диффузные на пораженных конечностях	Понижен Всегда имеются; локализованы в отдельных группах мышц
Электровозбудимость	Не нарушена	Полная или частичная Дре- акция перерождения
Вазомоторные явления	Слабо выражены или отсутствуют	Часто имеются
Фибриллярные подергивания	Отсутствуют	Часто имеются
Содружественные движения (синкинезии)	Часто имеются	Отсутствуют

Кроме указанных особенностей двигательных расстройств, необходимо остановиться на следующих важных моментах.

Сочетание параличей с поражением черепно мозговых нервов. Церебральные параличи могут сочетаться с поражением черепно мозговых нервов. При поражении конечностей и черепно мозговых нервов на одноименной стороне очаг расположен выше мозгового ствола, на противоположной стороне. При двигательном расстройстве конечностей на одной стороне, а черепно мозговых нервов—на другом говорят об *альтернирующих*, т. е. перекрестных, параличах; при этом черепно мозговые нервы поражены на стороне очага, конечности—на противоположной стороне.

Периферические двигательные параличи могут зависеть от поражения корешков, сплетения и ствола периферического нерва.

Корешковый паралич. Для двигательного расстройства при поражении корешка характерно распространение паралича на мышцы, иннервируемые данным корешком. При этих параличах могут наблюдаться изменения рефлексов и атрофии соответственно пораженной области. Если имеются расстройства чувствительности, то они корешкового типа.

Параличи сплетений. Могут наблюдаться параличи шейного, плечевого и пояснично-крестцового сплетения.

При параличе шейного сплетения вследствие поражения задних шейных мышц наблюдается их атрофия. Голова не держится и падает вперед. Могут наблюдаться явления паралича или раздражения диафрагмального нерва.

Различают верхний и нижний паралич плечевого сплетения.

Верхний паралич Дюшен-Эрба наблюдается при поражении C_5-C_6 и характеризуется невозможностью отведения плеча, сгибания предплечья и его ротации.

Нижний паралич Клумпке-Дежерина наблюдается при поражении C_7-D_1 и характеризуется параличом мышц предплечья и кисти и сужением зрачка на стороне паралича.

Паралич лучевого нерва. Характеризуется в основном свисанием кистей; разогнуть кисть, а также отвести большой палец невозможно.

Паралич ульнарного нерва характеризуется «когтистой кистью» и невозможностью свести и развести пальцы.

Паралич срединного нерва характеризуется отклонением кисти в лучевую сторону, нарушением пронации и невозможностью сгибать две последние фаланги указательного пальца. Атрофия мышц the-nar и hypothenar ведет к появлению так называемой «обезьяньей кисти».

Экстрапирамидные двигательные расстройства. В отличие от описанных пирамидных и периферических параличей экстрапирамидные имеют ряд особенностей. Различают следующие виды экстрапирамидных расстройств.

Акинетический, или амиостатический, тип двигательного расстройства характеризуется полной или частичной обездвиженностью больного. При этом отмечается своеобразная нарастающая ригидность вследствие повышения пластического тонуса мышц. Этот тип двигательного расстройства наблюдается при поражениях палеостриатума (бледный шар), черной субстанции и гипоталамической области.

Другая форма экстрапирамидного расстройства выражается в **гиперкинезах**. При этом наблюдаются насильственные движения самого различного характера: хореоформные, тики, атетоз, тремор торсионная дистония. При поражении неостриатума (хвостатое тело, чечевица) гиперкинезы могут сопровождаться изменениями тонуса, часто в виде понижения или быстрой его смены.

Атактические расстройства. Мозжечковая атаксия. При поражении мозжечковых путей наблюдаются своеобразные двигательные расстройства, которые характеризуются явлениями атаксии, т. е. несоразмерностью движений. Эта атаксия может проявляться при движениях; тогда говорят о локомоторной или двигательной атаксии. Атаксия может быть и в спокойном состоянии больного, например в виде шатания при стоянии; в таких случаях атаксия называется статической.

Адиадохокинезия. Важным симптомом, указывающим на поражение мозжечковых систем, является адиадохокинезия: отставание одной из конечностей при их быстром переходе из положения супинации в пронацию.

Как пирамидные и экстрапирамидные расстройства, так и мозжечковые могут сопровождаться изменениями тонуса: атонией и дистонией; последняя характеризуется переходом гипотонии в гипертонию и наоборот.

Для определения состояния двигательных функций исследуют мышечную силу и координацию движений больного при активных и пассивных движениях, а также состояние тонуса. Так как при поражениях различных двигательных систем наблюдается типичная походка, то при исследовании больного на нее следует обратить внимание.

Паретический тип походки характеризуется тем, что большой волочит ослабевшие ноги, причем во время движения резко свисает стопа, когда она отделяется от пола. Наблюдается такая походка при полиневрите и других заболеваниях, сопровождающихся поражением периферического двигательного нейрона.

При **спастической походке** нога с трудом отрывается от пола и больной как бы «шаркает» ею во время движений, которые совершаются с большим напряжением вследствие гипертонии мышц.

Походка при **экстрапирамидных поражениях** характеризуется общей скованностью, отсутствием содружественных движений.

Атактическая походка характеризуется неуверенностью и пошатыванием больного во время ходьбы; она напоминает походку пьяного.

Пассивные и активные движения. Далее надо обращать внимание на движения конечностей в целом или их отдельных частей. Сначала производят исследования без волевых усилий больного (так называемые пассивные движения). Для определения движений в различных суставах делают сгибательные и разгибательные движения, пронацию, супинацию, ротацию, приведение, отведение. Затем исследуют активные движения, производят движения в конечностях и других мышцах при активном сопротивлении больного. Таким образом определяют силу отдельных мышечных групп.

Исследование координации. Определив силу движений, переходят к исследованию их координации. Согласно описанным выше характерным расстройствам координации, исследуют сначала двигательную, а затем статическую атаксию. Помимо исследования общих движений больного (ловкость, быстрота и т. п.), применяют следующие пробы.

При **пальце-носовой пробе** больного заставляют коснуться указательным пальцем кончика носа сначала при открытых, а затем при закрытых глазах. При этом следят за точностью движений.

Далее больному предлагают пяткой коснуться колена и затем провести пяткой по голени, причем также наблюдают за точностью движений.

Можно попросить больного, лежащего на спине, описать в воздухе круг вытянутой ногой или вначале с открытыми, а затем с закрытыми глазами попать указательным пальцем в остающийся неподвижным на определенной высоте указательный палец исследователя. При наличии расстройств координации палец относится в стороны, вверх или вниз.

Для исследования статической атаксии существуют следующие пробы.

Симптом Ромберга. Больной, закрыв глаза, стоит со сдвинутыми плотно ногами, причем пятки и носки обеих ног тесно прижаты друг к другу. При наличии атаксии больной начинает покачиваться, при резкой атаксии он может даже упасть. Типичный симптом Ромберга наблюдается при спинной сухотке.

Адиадохокинезия. Выше было отмечено, что адиадохокинезия является важным симптомом, указывающим на расстройства координации. Чтобы определить ее, больному предлагают производить супинацию и пронацию предплечьями и кистями рук. При наличии атаксии движения обеих рук несоразмерны: на пораженной стороне движения неловки и замедленны.

Асинергия Бабинского. При расстройстве координаторных функций, связанном с поражением мозжечка, больные, лежа со скрещенными на груди руками, не могут встать с кровати без того, чтобы одновременно у них не приподнялись кверху ноги.

Исследование тонуса мышц. Двигательные расстройства часто сопровождаются нарушением тонуса мышц в сторону повышения или понижения его.

Гипотония характеризуется снижением мышечного тонуса. Конечности при этом склонны к гиперэкстензии. У больных полиомиелитом наблюдается разболтанность в суставах вследствие гипотонии мышц. Полное отсутствие тонуса обозначается как атония.

Гипертония, наблюдаемая при пирамидных и экстрапирамидных поражениях, характеризуется повышенным тонусом.

Исследование рефлексов. При изучении двигательных расстройств исследуют также рефлексы.

В клинической практике обычно исследуют сухожильные, периостальные, кожные рефлексы, рефлексы со слизистых оболочек и вегетативные рефлексы. Ввиду их большого диагностического значения мы приводим таблицу прохождения рефлекторных дуг в центральной нервной системе.

Сегментарная локализация наиболее важных рефлексов	
Сухожильные рефлексы	
С жевательной мышцы	Варолиев мост
С двуглавой мышцы	C_5-C_6
С трехглавой мышцы	C_6-C_7
С приводящих мышц бедра	L_2-L_3
Коленный рефлекс	L_2-L_4
Ахиллов рефлекс	L_5-S_2
Периостальные рефлексы	
С лучевой кости	C_5-C_6
Кожные рефлексы	
Брюшные:	
верхние	D_7-D_9
средние	D_8-D_{10}
нижние	$D_{10}-D_{12}$
С m. cremaster	L_1-L_2
Подмышечный	L_5-L_2
Рефлексы со слизистых оболочек	
Корнеальный	V—VII черепной нерв
Конъюнктивальный	V—VII » »
Глоточный	IX—X » »
Анальный	S_5

Изменения рефлексов могут выражаться в повышении (гиперрефлексия), понижении (гипорефлексия) и исчезновении (арефлексия) тех или иных рефлексов. Помимо этого, могут появляться патологические, отсутствующие в норме рефлексы, например рефлекс Бабинского, Россоломо и др. Выпадение пирамидного пути, тормозящего рефлекторные дуги и центры спинномозговых автоматизмов, влечет за собой повышение сухожильных рефлексов, часто с появлением клонуса коленных чашек и стоп. При этом также появляются патологические рефлексы Бабинского, Россоломо и др. Перерыв рефлекторной дуги ведет к исчезновению соответственного рефлекса. Рефлексы исследуются в следующем порядке.

Корнеальный рефлекс. Кусочком ваты или мягкой бумаги касаются роговой оболочки. При этом веки должны сомкнуться.

Конъюнктивальный рефлекс. В тот момент, когда больной смотрит в стороны, кусочком ваты или бумаги дотрагиваются до конъюнктивы, причем веки смыкаются.

Глоточный рефлекс. Дотрагиваются пшпатель до задней стенки глотки. При этом получается рвотное движение и мягкое небо поднимается вверх.

Брюшные рефлексy. Производится штриховое движение не очень острым предметом по стенке живота параллельно реберному краю. При этом должно получиться сокращение соответствующих групп мышц на той стороне, где наносится раздражение.

Рефлекс с кремастера. Раздражают внутреннюю поверхность бедра. При этом на той же стороне поднимается яичко. Хотя рефлексорная дуга данного рефлекса относится к области L_1-L_2 , однако обычно зона для вызывания рефлекса шире. Практическая ценность его невелика.

Анальный рефлекс. При штриховом раздражении или уколе анальной области получается сокращение сфинктера и levator ani.

Рефлекс с двуглавой мышцы. Больному, находящемуся в стоячем, лежачем или сидячем положении, наносят удар по сухожилию двуглавой мышцы в тот момент, когда согнутая под углом 120° рука больного лежит в спокойном, несколько расслабленном состоянии на руке врача, являющейся для нее точкой опоры, или в ином удобном положении. В ответ получается сгибание предплечья.

Рефлекс с трехглавой мышцы. При согнутой в локтевом суставе и несколько пронированной руке наносится удар по сухожилию трехглавой мышцы. В ответ получается разгибание предплечья.

Исследование коленного рефлекса. В сидячем или лежачем положении больного наносится удар по сухожилию четырехглавой мышцы. При этом получается разгибание голени в коленном суставе.

При исследовании рефлекса в сидячем положении ноги должны быть согнуты в коленном суставе под прямым углом и упираться подошвами о пол. Иногда полезно заставить больного сделать легкий упор на носки. Часто заставляют положить одну ногу на другую.

При исследовании рефлекса в лежачем положении слегка сгибают ноги под углом $120-150^\circ$.

Исследование ахиллова рефлекса. Больной становится коленями на стул, диван и т. п.; при свободно свисающих стопах наносится удар по ахиллову сухожилию. При этом происходит сгибание стопы вследствие сокращения икроножной мышцы. У лежачих больных исследование можно производить при слегка согнутой в колене ноге и стопе, согнутой под прямым углом к голени. Можно положить одну ногу на другую и в этот момент придать ей указанную позу.

Иногда приходится отвлекать внимание больного, в особенности при тормозном типе рефлексов. В таком случае прибегают к приему Ендрасика, заключающемуся в том, что больного во время исследования рефлексов заставляют растягивать сцепленные пальцами руки. Иногда предлагают считать или отвлекают внимание задаваемыми вопросами и т. п.

Исследование периреостальных рефлексов. На голове исследуется нижнечелюстной рефлекс. Чтобы получить его, на нижнюю челюсть при слегка раскрытом рте кладут шпатель или другой аналогичный предмет и наносят легкий удар по предмету; при этом рот закрывается. С лучевой кости рефлекс получается путем удара по надкостнице дистального конца лучевой кости: возникает легкое сгибание предплечья и его супинация. Исследуя сухожильные рефлексы при пирамидных поражениях, нередко обнаруживают клонус коленной чашки и стопы на одной или обеих сторонах.

Клонус коленной чашки вызывается у больного в лежачем положении при вытянутых ногах. Если оттянуть коленную чашку вниз, то, при наличии клонуса, за этим следуют многочисленные непроизвольные синхронные его движения вверх и вниз. Иногда такой клонус появляется в момент исследования коленного рефлекса. Клонус стопы вызывается

и в лежачем положении больного. При слегка согнутой в коленном суставе ноге производят тыльное сгибание стопы. При наличии клonusа в стопе возникают многочисленные, синхронно следующие друг за другом сгибательные и разгибательные движения.

Из патологических рефлексов у детей обычно исследуют следующие.

Рефлекс Бабинского вызывается путем нанесения раздражения кончиком тупой булавки или рукояткой молотка у наружного края стопы. Раздражение проводится по направлению кверху и несколько кнутри. При положительном рефлексе получается экстензия большого пальца, а остальные четыре пальца несколько веерообразно расходятся кнаружи. Иногда получается только «веер». До 9—12 месяцев говорят о физиологическом рефлексе Бабинского.

Рефлекс Оппенгейма вызывается путем скользящего движения сверху вниз с надавливанием внутренней поверхности большеберцовой кости. Получается экстензия большого пальца аналогично рефлексу Бабинского.

Рефлекс Гордона вызывается путем сдавливания икроножной мышцы ладонью исследователя. При этом также наблюдается экстензия большого пальца.

Рефлекс Шеффера вызывается путем сдавливания ахиллова сухожилия. Получается экстензия большого пальца.

Рефлекс Россоломо вызывается ударом по подошвенной поверхности II—IV пальца ноги. При этом получается сгибание указанных пальцев и иногда их веерообразное расхождение, как при рефлексе Бабинского.

Рефлекс Мендель-Бехтерева вызывается с тыла стопы. Молоточком ударяют по IV плюсневой кости; получается сгибание пальцев.

Рефлекс Жукковского-Корнилова принадлежит также к группе флексорных рефлексов и вызывается ударом по середине подошвенной поверхности стопы.

Защитные рефлексы. Рефлексы спинального автоматизма, или защитные, также могут указывать на патологическое состояние центральной нервной системы. Они исследуются либо по методу Мари-Фуа, либо нанесением болевых раздражений. Вызывание защитного рефлекса по методу Мари-Фуа заключается в том, что исследуемому усиленно сгибают пальцы и стопу. При этом в патологических случаях получается типичный защитный или укоротительный рефлекс: сгибание ноги в тазобедренном и коленном суставах.

Шейные и лабиринтные рефлексы. В детской практике важно исследование шейных и лабиринтных рефлексов. Шейные рефлексы получают при изменении положения головы и туловища в определенных позах. Наиболее рельефно эти тонические рефлексы получают при следующей пробе. Исследуемый сидит на стуле и держит руки на коленях. Если при этом больной, сохраняя неподвижность туловища, поворачивает голову в стороны, то наблюдается следующее: при повороте головы вправо получается резкое разгибание за счет экстензорного напряжения в мышцах той руки, куда повернута голова и, наоборот, сгибание в мышцах (флексорное состояние) противоположной руки. Шейные рефлексы можно вызвать и в лежачем положении (см. рис. 145 б).

Лабиринтные рефлексы получают при изменениях головы в пространстве: если резко отклонить голову назад, то возникает тоническое напряжение мышц конечностей и туловища; при резком сгибании тонус расслабляется. Центры для шейных и лабиринтных рефлексов находятся в мозговом стволе от входа вестибулярного нерва и каудально

до верхних шейных сегментов. Ярче всего эти рефлексы выражены при дереребрационной ригидности, заключающейся в резком экстензорном напряжении конечностей (поза стояния), при нарушении связи головного мозга на уровне красного ядра с нижележащими частями нервной системы.

Исследование вегетативных рефлексов. При исследовании вегетативных рефлексов целесообразно делить их на две группы: а) рефлексы, вызываемые с различных висцеральных органов, и б) кожные вегетативные рефлексы. Хотя эти рефлексы менее постоянны, более диффузны и не дают таких локальных реакций, как анимальная нервная система, тем не менее они дают представление о состоянии симпатической и парасимпатической частей вегетативной нервной системы.

Рефлекс Ашнер-Данини (Aschner-Dagnini) выявляет состояние тонуса парасимпатической части вегетативной нервной системы (n. vagus).

Исследуемому надавливают на глазные яблоки и сосчитывают пульс до и после надавливания. Положительным данный рефлекс считается в том случае, если после прижатия глазных яблок пульс замедляется больше чем на 12—15 ударов в минуту.

Центростремительная часть дуги рефлекса идет через тройничный нерв, центробежная—через блуждающий нерв; центр находится в продолговатом мозгу. Допускают связь центростремительной части дуги с симпатической нервной системой.

Рефлекс солнечного сплетения служит для определения состояния симпатической части вегетативной нервной системы. Центростремительная часть дуги идет от периферии n. splanchnicus, откуда передается на сосуды брюшной полости.

Исследуемому, лежащему на спине, надавливают в области эпигастрия. При этом наблюдают колебания осциллометра (аппарата Папона). При положительном рефлексе амплитуда колебаний осциллометрического индекса понижается. На перевозбуждение симпатического нерва указывает и повышенная чувствительность солнечного сплетения при давлении на него (болевая реакция).

Дермографическая реакция относится к кожно-сосудистым вегетативным рефлексам. Степень дермографической реакции говорит о возбудимости симпатической нервной системы. Дермографизм вызывается путем раздражения кожи тупым предметом, причем получается реакция различной степени. Под местной понимается реакция, при которой после побледнения появляется покраснение шириной 2—3 см. Рефлекторным дермографизмом вызывается более обширная реакция, при которой на территории раздражения появляется покраснение шириной до 10 см и больше. Иногда наблюдается отечный дермографизм (dermographismus elevatus), который характеризуется появлением в месте раздражения и в окружности его отека кожи, как при крапивнице. Это указывает на более глубокое расстройство иннервации сосудов, регулируемых симпатической нервной системой. Иногда на уровне спинальных поражений исчезает дермографическая реакция. Дермографические асимметрии наблюдаются при гемиплегиях.

К кожным вегетативным рефлексам относится и **пиломоторная реакция**. Как и дермографизм, пиломоторный рефлекс указывает на состояние симпатической нервной системы. Пиломоторный рефлекс основан на сокращении волосковых мышц под влиянием раздражения кожи.

Метод исследования: пиломоторный рефлекс может быть вызван тактильным, болевым или холодным раздражением. Как и дермографизм, пиломоторный рефлекс может исчезнуть на уровне пораженного сегмента спинного мозга.

РАССТРОЙСТВА ЧЕРЕПНОМОЗГОВЫХ НЕРВОВ

12 пар черепномозговых нервов. Существует 12 пар симметрично расположенных черепномозговых нервов, имеющих разнообразные чувствительные, двигательные, частично смешанные чувствительно-двигательные функции. Расположение этих 12 пар нервов на основании мозга представлено на рис. 6, расположение их в стволе мозга и продолговатом мозгу — на рис. 13.

Эти 12 пар нервов следующие: I—nn. olfactores, II—nn. optici, III—nn. oculomotorii, IV—nn. trochleares, V—nn. trigemini, VI—nn. abducentis, VII—nn. faciales, VIII—nn. acustici, IX—nn. glossopharyngei, X—nn. vagi, XI—nn. accessorii. XII—nn. hypoglossi.

I, II, VIII пары являются чувствительными, III, IV, VI, XI, XII—двигательными; остальные нервы смешанные.

При поражении обонятельных нервов обоняние может быть понижено (гипосмия), повышено (гиперосмия) и отсутствовать (аносмия). Могут наблюдаться извращения нормального восприятия запахов (дизосмия). Расстройства обоняния определяются путем применения различных по очень раздражающих пахучих веществ: камфарное масло, валерьяна, мята.

При поражении зрительного нерва может наблюдаться снижение остроты зрения или полная слепота, иногда нарушается цветоощущение (ахроматонсия). Врожденная потеря ощущения красного цвета называется дальтонизмом. Нередко у нервных больных наблюдается изменение поля зрения. Нарушение поля зрения может выражаться в виде гемианопсии, скотомы и концентрического сужения поля

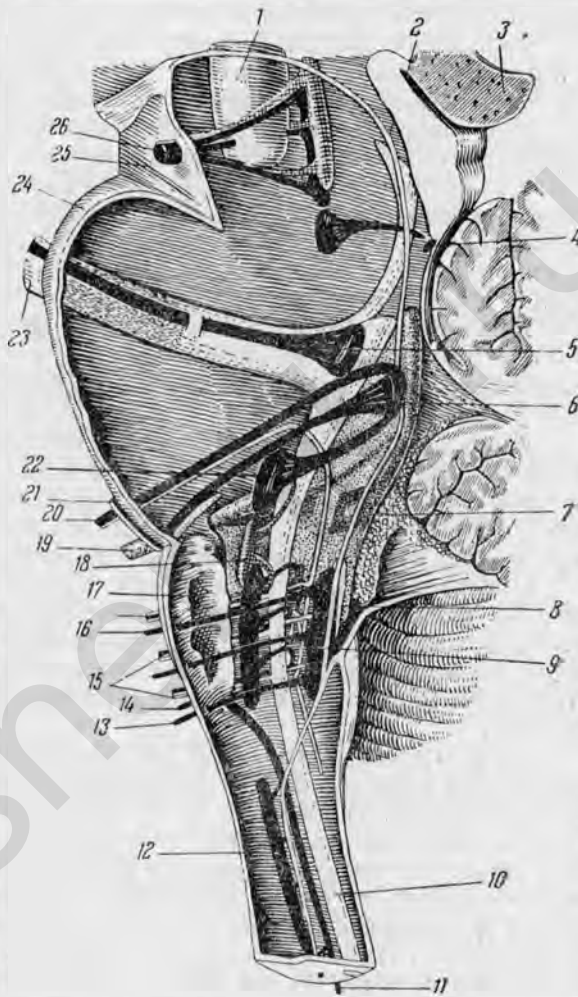


Рис. 13. Расположение нервов в стволе и продолговатом мозгу.

1—nucl. ruber; 2—силвиев водопровод; 3—glandula pinealis; 4—n. trochlearis; 5—двигательное ядро n. trigemini; 6—коллено n. facialis и ядро n. abducentis; 7—plexus chorioideus IV; 8—nuclei alae cinereae; 9—nucl. n. hypoglossi; 10—tractus spinalis n. trigemini; 11—n. accessorius Willisii; 12—nucl. n. accessorii; 13—n. hypoglossus; 14—n. accessorius; 15—n. vagus; 16—n. hypoglossus; 17—n. glossopharyngeus; 18—nucl. salivatorius; 19—n. acusticus; 20—n. facialis; 21—n. abducentis; 22—ядро n. facialis; 23—n. trigeminus; 24—варолиев мост; 25—ножка мозга; 26—n. oculomotorius.

зрения. Выпадение половины поля зрения называется гемианопсией (hemianopsia).

К о н ц е н т р и ч е с к о е с у ж е н и е п о л я з р е н и я выражается в его выпадении по периферии с сохранностью в центральной части. Иногда при сужении сохраняется только участок в 5—10°. Часто наблюдается сужение зрения как на белый, так и на другие цвета.

Выпадение зрения в каком-либо участке поля зрения называется с к о т о м о й. Она может быть центральной и парацентральной.

Многочисленные изменения наблюдаются в глазном дне.

При различных заболеваниях (опухоль головного мозга, гидроцефалия и т. п.) с повышением внутричерепного давления, вызывающего сдавление венозных сосудов, появляются з а с т о й н ы е с о с к и. При этом сосок зрительного нерва делается отечным, мутным, принимается сероватокрасный цвет, границы его сглаживаются. Вены расширяются, артерии суживаются. Сосок может выступить над сетчатой оболочкой. Центральное зрение и поле зрения долго не страдают.

Исходом застойного соска может явиться а т р о ф и я з р и т е л ь н о г о н е р в а, характеризующаяся побледнением соска. При этом падает и острота зрения. Реже у детей может наблюдаться и первичная, белая и серая, атрофия.

Н е в р и т з р и т е л ь н о г о н е р в а возникает при воспалительных, иногда и токсических процессах. При исследовании глазного дна наблюдается резко гиперемизированный сосок со ступенчатыми границами, расширенными и извилистыми венами. Отек меньше выражен, чем при застое; артерии чаще остаются нормальными.

При р е т р о б у л ь б а р н о м н е в р и т е поражается преимущественно папилло-макулярный пучок. Поражение локализуется в нерве между хиазмой и глазом, преимущественно во внутричерепном отрезке нерва. Глазное дно изменяется нерезко, иногда даже при исследовании представляется нормальным. Характерным признаком является центральная скотома.

Г л а з о д в и г а т е л ь н ы й н е р в может быть поражен полностью при вовлечении всего ствола нерва и частично—при локализации процесса в отдельных ядрах. В первом случае наблюдается опускание верхнего века (ptosis), паралич движений глазного яблока кверху, книзу и кнутри, вследствие чего наступает расходящееся косоглазие (strabismus divergens); глазное яблоко остается совершенно неподвижным. К этому присоединяется расширение зрачка (mydriasis) и отсутствие реакции на свет и аккомодацию. При ядерном параличе функции поражаются изолированно, вследствие чего наблюдаются и частичные выпадения. Для определения поражения глазодвигательного нерва больного заставляют двигать глазом в различные стороны и определяют, в каком направлении он не может делать движений.

К функциям глазодвигательного нерва тесное отношение имеет реакция зрачков. Прежде чем приступить к ее исследованию, необходимо отметить форму и величину зрачков. В норме зрачки должны быть круглой формы, равномерны с обеих сторон, с ровными краями.

Нормальная форма и реакции поддерживаются сфинктером зрачков, иннервируемым глазодвигательным нервом, и расширителем, иннервируемым симпатическим нервом.

При различных органических заболеваниях анимальной и вегетативной нервной системы, а нередко и при функциональных заболеваниях меняется нормальная форма и реакция зрачков.

При миозе (myosis) зрачки резко сужены, иногда до величины булавочной головки.

Расширение зрачков наступает либо вследствие паралича сфинктера, либо вследствие спазма расширителя. Расширение зрачков может быть очень сильным, так что остается лишь небольшая полоска радужной оболочки вокруг зрачка.

Если зрачки на обоих глазах неравномерны, это называется анизокорией (anisocoria). Анизокория часто наблюдается при сифилисе нервной системы и энцефалите. Неравенство зрачков при органических заболеваниях часто сочетается с их деформацией.

Помимо изменения формы зрачков, можно наблюдать изменение их реакции: ослабление реакции на свет, конвергенцию и аккомодацию. Ослабление реакции на свет заключается в недостаточном расширении зрачка при его освещении. Если величина зрачка при этом совершенно не меняется, то говорят о световой арефлексии зрачка. Световая реакция может исчезнуть при поражении приводящей части световой рефлекторной дуги, так называемого рефлекторного центра и афферентной части.

Световая реакция получается как на той стороне, на которую направлен свет, так и на противоположной. Она называется прямой, когда получается на зрачке освещаемого глаза, и содружественной, когда возникает с другой стороны. Чтобы правильно ориентироваться в этих реакциях, исследуют световую реакцию, закрывая один глаз и освещая другой, а затем таким же путем исследуют другой глаз.

Если зрачки совершенно не реагируют на свет, это называется рефлекторной неподвижностью зрачков.

Помимо исследования световой реакции, существенное значение имеет определение реакции на аккомодацию и конвергенцию. В норме при рассмотрении предмета на далеком расстоянии зрачки расширяются, а при фиксации зрения на близком предмете суживаются (реакция на аккомодацию). При приведении глазных яблок кнутри в норме наблюдается сужение зрачка (реакция на конвергенцию).

У больных приходится наблюдать иногда полное расстройство всех рефлекторных реакций. В других случаях сохраняется реакция на конвергенцию и аккомодацию при утрате ее на свет. Такое состояние зрачковых реакций называется симптомом Аржилль-Робертсона. У детей эта реакция наблюдается, как и у взрослых, при сифилисе нервной системы. При энцефалите обычно наблюдается обратная картина: имеется реакция на свет, но ослаблена реакция на конвергенцию и аккомодацию.

В редких случаях зрачок при освещении расширяется, а при затемнении суживается. Такая реакция называется парадоксальной.

Симптомом комплекса Клода Бернара-Горнера выражается в следующем: зрачок сужен (поражение спинального центра для расширения зрачка), глазная щель сужена (птоз вследствие поражения *m. tarsalis superior*), глазное яблоко западает внутрь—энофтальм (вследствие поражения мюллеровой мышцы).

Паралич блокового нерва обнаруживается, когда больной смотрит вниз: в таком положении глазное яблоко отклоняется кнутри и вверх, причем отмечается нерезко выраженное сходящееся косоглазие.

При поражении отводящего нерва наступает паралич наружной прямой мышцы, и глаз отклоняется кнутри; появляется сходящееся косоглазие. При попытке отвести глаз в сторону паралича отмечается нистагм.

Тройничный нерв состоит из двигательных и чувствительных волокон. Поражения двигательной части тройничного нерва выражаются расстройством движения нижней челюсти: движения ее в стороны ограничены, челюсть отклоняется в больную сторону, а при двустороннем поражении нижняя челюсть свисает, отмечается атрофия мышц, иннервируемых V парой нервов.

Поражения чувствительной части выражаются либо невралгией, либо невритом одной или нескольких ветвей.

Расстройства чувствительности языка определяются нанесением на него сладких, кислых, соленых и горьких растворов не очень сильной концентрации. Исследуют отдельно переднюю часть языка и заднюю, иннервируемую IX парой нервов.

При поражении лицевого нерва наблюдается паралич мимических мышц лица. Если поражены все ветви нерва, как это обычно бывает при периферических параличах, то на стороне паралича наблюдается следующая картина: складки на лбу сглажены, веки полностью не смыкаются, носогубная складка сглажена. Все эти симптомы резко выявляются при попытке оскалить зубы, закрыть глаза, нахмурить лоб. Если поражены оба лицевых нерва, то лицо делается амимичным, складок на нем не отмечается. Такой двусторонний паралич называется *diplegia facialis*.

При поражении отдельных ветвей лицевого нерва наблюдается паралич тех мышц, которые иннервируются пораженными нервами. При центральных параличах выше ядра поражаются мышцы, иннервируемые нижней ветвью. Так как мышцы лба и верхней части лица снабжаются нервами с обеих сторон, то при центральном параличе нерва на одной стороне сохранившаяся иннервация поддерживает нормальную функцию мышц лица.

Расстройства слуха могут проявляться в нарушениях его остроты, несоответствии между костной и воздушной проводимостью и нарушении способности локализовать воспринимаемые звуки. Нарушение остроты слуха выражается в неспособности воспринимать звук (*hypacusia, acusia*) или, наоборот, в повышенном восприятии звука (*hyperacusia*).

Для определения расстройств слуха пользуются шепотной или обычной разговорной речью, задавая больному на определенном расстоянии те или иные вопросы. При поражении слухового нерва или слухового аппарата наряду с изменением остроты слуха может наблюдаться несоответствие между костной и воздушной проводимостью.

Слуховой нерв состоит из вестибулярной и кохлеарной ветвей. При поражении вестибулярного нерва могут возникнуть субъективные и объективные симптомы. К субъективным относятся: головокружение, шум в ушах, тошнота, иногда двоение в глазах. Объективные симптомы выражаются рвотой, нистагмом, отклонением глаз и головы, нарушением равновесия. При наличии всех указанных симптомов говорят «о вестибулярном синдроме».

Нистагм. Под нистагмом понимают произвольные ритмические колебания глазных яблок, возникающие спонтанно или же при определенных пробах. Если эти движения происходят в стороны, то говорят о горизонтальном нистагме, если вверх и вниз—о вертикальном, если движения вращательные—о ротаторном нистагме. Нистагм может наблюдаться при некоторых физиологических условиях как врожденное явление, а также и при определенных патологических состояниях.

Наследственный нистагм наблюдается при некоторых наследственных заболеваниях и наблюдается у нескольких членов одной семьи. Врожденный нистагм возникает иногда у больных врожденным сифилисом. Нередко нистагм встречается при заболеваниях глаз, например у слепых, при врожденной катаракте, астигматизме, миопии и т. п. Этот нистагм, называемый оптическим, имеет характер маятникообразного качания.

Вестибулярный нистагм встречается при заболеваниях вестибулярной системы. Вестибулярный нистагм, зависящий от поражения продолгова-

того мозга, имеет определенный ритм, который не меняется при исследовании, оставаясь средним или частым. При таком нистагме не наблюдается типичного для лабиринтного нистагма головокружения, тошноты и т. п. Вестибулярный нистагм можно вызвать, раздражая вестибулярный нерв теплом и холодом, гальваническим током и др.

Содружественное отклонение головы и взора при вестибулярных поражениях происходит в сторону очага, если имеется полный паралич центра взора. Если же есть только раздражение его, то отклонение наблюдается в противоположную от поражения сторону.

При поражении языкоглоточного нерва наблюдается вкусовая анестезия (angesis) или вкусовая гиперестезия (hypergeusis). Аналогично исследованию расстройств вкуса при поражении тройничного нерва для определения этого расстройства на заднюю треть языка наносят сладкие, горькие и соленые растворы.

Блуждающий нерв иннервирует анимальные и вегетативные органы и состоит из двигательной, чувствительной и вегетативной частей. При поражении двигательной части нерва наступают параличи мягкого неба, глотки и гортани. При поражении вегетативной части блуждающего нерва отмечаются нарушения сердечной деятельности в виде ускорения пульса, а также ускорение или замедление дыхания.

Добавочный виллизиев нерв иннервирует грудиноключично-сосковую и трапециевидную мышцы. При параличе первой из них больной не может повернуть голову в здоровую сторону (так называемая кривошея—torticolis). При двустороннем параличе голова наклоняется вперед.

При параличе трапециевидной мышцы наблюдается ограничение поднятия плеча.

При одностороннем параличе подъязычного нерва язык отклоняется в сторону паралича, так как берет перевес *m. genioglossus* здоровой стороны. Если поражается ядро нерва, то наблюдаются фибриллярные подергивания.

Все ядерные и подъядерные параличи, т. е. параличи нервов на протяжении от ядра до периферии, сопровождаются атрофией и реакцией перерождения иннервируемых мышц.

При поражении мышц, имеющих двустороннюю иннервацию со стороны VII, IX, X, XI пары нервов, центральные параличи не вызывают полной потери функций и нарушают их только частично.

VII, VIII и IX пары известны под названием группы нервов мостомозжечкового угла, X, XI, XII пары—под названием группы бульбарных нервов. При поражении последних нарушается регуляция наиболее важных жизненных функций: глотания, дыхания, сердечно-сосудистой деятельности.

ИССЛЕДОВАНИЕ КОРКОВЫХ РАССТРОЙСТВ

Обязательной частью исследования является также изучение корковых расстройств, в частности расстройств речи. В самом раннем возрасте (до $1\frac{1}{2}$ —2 лет) определить расстройство речи можно по спонтанно произносимым словам или отдельным фразам при общении с ребенком. Позже можно изучать и более сложные корковые расстройства: афазию, апраксию и агнозию.

Афазией называют такое расстройство речи, при котором больной не может говорить или понимать речь. В соответствии с учением о высшей нервной деятельности И. П. Павлов связывает речь с развитием второй сигнальной системы, которую он определяет следующим образом: «Слово

составило вторую, специально нашу, сигнальную систему действительности, будучи сигналом первых сигналов». Впечатления, ощущения и представления, получаемые из окружающей внешней среды, как общеприродной, так и социальной, исключая слово, видимое и слышимое, И. П. Павлов называет первой сигнальной системой действительности.

Различают моторную, сенсорную и амнестическую афазии. При моторной афазии («афазия Брока»), возникающей главным образом при поражении задней части третьей лобной извилины, больной не может говорить, но понимает обращенную к нему речь. Для выявления моторной афазии больному ребенку предлагают повторять буквы, слога, слова или отдельные фразы, просят назвать предметы, например игрушку.

При сенсорной афазии, возникающей при поражении верхней левой височной извилины, больной может говорить, но не понимает обращаемую к нему речи. Для выявления сенсорной афазии больному предлагают называть показываемые предметы или выполнить простые и более сложные поручения. При анамнестической афазии больной сохраняет способность спонтанно говорить и понимать обращаемую к нему речь, но не может подыскать некоторых слов или назвать сразу показываемый ему предмет. При распознавании афазии надо помнить, что бульбарные поражения могут сопровождаться анартрией или дизартрией с нарушением артикуляции; последняя у лиц с афазией не расстраивается.

Кроме расстройства речи, при корковых поражениях может наблюдаться апраксия. Она возникает при поражении левой нижней теменной доли. При этом расстройстве больной ребенок не может производить правильно привычные действия. Для выявления апраксии ребенку предлагают выполнить более или менее сложное действие: построить что-либо из спичек, кубиков, палочек, перелистать книжку и т. п. Реже при корковых поражениях в области левой теменной и височной доли наблюдается агнозия: больной не может правильно назвать пальцы и показать их (пальцевая агнозия).

При обширных очагах в нижней теменной, а также в левой височной доле мозга бывают более общие агностические расстройства, которые клинически выражаются в невозможности слухового, зрительного и тактильного распознавания предметов.

При моторной афазии иногда может наблюдаться расстройство чтения—алексия, а также расстройство письма—аграфия.

Как было сказано выше, более детальное исследование и дифференцировка указанных корковых расстройств, так же как и изучение основных расстройств высшей нервной деятельности, возможно у детей старше 3—4 лет.

ГЛАВА III

МЕНИНГИТЫ

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

Под названием «менингиты» объединяется многочисленная группа инфекционных заболеваний, поражающих оболочки головного и спинного мозга. Подобно некоторым другим инфекционным заболеваниям, например энцефалитам, менингиты у детей встречаются более часто, чем у взрослых. Объясняется это большей проницаемостью гемато-энцефалического барьера в детском возрасте для всяких токсических инфекционных агентов. Последние проникают в организм в момент заболевания извне или находятся длительно внутри организма в латентном состоянии и активируются под влиянием травмы, термических и других воздействий на организм.

Менингиты принадлежат к числу хорошо разработанных нервных заболеваний. Однако не все они достаточно хорошо изучены с этиологической точки зрения. Так, не при всех острых серозных менингитах точно установлен характер вызывающего их вируса. В детском возрасте, особенно наиболее раннем, встречаются изменения оболочек, сопровождающиеся симптомами менингита, но при гистопатологическом исследовании которых не обнаруживаются истинные признаки воспаления, а имеется отек.

Несмотря на недостаточную полноту знаний, в настоящее время можно систематизировать основные формы менингитов. Особенно важное значение приобретает в настоящее время этиологическое деление менингитов, которое играет большую роль для их терапии.

Менингиты могут вызываться банальными возбудителями, например менингококком, пневмококком, туберкулезной палочкой. В настоящее время обширную группу составляют серозные менингиты, вызываемые фильтрующимися вирусами. Иногда серозные менингиты негнойного характера возникают вследствие травмы, интоксикации, у детей часто вследствие заболевания ушей и таких неблагоприятных факторов внешней среды, как перегревание, охлаждение и др. На основании наблюдений 1800 случаев менингита, из которых свыше 1000 были туберкулезной этиологии, мы смогли выделить следующие основные формы по их этиологии.

ОСНОВНЫЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ МЕНИНГИТА

1. Бактериальные формы менингита

А. Гнойные формы

Эпидемический цереброспинальный (менингококковый) менингит

Менингит пневмококковый

Менингиты стрептококковый и стафилококковый

Менингит при инфлюэнце (бациллы Пфейффера)

Менингит энтерококковый и колибациллярный

Менингит при инфекции *Bac. proteus*

41. Негнойные формы

- Менингит туберкулезный
- Менингит сифилитический
- Менингит бруцеллезный
- Менингит при туляремии
- Менингит при брюшном тифе
- Менингит при пневмониях (исключая пневмококковый)

II. Менингиты, вызванные грибами и простейшими

- Менингит при актиномикозе
- Менингит, вызванный *Toxula histolytica*
- Менингит при кокцидиоидии (*coccidioides*).
- Менингит при токсоплазмозе

III. Менингиты, вызванные вирусами (негнойные)

- Острый доброкачественный лимфоцитарный менингит
- Менингит при эпидемическом паротите

IV. Менингиты при интоксикациях

V. Менингиты без установленной этиологии

Спорадические негнойные формы, вероятно, вызываемые вирусами невыясненно то характера. В настоящее время установлено, что негнойные менингиты могут вызываться так называемыми кишечными вирусами («эхо», «коксекки»).

Из перечисленных форм менингита некоторые имеют более актуальное значение в силу их большой частоты, в особенности у детей, некоторые наблюдаются реже. К наиболее частым относятся: эпидемический цереброспинальный, пневмококковый, туберкулезный, острый серозный лимфоцитарный и паротитный менингиты. Другие формы, как например бруцеллезный, при туляремии, торуллезе, токсоплазмозе и других болезнях, встречаются реже. В настоящей главе будут описаны все основные формы, за исключением туберкулезного менингита, о котором см. в главе «Туберкулез нервной системы».

Независимо от этиологии менингиты объединяются общей анатомо-физиологической основой, с которой связана их общая симптоматология. В основе этой симптоматологии лежит поражение мозговых оболочек и нарушение циркуляции спинномозговой жидкости. Хотя при отдельных формах менингита имеются отличия, но лежащих в основе клинической картины менингеальный синдром имеет и много общего для всех форм менингитов. Поэтому изложению отдельных форм менингитов мы предположим краткую анатомо-физиологическую характеристику оболочек и спинномозговой жидкости.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ СВЕДЕНИЯ ОБ ОБОЛОЧКАХ

Оболочки головного и спинного мозга. Находящиеся внутри черепа и позвоночного канала головной и спинной мозг покрыты тремя оболочками: твердой (*dura mater*), паутинной (*arachnoidea*) и мягкой (*pia mater*). Эти три оболочки имеют разное строение и кровоснабжение. Твердая оболочка состоит из фиброзной ткани. Являясь наружной оболочкой мозга, она плотно прилегает к внутренней поверхности черепа и позвоночника. В последнем она состоит из двух листков, между которыми образуется так называемое эпидуральное пространство, заполненное жировой клетчаткой и венозными сплетениями, особенно богато развитыми в пояснично-крестцовой области. В эпидуральном пространстве находится богатая сеть артериальных и сопровождающих их венозных сосудов. В местах отхождения внутренних отростков твердой мозговой оболочки (*falx cerebri*) расположены синусы твердой мозговой оболочки или так называемые веноз-

ные вместилища. Между твердой и мягкой оболочкой находится арахноидальная, или паутинная. Она состоит из париетального и висцерального листков. Первый связан тяжами с твердой оболочкой, а второй—с мягкой посредством тонких тяжей. Особенно тесная связь арахноидальной оболочки с мягкой заставляет многих авторов говорить о единой мембране—пиа-арахноидальной. В физиологическом смысле паутинную и мягкую оболочки можно рассматривать как единое целое, поскольку они являются органами питания и защиты нервной системы. В них сосредоточена и сосудистая система головного и спинного мозга.

Мягкую оболочку и висцеральный листок арахноидальной оболочки называют также лептоменингом (*leptomenings*), а твердую и париетальный листок—пахименингом (*pachymenings*). Мягкая оболочка прилегает непосредственно к коре головного мозга, местами отделена мембраной из невроглии (*membrana limitans*); она богата сосудами, снабжающими кровью поверхностные области коры мозга.

Указанные оболочки образуют следующие полости: субдуральную (между твердой оболочкой и париетальным листком паутинной), субарахноидальную (между мягкой оболочкой и висцеральным листком арахноидальной) и арахноидальную (между обоими листками арахноидальной оболочки). Соотношения оболочек и пространств между ними изображены на рис. 14.

Описывая оболочки, необходимо еще остановиться на сосудистых сплетениях (*plexus chorioideus*). Они имеются в боковых желудочках (*plexus chorioideus ventriculi lateralis*), в III желудочке (*tela chorioidea ventriculi III*), в IV желудочке (*tela chorioidea fossae rhomboideae*) (рис. 15). Все эти сосудистые сплетения представляют собой по существу дубликатуры мягкой мозговой оболочки, выпячивающиеся в мозговые желудочки там, где стенки последних в эмбриональной жизни состоят лишь из единственного эпителиального слоя (Л. И. Смирнов). Ворсинки на свободной поверхности сосудистого сплетения покрыты эпителием, под которым находится рыхлая соединительная ткань (рис. 16а и 16б). Сосудистые сплетения снабжаются кровью тремя хориоидными артериями. Передняя хориоидная возникает из сонной артерии и связана со зрительным трактом, нижним рогом бокового желудочка. Она анастомозирует с задней хориоидной артерией. Средняя хориоидная артерия возникает из верхней мозжечковой артерии. Она связана с четверохолмием, III желудочком, где дает коллатерали к шишковидной железе, стенке желудочка, зрительному бугру и головке хвостатого ядра. Задняя хориоидная артерия берет начало от задней мозговой артерии. В боковом желудочке она делится на несколько (4—5) веточек, подходящих к ворсинкам сплетения и сосудистому парусу. К кровоснабжению стенок желудочка она не имеет отношения.

Говоря о системе кровообращения и ликворообращения области сплетений, желудочков и оболочек мозга, необходимо еще упомянуть о синусах и цистернах, которые описываются ниже. Синусы являются фактически продолжением мозговых вен. Различают следующие синусы:

1. Верхний продольный, или стреловидный, синус (*s. longitudinalis, s. sagittalis superior*) расположен по верхнему краю большого серповидного отростка. Он идет от *foramen cecum* до затылочной кости, где впадает в *confluens sinuum*. Передним концом он анастомозирует с венами полости носа.

2. Нижний продольный, или стреловидный, синус (*s. longitudinalis, s. sagittalis inferior*) расположен по нижнему краю *falcis cerebri*, впадает в прямой синус.

3. Парный поперечный синус (*sinus transversus*) расположен по заднему краю мозжечкового намета. У пирамиды височной кости он делает

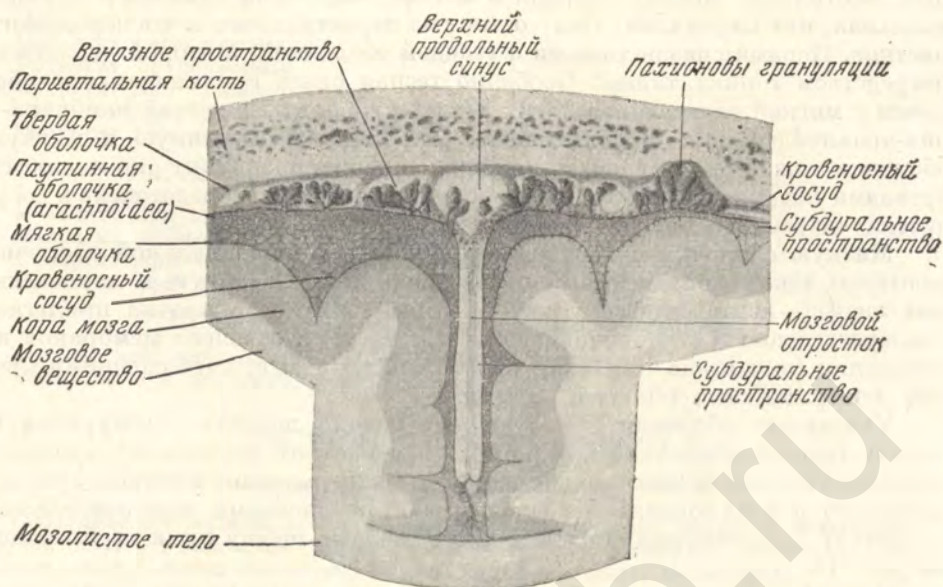


Рис. 14. Оболочки головного мозга. Фронтальный срез через кость, оболочки и мозг (схема) (Тиллей и Рилей).

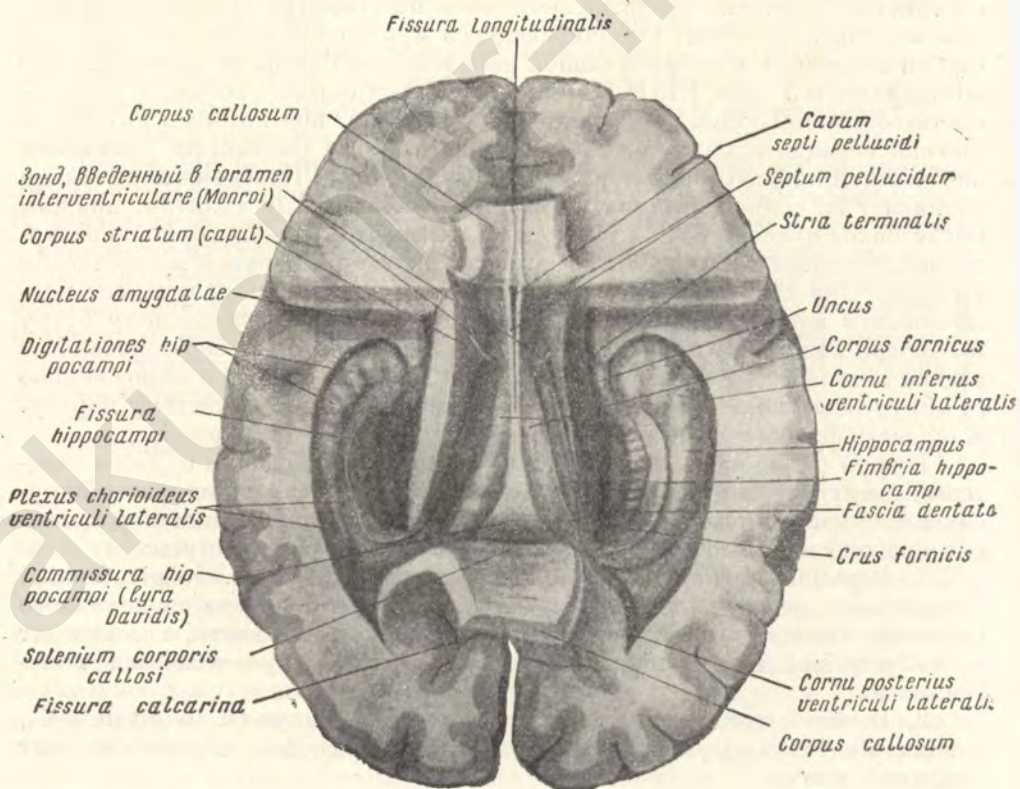


Рис. 15. Боковые желудочки и сосудистое сплетение бокового желудочка.

изгиб вниз и под названием сигмовидного синуса (*s. sigmoideus*) переходит в яремную вену.

У места слияния указанных синусов имеется расширение, принадлежащее собственно к заднему концу верхнего продольного синуса и носящее название стока (*confluens sinuum*).

4. Прямой синус (*s. rectus*) является продолжением нижнего продольного синуса. Он расположен на месте соединения *falx cerebri* с мозжечковым наметом и впадает в поперечный синус, чаще в левый (Б. Н. Кловский).

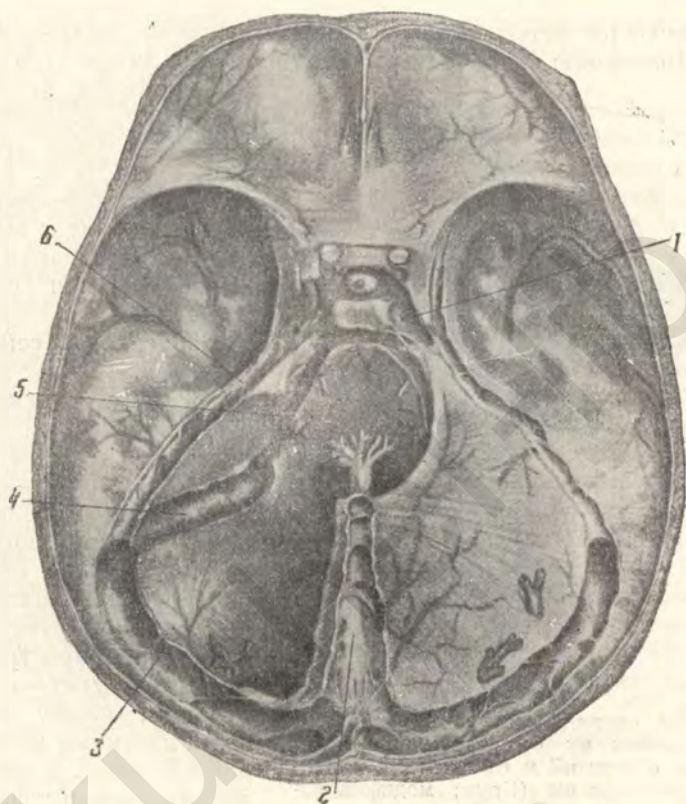


Рис. 17. Синусы (пазухи) головного мозга.

1—*sinus cavernosus*; 2—*sinus rectus*; 3—*sinus transversus*; 4—*sinus sigmoideus*; 5—*sinus petrosus inferior*; 6—*n. petrosus superior*
(Тиллей и Рилей).

5. Затылочный синус (*s. occipitalis*) расположен у прикрепления малого серповидного отростка к внутренней бугристости затылочной кости. Расщепляясь, он идет по краям большого затылочного отверстия и впадает в сигмовидные синусы.

6. Парный осново-теменной синус (*s. sphenoparietalis*) расположен вдоль малого крыла основной кости и впадает в пещеристый синус.

7. Пещеристый синус (*s. cavernosus*) также парный, лежит по боковым краям турецкого седла, спереди и сзади турецкого седла; оба синуса соединены анастомозами. Пещеристые синусы сзади соединены с каменистыми синусами.

8. Каменистые синусы (*s. petrosus superior et inferior*) расположены: верхние—по верхнему краю пирамиды височной кости, впадают в сигмо-

видные синусы; нижние—по блюменбахову скату, направлены назад и вниз и впадают в яремные вены.

9. Вокруг затылочного отверстия расположено венозное сплетение, которое связано с пещеристыми, ниже-каменистыми, с затылочными синусами, а также со сплетениями позвоночного канала. На рис. 17 представлена схема венозных синусов.

Через синусы венозная кровь направляется в яремные вены.

СПИННОМОЗГОВАЯ ЖИДКОСТЬ

Существуют различные взгляды на происхождение цереброспинальной жидкости. По мнению одних авторов, она является диализатом сосудисто-

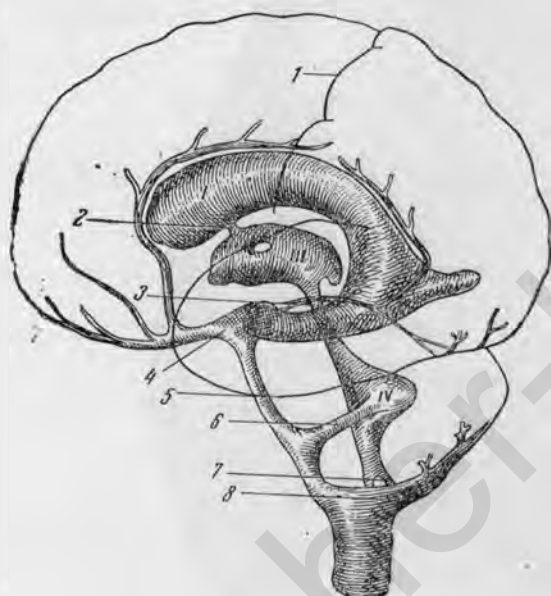


Рис. 18. Схема системы желудочков и отверстий, соединяющих их с субарахноидальным пространством отверстий и главными субарахноидальными цистернами (Брук; модифицировано по Денди).

1—роландова борозда; 2—монроево отверстие; 3—сильвиев водопровод; 4—*cisterna interpeduncularis*; 5—*cisterna pontis*; 6—отверстие Люшка; 7—отверстие Маганди; 8—*cisterna magna*.

образуется ряд цистерн, в которых скапливается цереброспинальная жидкость (рис. 18). Различают следующие основные полости, или цистерны:

1. Мозжечково-медуллярная цистерна (*cisterna cerebello-medullaris*, *cisterna magna*) является наиболее крупной. Она расположена под нижней поверхностью мозжечка. Из нее цереброспинальная жидкость расходуется в разных направлениях. Здесь производят цистернальную пункцию.

2. Понтичная цистерна (*cisterna pontis*) расположена латерально от мозжечково-медуллярной, на вентральной поверхности моста.

2. Межножковая цистерна (*cisterna interpeduncularis*) находится по средней линии, в месте расхождения ножек мозга; по сторонам от нее расположены латеральные цистерны (*cisterna lateralis*).

4. Цистерна хиазмы (*cisterna chiasmatis*) расположена впереди предыдущей цистерны.

го сплетения и, возможно, эндотелия оболочек мозга. Другие авторы считают ее секретом. Д. А. Шамбуров, резюмируя современные данные, приходит к выводу, что цереброспинальная жидкость вырабатывается сосудистым сплетением в результате своеобразного секреторного процесса. Роль эпэндимы, так же как и мягких оболочек, окончательно не установлена. Но оба эти образования имеют ближайшее отношение к определению ее состава и циркуляции.

По мнению одних авторов, цереброспинальная жидкость циркулирует в субарахноидальном пространстве, по мнению других—в арахноидальном, между висцеральными листками арахноидальной оболочки. Наиболее правильна первая точка зрения.

Цистерны. В субарахноидальном пространстве головного мозга, мозжечка и продолговатого мозга

5. *Cisterna ambiens* расположена вокруг ножки мозга; направляется к дорзальной поверхности ствола.

6. Сильвиева цистерна (*cisterna fissurae Sylvii*) расположена соответственно одноименной борозде.

7. Цистерна мозолистого тела расположена по верхней поверхности мозолистого тела.

8. Цистерна *terminalis* находится в спинномозговом канале между L_2 и L_3 . Здесь производят люмбальную пункцию.

Переход цереброспинальной жидкости из желудочков в цистерны происходит следующим образом. Из IV желудочка цереброспинальная жидкость поступает в большую цистерну через отверстия Мажанди и Люшка или отверстия Кей и Ретциуса и отсюда распространяется по всей поверхности головного и спинного мозга.

Цереброспинальная жидкость постоянно всасывается арахноидальной оболочкой, пахионовыми грануляциями и проникает в венозную систему.

Д. А. Шамбуров подтверждает как самый факт проникновения цереброспинальной жидкости в кровеносную (венозную) систему, так и то, что основным местом, где это происходит являются пахионовы грануляции у взрослых, а у детей рудименты пахионовых грануляций—микроворсины, пята и холмики. В спинном мозгу жидкость удаляется в вены эпидурального пространства, а возможно и в находящиеся здесь лимфатические сосуды.

Количество цереброспинальной жидкости колеблется в детском возрасте от 50 до 120 мл и несколько больше взрослых. Из того количества около половины находится в мозговых желудочках и субарахноидальных пространствах мозга, а остальное—в арахноидальных пространствах спинного мозга. С возрастом общее количество жидкости увеличивается.

Давление цереброспинальной жидкости при измерении во время люмбальной пункции в лежачем положении равно 100—150 мм водяного столба, а в сидячем—150—250 мм водяного столба.

Физические и химические свойства спинномозговой жидкости. Удельный вес цереброспинальной жидкости 1,006—1,007. Она имеет слегка щелочную реакцию, $pH=7,4-7,5$. В состав ее входит около 89—90% воды и 10—11% сухого остатка. В сухом, или твердом, остатке имеется 8,8% неорганических соединений и 2,8% органических.

Основные составные части цереброспинальной жидкости следующие: альбуминов 0,168—0,24 мг%; глобулина 0,024—0,048 мг%; хлоридов от 720 до 740 мг%, у детей 690—725 мг%; сахара от 50 до 75 мг%. Сахар поступает по преимуществу из крови. Уменьшение сахара в спинномозговой жидкости связано с его потреблением элементами нервной системы, его распадом под влиянием гликолитического фермента. В этом отношении может иметь значение сам микроорганизм и его обмен.

В нормальной жидкости при исследовании в камере Фукс-Розенталя клеточные элементы составляют от 0 до 6 в 1 мм^3 ; морфологически—это лимфоциты. В детском возрасте цитоз несколько больше. Ссылаясь на данные Стюарта и Дональда, Д. А. Шамбуров отмечает, что у детей в возрасте от 7 дней до 3 месяцев цитоз колеблется от 20 до 25 клеток в 1 мм^3 . В возрасте от 3 месяцев до 10 лет наблюдаются следующие цифры:

От 3 месяцев до 1 года	14—15	клеток в 1 мм^3
» 1 года	» 2 лет	11—14 » » 1 »
» 2 лет	» 5 »	10—15 » » 1 »
» 5 »	» 7 »	8—10 » » 1 »
» 7 »	» 10 »	6—7 » » 1 »

Относительно происхождения клеток спинномозговой жидкости существуют различные взгляды. Патологическое увеличение числа их обус-

ловливается воспалительными процессами в мягкой оболочке мозга. Частично увеличение идет за счет эпителия эпендимы желудочков. Указывается также на возможное лимфогенное происхождение клеток.

Давление цереброспинальной жидкости зависит от ряда условий артериального и венозного давления крови, давления мозга, от эластического напряжения оболочек, дыхания, пульсовой волны, гидростатических условий, связанных с положением тела и пр.

Затруднение оттока, увеличение объема мозга, гидроцефалия повышают давление цереброспинальной жидкости.

Гемато-энцефалический барьер. Под гемато-энцефалическим барьером (Л. С. Штерн) или «нервным барьером» (Д. А. Шамбуrow) понимается физиологический аппарат, регулирующий обмен между общей питательной жидкостью центральной нервной системы, т. е. спинномозговой жидкостью, и находящимися в ней нервными элементами.

Необходимо указать также на значительную роль сосудистых стенок, мягкой оболочки и мезоглии в регуляции обмена между кровью, спинномозговой жидкостью и центральной нервной системой.

Анатомическим субстратом гемато-энцефалического барьера считается сосудистое сплетение и эндотелий мозговых оболочек. Основная функция гемато-энцефалического барьера заключается в сохранении относительного постоянства состава непосредственной питательной среды мозга, т. е. цереброспинальной жидкости, которая омывает нервную систему, и в охране от проникновения в нее, а через нее в нервную систему различных вредных веществ из крови. Состояние гемато-энцефалического барьера зависит от эндокринных факторов, возраста, осмотического давления и рН крови, температуры организма, состояния вегетативной нервной системы и др. Различные патологические процессы, как инфекции и интоксикации, травмы и другие вредные воздействия, могут нарушить нормальное состояние барьера, или, как говорят, его проницаемость, вследствие чего вещества, циркулирующие в крови или введенные в нее искусственно и обычно не попадающие в спинномозговую жидкость, проходят через гемато-энцефалический барьер и воздействуют на нервную систему.

Установлено, что при инфекционных заболеваниях, в частности при менингитах, проницаемость гемато-энцефалического барьера увеличивается и, таким образом, нарушается постоянство состава непосредственной среды, в которой находится нервная система, т. е. цереброспинальной жидкости.

Патологические изменения спинномозговой жидкости. При патологических состояниях изменяются как физические свойства спинномозговой жидкости, так и ее состав. При воспалительных процессах количество жидкости увеличивается. При гнойных формах менингитов она делается мутной. В других случаях может появиться опалесценция; давление увеличивается. При менингитах меняется и ее состав. Цитоз может достигать огромных количеств: при цереброспинальном менингите преобладают нейтрофилы, при серозных—лимфоциты. При туберкулезном менингите количество сахара уменьшается до 10—15 мг%. Развивается гиперальбуминоз до 0,45—0,9—1,32% и выше.

Для анализа данных спинномозговой жидкости в детском возрасте очень большое значение имеет знакомство с патологическими изменениями давления спинномозговой жидкости. Д. А. Шамбуrow приводит следующие причины этих изменений:

1. Увеличение количества ликвора вследствие ирритативных процессов, повышающих выделительную функцию сосудистого сплетения (воспалительные процессы, усиление кровоснабжения, сплетения), и вследствие процессов, нарушающих всасывание ликвора; к ним же относятся воспа-

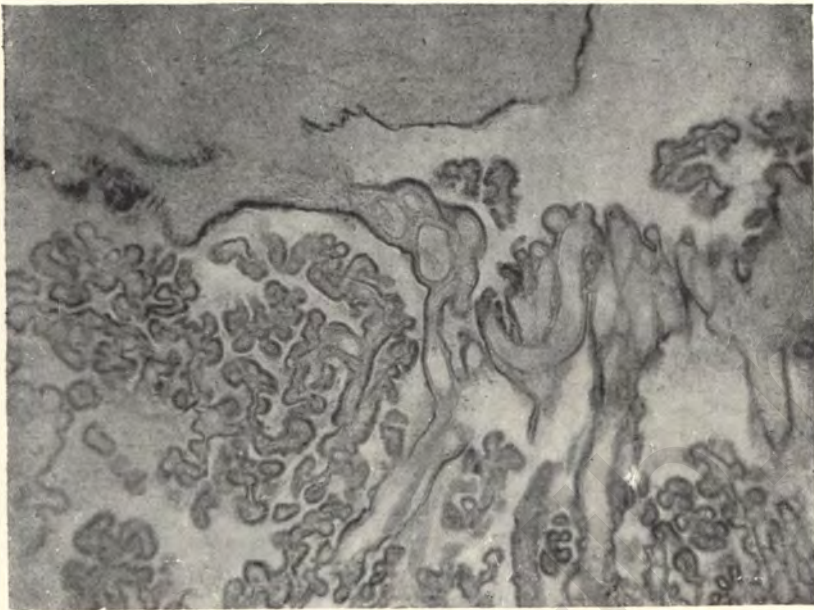


Рис. 16а. Ворсинки сосудистого сплетения (по Шамбурову).

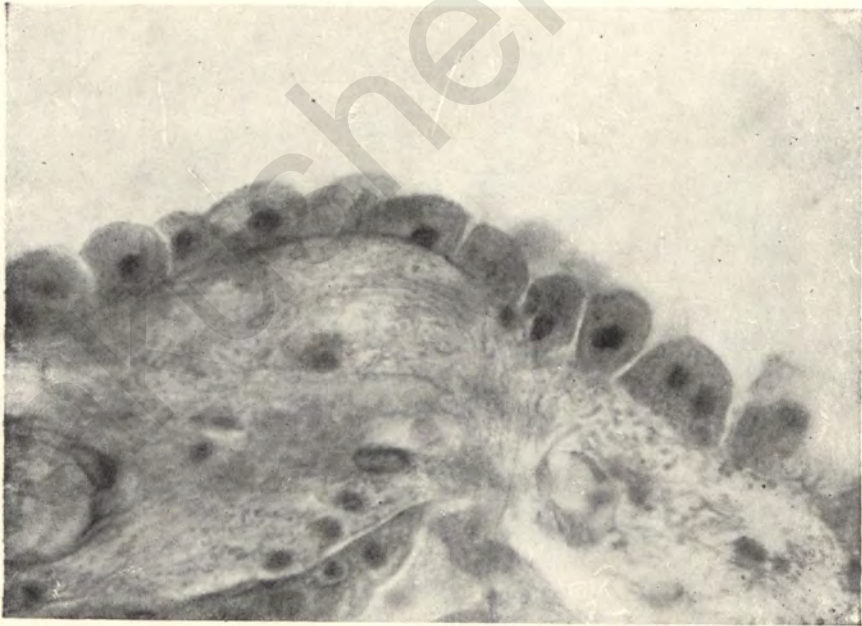


Рис. 16б. Эпителий сосудистого сплетения (по Шамбурову).

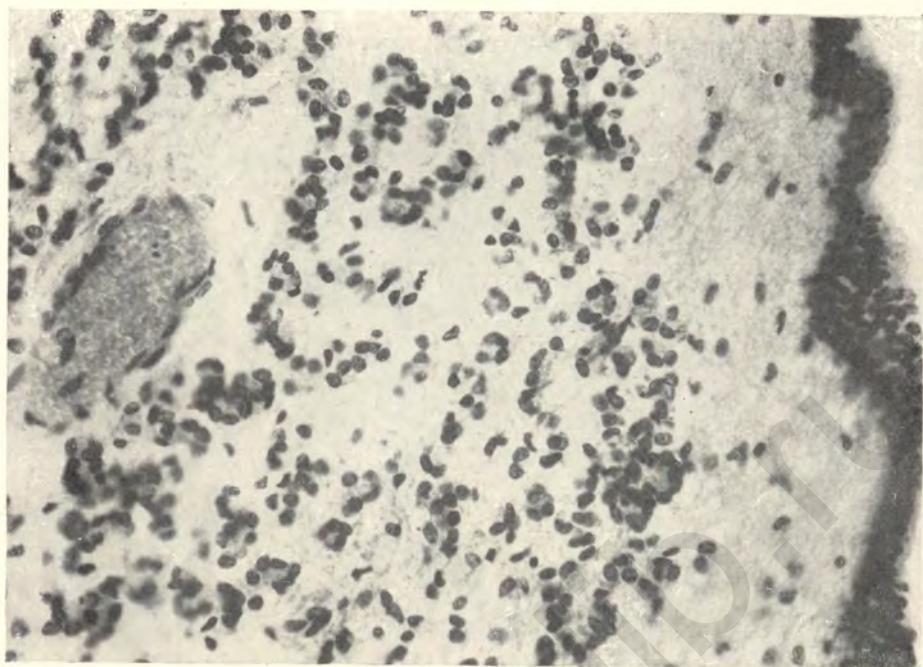


Рис. 21. Цереброспинальный менингит. Эпендиматит.

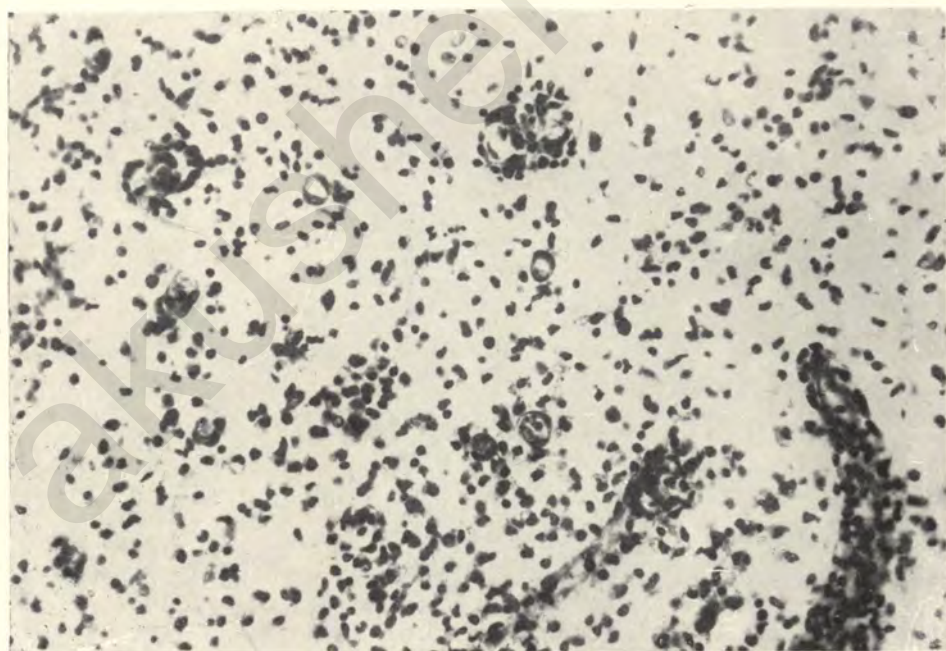


Рис. 22. Тот же препарат. Поражение субэпендимарной области.

лительные процессы в мозговых оболочках и все факторы, нарушающие отток венозной крови из мозга или повышающие давление в венозной системе.

Частичные изменения давления обуславливаются обычно нарушениями связей между различными отделами субарахноидального пространства или между желудочками и субарахноидальным пространством (гидроцефалия, цистернальный и спинальный блоки).

2. Увеличение объема головного мозга, которое в свою очередь может быть обусловлено различными причинами: отеком мозга, его набуханием, новообразованиями, эксудативными процессами, связанными с воспалением мозговых оболочек, и т. п.

3. Острая потеря воды или обогащение водой мозговой ткани. Так, введение в кровь гипертонических растворов, вызывающее поглощение кровью воды из тканей, значительно снижает давление ликвора. Наоборот, обогащение организма водой путем введения в кровь гипотонических растворов повышает давление ликвора, хотя не в столь значительной степени.

4. Острые и хронические нарушения в работе сердечно-сосудистой системы, обусловленные или прямым заболеванием этой системы, или косвенными причинами (эндокринные нарушения, психические факторы). К ним мы относим те вторичные нарушения циркуляции ликвора, вызывающие нарушения ее давления (чаще в сторону повышения), которые обуславливают головные боли мигренозного характера, затылочные боли при гипотонии, гипертонические кризы, головные боли при голодании и т. д.

Первые три фактора для детской патологии имеют особенно большое значение.

ЭПИДЕМИЧЕСКИЙ ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНЫЙ (МЕНИНГОКОККОВЫЙ) МЕНИНГИТ

История. Распространение. Общая характеристика. Менингококковый менингит был известен еще в древности. Первые эпидемии наблюдались с XV века, но детальное описание его относится к 1805 г., когда в Женеве отмечалась значительная эпидемия менингококкового менингита. После этого в различных странах периодически наблюдались вспышки менингококкового менингита. В текущем столетии, начиная со времени первой мировой войны, заболевания участились и число больных в различных странах увеличилось, достигая в отдельные годы нескольких тысяч.

Одно из первых описаний менингококкового менингита у детей было сделано Дени и Барлоу (1878) в статье под названием «Шейный опистотонус у детей». После того как Вексельбаум открыл в 1887 г. возбудителя менингококкового менингита, стало возможным дать более точную характеристику sporadических случаев и эпидемических вспышек.

В России В. Я. Чистович впервые описал эпидемии в 1905 г. До этого упоминалось о sporadических случаях в середине XIX столетия.

В последующие два десятилетия отмечались sporadические случаи. В 1931—1932 гг. заболевания участились и наблюдались отдельные эпидемические вспышки. В период второй мировой войны и в послевоенный период продолжали наблюдаться sporadические случаи, которые иногда учащались до небольших вспышек. Сколь угодно значительных эпидемий не зарегистрировано.

Тяжесть эпидемий в указанные периоды была различной. Первоначально они характеризовались большой смертностью (до 30—40%) и часто возникавшими тяжелыми осложнениями. Позже в связи с открытием эффективных химиопрепаратов и антибиотиков смертность упала до 4—5%, а осложнения стали наблюдаться реже.

Этиология. Эпидемиология. Патогенез. Эпидемический цереброспинальный менингит вызывается кокком, который обуславливает главным образом менингит и поэтому называется менингококком. Он имеет форму, напоминающую сложенные плоскими поверхностями два кофейных боба. Диаметр его около 0,8—1 μ . Менингококк является аэробом, не выносит отсутствие кислорода, весьма чувствителен к свету и влаге. Он содержится либо в полиморфноядерных лейкоцитах, либо располагается вне их. Менингококк очень неустойчивый микроб и быстро погибает во внешней среде. В мокроте и гное он сохраняется 1—2 суток. Он может быть выделен из спинномозговой жидкости. Менингококк погибает в 1% растворе карболовой кислоты, в растворе сулемы 1 : 1000. Ядовитое влияние менингококка объясняется выделяемым эндотоксином. Вопрос о наличии экзотоксина не получил окончательного разрешения. По агглютинационным и антигенным свойствам выделяют четыре типа менингококка: А, В, С, D. В СССР чаще встречался тип А и В, особенно тип В. Имеются данные о том, что во время нарастания эпидемий чаще отмечается менингококк типа В.

Наиболее часто менингококковый менингит наблюдается в детском возрасте. По данным В. Н. Платова и Н. С. Башмачниковой, из 237 больных до 1 года было 114 (48,1%), от 1 года до 3 лет—36 (15,2%), от 4 до 14 лет—41 (17,3%). Самому младшему из этой группы больных было 22 дня. В. А. Власов на основании наблюдений 377 больных менингококковым менингитом в возрасте до 1 года указывает следующее распределение его по возрастам (табл. 1).

Таблица 1

Распределение больных по месяцам жизни к моменту заболевания их менингококковой инфекцией

	Число детей в возрасте					Всего
	до 1 месяца	1—3 месяцев	3—6 месяцев	6—9 месяцев	9—12 месяцев	
Количество случаев	16	57	150	113	42	377
Процент	4	15,1	39,8	30	11,1	100

По нашим данным, возрастное распределение больных было следующим: больные до 1 года составляли 35,7%, 1—3 лет—28,6%, старше—35,7%. В отношении взрослых также доказано, что чаще заболевают более молодые субъекты. Так, по данным М. С. Маргулиса, наиболее часто заболевание отмечалось в возрасте от 15 до 30 лет. Таким образом, можно сделать вывод, что менингококковый менингит—это заболевание раннего детского и молодого возраста.

Заболевание встречается чаще в марте—апреле. Это, однако, не является правилом. Спорадические случаи наблюдаются и в зимние месяцы, а иногда и зимой могут наблюдаться небольшие вспышки. Заболевание может быть эпидемическим и эндемическим. Спорадические случаи и эпидемические вспышки наблюдаются при неблагоприятных санитарно-гигиенических условиях, скученности населения. Это доказывается специальными эпидемиологическими обследованиями. Возникновению заболевания могут содействовать такие факторы, как охлаждение, травмы, истощение. У детей старшего возраста и взрослых может иметь значение переутомление. Между отдельными эпидемиями может пройти срок в 10—20 лет и

больше. Источником инфекции является больной человек или бактерионоситель. Это подтверждается обследованием семей и коллективов, где наблюдались больные. При таких обследованиях обнаружено от 30 до 75% носителей менингококка. Носительство длится до 7—14 дней, реже отмечаются большие сроки—до 1 месяца и выше. По некоторым данным, носительство во время эпидемии по отношению к количеству заболевших составляет 10 : 1. Например, Флюгге наблюдал на 3000 больных 30 000 носителей (Мюр и Ритчи). Носительство не является постоянной величиной и может колебаться в зависимости от времени года, окружающей обстановки и других факторов. Скученность населения может играть большую роль. Мюр и Ритчи приводят следующий пример. Во время первой империалистической войны при обследовании казарм было установлено, что при расстоянии между кроватями 0,9 м было обнаружено 2% здоровых носителей, при 0,4 м—9—10% и при расстоянии 0,2 м—30%. Болезнь распространяется по типу капельной инфекции. Входными воротами является носоглотка.

Существовавшее ранее представление о единственной возможности распространения инфекции из носоглотки по обонятельным путям в субарахноидальное пространство было подвергнуто критическому анализу. Было доказано, в особенности на основании данных по менингококкемии, что менингококк распространяется и гематогенным путем, откуда он прорывается в субарахноидальное пространство. Высказывалась также точка зрения о распространении инфекции «вентрикулярным путем», т. е. по току спинномозговой жидкости. М. С. Маргулис, М. А. Скворцов, Сикар, Доптер, Левкович, исходя из патологоанатомических данных, считают важнейшим путем распространения инфекции в организме гематогенный. Сопоставляя все имеющиеся клинико-анатомические и экспериментальные данные, следует признать, что ни один из указанных путей распространения не является единственным. Очень большое значение имеет возраст. У грудных детей существует интимное сообщение между полостью носа и субарахноидальным пространством через решетчатые кости. Кроме того, известно, что у детей раннего возраста, особенно грудного, доступ микробов из тока крови в субарахноидальное пространство облегчен ввиду повышенной проницаемости у них гемато-энцефалического барьера. В. А. Власов, наблюдавший менингит у грудных детей, считает, что у них гематогенный путь распространения играет очень существенную роль в патогенезе заболевания и является важнейшим. А. А. Колтыпин объединяет различные формы поражения организма менингококками под названием «общая гематогенная менингококковая инфекция».

Патологическая анатомия. Гнойное воспаление при менингококковом менингите поражает главным образом мягкие мозговые оболочки. Уже в раннем периоде на оболочках можно обнаружить серозно-гнойный экссудат, который может располагаться как на выпуклой поверхности, так и на основании мозга. Мы разделяем точку зрения Н. Ф. Филатова, который обозначал гнойный менингит как *meningitis convexitatis* ввиду преимущественного распространения гноя по поверхности полушарий. Не исключается возможность нахождения гнойного экссудата и в области всего длинника спинного мозга. При распространении процесса по основанию мозга могут быть вовлечены различные черепномозговые нервы. Они окружены и инфильтрированы гнойным экссудатом. Особенно часто поражаются зрительный и слуховой нервы. Если вдоль этих нервов гнойная инфекция распространяется на глаза и внутреннее ухо, то могут возникать тяжелые осложнения в виде увеитов, хориоидитов и лабиринтов.

Уже через 1—2 дня при нелеченном или безуспешно леченном менингококковом менингите в местах локализации воспалительного процесса оболочки пропитаны густым гноем (рис. 19 и 20). Воспалительный

процесс может перейти и на вещество мозга. Отмечаются воспалительные инфильтраты вокруг сосудов, состоящие по преимуществу из нейтрофильных лейкоцитов. Вскоре серозно-гнойный экссудат превращается в гнойно-фибринозный, который не только пропитывает оболочки, но может перейти и на вещество мозга. В таких случаях при гистопатологическом исследовании могут обнаруживаться небольшие инфаркты вследствие поражения сосудов, а также картина тяжелого гнойного менинго-энцефалита. В некоторых случаях менингита воспалительные гнойные изменения наблюдаются и в стенках III и IV желудочков, где отмечается гнойный вентрикулит (рис. 21) с тяжелыми изменениями не только в эпендиме, но и в субэпендимарной области, как видно на рис. 22. Сосуды также могут вовлекаться в гнойный процесс. В результате возникают тяжелейшие изменения в периваскулярных и субарахноидальных пространствах, которые местами могут полностью блокироваться. Прекращается нормальная циркуляция спинномозговой жидкости и развивается гидроцефалия, принимающая иногда обширные размеры. В воспалительный процесс обычно вовлекаются и синусы твердой мозговой оболочки, где отмечаются тромбы.

При менингококковом сепсисе с поражением кожи в виде звездчатой сыпи, характерной для менингококцемии, гистологически можно обнаружить тяжелые изменения на месте образующихся рубцов. Здесь отмечаются некроз и тяжелое поражение сосудов. Звездчатый характер сыпи объясняется тем, что поражения кожи убывают от центра к периферии. Говоря о менингококцемии, следует согласиться с мнением А. А. Колтыпина, что это не всегда «сепсис». Однако А. А. Колтыпин не совсем прав, отвергая возможность при менингококцемии явлений менингококкового сепсиса, потому что при гистопатологическом исследовании трупного материала в таких случаях в паренхиматозных органах, например селезенке, не обнаруживается обычных для вульгарного сепсиса изменений. Данные М. А. Скворцова, М. С. Маргулиса и наши собственные исследования позволяют отвергнуть эту часть высказываний А. А. Колтыпина и признать возможность «менингококкового сепсиса» у больных с картиной менингококцемии и при одновременном наличии менингита. Эти формы, наблюдающиеся часто у маленьких детей, даже в настоящее время при более благоприятных исходах всегда представляются наиболее тяжелыми.

Особенности описанной патоморфологической картины процесса были характерны в прежнее время, когда погибало до 30—40% и более больных менингококковым менингитом и отмечались тяжелые исходы с различными осложнениями. Под влиянием лечения химиопрепаратами и антибиотиками в настоящее время в абсолютном большинстве случаев менингококкового менингита наблюдается быстрое обратное развитие процесса с полным рассасыванием серозного и серозно-гнойного экссудата без каких-либо остаточных явлений.

Симптоматология. Течение. Исход. Для менингококкового менингита характерно острое развитие заболевания, часто внезапное, с бурным нарастанием всего менингеального синдрома. Но могут наблюдаться и случаи с постепенным нарастанием симптомов. В. А. Власов у 40 из 366 больных в грудном возрасте мог отметить постепенное нарастание болезни, которое вначале диагностировалось как грипп и воспаление легких. При остром развитии температура сразу поднимается до 39—40°, появляется рвота и интенсивная головная боль. Характерно раннее возникновение симптома Кернига и ригидности мышц затылка, симптомы Брудзинского, Гийена и другие тонические и болевые рефлексы. Сознание нарушается, нередко бывают галлюцинации. Ранними признаками являются также общая гиперестезия, светобоязнь, иногда гиперактузия. В самом начале болезни отмечается скованность позвоночника, голова запрокидывается

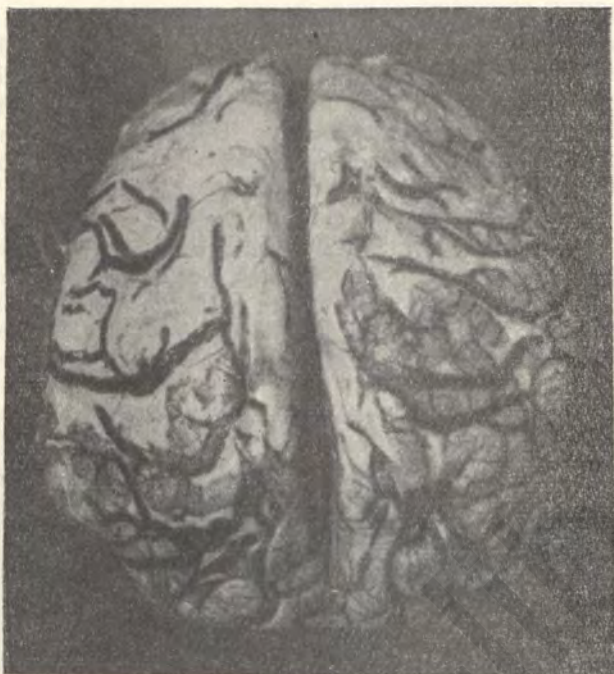


Рис. 19. Менингококковый менингит. Распространение гнойного процесса на полушария.

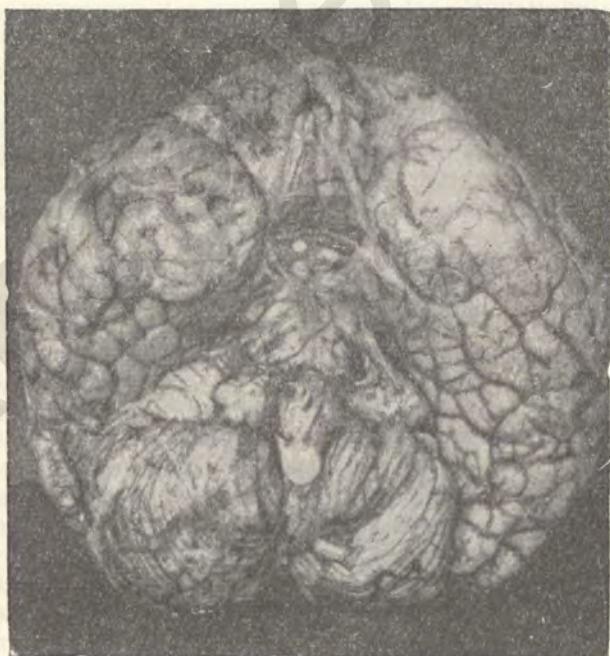


Рис. 20. Менингококковый менингит. Распространение гнойного процесса на лобную и височную доли. Основание мало затронуто гнойным процессом.

назад, согнутые в коленях ноги подняты к животу (рис. 23). Все это приводит к типичной позе, известной как «поза лягавой собаки» (*chien en fusil*). Особенности этих симптомов при менингококковом менингите является то, что они возникают рано и достигают максимального развития в первый, ранний острый период болезни. Это служит важным диагностическим подспорьем, а также имеет большое дифференциально-диагностическое значение.

В раннем периоде у 50—60% больных можно обнаружить петехии на животе, конечностях и груди. Еще чаще отмечается герпес. Помимо рвоты, у детей, особенно в очень раннем возрасте, отмечаются поносы, позднее запоры. Нарушается сердечно-сосудистая деятельность, учащается и становится аритмичным пульс. Дыхание нарушается за счет присоединяющегося поражения легких. Уже в раннем периоде могут быть воспа-



Рис. 23. Цереброспинальный менингит. Типичная поза больного.

лительные изменения в легких в виде бронхопневмонии или лобарной пневмонии. Иногда бывают циститы. При исследовании крови почти всегда отмечается лейкоцитоз до 20 000 и выше с преобладанием нейтрофильных элементов. В отдельных случаях наблюдается лейкопения. Спинномозговая жидкость на 2—3-й день болезни мутна, цитоз в ней повышен до сотен и тысяч клеток, преимущественно или исключительно нейтрофильных; белок в пределах 0,6—1—2⁰/₁₀₀ и выше. Содержание сахара снижается до 40—30 мг%, а иногда и ниже. При оценке состава спинномозговой жидкости в настоящее время надо иметь в виду, что уже после одно-двукратной дачи химиопрепаратов или введения антибиотиков могут наступить изменения спинномозговой жидкости. При явном цереброспинальном менингите жидкость может оказаться прозрачной.

Отдельные клинические формы. Описанные выше общие особенности течения и симптомы могут наблюдаться при всех формах менингококкового менингита. Но как и при других инфекциях, основные синдромы и течение менингококкового менингита могут различаться. При попытке систематизировать клинические формы инфекционных заболеваний у детей в настоящее время надо учитывать не только свойственные им возрастные особенности анатомии и физиологии. Самое большое значение при установлении диагноза имеет лечение, проведенное до первого знакомства с больным. Следует всегда помнить, что и недлительное, даже однодневное применение химиопрепаратов и антибиотиков может резко изменить течение болезни, иногда полностью останавливая ее дальнейшее развитие, иногда меняя симптоматику. Это касается как менингококкового, так и всех других бактериальных форм менингитов. Надо также помнить одну из общих закономерностей течения инфекций: любая форма инфекций, в том числе и нервной системы, с течением времени меняется. Это может наблю-

даться и на протяжении даже одного эпидемического цикла. Из истории учения об эпидемическом цереброспинальном менингите известно, что в некоторые периоды, например в XV веке, наблюдались эпидемии тяжелых форм менингита, поражавшие многие коллективы, в особенности войсковые части. В текущем столетии эпидемические циклы также меняли свой характер. В 1930—1932 гг. наблюдались вспышки с острейшим течением и тяжелыми последствиями как у детей, так и у взрослых. При учете всех этих общих закономерностей течения инфекционных болезней становится понятным, что и менингококковый менингит проявляется в разных клинических формах. У детей в любом возрасте могут наблюдаться как острые и молниеносные, так и abortивно протекающие формы. П. М. Данилевич выделяет у детей пять форм: 1) легкую, 2) среднюю, 3) тяжелую, 4) септическую, 5) хроническую. Эта классификация, как и другие, не имеет единого принципа деления. Более приемлемой является классификация А. А. Колтыпина. На основании учета типа, тяжести и течения болезни он выделяет типичные и атипичные формы, по тяжести—легкие, средней тяжести, тяжелые, по течению—острые, подострые и затяжные формы. Ввиду того что тип течения связан с теми или иными клиническими симптомами, мы считаем возможным выделять у детей следующие формы: а) молниеносную, б) острую и подострую, в) хронически протекающую. Отдельно следует рассматривать менингококцемию без клинически выраженной картины менингита и менингококцемию с менингитом и патологическим изменением спинномозговой жидкости. Соотношение этих форм в разные эпидемии может быть неодинаково. Так, в 1930—1932 гг. доминировали острые формы, но часто наблюдались острейшие и молниеносные формы. Начиная с 1940 г. и в последующие периоды молниеносные встречаются реже.

Молниеносная и острая формы встречаются чаще при больших эпидемиях, они наблюдаются и в грудном возрасте. При молниеносной форме менингита в течение нескольких часов развивается чрезвычайно бурно весь менингеальный синдром. Заболевший ребенок может погибнуть в течение нескольких часов. У детей раннего возраста молниеносная форма нередко протекает при картине большой интоксикации. В. А. Власов относит эти формы к группе гипертоксических. При молниеносной форме у детей могут бурно развиваться очаговые симптомы («гемиплегическая, или апоплектическая, форма»), менингеальные симптомы могут отступать на задний план. При молниеносных формах часто наблюдаются расстройства сердечно-сосудистой деятельности. В прежнее время наибольшая смертность отмечалась среди данной группы.

При острой форме заболевание также развивается бурно, но симптомы нарастают несколько медленнее; общая тяжесть заболевания бывает менее выражена. В настоящее время эта форма болезни встречается часто, но быстрее заканчивается.

Подострая форма составляет основную группу у детей грудного и раннего возраста. По данным В. А. Власова, эта форма встречается в 15,3% случаев, по нашим данным, за последние 10 лет—почти в 30% случаев. Она сопровождается всеми описанными выше менингеальными симптомами, которые у детей различного возраста бывают выражены всегда уже в самом начале заболевания. Очаговые симптомы, в особенности судороги, бывают выражены тем резче, чем моложе ребенок, и особенно интенсивны в возрасте 4—6 месяцев. При этой форме часто наблюдаются желудочно-кишечные расстройства, которые расцениваются как парентральная диспепсия. В. А. Власов не соглашается с мнением В. А. Леонова о существовании гастро-интестинальной формы менингита, хотя другие авторы ее также выделяют (Нобекур).

При подострых формах, в особенности у грудных детей, ранее часто наблюдалась гидроцефалия. В настоящее время ввиду более успешного лечения головная водянка встречается реже. Причиной водянки является нарушение циркуляции спинномозговой жидкости: а) нарушается ее отток из желудочков мозга через отверстия Монрое, Мажанди и Люшка, через которые в нормальных условиях она поступает в субарахноидальные пространства; б) происходит недостаточное всасывание спинномозговой жидкости в субарахноидальных пространствах. Накапливающаяся жидкость (до 500—600 мл и больше) ведет к увеличению объема черепа с расхождением швов и взбуханием родничков. Кроме того, вследствие расширения желудочков и давления спинномозговой жидкости на вещество мозга нарушается его питание, а также важнейшие его функции: прогрессирует кахексия, нарушается терморегуляция, возникают расстройства психики.

В основе всех этих симптомов лежат воспалительные изменения в оболочках, эпендиме желудочков. При прогрессирующей водянке с наличием эпендиматита, хориоидита и вентрикулита нередко возникает синдром децеребрационной ригидности с экстензорными тоническими судорогами постоянного или периодического характера.

Хронические формы менингококкового менингита с затяжным течением в прежнее время наблюдались довольно часто, в особенности у детей с дистрофией различной степени. Хронические формы часто встречались до эры сульфонамидов и антибиотиков обычно к концу эпидемии, когда вирулентность менингококка ослабевала. Начало и дальнейшее течение этих форм характеризуются слабо выраженными менингеальными симптомами. При этих формах особенно часто наблюдаются гидроцефальные симптомы: пароксизмальные головные боли, прогрессирующее взбухание родничка и увеличение объема черепа. При этой форме менингита гнойный экссудат распространяется на оболочки головного и спинного мозга. На различных уровнях субарахноидального пространства образуются спайки, которые, как и при туберкулезном и гнойном менингите, ведут к блокаде этого пространства. В таких случаях появляются более стойкие изменения со стороны центральной и периферической нервной системы, главным образом корешков. При образовании таких стойких спаек на основании мозга отмечаются выраженные изменения со стороны черепномозговых нервов (VI, VII, VIII пары). При образовании спаек по ходу субарахноидального пространства спинного мозга вовлекаются спинальные корешки, что ведет к возникновению невралгий и невритов. При такой блокаде на фоне хронического течения могут возникать обострения процесса, во время которых, помимо менингеальных симптомов, могут возникать пароксизмальные корешковые боли.

Менингококцемия. Под этим названием описывается менингококковая инфекция без менингеальных симптомов или в сочетании с ними. По данным В. А. Власова, признаки менингококцемии наблюдались в 26,2% случаев менингококкового менингита. Почти в половине этих случаев не было никаких менингеальных симптомов. Иногда эпидемии характеризовались по преимуществу менингококцемией без менингита. Сейчас эта форма встречается реже. В таких случаях в клинической картине заболевания преобладают главным образом кожные явления. Они могут быть в виде небольших высыпаний характера петехий, имеющих звездчатый вид (рис. 24). Могут наблюдаться и обширные кожные геморрагии. Наблюдаются и генерализованные, распространяющиеся по всей кожной поверхности геморрагические сыпи и кровоизлияния. Помимо таких типичных кожных поражений, в редких случаях может наблюдаться сыпь в виде пузырей типа стрептодермий или пемфигуса. Указанные поражения встре-

чаются на конечностях и реже на туловище. При менингококцемии чаще, чем при других формах менингококкового сепсиса, наблюдается метастазирование инфекции в другие органы. Наиболее часто (до 40% случаев) встречаются полиартриты различной степени. Появлению припухлости суставов могут предшествовать боли. В. А. Власов описывает у грудных детей ранний симптом артрита: общее беспокойство; ребенок начинает держать пальцы растопыренными и не сжимает их в кулаки, как обычно; иногда отмечается и небольшое припухание кистей и стоп. При менингококцемии может поражаться сердечно-сосудистая система, развивается пневмония. Поражения глаз отмечаются в 10% случаев менингококцемии, главным образом в виде придо-цикло-хориоидита. Клинически последний характеризуется появлением ржавой окраски радужной оболочки, наличием

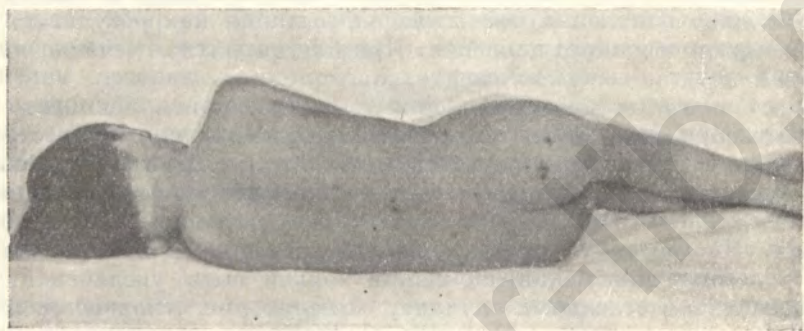


Рис. 24. Изменения на коже при менингококцемии.

конъюнктивита. Наряду с изолированными формами менингококцемии могут наблюдаться сочетания менингококцемии с менингеальными симптомами, обычно в таких случаях резко выраженными. Иногда бывают лишь изменения спинномозговой жидкости без клинически выраженных менингеальных симптомов. Менингококцемия, как и другие формы менингита, может протекать молниеносно, подостро и хронически.

Причина того, что в одних случаях при менингококковой инфекции возникает менингит, а в других менингококцемия или менингококцемия с менингитом, заключается в особенностях реакций макроорганизма, в частности функций гемато-энцефалического барьера. М. С. Маргулис и А. А. Колтыгин указывают также на роль особенностей аллергических реакций заболевших менингитом.

Роль особенностей макроорганизма в реализации клинического типа инфекции становится очевидной при одновременном заболевании двух или больше больных. Мы наблюдали 2 больных, брата и сестру, заболевших почти одновременно менингококковой инфекцией. У сестры 1 года 6 месяцев развился острый менингит при высокой температуре, судорогах, потере сознания и рвоте. Одновременно с резко выраженным менингеальным синдромом отмечена геморрагическая полиморфная сыпь на теле с наличием звездчатых кровоизлияний на коже. Спинномозговая жидкость гнойная, в ней обнаружен менингококк. Несмотря на энергичное лечение, ребенок умер через сутки. На секции обнаружены: гнойный лептоменингит, двусторонний катаральный отит, двусторонняя пневмония, кровоизлияние в полость желудка, паренхиматозное перерождение миокарда, печени и почек.

Брат данной больной, 3 месяцев 10 дней, заболел на следующий день после сестры. В клинической картине доминировали явления менингококцемии. Спинномозговая жидкость была изменена (белок 0,66‰, цитоз 170 клеток в 1 мм³), менингеальные симптомы выражены незначительно. Через 6 дней состояние больного было хорошим. В дальнейшем наступило полное выздоровление.

Независимо от клинической формы болезни, при менингококковом менингите наблюдаются патологические изменения вне оболочек. К ним относятся разнообразные, частично упомянутые выше изменения кожи: герпетические сыпи, чаще в виде herpes labialis, геморрагические петехиальные высыпания, особенно интенсивные при менингококкемии, кожные эритемы.

Со стороны желудочно-кишечного тракта, помимо рвоты, являющейся начальным симптомом, в раннем периоде наблюдаются диспептические явления, особенно у детей грудного возраста. Позже нередко бывают запоры. Часты осложнения со стороны органов дыхания, встречающиеся, по В. А. Власову, в 35,2% всех форм менингита. Обычно это неспецифические пневмонии, бронхопневмонии, являющиеся осложнениями как в ранние, так и в поздние периоды болезни. Описаны также лobarные пневмонии, обусловленные непосредственным внедрением менингококка (Форд). При анализе расстройств дыхания надо иметь в виду и возможность периодического появления чейн-стоксова дыхания как результата повышенного внутричерепного давления. При благоприятном течении явления пневмонии могут быстро исчезнуть.

Сердечно-сосудистая система при менингококковом менингите редко вовлекается при обычных формах и чаще поражается при сверхостро протекающих, в особенности гипертоксических формах. При этом наблюдается расширение границ сердца, учащение и аритмия пульса. Брадикардия, как и чейн-стоксово дыхание, возникает при повышенном внутричерепном давлении. Иногда наблюдается веррукозный эндокардит. Перикардиты редки. Селезенка при менингококкемии может быть увеличена. Печень прощупывается в отдельных случаях, особенно при осложнении пневмонией. Изменения почек в виде нефроза возникают главным образом при тяжелых формах (В. А. Власов). При тяжелых молниеносно протекающих формах менингококкемии могут наблюдаться кровоизлияния в надпочечники.

Нарушения со стороны сфинктеров встречаются не часто, зависят от общей тяжести заболевания и редко от локализации процесса в спинном мозгу. Во время некоторых эпидемий более часто возникает пиелит и цистит. Перенесенный менингит может обострить и ранее бывшие заболевания, например ревматизм, туберкулезный процесс и др. Поэтому всегда при возникновении осложнений, в особенности в позднем периоде, следует иметь в виду этот факт и возможно точнее собирать анамнез в отношении перенесенных заболеваний.

Течение и исход цереброспинального менингита в настоящее время резко отличаются от того, что имело место еще совсем недавно. При своевременно начатом лечении уже через 2—3 дня наступает перелом в течении болезни, снижается температура и при повторных пункциях обнаруживается прозрачная спинномозговая жидкость. В других случаях заболевание может принять более затяжной характер, но также заканчивается благоприятно. В настоящее время под влиянием антибиотиков менингококковый сепсис даже с выраженной менингококкемией может заканчиваться выздоровлением, если лечение начато своевременно. Однако и сейчас бывают тяжелые случаи менингококковой инфекции, осложняющиеся менингококковым сепсисом с летальным исходом. По нашим данным летальные исходы от менингококковой инфекции наблюдаются в 5,5% случаев (С. Л. Кипнис).

ГНОЙНЫЙ МЕНИНГИТ

К этой группе относят гнойные менингиты разной этиологии. От менингококкового менингита, который тоже является чаще всего гнойным менингитом, эта группа отличается отсутствием эпидемического рас-

пространения. К гнойным менингитам относятся разнообразные этиологические формы. Наиболее частыми возбудителями менингитов этой группы являются пневмококки, стрептококки, стафилококки, кишечная палочка, бактерии Пфейффера.

Общая характеристика гнойных менингитов. М. С. Маргулис выделяет две группы гнойных менингитов: а) менингиты, распространяющиеся контактным путем, и б) метастатические, или гематогенные, гнойные менингиты. Такое деление может быть полностью отнесено и к детскому возрасту. У детей в отличие от взрослых чаще встречаются метастатические формы, причем одной из частых форм у них является пневмококковый менингит. Нередко гнойный менингит осложняет септический процесс. Гнойные формы менингита любой этиологии всегда протекают тяжело. Вследствие возможного образования абсцессов и тромбофлебитов раньше при них почти всегда наблюдался смертельный исход. В настоящее же время, как и при эпидемическом менингококковом менингите, смертельный исход и тяжелые осложнения при своевременно начатом энергичном лечении химиопрепаратами и антибиотиками наблюдаются в небольшом числе случаев. Клиническая картина и течение во многом сходны с менингококковым менингитом, но имеются и некоторые отличия, которые заставляют отдельно описывать наиболее часто встречающиеся формы гнойного менингита.

ПНЕВМОКОККОВЫЙ МЕНИНГИТ

Этиология. Пневмококковый менингит может возникать первично либо как осложнение другого заболевания, вызванного пневмококком (у детей чаще всего пневмонии). Данная форма менингита может возникать и при заболеваниях уха, придаточных полостей носа, септических процессах сердца и др. Важным фактором, способствующим заболеванию, является травма. У детей пневмококковый менингит встречается чаще, чем у взрослых. Поражение оболочек пневмококком стоит по частоте на втором месте после поражения легких: пневмококк, вызывающий гнойный менингит, принадлежит к группе диплококков и обладает их основными свойствами. В морфологическом отношении он характеризуется как микроб, состоящий из пары овальных кокков или цепочек кокков; хорошо красится по Граму, располагается внеклеточно. Пневмококк—аэроб. Он растет при температуре около 37°, при нагревании до 58° погибает, хорошо переносит высушивание. Имеется четыре основных серологических типа пневмококка—I, II, III, IV. В СССР чаще встречаются I и II типы. Согласно принятой в настоящее время точке зрения, пневмококк проникает в организм извне по типу капельной или пылевой инфекции. Менингит может возникать и вследствие усиления патогенности пневмококка, который до того находился в организме в дремлющем неактивном состоянии и вследствие изменившейся иммунологической реактивности проник в субарахноидальное пространство. Пневмококковый менингит чаще встречается как спорадическое заболевание, но наблюдаются и отдельные вспышки. Больших эпидемий, подобно менингококковому менингиту, при данной форме не наблюдается.

Патоморфология. Гнойный экссудат располагается как на поверхности полушарий, так и на основании мозга (рис. 25—26). М. С. Маргулис, ссылаясь на данные Менитрие и Обертена, пишет, что гной находится между мягкой оболочкой и извилинами мозга, в отличие от менингококкового менингита, при котором гной находится в субарахноидальном пространстве. Такое противопоставление условно и может иметь значение только для раннего периода. В более поздних случаях чаще наблюдается гнойный

менинго-энцефалит с вовлечением субарахноидальных пространств. Изучение гистопатологических случаев в различные периоды болезни показывает также, что иногда в ответ на внедрение пневмококка может возникнуть серозная реакция. По данным М. С. Маргулиса, серозный тип менингита бывает чаще при осложнении менингитом ушных процессов. Как и при менингококковой инфекции, может наблюдаться пневмококковый сепсис без явного поражения оболочек при наличии пневмококка в спинномозговой жидкости.

Симптоматология. Течение. Исход. Основная симптоматика при пневмококковом менингите, как и при других формах менингита, складывается из менингеального синдрома. Он бывает обычно интенсивно выражен и является довольно быстро. В тех случаях, когда менингит осложняет пневмонию, симптомы его могут возникнуть в различные периоды ее течения. На основании данных литературы и собственных наблюдений мы пришли к выводу, что гнойный менингит может быть неожиданной находкой при секциях. Как и менингококковый менингит, пневмококковый может иметь различное клиническое течение. Шлезингер по развитию и течению выделяет три типа пневмококкового менингита: 1) острый апоплектиформный; 2) подострый; 3) латентную форму (цит. по М. С. Маргулису). На основании значительного числа наблюдений пневмококкового менингита у детей мы могли установить более частую, чем при цереброспинальном менингите, рецидивирующую форму. При этом количество рецидивов может достигать до 3—4 и более. Особенно часто подобный тип может наблюдаться при позднем начале лечения или неправильном лечении. В настоящее время такие случаи встречаются редко.

Спинномозговая жидкость в начальном периоде заболевания до лечения бывает гнойной; полинуклеары покрывают все поле зрения и часто не поддаются подсчету. Белок бывает умеренно увеличен. Выпадает грубая пленка. В мазках из жидкости часто находят пневмококка.

Исход пневмококкового менингита еще в недавнее время бывал обычно смертельным. У выживших детей часто отмечались осложнения (гидроцефалия, гемиплегии, расстройство зрения и др.). В настоящее время под влиянием лечения течение и исход совершенно иные.

Из 42 больных гнойным пневмококковым менингитом за 13 лет умерло 12 больных. Из них в последние 8 лет умерло лишь 4 детей. Значительно реже наблюдаются осложнения (С. Л. Кипнис).

Диагноз ставится на основании наличия исходного очага. При его отсутствии решающее значение имеет исследование спинномозговой жидкости, в которой легко обнаруживается пневмококк. У детей раннего возраста должен быть исключен стрептококковый менингит. Входными воротами может быть пуповина (пупочный сепсис), а также ухо. Менингит при этом возникает контактным путем либо гематогенно. Стрептококковые менингиты развиваются очень остро. Еще недавно эта форма, как и пневмококковый менингит, часто приводила к осложнениям и обычно (до 90% случаев) имела смертельный исход. В настоящее время при рано начатой терапии течение бывает благоприятным и симптомы менингита могут быть слабо выраженными. Поэтому решающее значение для этиологического диагноза имеет исследование спинномозговой жидкости, в которой до начала лечения может быть обнаружен стрептококк.

При дифференциальной диагностике должен быть исключен менингит при инфлюэнце, вызванный палочкой Пфейффера-Афанасьева. Эта форма у детей раннего возраста наблюдается редко. Она не имеет отношения к гриппозным менингитам, а является самостоятельной формой. Палочка Пфейффера-Афанасьева всегда обнаруживается в спинномозговой жидкости, что и дает возможность установить точный этиологический диагноз.

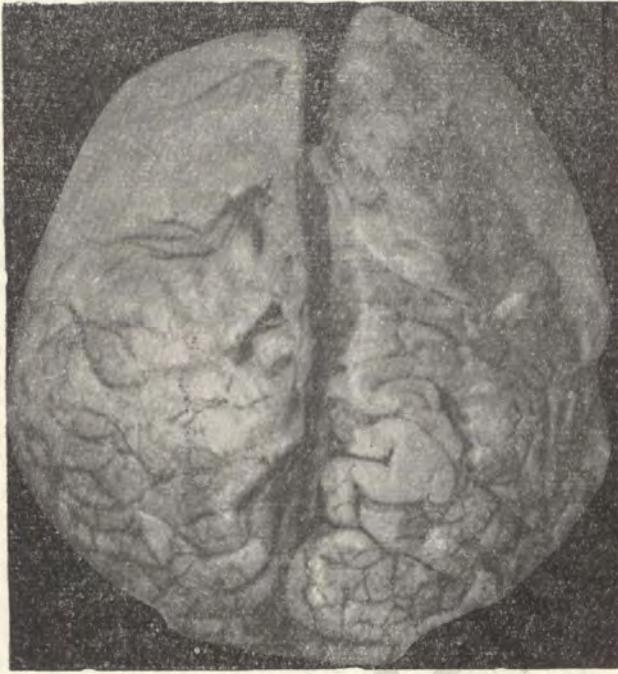


Рис. 25. Пневмококковый менингит. Распространение воспалительного гнойного процесса на поверхность полушарий мозга.

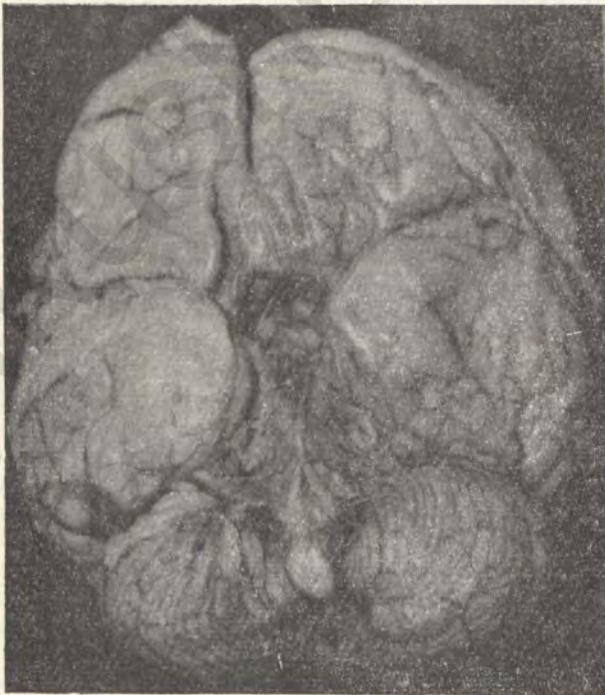


Рис. 26. Тот же препарат. Распространение гнойного процесса по основанию мозга.

При дифференциальном диагнозе гнойного менингита приходится иметь в виду возможность к о л и б а ц и л л я р н о г о м е н и н г и т а, который у детей может осложнить кишечные инфекции. З. Л. Лурье приводит данные Нил, у которой из 5 больных этой формой менингита было 4 детей в возрасте до 3 лет. Клиническая картина сходна с другими формами гнойного менингита. Диагноз ставится на основании бактериологических данных и наличия гнойного очага.

Профилактика менингитов, как и других инфекционных заболеваний, связана с соблюдением определенных санитарно-гигиенических норм. Возникновению эпидемических форм менингита способствует нарушение этих норм. Из эпидемиологии цереброспинального менингита известно, что он вспыхивал эпидемически среди тех слоев населения, которые жили в грязи, скученно и не имели возможности соблюдать правила личной гигиены. По мере улучшения условий труда и быта, гигиенических условий в школах, общежитиях, казармах и других местах массового скопления людей большие эпидемии менингита постепенно исчезали. Поскольку многие случаи гнойного и других форм менингита часто связаны с первичными гнойными очагами (отогенный, тонзиллогенный, осложняющий пневмонию менингит и др.), очевидно, что ликвидация подобных очагов также будет содействовать предупреждению различных бактериальных форм менингита. Наконец, следует учитывать, что менингит, как и любая другая инфекция у детей, возникает тем легче, чем более ослаблены иммунологические силы организма и чем менее благоприятны условия для борьбы макроорганизма с проникшим микроорганизмом. Поэтому укрепление нервно-психического и физического здоровья ребенка, несомненно, должно являться одним из важнейших мероприятий в борьбе с менингитом любой этиологии.

Наряду с выполнением всех перечисленных мероприятий общего характера большое значение в предупреждении эпидемий и распространения заболевания имеет ранний диагноз в целях своевременной изоляции больного и проведения всех профилактических мероприятий согласно существующим инструкциям по борьбе с инфекциями у детей. При учащении заболеваний в детском коллективе (школа, ясли, детский сад) надо провести обследование на бациллоносительство менингококка, а выявленных бациллоносителей изолировать от коллектива.

Лечение. Успешное лечение различных бактериальных форм менингита, включая и туберкулезный (см. Туберкулез нервной системы), является одним из самых больших достижений современной медицины. Если вспомнить, что от большинства септических заболеваний и бактериальных форм менингита погибали все или почти все заболевшие дети, что у переболевших часто оставались тяжелые последствия в виде глухоты, слепоты, водянки мозга и других тяжелых дефектов, то трудно переоценить то благо, которое получило человечество с открытием и широким внедрением в лечебную практику химиопрепаратов и антибиотиков. Открытие современных антибактериальных химиопрепаратов и антибиотиков явилось следствием предшествующих гениальных открытий Пастера, Мечникова, Коха, Эрлиха и многих других русских и зарубежных ученых. Из истории медицины известно, что открытия встречали как восторженный прием, так и скептическое отношение. Не всегда правильно оценивался и механизм действия новых лечебных средств. С современными химиопрепаратами и антибиотиками происходило то же самое. Поэтому при лечении бактериальных инфекций, включая сюда и менингиты, необходимо точно представлять себе основные принципы влияния антибиотиков и химиопрепаратов на возбудителей инфекционных болезней человека, а также тяжелые последствия, которые может повлечь за собой

ненужное и неправильное их применение. При лечении инфекционных болезней нервной системы нужно знать допустимые комбинации антибиотиков и химиопрепаратов. Только это может гарантировать практического врача от нанесения больному вреда и помочь правильно и с наибольшим успехом лечить больного. При лечении бактериальных менингитов, как и других инфекций, химиопрепаратами и антибиотиками следует помнить три главнейших правила: 1) несмотря на широкий диапазон болезненных форм, при которых они эффективны, средства эти имеют более или менее ограниченный спектр действия (в особенности это относится к антибиотикам); 2) наличие этого спектра действия определяет высокую специфичность их действия на микроорганизм, его обмен и возникающие в связи с вредным действием микроорганизма биохимические изменения в организме; 3) при произвольном и необоснованном применении химиопрепаратов и антибиотиков, а также при неправильных дозировках (снижении или увеличении установленных доз) больной либо не получает пользы от лечения, либо ему может быть нанесен непоправимый вред. Применение химиопрепаратов и антибиотиков только тогда помогает макроорганизму в борьбе с инфекцией, в данном случае с бактериальными менингитами, когда применяется действенный при данной форме инфекции препарат. Вряд ли можно сомневаться в правильности следующего утверждения В. Б. Вуда: «...главную роль в окончательном разрушении микробов, вызывающих наиболее распространенные заболевания человека, играет фагоцитоз, открытый русским ученым И. И. Мечниковым». Но фагоцитоз будет тем энергичнее, чем больше будет задерживаться размножение возбудителя соответствующим препаратом, что облегчит макроорганизму борьбу с инфекцией. Этому содействует и общая стимуляция макроорганизма эффективными средствами неспецифической терапии (улучшение питания, переливание крови, различные фармакологические препараты, витамины и др.). В настоящее время еще не доказано общее стимулирующее действие химиопрепаратов и антибиотиков на организм человека. По мере накопления новых знаний о химиопрепаратах и антибиотиках было установлено, что они могут вызывать различные осложнения. Одним из важнейших осложнений при неправильном лечении

Таблица 2

Аллергические и токсические реакции при лечении некоторыми антибиотиками

Характер реакции	Пенициллин	Стрептомицин	Ауреомицин	Хлоромипетин
Дерматит	++	++	+	+
Уртикарные сыпи	+	++	+	+
Эритема	+	+	+	+
Жжение и острая боль во рту (при пероральном приеме)	+			
Вазомоторный ринит	+	+		
Астма и бронхiales спазмы	+	+		
Артралгии и миалгии	+	+	+	+
Эозинофилия	+	+		
Лейкопения	+			
Головокружение, глухота и ата- ксия		++		
Судороги	+			
Диарея			+	
Рвота		+		
Анафилактический шок—смерть	+	+		

Условные обозначения: + умеренная реакция;
++ выраженная реакция.

является выработка устойчивых штаммов бактерий. Так, например, А. Л. Либов описал стафилококковую инфекцию как проявление неправильного применения антибиотиков. Отмечается учащение некоторых грибковых заболеваний, например кандидомикозов, при неправильной чрезмерной даче антибиотиков. Перечень важнейших осложнений приведен в табл. 2.

Все перечисленные осложнения наступают тем чаще, чем менее рационально применяются антибиотики как в отношении их дозировки, так и в отношении длительности введения.

При лечении менингита разной этиологии необходимо учитывать эффективность действия основных антибиотиков и химиопрепаратов на тех или иных возбудителей. Выше уже было сказано, что химиопрепараты и антибиотики обладают определенным спектром действия. Необходимо по возможности рано установить возбудителя, вызвавшего данное заболевание. Ниже приводится составленная нами таблица эффективности влияния антибиотиков и химиопрепаратов на определенных возбудителей (табл. 3).

Таблица 3

Эффективность влияния основных антибиотиков и химиопрепаратов на главные возбудители инфекционных болезней человека

Возбудитель	Пенициллин	Стрептомицин	Ауреомицин	Синтомицин, хлормицетин	ПАСК, фтивазид
Менингококк	++	—	+	+	
Пневмококки	++	+	+	+	
Энтерококки	+	+	++	+	
Стрептококки гемолитические	++	+?	+?	+	
» зеленящие	+	+?	+?	+?	
Стафилококки	++	+?	++	+	
Гонкокки	++	+	+?	+?	
Коли-бактерии	—	+	++	++	
Бактерия-протей	—	+	—	+	
» Фридлендера	—	++	+	+	
Салмонеллы тифозные	—	—	+—	++	
» паратифозные	—	—	+—	++	
Микобактерии туберкулеза	—	++	—		++
Возбудитель бруцеллеза	—	+	++	++	++
Бактерии туляремии	—	—	++	++	
Палочки Пфейффера	—	++	—	+	
Бацилла коклюша	—	+	+	+	
Спирохета бледная	++	—	+	+	
» возвратного тифа	++	—	—	—	
Амебная дизентерия	—	—	++	++	
Ангина Винцента	—	—	+	—	
Вирус пневмонии	—	—	+	++	
Возбудитель Герпес-Зостер	—	—	+	+?	
Риккетсии сыпного тифа	+?	—	+	++	
Вирус гриппа	+?	—	+?	—	

Условные обозначения: ++ интенсивный эффект;
 + положительный эффект;
 +? эффект сомнительный;
 — нет эффекта.

При лечении гнойного менингита, так же как туберкулезного и септических поражений нервной системы, наиболее эффективным является комбинированное введение соответствующих антибиотиков и химиопрепаратов. Такое комбинированное лечение обеспечивает лучшее действие препаратов. Для ориентировки приводится составленная нами таблица

наиболее эффективных комбинаций антибиотиков и химиопрепаратов (табл. 4).

Таблица 4

Допустимые комбинации антибиотиков и химиопрепаратов при лечении
главнейших инфекций нервной системы

Инфекция	Пенициллин	Стрептомицин	Биомицин, ау-реомицин	Синтомицин, хлоромидетин	Сульфаниламиды	Другие химиопрепараты
Менингококковый менингит	++	—	—	—	++	—
Менингококцемия	++	—	—	—	++	—
Пневмококковый менингит	+	+	—	—	+	—
Менингит, вызванный:						
а) бациллами Пфейффера	+?	++	+	+	+?	—
б) коли-бациллами	+	+	+	—	+	—
в) энтерококком	+	+	—	—	+	—
Абсцесс мозга	+	+	+?	—	—	—
Тромбоз синусов	++	—	—	—	++	—
Септические полирадикулоневриты	+	—	+	—	+	—
Туберкулез нервной системы:						
а) менингит	—	++	—	—	—	ПАСК и фтивазид
б) туберкуломы	—	+	—	—	—	—
Сифилис нервной системы, включая сифилитические менингиты	+	—	+?	—	—	—
Гнойный энцефалит и миелит	++	—	—	—	—	—
Полномиелит	При бульбарных формах	+	—	+?	—	—
Вирусные энцефалиты и менингиты	—	—	—	+?	—	—

Что касается методов введения антибиотиков при менингитах, то установлено, что одно парентеральное их введение не обеспечивает достаточного проникновения в центральную нервную систему. Гемато-энцефалический барьер является препятствием для стрептомицина и пенициллина, хотя нужно отметить, что некоторое количество препарата может проникнуть через него и при парентеральном введении. Поэтому при лечении гнойных форм менингита рекомендуется введение антибиотиков и субарахноидально путем поясничного или цистернального прокола; последний способ применяется по преимуществу при блокаде субарахноидального пространства. При менингитах, осложненных вентрикулитами, возможно и внутривентрикулярное введение антибиотиков. Химиопрепараты даются перорально. Лечение должно начинаться по возможности более рано, что обеспечивает благоприятный эффект лечения почти в 100 % случаев менингита и предупреждает осложнения.

Лечение цереброспинального менингита длится в среднем 5—7 дней. После установления диагноза немедленно начинается субарахноидальное и внутримышечное введение пенициллина в принятых дозировках (рецепты 1, 2). Обычно бывает достаточно 3—4 эндолумбальных введений пенициллина и 4—6 дней внутримышечного его введения для ликвидации явлений менингита. Сульфаниламидные препараты даются в установлен-

ных дозировках (рецепты 100, 101, 102 или 103). Передозировка пенициллина при субарахноидальном его введении может вызвать судороги.

При пневмококковом менингите эффективно применение пенициллина и стрептомицина. Субарахноидально можно вводить комбинированно пенициллин и стрептомицин, придерживаясь установленных дозировок (рецепты 2, 4). Химиопрепараты даются так же, как и при менингококковом менингите. Наиболее эффективным является сульфадимезин (рецепт 102). При менингите, вызванном палочкой Пфейффера-Афанасьева, применяется субарахноидальное введение стрептомицина, так как пенициллин, по имеющимся данным, на палочку Пфейффера действия не оказывает. Стрептомицин применяется субарахноидально в принятых дозировках (рецепт 4). Из химиопрепаратов рекомендуется биомицин (рецепт 5) или синтомицин (рецепт 6). Так как гнойные формы менингита, вызванные пневмококком и палочкой Пфейффера, поддаются лечению хуже, чем менингококковый менингит, и имеют склонность к рецидивирующему течению, то эти формы надо лечить более интенсивно и длительно. Однако и при этой форме менингита надо избегать передозировки и излишнего введения антибиотиков. Лечение осуществляется под контролем состояния спинномозговой жидкости и состава крови. Одновременно со специфическим лечением рекомендуется дегидратационная терапия с применением глюкозы (рецепт 97), лучше в сочетании с аскорбиновой кислотой (рецепт 98) или введением сернокислой магнезии (рецепт 99). При головной боли дается пирамидон (рецепт 94) или анальгин (рецепт 96).

НЕГНОЙНЫЕ (СЕРОЗНЫЕ) МЕНИНГИТЫ

Вторую группу менингитов, имеющих большое практическое значение, составляют негнойные (серозные) менингиты. Большинство исследователей считает, что эти формы менингита вызываются возбудителями из группы фильтрующихся вирусов. Патоморфологическим субстратом этих форм менингита является серозное воспаление. Основными признаками последнего являются: а) наличие более или менее выраженного воспалительного инфильтрата, состоящего по преимуществу из лимфоцитарных элементов с примесью плазматических клеток и реже некоторого числа нейтрофилов; возможно наличие эритроцитов при относительно редких геморрагических формах; б) гиперемия и отек мягкой оболочки; в) скопление в желудочках и субарахноидальных пространствах повышенного количества серозной и реже геморрагической жидкости. Эти формы менингита имеют доброкачественное течение: указанные изменения обычно подвергаются обратному развитию. Лишь в небольшом числе случаев бывают остаточные явления или более отдаленные последствия, например эпилептические припадки или прогрессирующая гидроцефалия.

История. Распространение. Общая характеристика и классификация. По аналогии с многими другими нейроинфекциями понятие о серозном менингите оставалось очень долго аморфным и не имело сколько-нибудь четкой нозографической характеристики. Педиатры, невропатологи и инфекционисты уже давно встречались с поражениями нервной системы в виде различных менингеальных и менинго-энцефалитических синдромов, возникавших первично или при общих инфекциях. В то же время очень давно были известны заболевания самого различного происхождения (травмы, интоксикации), на которые нервная система реагирует своеобразными менингеальными реакциями. Так как у детей, начиная с грудного возраста, такие менингеальные синдромы встречаются особенно часто, то понятно, что педиатров и невропатологов всегда особенно интересовала эта группа заболеваний.

Самое понятие «серозной менингит» имеет большую давность. Одно из самых ранних упоминаний о серозном менингите в педиатрической литературе имеется в трактате Бартеза и Рилье (1894) о детских болезнях. Эти авторы описали у детей смертельные заболевания с клиническими чертами менингита, характеризовавшегося на секции воспалительными изменениями с серозным экссудатом.

Из истории учения о туберкулезном менингите известно, что данная форма, как и другие негнойные менингиты, была долго известна как «острая головная водянка». В 90-х годах прошлого столетия благодаря клиническим и патоморфологическим данным уже было известно о существовании особых форм менингита, которые обозначались как серозные. Более точная их квалификация и отграничение от негнойных форм менингита другой этиологии, например туберкулезного, стала возможной после того, как Квинке (1893) опубликовал способ прижизненного исследования спинномозговой жидкости. Большинство исследователей, в том числе М. С. Маргулис и Э. М. Визен, считают, что с монографией Беннингауза «Острый серозный менингит» (1897) следует связывать начальную нозографию этой формы менингитов.

С этого времени серозные менингиты подвергаются изучению в отношении клинической картины, патоморфологии и патогенеза. Менее успешным является изучение этиологии данной группы менингитов, что объясняется трудностью изучения вирусов вообще.

В группе серозного менингита, бывшего до того времени сборным понятием для многих негнойных заболеваний оболочек головного мозга, вскоре выделяется нозологически самостоятельная форма серозного менингита. Л. О. Даркшевич подробно описал острый серозный менингит и подчеркнул его инфекционную природу. Наличие случаев острых форм серозного менингита, возникающих после травм при недоказанной инфекции, не позволяет отвергнуть инфекционную природу острого серозного менингита, так как известно, что многие инфекционные болезни возникают после травмы, которая может быть в таких случаях лишь провоцирующим, а не основным этиологическим фактором. Начиная с 1910 г. отдельные авторы (Видаль, Рист и Роллан и др.) описывают небольшие вспышки негнойных инфекций нервной системы, протекающих, как серозный менингит. В 1925 г. наблюдения над острым серозным менингитом опубликовал Воллгрэн, назвав его «новым инфекционным заболеванием нервной системы». Небольшие вспышки этой формы менингита наблюдались во многих странах. М. С. Маргулисом, Э. М. Визеном, Н. М. Иценко и другими авторами они подробно описаны в СССР.

В литературе возникла целая глава об «остром лимфоцитарном доброкачественном менингите», в особенности после работ Армстронга и Лилли (1933), доказавших этиологическую самостоятельность данной формы.

Наряду с серозным менингитом, возникавшим как самостоятельная нейроинфекция, появляются описания серозного менингита при паротите (Доптер, 1910; Жолтрен, 1927). В новейшее время этой форме уделяют все больше внимания (С. Э. Ганзбург, И. В. Вовнянко, Г. С. Киркевич и др.). В связи с углубленным изучением острого полиомиелита детально описывается менингеальная форма острого полиомиелита, открытая И. Викманном (1911).

Таким образом, эта группа менингита приобретает значение первичного заболевания со специфической этиологией в отличие от тех форм серозного менингита и менинго-энцефалита, которые могут возникать при острых общих инфекциях, в особенности же в течение детских инфекций. Выяснилось также, что различные формы серозного менингита отличаются и от всех видов симптоматических «менингизмов» и «менингеальных

реакций», наблюдающихся при травмах, эндогенных и экзогенных интоксикациях и других различных вредностях, влияющих неблагоприятно на нервную систему и ее оболочки. Серозный менингит как воспалительное инфекционное заболевание был отграничен от тех менинго-аллергических реакций, которые наблюдаются у детей в результате различных вакцинаций, хронических инфекций, а также и эндогенно в силу нарушенного обмена, неправильного питания, а также в ответ на введение некоторых лекарств.

В настоящее время может быть отвергнуто мнение Сикара (1928) о том, что серозный менингит не может рассматриваться как самостоятельная форма. Столь же несостоятельной оказалась точка зрения А. А. Киселя, решительно отрицавшего самостоятельность данной формы, полагая, что «все случаи серозного менингита туберкулезного происхождения». Как и ряд других форм нейроинфекций, например энцефаломиелит и гнойный менингит, серозные формы менингитов могут также вызываться различными возбудителями, что не лишает основные их формы нозологической самостоятельности. В педиатрической практике особенно необходима более точная дифференциация первичных серозных менингитов и тех из них, которые могут быть ответной реакцией на различные вредности. У детей серозные менингиты и различные серозные менингеальные реакции встречаются весьма часто и представляют большую группу заболеваний детского возраста. Распознавание, прогноз и лечение серозных форм менингита требуют от педиатра и невропатолога знакомства с их нозографией. Из этих форм наиболее частыми являются следующие: 1) острый серозный лимфоцитарный доброкачественный менингит; 2) острый серозный менингит при паротите; 3) серозный менингит при некоторых инфекциях и интоксикациях; 4) аллергические формы серозного менингита. С некоторыми формами, могущими протекать по типу серозного менингита, мы познакомимся в других главах. Ниже описываются первые две основные формы.

ОСТРЫЙ СЕРОЗНЫЙ ЛИМФОЦИТАРНЫЙ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ МЕНИНГИТ (синонимы: *асептический доброкачественный менингит,* *острый лимфоцитарный хориоменингит*)

История. Распространение. Общая характеристика. Выше мы упоминали, что с 1910 г. все чаще описываются отдельные вспышки острого серозного менингита (Видаль, Лобри, Гийен, Комби, Неттер, Петте). Известным этапом явилось описание в 1925 г. Воллгреном особой инфекции, названной в дальнейшем острым лимфоцитарным доброкачественным менингитом. С этого времени все чаще начали говорить о данной форме серозного менингита, как о новом заболевании, встречающемся у детей в различное время года, но по преимуществу весной. Автономность данной формы была подтверждена после выделения Армстронгом и Лилли (1933) самостоятельного вируса. Учащение острых форм серозного менингита, наблюдавшихся в виде эпидемий, и некоторые патогистологические и эпидемиологические данные все больше подтверждали важность данной формы менингита.

М. С. Маргулис, касаясь общей характеристики серозных менингитов, даже и при учете достаточно достоверных экспериментальных данных Армстронга и Лилли, считает вопрос об их нозологической сущности не разрешенным окончательно. Новейшие работы советских исследователей явились дальнейшим подтверждением существования самостоятельной формы острого серозного лимфоцитарного менингита (М. И. Леви с сотрудниками).

Этиология. При описании отдельных эпидемических вспышек отчетливо выявилась инфекционная природа данной формы негнойного менингита. Однако лишь после упомянутых выше экспериментальных работ Армстронга и Лилли можно было уже с большей уверенностью говорить о том, что возбудителем данной формы менингита является фильтрующийся вирус со специфическими свойствами. Затем Финдлей, Айкокк и Штерн (1936), Риверс (1936) на основании экспериментальных исследований подтвердили наличие вируса острого лимфоцитарного менингита. Однако и в этот период еще продолжались споры об этиологии данной формы серозного менингита. Гюнтер, Комби и Петте считали, что данная форма менингита в части случаев есть лишь одно из клинических проявлений непаралитического полиомиелита. Эпидемиологические и клинические наблюдения действительно подтвердили, что часть заболеваний, описываемых, как острый серозный доброкачественный лимфоцитарный менингит, относится к полиомиелиту. Была доказана и этиологическая самостоятельность данной формы менингита.

О работах советского исследователя М. И. Леви с сотрудниками уже упоминалось выше. Этими работами также было доказано наличие автономного вируса острого серозного лимфоцитарного доброкачественного менингита. Дальнейшие исследования окончательно подтвердят эту точку зрения.

Патогенез. Частое возникновение острых форм серозного менингита в детском возрасте принято объяснять большей проницаемостью сосудов оболочек мозга и несовершенством барьерных функций. Всякое воспалительное поражение оболочек и сосудов у детей легче ведет к образованию серозного эксудата, который уже вторично влияет на мозговую ткань и циркуляцию в ней. При благоприятно протекающих формах серозного менингита эксудат быстро исчезает, воспалительные изменения в сосудах ликвидируются и циркуляция спинномозговой жидкости и крови восстанавливается. При неблагоприятно протекающем заболевании происходит накопление ликвора в субарахноидальной и желудочковой жидкости, нормальное ликворообращение расстраивается, начинает прогрессировать водянка. Однако острый серозный менингит относительно редко является причиной водянки. Серозная эксудация, как выше было сказано, лежит в основе различных форм серозного менингита. В части случаев патогенез связывается с ангионевротическим отеком Квинке. Последний рассматривал все формы серозного менингита как результат нарушенной сосудистой циркуляции. Пути распространения инфекции в настоящее время еще изучены недостаточно.

Патоморфология. Как клинико-анатомическими, так и экспериментальными данными подтверждено, что острый серозный лимфоцитарный менингит в своей основе — негнойное серозное воспаление мягких оболочек с преимущественным лимфоцитарным инфильтратом в них. Нередко при этом обнаруживаются воспалительные изменения в сосудистом сплетении III и IV желудочков, что дает повод некоторым авторам обозначать данную форму и как хориоменингит. Отек и лимфоидная инфильтрация мягких оболочек имеют чаще всего генерализованный характер. Одним из важных компонентов является наличие большого скопления серозной жидкости в субарахноидальных пространствах и желудочках мозга. Паутинная оболочка может также участвовать в процессе.

В опубликованном в 1937 г. описании смертельного случая лимфоцитарного менингита Фитс и Шилдер указали, что они патоморфологически обнаружили легкую инфильтрацию оболочек и незначительное поражение головного мозга. В части случаев, протекающих при картине менинго-энцефалита, наблюдаются изменения и в мозговом веществе;

которые также имеют доброкачественный характер (рис. 27). При хроническом заболевании могут также обнаруживаться интенсивные изменения в оболочках и веществе мозга, сосудистом сплетении, эпендиме и субэпендимарном слоях III и IV желудочков. Описываемый отдельными авторами, например Эргезелем, гнойный характер серозного менингита следует рассматривать как результат действия смешанной флоры или затянувшегося воспалительного процесса. В последнее время приводятся описания данной формы менингита, протекающей при клинической картине энцефаломиелита. Достаточных патоморфологических данных пока, однако, не имеется.

Симптоматология. Течение. Исход. До того периода, пока не были выделены отдельные формы серозного менингита, клиника его в описаниях отдельных авторов представлялась довольно разнообразной. Не подлежит никакому сомнению, что раньше к данной форме относили этиологически различные формы серозного менингита. Поэтому как само развитие и течение, так и основные симптомы совершенно по-разному были представлены в старых описаниях (Беннингауз, Л. О. Даркшевич, Финкельштейн и др.). То, что относится к систематическим формам, описывалось и в общей картине острых форм серозного менингита.

Уже само определение данной формы указывает на некоторые ее особенности. Действительно, как наши данные, так и литературные, в особенности наблюдения Воллгрена, подтверждают, что обычным для данной формы является острое или острейшее развитие болезни. Продромального периода не бывает или он длится очень недолго. Обычной в самом начале болезни является высокая температура (до 39—40°); в отдельных случаях она бывает и более низкой, доходя до 38°. На высоте температурной реакции появляется головная боль, многократная рвота. В это же время выявляется ригидность мышц затылка и симптомы Кернига и Брудзинского. Эти симптомы, как правило, бывают резко выражены уже в первые дни болезни. Иногда у младших детей начальным симптомом бывают общие судороги. В части случаев отмечается отек или неврит зрительного нерва.

Очаговые симптомы не являются типичными, но они могут все же наблюдаться: бывают переходящие парезы отводящего нерва, реже глазодвигательного. Парезы или параличи конечностей бывают редко. Финлей с соавторами описали в 1936 г. 2 случая острого лимфоцитарного менингита с параплегией. В настоящее время некоторые авторы описывают различные очаговые поражения нервной системы при данной форме серозного менингита, нередко без всякого для этого основания.

Типичной для данной формы серозного менингита является картина спинномозговой жидкости. Давление бывает умеренно повышено. Жидкость прозрачна, с большим цитозом, лимфоцитарным по составу. Содержание белка бывает нормальным или умеренно повышенным. Содержание сахара может быть также нормальным или слегка увеличенным. Пленка выпадает редко. Изменения в спинномозговой жидкости держатся в течение 10—14 дней и реже более длительный срок.

Со стороны психики у больных не отмечается глубоких изменений. В самом начале болезни сознание может быть нарушено на короткий срок. Некоторое время дети бывают беспокойными и раздражительными.

Течение обычно острое, с быстрым обратным развитием всех симптомов. Обострение и рецидивы бывают редко. Как правило, исходы вполне благоприятные. Хроническое течение бывает очень редко.

Распознавание острого доброкачественного лимфоцитарного менингита основывается на данных клинических симптомов болезни и состава спинномозговой жидкости. Обычно заболеванию не предшествуют какие-

либо другие заболевания или вредности (травмы, интоксикации и др.). Менингеальный синдром выявляется сразу. Типичной является спинно-мозговая жидкость с характерным лимфоцитарным плеоцитозом. Вирусологическая диагностика возможна, но пока она еще мало доступна для широкой практики.

ОСТРЫЙ СЕРОЗНЫЙ МЕНИНГИТ ПРИ ПАРОТИТЕ

История. Распространение. Общая характеристика. Случаи менингита и других поражений центральной нервной системы при паротите были известны давно, но они не привлекали к себе внимания в силу своей редкости. По мере более тщательного изучения серозного менингита и учащения отдельных его форм менингиты при паротите также привлекли к себе серьезное внимание. Французскими авторами менингиты при паротите описаны около 50 лет назад. Доптер (1910) у 158 из 1705 больных паротитом отметил менингеальные симптомы. Массари и другие авторы (1917) обнаружили менингеальные симптомы при паротите у 23% больных паротитом. По имеющимся данным, заболеваемость паротитным менингитом неравномерно распределяется в разных странах. Фанкони, например, причисляет Швейцарию к странам, где паротитный менингит встречался редко. В последние два десятилетия многие авторы сообщают об учащении осложнений со стороны нервной системы при паротите, в особенности о менингитах и менинго-энцефалитах. Менингиты при паротите описаны С. Э. Ганзбургом, И. В. Вовнянко, Г. С. Киркевич и др. На основании имеющихся данных можно считать, что паротитный менингит в настоящее время встречается у 12—15% больных паротитом детей. В отличие от других острых форм серозного менингита при паротитном чаще отмечается вовлечение центральной нервной системы, а в отдельных случаях и периферической.

Этиология и патогенез. Менингит при паротите вызывается фильтрующимся вирусом, так же как и основное заболевание—воспаление околоушных желез. Это доказано экспериментально Гудпесчером, вызвавшим менингеальные симптомы у обезьян, которым был введен внутричерепно фильтрат слюны от больных паротитом. При введении обезьянам в мозг фильтрата смыва из ротовой полости детей, больных паротитом, Гордон (1927) получил менингит и дегенеративные изменения в нервных клетках головного и спинного мозга, а у выживших животных—и поражение околоушных желез. Можно получить серию пассажей вируса, который сохраняется в 50% растворе глицерина до 5 недель.

Патогенез паротитного менингита недостаточно выяснен. Тот факт, что менингит и энцефалитические явления могут возникать при наличии или отсутствии висцеральных проявлений паротита показывает, что вирус может непосредственно попасть в субарахноидальное пространство, вызывая серозное воспаление оболочек и вещества мозга. Пути проникновения вируса в центральную нервную систему в настоящее время еще не могут считаться окончательно изученными.

Патоморфология. На основании экспериментальных и клинико-анатомических исследований установлено, что основные изменения идентичны таковым при остром лимфоцитарном менингите: имеются воспалительные изменения и лимфоцитарная инфильтрация оболочек. Что касается изменений в головном мозгу, то они могут быть различной степени. Наиболее типичными являются небольшие околосоудистые лимфоцитарные инфильтраты. Но наблюдаются изменения и в самой ткани мозга. Веге-

лин (1935) описал изменения нервной системы у больного мальчика, погибшего на 18-й день болезни, с типичной клинической картиной менингоэнцефалита. Он обнаружил интенсивный воспалительный процесс с инфильтрацией периваскулярных пространств лимфоцитами и фагоцитами, периваскулярные геморрагии, периваскулярную демиелинизацию, фагоцитоз микроглии и пролиферацию макроглии. В нервных клетках отмечался умеренный хроматолиз. Интенсивный воспалительный процесс наблюдался в стволе мозга вокруг силвиева водопровода, в черной субстанции и спинном мозгу.

Таким образом, можно считать, что изменения в нервной системе при данной форме могут быть более резко выраженными. Это подтверждается и клиническими наблюдениями.

Эпидемиология. Менингит при паротите встречается чаще у детей в возрасте 5—12 лет, что соответствует и наибольшей частоте паротита в этом возрасте. Во время эпидемии паротита менингит нередко бывает и у взрослых. Обычно данная форма менингита, следуя за вспышками паротита, наблюдается весной. Но это не является правилом. Так, И. В. Вовнянко из 11 случаев 9 наблюдала в октябре—декабре, один—в апреле, один—в марте и один—в июле. Наблюдениями во время эпидемий установлено, что количество случаев паротита, осложненных менингитом, не всегда бывает одинаково. В последнее десятилетие, как указано выше, паротитные менингиты встречаются чаще, что соответствует и учащению заболеваний паротитом.

Симптоматология. Течение. Исход. Менингит при паротите, как правило, развивается остро, имея в этом отношении сходство с острым лимфоцитарным хориоменингитом; редко отмечается продромальный период в течение 2—3 дней. При остром начале температура повышается до 39—40°. Менингеальный синдром в виде рвоты, головной боли, ригидности мышц затылка, а также симптомов Кернига и Брудзинского развивается уже в первые дни болезни. Часто наблюдаются потеря сознания и судороги. Но бывают и случаи с неполным менингеальным синдромом: при наличии интенсивной головной боли и рвоты менее выражен симптом Кернига и ригидность шейных мышц, которые могут вывиться позже. Приведенная выше общая характеристика паротитного менингита и патоморфологии его показывают, что при нем могут наблюдаться энцефалитические и энцефаломиелитические симптомы. Это, однако, не меняет общей характеристики заболевания, которое протекает в абсолютном числе случаев, как серозный менингит. Нельзя согласиться с Фанкони, что возникающие в течение паротитного менингита очаговые поражения в форме энцефаломиелита следует рассматривать как поздние постинфекционные осложнения, а менингит—как продромальное параинфекционное проявление паротита. Такое утверждение является неправильным, ибо энцефалитические изменения могут появиться рано и заболевание с самого начала может протекать как менингоэнцефалит, что отмечено нами и многими авторами (С. Э. Ганзбург, И. В. Вовнянко, Г. С. Киркевич, Форд и др.). Кроме того, следует подчеркнуть, что менингит развивается в разных стадиях паротита. Все авторы констатируют, что менингит может предшествовать паротиту, протекать вместе с ним и возникать после перенесенного паротита. Кроме того, как установлено всеми авторами, менингит бывает при самых различных формах паротита, а также и при его отсутствии в форме «паротитного менингита без паротита», что наблюдается все чаще и чаще.

При паротитных менингоэнцефалитах могут быть парезы черепно-мозговых нервов, параличи конечностей, расстройства чувствительности, гиперкинезы, дрожание, атаксия. Известны описания особо тяжелых



Рис. 27. Серозный генерализованный менинго-энцефалит. Воспалительный отек оболочек. Инъекция и инфильтрация сосудов коры (по Маргулису).

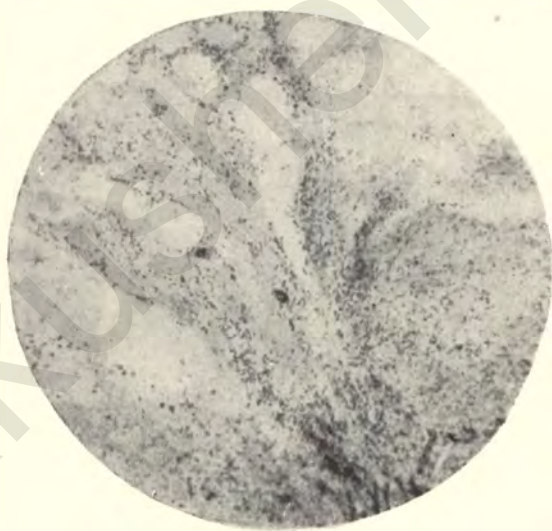


Рис. 28. Ограниченный спинальный арахноидит. Образование арахноидальных кист в мягких оболочках (по Маргулису).

поражений нервной системы при паротите, повлекших за собой глухоту, стойкие параличи, гидроцефалию. Выше упоминалось о возможности вовлечения периферической нервной системы. Случаи менингоградикулумиелитов с параличами и нарушением сфинктеров описаны Мак-Кеггом и Вольтманном (1934).

В отличие от острого лимфоцитарного хориоменингита при паротитном довольно часто наблюдается поражение висцеральных органов: панкреатит, орхит, расстройства желудочно-кишечных функций. И. В. Вовнянко отмечает как частый симптом вздутие живота. Особенно резкими эти симптомы могут быть, когда менингит развивается при выраженных симптомах паротита. Весьма характерным для паротитных менингитов является состав спинномозговой жидкости. Типично значительное увеличение цитоза: от нескольких сот до тысячи клеток и выше. Состав клеток лимфоцитарный, с примесью некоторого числа полинуклеаров. Количество белка увеличено умеренно—до $0,6-0,9\%$, иногда несколько выше. Содержание сахара нормальное, пленка, как правило, не выпадает. Спинномозговая жидкость нормализуется обычно через 3—4 недели от начала заболевания. В крови бывает иногда лейкоцитоз, в некоторых случаях—лимфоцитоз с лейкопенией.

Те случаи паротитного менингита, которые начинаются остро и протекают без очаговых симптомов, заканчиваются всегда благоприятно через 10—14 дней. По мере учащения паротитных менингитов наблюдаются и случаи с необычно затягивающимся течением болезни и обострениями.

Осложненные формы с наличием энцефалитических симптомов протекают более тяжело и могут дать неблагоприятный исход, а иногда и смертельный. Так, известно, что при паротите может наблюдаться восходящий паралич, параличи конечностей, черепномозговых нервов, диафрагмы.

Диагноз основывается на эпидемиологических данных, так как у больных всегда отмечается контакт с больными паротитом. Клиническая картина может быть сходна с другими формами острого серозного менингита, а при наличии продромального периода—с туберкулезным менингитом. В таких случаях, помимо эпидемиологических данных, решающее значение могут иметь данные исследования спинномозговой жидкости: для паротитного менингита очень типичен начальный высокий (до многих сотен или нескольких тысяч клеток) цитоз при умеренном увеличении содержания белка, отсутствии пленки и нормальном содержании сахара. В настоящее время распознавание данной формы менингита может проводиться на основании предложенной А. К. Шубладзе и С. Э. Ганзбургом серологической реакции, основанной на связывании комплемента и геммагглютинации. В сомнительных в отношении этиологии случаях серозного менингита при неустановленном контакте данная реакция может помочь в определении природы менингита.

Лечение. Этиологического лечения серозных менингитов не существует. Применение антибиотиков не имеет никакого обоснования, поскольку ни один из известных антибиотиков на вирусы не действует. Как и при других вирусных инфекциях, в остром периоде рекомендуются внутривенные вливания раствора 40% уротропина от 3 до 5 мл; всего 10—15 вливаний. При наличии резкой головной боли можно комбинировать вливания 40% раствора уротропина с 2—3 мл 25% раствора сернокислой магнезии (рецепт 99). Проводится симптоматическое лечение головной боли (рецепт 94, 96). При повышенном внутричерепном давлении рекомендуется повторная спинномозговая пункция. Как и при других нейроинфекциях, назначается аскорбиновая кислота (рецепт 54, 55).

АРАХНОИДИТЫ

Общая характеристика. Арахноидиты встречаются как самостоятельное заболевание и могут возникать как осложнение многих общих инфекций. В инфекционной патологии арахноидиты занимают большое место. В русской литературе всестороннее освещение эти заболевания получили в работах М. С. Маргулиса, который дал их нозографическую характеристику. Приходится, однако, констатировать, что и до настоящего времени вопрос о границах этой формы, ее этиологических, патоморфологических и клинических критериях не может считаться окончательно разрешенным.

История учения об арахноидите тесно переплетается с учением о серозном менингите. С тех пор, как стали известны различные формы серозного менингита, в частности «наружный серозный менингит» (*meningitis serosa externa*, Беннинггауз, 1897), было обращено внимание на своеобразные формы серозного менингита, которые позже были обозначены как арахноидиты. В то время как генерализованный серозный менингит в дальнейшем стал известен как форма заболевания, дававшая эпидемические вспышки, укрепилось представление об арахноидите как об ограниченной форме серозного менингита, чаще встречающейся в виде спорадического заболевания. Под арахноидитом начали понимать заболевание, характеризующееся воспалительным поражением паутинной и прилегающей к ней мягкой оболочки головного и спинного мозга с исходом в слипчивый и кистозный процесс.

Не существует достаточно данных о частоте серозных менингитов и арахноидитов. На основании значительного материала мы могли, однако, установить, что арахноидиты составляют около 3—4% общей заболеваемости нервной системы у детей. Внутри группы нейроинфекций арахноидиты представляют несколько больший процент.

Этиология. Патогенез. Патоморфология. Основными этиологическими факторами являются те же, что и для серозного менингита: грипп, пневмония, корь, скарлатина, туберкулез и др. У детей причиной возникновения арахноидита часто служит отит. Арахноидит может возникать после травм. Динамика, локализация и характер патоморфологических изменений определяются этиологическим фактором и реакцией макроорганизма. Общие закономерности развития инфекции при ограниченных арахноидитах такие же, как и при генерализованных формах серозного менингита. Ограничения воспалительного процесса и его локализация определяются местной и тканевой реакцией, зависящей от нейро-сосудистых особенностей, а также от состояния гемато-энцефалического и тканевых барьеров. Значительную роль играет и характер самой инфекции, ее склонность к общему распространению, добавочный фактор, например травма. Изменения оболочек носят негнойный характер. При слипчивом арахноидите обнаруживаются рубцовые спаечные процессы между твердой и паутинной или паутинной и мягкими оболочками. Имеется местная гиперемия сосудов; оболочки либо прозрачны, либо имеют несколько мутноватый оттенок. Значительная часть арахноидитов протекает с образованием местных кист (рис. 28), поэтому при вскрытии оболочки в районе арахноидита обнаруживается более или менее прозрачная жидкость, заполняющая полость кисты. При некоторых формах арахноидита, например при так называемом спинальном войлокообразном арахноидите, можно обнаружить и гиперпластический процесс, имеющий ограниченный или диффузный характер. В ряде случаев процесс с оболочек может перейти на вещество головного и спинного мозга, что ведет к образованию спаек и ограниченных менинго-энцефалитов. При хронических арахно-

идитах могут возникать обострения или уменьшаться количество серозной жидкости, содержащейся в кистозной полости.

Симптоматология. Течение. Исход. Основная клиническая симптоматология зависит от локализации процесса. Развитие арахноидита бывает острое или подострое. Арахноидиты часто начинаются менингеальным синдромом, повышением температуры, головной болью и рвотой, ригидностью затылка, симптомом Кернига. При особых локализациях с вовлечением зрительных нервов рано возникают нарушения зрения.



Рис. 29а. Больной 14 лет. Базальный арахноидит. Четвертый рецидив офтальмоплегии. Птоз век, справа полный, слева частичный.



Рис. 29б. Тот же больной. Парез внутренней прямой мышцы—косоглазие.

Ввиду частоты у детей арахноидитов средней и задней черепной ямки у них часто отмечаются гидроцефальные симптомы, что обусловлено нарушением нормальной циркуляции спинномозговой жидкости. Отдельные симптомы зависят от основной локализации процесса.

Арахноидиты полушарий мозга. При арахноидитах этой локализации симптомы зависят от того, какая часть выпуклой поверхности вовлечена в процесс. Частой является локализация в теменной области с вовлечением одновременно и центральных извилин. В таких случаях развиваются судороги на противоположной стороне тела, парезы конечностей, парез лицевого нерва по центральному типу, парестезии или гипестезии. Судороги могут стать генерализованными. Стойкие симптомы выпадений встречаются относительно редко. Эпилептические припадки у детей часто бывают обусловлены арахноидитами выпуклой поверхности мозга.

Арахноидиты основания мозга встречаются у детей также довольно часто. Их практическое значение велико, поскольку арахноидиты данной локализации поражают область хиазмы и гипофиза. В средней черепной ямке расположены цистерны хиазмальная (*cisterna chiasmatica*) и межножковая (*cisterna interpeduncularis*). В результате возникающего здесь воспалительного процесса может нарушиться нормальная циркуляция спинномозговой жидкости и развиваться внутренняя водянка. В таких слу-

чаях, помимо парезов отдельных черепномозговых нервов (отводящий, глазодвигательный), появляется интенсивная головная боль и рвота. При нарастании процесса обнаруживаются застойные соски зрительных нервов. Поражение глазодвигательного нерва, часто встречающееся при арахноидитах основания мозга, ведет к частичной или полной офтальмоплегии, как видно на рис. 29а и 29б.

Частым является также **оптикохиазмальный арахноидит**, для которого типично прогрессирующее падение зрения. На дне глаза при этом обнаруживается неврит или застойные соски зрительного нерва. Наряду с нарушением зрения бывают глазодвигательные расстройства в виде страбизма, птоза. Если при данной локализации вовлекается гипофиз, то присоединяются такие синдромы, как адипозогенитальная дистрофия, акромегалоидные явления.

Арахноидит задней черепной ямки характеризуется нарушением координации в виде атаксии, адиадохокинезии; бывают нарушения мышечного тонуса. Нередко наблюдаются застойные соски. Больные жалуются на периодические головокружения. При вовлечении слухового нерва в случае распространения процесса на мосто-мозжечковый угол слух снижается до полной глухоты.

Спинальный арахноидит характеризуется рано наступающими субъективными чувствительными расстройствами: невралгическими болями, парестезиями. Позже присоединяются и объективные расстройства, чаще в виде корешковых анестезий. К чувствительным расстройствам уже в раннем периоде заболевания, а иногда несколько позже присоединяются и двигательные выпадения от легкой слабости до парезов конечностей. К этим клиническим симптомам могут присоединиться изменения спинномозговой жидкости в виде умеренно повышенного цитоза или белково-клеточной диссоциации. Как чувствительно-двигательные расстройства, так и изменения спинномозговой жидкости бывают тем резче, чем интенсивнее изменения в оболочках. Особенно резко они выражены в случаях кистозного арахноидита. При этой форме спинального арахноидита клиническая картина имеет сходство с опухолью спинного мозга. Отличием являются менее ясно проявляющиеся симптомы выпадения со стороны чувствительной и двигательной сферы. Изменения спинномозговой жидкости выражены слабее, чем при опухоли. При спинальных арахноидитах, как и при других формах, возможны длительные ремиссии.

Лечение арахноидитов в остром периоде антиинфекционное. Рекомендуется внутривенно вводить по 3—5 мл 40% раствора уротропина (всего 10—12 вливаний), симптоматическое устранение боли. По мнению некоторых авторов, эффективна рентгенотерапия, которая может применяться в подостром и хроническом периодах. При нарастании очаговых симптомов, например параличей или припадков, возможно хирургическое лечение. Применение антибиотиков является неэффективным и не показано.

ГЛАВА IV

ЭПИДЕМИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЭНЦЕФАЛИТА, АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ И ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТЫ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ «ЭНЦЕФАЛИТ»

Под названием «энцефалиты» объединяется группа остро возникающих инфекционных заболеваний головного мозга. Учение об энцефалите представляет одну из важнейших глав невропатологии. Среди заболеваний детского возраста энцефалиты занимают особенно большое место. Это объясняется тем обстоятельством, что у детей встречаются не только все формы первичных энцефалитов, которые свойственны взрослым, но и нетипичные для последних различные энцефалиты и энцефаломиелиты, возникающие при детских инфекциях и профилактических прививках. Кроме того, необходимо напомнить, что дети, особенно в раннем возрасте, чаще взрослых реагируют различными энцефалитическими синдромами на экзогенные и эндогенные вредности, а также на аллергическую перестройку организма. Совершенно очевидно, что уже в силу этого глава, посвященная энцефалитам детского возраста, очень сложна. К сказанному следует добавить справедливое утверждение М. С. Маргулиса, одного из основоположников учения об энцефалите, что все это учение остается еще сложнейшей и далеко не решенной проблемой современной невропатологии. Такое состояние этой важнейшей проблемы М. С. Маргулис объяснил тем, что общая патология и гистопатология воспалительного процесса в центральной нервной системе при энцефалите еще недостаточно изучена. Это положение остается верным и в настоящее время. Однако богатейшие наблюдения, которые были сделаны во время эпидемических вспышек различных форм энцефалита, позволили ближе подойти к определению ранее аморфного понятия энцефалита. Теперь уже окончательно ушли в прошлое представления многих авторов, которые к энцефалиту относили многочисленные патологические процессы в головном мозгу, сопровождавшиеся теми или иными очаговыми размягчениями или нарушениями кровообращения, этиология которых не всегда могла быть точно установлена. Но, несмотря на имеющуюся тенденцию к ограничению понятия энцефалита, можно считать, что и в настоящее время оно остается весьма широким и применяется не всегда правильно. Это и побуждает наряду с выделением группы энцефалитов как определенно очерченных в нозографическом отношении форм заболеваний ввести понятие «энцефалитических реакций», не имеющих этиологической специфичности и самостоятельной нозографической характеристики.

В раннем детском возрасте особенно часто наблюдаются нарушения мозговых функций вследствие расстройства мозгового кровообращения

и относительно легко возникающего набухания и отека мозга. При гистопатологическом исследовании в таких случаях не обнаруживают истинных компонентов воспаления. Это заставляет ограничить применение термина «энцефалит» и говорить о нем при наличии признаков, которые свойственны вообще воспалению в сочетании с признаками поражения нервной системы.

Этиология энцефалитов в настоящее время изучена значительно полнее, чем 30—40 лет назад. Следует, однако, помнить, что в каждом случае с наибольшей точностью определить форму энцефалита можно только при всестороннем анализе. Поэтому в дальнейшем описываются отдельные формы энцефалита, их этиология и клинические особенности.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭНЦЕФАЛИТОВ

Энцефалиты у детей могут возникать как вследствие внедрения первично влияющих на мозг возбудителей, главным образом из группы фильтрующихся вирусов, так и вследствие воздействия на мозг некоторых других возбудителей из группы риккетсий (например, вызывающих сыпной тиф) или бактерий. В детском возрасте обширной группой являются те энцефалиты и энцефаломиелиты, которые возникают в течение некоторых особо распространенных в детском возрасте инфекций, как например корь, ветряная оспа и др. Значительной является также группа энцефалитов на почве тех или иных прививок, например вакцинальные энцефалиты и энцефаломиелиты. Эти формы энцефалитов объединяются некоторыми авторами в группу аллергических энцефалитов и энцефаломиелитов. Такое определение основывается на том, что их возникновение, помимо наличия определенного этиологического фактора, обуславливается известной перестройкой организма, изменением его реактивности. Патоморфологические изменения обнаруживают при этом ряд особенностей, характерных для демиелинизирующего процесса, в связи с чем данные формы могут быть отнесены к группе демиелинизирующих энцефаломиелитов. Эта группа энцефалитов или энцефаломиелитов детского возраста была известна давно, но, по наблюдениям многих исследователей, стала отмечаться чаще за последние 30 лет. Давно известная форма геморрагического энцефалита, описанного в конце прошлого столетия Лихтенштерном, также встречается у детей. Эпидемии летаргического энцефалита (тип А), наблюдавшиеся начиная с 1915 г., имели актуальное значение и для детского возраста. То же относится и к формам энцефалитов, описанных под названием японского, или осеннего (тип Б), известного у нас под названием комариного. Описанный впервые в Советском Союзе весенне-летний, или клещевой, энцефалит наблюдался также среди детей и подростков и имеет немаловажное практическое значение.

Перечисленными формами не исчерпывается все известные виды энцефалитов, наблюдающихся у детей. Остается еще значительная группа с неустановленными возбудителями. Следует также упомянуть, что у детей встречаются и острые первичные диссеминированные энцефаломиелиты.

Учитывая этиологические и эпидемиологические особенности, можно выделить следующие формы энцефалита и энцефаломиелита у детей.

Формы энцефалита

- I. Энцефалиты вирусные (эпидемические формы)
 1. Летаргический энцефалит (тип А)
 2. Осенний, или комариный (тип Б)
 3. Весенне-летний, или клещевой
 4. Очаговый геморрагический энцефалит

II. Демиелинизирующие (аллергические) энцефаломиелиты

- | | | |
|----|----------------------------|--------------------------------|
| 1. | Энцефалит и энцефаломиелит | коровой |
| 2. | » | » ветряночный |
| 3. | » | » вакцинальный |
| 4. | » | » при краснухе |
| 5. | » | » при антирабических прививках |

III. Энцефалиты при общих инфекциях

1. Энцефалит гриппозный
2. » ревматический; малая хорея
3. » малярийный
4. » сыпнотифозный

IV. Особые формы энцефалита и энцефаломиелита (невъясненной этиологии)

Заболеемость энцефалитом за последние три десятилетия изменилась. Это касается как общего количества заболеваний, так и распространенности отдельных его форм. Заболеемость энцефалитом среди детей снизилась не менее чем в 2—3 раза. Наряду с уменьшением числа случаев эпидемического энцефалита чаще начали регистрироваться энцефалиты поствакцинальные, коревые, при ветряной оспе, на почве краснухи. Возникавшие периодически эпидемии гриппа вызвали более частое появление гриппозных энцефалитов и у детей. Открытие клещевого, или весенне-летнего, энцефалита показало, что он также встречается у детей. Было обращено внимание на частоту ревматических энцефалитов, энцефалопатий, в особенности в форме хорей. Таким образом, для врача, работающего в области заболеваний нервной системы детского возраста, распознавание энцефалита приобрело особенное значение, так как с этим связаны актуальные вопросы профилактики и лечения данной группы заболеваний.

В настоящей главе будут описаны основные формы энцефалита, упомянутые в рубриках I и II перечисленных форм энцефалита; некоторые формы описываются в главах, посвященных поражениям нервной системы при общих инфекциях.

ЛЕТАРГИЧЕСКИЙ ЭНЦЕФАЛИТ

(синонимы: энцефалит Экономо, энцефалит А)

История. Распространение. Общая характеристика. Летаргический энцефалит не является новым заболеванием. О спорадических случаях и отдельных вспышках в литературе упоминалось неоднократно. Известно наблюдение Сиденгама (1673), описавшего у больного лихорадку с расстройством сна и бредом. Очень сходная с летаргическим энцефалитом вспышка заболевания наблюдалась в Тюбингене (1712). Во время этой вспышки Камерариус отмечал у больных и бессонницу с опущением века. К этим формам относят также описанное Дубини (1845) заболевание под названием «электрическая хорея» и наблюдавшаяся Церлиером (1887) «паралитическая ветрячка». В северной Италии в 1891 г. имело место сходное с летаргическим энцефалитом заболевание, известное под названием «нонна». В более позднее время вплоть до начала больших эпидемий летаргического энцефалита наблюдались заболевания, характеризовавшиеся такими симптомами, как расстройства сна, параличи глазодвигательных нервов, гиперкинезы, оказавшиеся типичным для данного заболевания. И все же наблюдавшиеся в 1915 г. под Верденом первые

случаи летаргического энцефалита и последующие большие вспышки его, описанные Экономом и затем многими другими авторами, приковали внимание врачей и ученых. Это объяснялось прежде всего тем, что до и после наблюдавшейся пандемии гриппа в 1890 г. с большим числом случаев энцефалита история не знала столь больших эпидемий, давших сотни тысяч заболеваний, в том числе и у детей раннего и старшего возраста, как это было во время эпидемий летаргического энцефалита 1915—1925 гг. Кроме того, вместе с появлением эпидемий летаргического энцефалита были заново поставлены и разрешены многие важнейшие вопросы этиологии, патофизиологии, патоморфологии и клиники заболеваний нервной системы, имевшие большое значение для понимания возрастной патофизиологии и патоморфологии и разрешения многих вопросов невропатологии.

Вслед за первыми случаями летаргического энцефалита на западном фронте под Верденом в 1915 г., во Франции и в Австрии, а затем в различных странах Европы и несколько позже в Америке и Австралии начали наблюдаться вспышки данного заболевания. Эти вспышки быстро переросли в очень большие эпидемии. Достаточно упомянуть, что во Франции в 1920 г. заболело 1500 человек, а в Англии за 2 месяца 1921 г. наблюдалось 776 случаев. Число случаев энцефалита в отдельных странах достигало нескольких тысяч. Так, в Германии, по данным Штерна, за 1919—1927 гг. наблюдалось свыше 60 000 заболевших, в Англии за то же время—около 18 000 заболевших.

В это время уже встречаются многочисленные наблюдения летаргического энцефалита у детей. Одним из первых был описан грудной ребенок 11-недельного возраста, у которого отмечались типичные симптомы летаргического энцефалита (Гирш, 1920). Далее последовали сообщения об учащении заболеваний летаргическим энцефалитом среди детей. Так, Штадельманн с декабря 1919 г. до июня 1920 г. наблюдал 27 случаев, Гофштадт с февраля 1920 г. по апрель 1921 г. наблюдал по 40 случаев. Среди этих больных и при других описанных вспышках наблюдались дети грудного возраста. В этот период эпидемий описаны случаи летаргического энцефалита у детей в различных странах: Италия (Мензи, 1920), Англия (Нил, 1921), Франция (Комби, 1920), Чехословакия (Брдлик, 1920) и др.

В Советском Союзе летаргический энцефалит наблюдался с 1919 г. Впервые он был отмечен на юге (Одесса, Киев, Харьков и др.). Но уже в 1921—1922 г. число случаев резко увеличилось и заболевание распространилось в районы средней полосы и на север. По данным М. С. Маргулиса, в Советском Союзе за 1923—1929 гг. зарегистрировано 12 198 случаев. Эта цифра не является точной. Допускается, что в периоды подъема эпидемий заболело до 2000 человек в год. Как и во всех странах, заболевания отмечались также у детей. В 1923 г. И. Ю. Тарасевич на основании наблюдений, сделанных им в клинике В. И. Молчанова, дал одно из первых подробных всесторонних описаний клиники эпидемического энцефалита в детском возрасте. Им было установлено, что у детей наблюдаются самые разнообразные формы эпидемического энцефалита. В работах М. О. Гуревича, Г. Е. Сухаревой, М. П. Пелевиной и др. был также описан эпидемический энцефалит у детей.

Приведенные данные показывают, что летаргический энцефалит является распространенным заболеванием, имеющим важное значение и для педиатрической практики.

Этиология. Патогенез. Эпидемии летаргического энцефалита наблюдались чаще зимой. Это, по-видимому, находится в какой-то связи с особенностями жизнедеятельности возбудителя. Уже во время первых вспышек наряду с обычными микробиологическими исследованиями велись

экспериментальные работы по изучению свойств возбудителя летаргического энцефалита.

Первое время некоторыми авторами высказывалось мнение о том, что летаргический энцефалит вызывается каким-то микробом. Визнер высказал мнение, что возбудителем летаргического энцефалита является плеоморфный диплострептококк. Дальнейшие исследования эту точку зрения не подтвердили. Не нашли подтверждения и многочисленные предположения об этиологической роли других возбудителей.

Многие авторы высказывались в пользу возможной этиологической роли возбудителя гриппа в заболевании летаргическим энцефалитом. Этиологическая роль вируса гриппа не подтвердилась, хотя какая-то связь между эпидемиями гриппа и энцефалитом отмечалась в прошлом и текущем столетиях.

Левадити (1921) предположил, что летаргический энцефалит вызывается фильтрующимся вирусом, находящимся в носоглотке и слюнных железах. Этот вирус был назван им *Ultravirus encephalitogène*, причем Левадити допускал связь между ним и вирусом герпеса. При определенных условиях этот вирус может трансформироваться, проникать в нервную систему и обусловить энцефалит.

Сходными с воззрениями Левадити являются взгляды Дерра и Шнабеля, также показавших связь между вирусом энцефалита и вирусом герпеса. Они допускали тождество обоих вирусов. Помимо экспериментальных данных, в пользу близости вируса летаргического энцефалита и герпеса говорили клинические и патоморфологические данные. Работами ряда авторов (Ногучи, Мак Ингош, Тэрнбулл) было доказано, что возбудитель летаргического энцефалита, безусловно, относится к фильтрующимся, вирусам и длительно сохраняется в глицерине, что характерно и для вируса острого полиомиелита.

Многочисленные дискуссии о природе вируса летаргического энцефалита не закончились вместе с большими эпидемиями этого заболевания. Многие исследователи этой важнейшей проблемы на основе итогов изучения эпидемий летаргического энцефалита склонялись к мнению о том, что он вызывается автономным вирусом. В то же время окончательно не была опровергнута изложенная выше точка зрения о том, что вирус энцефалита является разновидностью герпетического, но обладает меньшими «дерматропными» и более выраженными «нейротропными» свойствами.

Дальнейшие эпидемиологические данные позволяют отвергнуть тождество вирусов летаргического энцефалита, гриппа и герпеса. При больших пандемиях гриппа и частоте герпеса вспышек летаргического энцефалита ни у детей, ни у взрослых не наблюдалось.

Возбудитель летаргического энцефалита изучен еще недостаточно. Не подлежит, однако, сомнению, что данная форма энцефалита—вирусная инфекция.

Патогенетические закономерности летаргического энцефалита такие же, как и при других вирусных нейроинфекциях. Заболевание возникает при пониженной резистентности макроорганизма по отношению к вирусу. Под влиянием неблагоприятных внешних факторов и отрицательных эндогенных моментов, понижающих сопротивляемость нервной системы и организма в целом, проникающий в него вирус вызывает заболевание. При этом нельзя игнорировать вирулентность самого вируса, его периодическую изменчивость и влияние на него других предшествующих спорадическим случаям или эпидемическим вспышкам инфекций, например гриппа. Все эти факты находят подтверждение и в экспериментальных наблюдениях (Левадити).

Для летаргического энцефалита М. С. Маргулис допускает такое же распространение болезни, как и для других нейроинфекций: первичное распространение вируса гематогенное, вторично он по лимфатическим путям проникает в нервную систему. Клинические и патоморфологические данные показывают, что у детей при этом имеется значительно большая дисперсия вируса, который у них поражает не только вещество, но и белое, вызывая более диффузное поражение центральной нервной системы.

Патоморфология. Наиболее интенсивно поражаются подкорковые узлы, гипоталамическая область и средний мозг. На инфекцию мозг реагирует серозным отеком и общим нарушением кровообращения в виде

значительной гиперемии. Последняя выражена в особенности в базальных ганглиях и нижней части ствола мозга. В зависимости от стадии заболевания и интенсивности инфекции наблюдаются гистопатологические изменения различной степени. Изменения сосудов сводятся к околосоудистому инфильтрату, состоящему из лимфоцитов и плазматических клеток, а также к пролиферации эндотелия сосудов. В адвентициальных пространствах наблюдается множество лимфоцитарных и плазматических клеток и мало нейтрофильных. Могут возникать мелкие тромбы в сосудах, ведущие к размягчениям. В веществе мозга обнаруживается множество узелков из микроглии. Нейронофагия, как и альтеративные процессы



Рис. 30. Распространение воспалительных изменений при эпидемическом энцефалите в межполушарном и среднем мозгу (Шпатц).

вообще, по мнению М. С. Маргулиса, не является типичной для энцефалита. Это подтверждается данными патологоанатомических исследований детей, умерших от летаргического энцефалита (Экономо, Цвейг, Кемке, Зенгер и др.). В более поздние периоды болезни встречается нейронофагия, но при летаргическом энцефалите не наблюдается столь интенсивной гибели ганглиозных клеток, как это отмечается, например, при остром полиомиелите. Наиболее резкие изменения наблюдаются в стриарном теле (*corpus striatum*), ядрах ствола, гипоталамической области и среднем мозгу, вокруг силвиева водопровода (рис. 30). Исследование мозга в хронических случаях летаргического энцефалита обнаруживает еще более интенсивные изменения. Позднейшие исследования показали, что и в хронических случаях могут наблюдаться воспалительные изменения (Шпатц), но в этом периоде преобладают дегенеративные изменения. Сосуды могут быть резко изменены и в них может даже обнаруживаться обызвествление. Более резко выражена глиозная реакция; отме-

чается уменьшение нервных клеток, многие из них подвергаются полному некрозу. Очень интенсивны изменения в черной субстанции, что считается специфичным для летаргического энцефалита. То обстоятельство, что все вышеописанные изменения обнаруживаются преимущественно в сером веществе, дали основание характеризовать данную форму как полиоэнцефалит и отнести ее к группе полиоэнцефалитов.

Симптоматология. Все, что во время эпидемии летаргического энцефалита стало известно о его клинике, было в значительной степени новым, хотя на некоторые симптомы уже обращалось внимание раньше. Изучение летаргического энцефалита позволило накопить новые данные о патофизиологии подкорковых узлов и промежуточного мозга, позволившие по-новому подойти к объяснению многих вегетативно-эндокринных и других важных функций нервной системы. В связи с этим необходимо хотя бы кратко остановиться на анатомии и физиологии промежуточного мозга и подкорковых узлов.

Подкорковые узлы и промежуточный мозг принадлежат к важнейшим образованиям нервной системы. Они выполняют чувствительно-двигательные и вегетативные функции. При их нарушении возникают более или менее сложные расстройства ациальных и вегетативных функций. Нельзя понять эти расстройства без того, чтобы не представить себе ясно структуру подкорковых узлов и промежуточного мозга.

Промежуточный мозг в эмбриологическом отношении представляет производное переднего мозгового пузыря. Он расположен спереди от среднего мозга. Его основными частями являются зрительный бугор (*thalamus opticus*) и подбугорье (*hypothalamus*). Зрительный бугор состоит из четырех основных ядер: переднего (*nucleus anterior*), среднего (*nucleus medialis*), ниже-бокового (*nucleus ventrolateralis*) и заднего (*nucleus posterior*). Между обоими зрительными буграми расположен III желудочек, дно которого образует гипоталамическую область. Соотношение всех этих ядер и III желудочка изображено на рис. 31. К зрительному бугру подходят все основные чувствительные пути, через которые проводятся чувство осязания, суставно-мышечная чувствительность, вибрационное чувство, болевая и температурная чувствительность, чувствительность внутренних органов. К подушке (*pulvinar*) и боковым коленчатым телам (*corpus geniculatum laterale*) подходят зрительные пути, к среднему коленчатому телу—слуховые пути. Таким образом, все виды чувствительности подходят к зрительному бугру и лишь отсюда чувствительные афферентные импульсы доходят до коры мозга. В зрительном бугре чувствительность получает эмоциональную окрашенность, которая с возрастом все больше дифференцируется.

Зрительный бугор находится в связи с подкорковыми узлами и поэтому влияет на них, повышая их возбудимость. При поражении зрительного бугра могут возникать различные виды расстройств чувствительности: а) при его раздражении возникают мучительные боли на противоположной пораженной стороне тела, б) при разрушении зрительного бугра на противоположной стороне бывает гемипарестезия с выпадением глубокой и поверхностной чувствительности, в) при поражении подкорковых зрительных центров утрачивается зрение в противоположных пораженному полях зрения (гемипанопсия).

Очень серьезные расстройства возникают при поражении подбугорной области. При раздражении или разрушении ядер, расположенных в стенках III желудочка, в особенности же расположенных на дне его серого бугра (*tuber cinereum*, см. рис. 5), возникают различные расстройства обмена (жирового, солевого, белкового и водного); нарушается потоотделение, появляются вазомоторные расстройства, может нарушиться терморегуляция. Весьма существенным является установленный факт расстройства сна при поражении дна III желудочка. Здесь, по мнению Экономо и других исследователей, имеется специальный центр, регулирующий сон. И. П. Павлов выделяет два вида сна: пассивный, зависящий от функций гипоталамуса, и активный, зависящий от первичного торможения коры. И. П. Павлов считает, что поражение гипоталамической области, включая и «центр сна», ведет к снижению тонуса коры мозга, чем и обуславливается наступление сна. С физиологической точки зрения, таким образом, нет противоречия в том, что сон регулируется гипоталамусом и корой мозга.

К промежуточному мозгу примыкает важнейший отдел головного мозга—подкорковые узлы. Они известны под названием стриоцеллидарной, или экстрапирамидной, системы. Эта система делится на две части: а) хвостатое тело (*nucleus caudatus*) и чечевицеобразное ядро (*nucleus lenticularis*), которые филогенетически составляют молодую часть экстрапирамидной системы—неостриатум (*neostriatum*); б) бледный шар

(globus pallidus), который является филогенетически старой частью—палеостриатум. К последней системе относят также черную субстанцию (substantia nigra) и красные ядра (nucleus ruber). Подкорковые узлы и их соотношение со зрительным бугром представлены на рис. 32.

Как показано на рис. 11, полосатое тело тесно связано путями с бледным шаром; вместе они связаны со зрительным бугром и другими отделами центральной нервной системы.

От этих главнейших подкорковых узлов идут экстрапирамидные пути, которые направляются, как и пирамидный путь, к двигательным клеткам передних рогов. Они участвуют в осуществлении двигательных актов. По мере развития ребенка главную роль в осуществлении координированных движений начинает играть пирамидная система. Но в осуществлении двигательных актов продолжают играть существенную роль экстрапирамидные и мозжечковые пути. Движения осуществляются правильно только при нормальном состоянии пирамидной, экстрапирамидной и мозжечковой систем. При поражении полосатого тела наблюдаются насильственные движения в виде атетоза, хореоформного гиперкинеза, торзионного спазма, миоклоний и др. Они возникают вследствие нарушения нормальных взаимосвязей между бледным шаром и другими двигательными системами. Тонус при этом меняется: появляется дистония, иногда гипотония. Таким образом, клинически синдром поражения полосатого тела складывается из гиперкинезов и нарушения тонуса. Этот синдром называют «гиперкинетическим». При поражении бледного шара наблюдается обеднение движений (oligokinesia) и своеобразная гипертония с характерной ригидностью мышц. Вследствие этого данный синдром обозначают как гипертонически-акинетический.

Так как при эпидемическом энцефалите поражаются по преимуществу подкорковые узлы и гипоталамическая область, то главнейшими симптомами и являются расстройства сна, вегетативных функций и движений. У больных появляются гиперкинезы или акинезии, гипотония или ригидность мышц. Поэтому выделяют два основных синдрома энцефалита; а) гиперкинетически-гипотонический, примером которого является хореоатетоз; б) гипокинетически-гипертонический, примером которого является паркинсонизм. Иногда они сочетаются.

Развитие заболевания в значительной степени зависит от характера эпидемии. В первое время летаргический энцефалит у детей всегда развивался очень остро, что соответствовало общей тяжести заболевания того времени. Позже, по мере того как эпидемии стихали, начали наблюдаться и случаи заболевания с менее острым развитием, часто с abortивным течением и некоторыми особенностями клинической картины. В отдельных случаях после незамеченного или abortивно протекавшего острого периода начинают развиваться симптомы паркинсонизма.

В типичных случаях начало заболевания характеризуется повышением температуры до 38—39° и выше, сильной головной болью, нередко рвотой, в тяжелых случаях потерей сознания или психотическими явлениями. Грудные дети перестают брать грудь, более старшие дети реагируют неадекватно на окружающее и становятся либо вялыми и сонными, либо беспокойными. Дети школьного возраста жалуются на утомляемость. У одних больных доминируют явления сонливости, у других—гиперкинезы; в редких случаях отмечается скованность. Расстройства сна, по данным различных авторов, встречаются у 85—90% больных детей.

В зависимости от симптомов выделяют несколько основных форм: а) окуло-летаргическую, б) гиперкинетическую, в) эпилептиформную, г) психическую, д) атактическую, е) менингеальную. Уже во время первых вспышек, а в особенности позже, наблюдались все новые и новые формы проявления болезни. Одной из важнейших форм оказался хронический летаргический энцефалит в виде энцефалитического паркинсонизма. В детской практике не все указанные формы наблюдаются с одинаковой частотой. Во время первых эпидемий особенно часто отмечались окуло-летаргические, гиперкинетические и судорожные формы (М. С. Маргулис, И. Ю. Тарасевич, А. Экштейн). Позже наблюдались

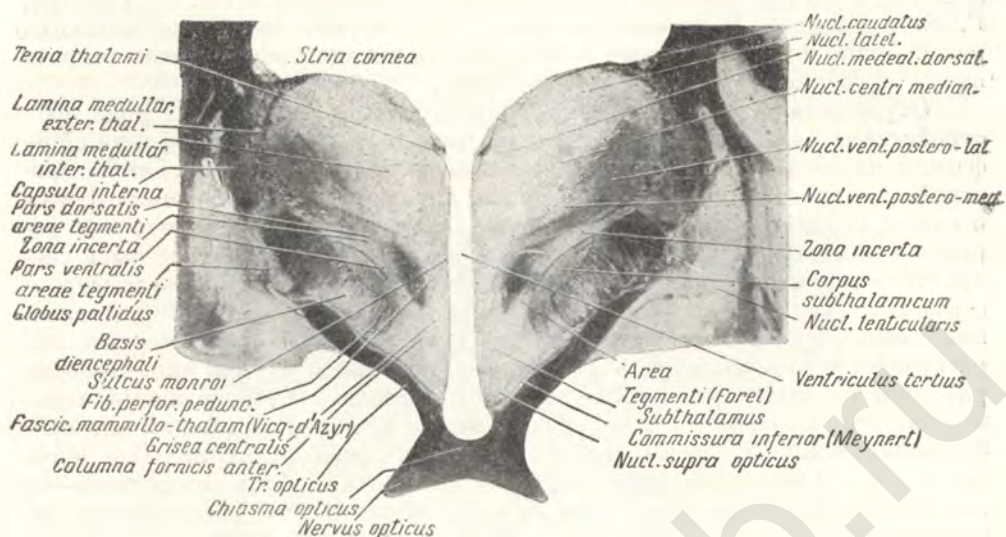


Рис. 31. Зрительные бугры и их основные ядра. Срез на уровне хиазмы зрительного нерва (Тилней и Рилей).

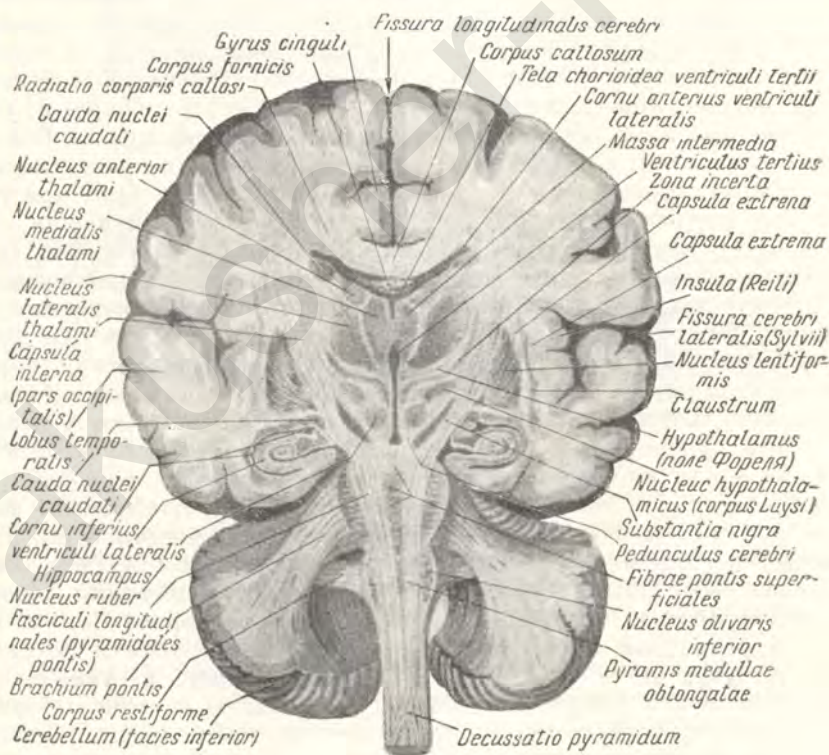


Рис. 32. Подкорковые узлы и их соотношение со зрительным бугром (по Воробьеву).

больные с расстройствами поведения и паркинсонизмом (М. О. Гуревич, Г. Е. Сухарева). В настоящее время столь четкие формы наблюдаются реже. Знакомство с наиболее типичными из них для практического врача имеет и сейчас весьма важное значение.

Окуло-легаргическая форма характеризуется различного рода расстройствами сна и параличом глазодвигательных нервов. Эта форма энцефалита наблюдалась как у грудных, так и у более старших детей. Расстройства сна самого разнообразного характера могут возникать уже в самом начале заболевания и оставаться в подостром хроническом периоде болезни (Л. А. Квинт). У детей расстройства сна могут быть следующего характера: 1) бессонница в сочетании с психомоторными расстройствами, 2) бессонница ночью и повышенная сонливость днем, 3) повышенная дневная сонливость. Согласно данным Л. А. Квинта, первый тип расстройства сна наиболее частый; реже отмечается второй тип. Нередко расстройства сна у детей более старшего возраста сопровождаются грезами, как это бывает при физиологическом сне в период засыпания или пробуждения. Спящих детей можно разбудить для еды, после чего они вновь засыпают. Длительность расстройств сна может быть различной—от нескольких дней и недель до нескольких месяцев. Эти расстройства сна наблюдаются при энцефалите и в настоящее время. Одним из ранних симптомов является ощущение двоения в глазах. К этим субъективным расстройствам всегда присоединяются возникающие в остром периоде глазодвигательные параличи: опущение одного или обоих век, нарушение конвергенции, отсутствие реакции зрачков при аккомодации и сохранности реакции на свет. Эти расстройства объясняются поражением ядер III и IV пары нервов в области сильвиева водопровода. У некоторых больных наблюдается нистагм. Глазное дно бывает изменено. Отмечается легкий неврит зрительного нерва, иногда ретробульбарный неврит. Изменения глазного дна могут быть резко выражены при особой форме энцефалита—оптикоэнцефалите. Дети более старшего возраста жалуются на различные субъективные нарушения зрения: слияние букв при чтении, ощущение «летающих мушек», различные цветовые ощущения, неправильное восприятие контуров предметов и т. д., что особенно типично для психосенсорных форм энцефалита. Сухожильные рефлексы часто бывают снижены, реже—повышены. У детей чаще, чем у взрослых, могут возникать парезы или параличи конечностей, но типичными они для данного заболевания не являются. Тонус соответственно типу паралича может быть повышен. У некоторых больных детей может наблюдаться и гипотония. Штерн описал у девочки 9 лет каталепсию, которая появилась после пробуждения. В отдельных случаях такие каталептические состояния могут наблюдаться в течение всего острого периода.

Астения и адинамия отмечаются в период пробуждения и по мере выхода больных из состояния сна делаются более постоянными. Такими состояниями адинамией и астенией может исчерпываться у ряда больных все последующее после острого периода течение заболевания. Упомянем еще о расстройствах чувствительности при данной форме. Помимо головной боли различной интенсивности, у детей могут быть и другие расстройства чувствительности: боли в области затылка, в спине, в конечностях. Они редко бывают стойкими и резко выраженными. Объективно выявляемых расстройств чувствительности не наблюдается. Описанные у взрослых расстройства чувствительности в виде «гиперпатического синдрома», для которого типичной является боль с неадекватными эмоциональными расстройствами («ноцицептивные» по М. И. Аствацатурову), наблюдались и у более старших детей. Развитие заболевания и симптомы данной формы иллюстрируются следующим наблюдением.

Больная 2 лет 11 месяцев была переведена 11/1 1951 г в клинику из больницы с диагнозом вирусного энцефалита. До настоящего заболевания девочка была здоровой. 26/XII 1950 г. она остро заболела: расстроился сон, болела голова. 30/XII к этому присоединилась рвота. 1/1 1951 г. больная была помещена в районную больницу, откуда ввиду наступившего ухудшения вскоре была переведена в клинику. При поступлении у нее была обнаружена анизокория, вялая реакция зрачков на свет, левосторонний гемипарез с участием лицевого нерва, двусторонний симптом Бабинского. Спинномозговая жидкость: белок 0,33⁰/₁₀₀, цитоз 2 клетки в 1 мм³. В легких прослушивались сухие и влажные хрипы. Пульс был аритмичен.



Рис. 33. Больная 2 лет 11 месяцев. Состояние сна при летаргическом энцефалите.

Больная находилась в состоянии глубокого сна (рис. 33). Ела и пила в сонном состоянии. При исследовании глазного дна был обнаружен неврит. Больная спала в клинике 5 дней, после чего постепенно начала выходить из этого состояния и у нее обнаружили нарушения поведения: негативизм, агрессивность, грубость. Девочка брала в рот несъедобные предметы и грызла их, жевала рукав рубашки, не принимала пищу из рук обслуживающего персонала. Постепенно очаговые симптомы прошли. К 10/II глазное дно было нормальным, поведение выровнялось. Перед выпиской из больницы 15/II больная была обследована психиатром, который нашел, что интеллектуальное развитие девочки соответствует ее возрасту. Больная выписана с диагнозом летаргической формы энцефалита.

У детей чаще, чем у взрослых, к расстройствам сна и глазодвигательных функций присоединяются различного рода гиперкинезы. Они могут доминировать в картине болезни. В таких случаях говорят о гиперкинетических формах. Иногда, наоборот, движения ограничены и рано появляется скованность; в таких случаях говорят о гипокинетическом или амиостатическом синдроме.

В острой стадии могут доминировать гиперкинезы (рис. 34), а в хроническом периоде заболевания—гипо- или акинезии. В разгар эпидемий эти формы встречаются особенно часто. Из гиперкинезов наиболее часто отмечается хореiformный, торзионная дистония, атетоз, дрожание.

Хореiformный гиперкинез может быть выражен очень резко у детей и раннего и более старшего возраста. При энцефалите данный гиперкинез у детей бывает более однообразным, чем при хоре, и возникает в сочета-

нии с некоторыми из вышеописанных симптомов. Атетоз при энцефалите встречается изолированно, а чаще в сочетании с хореоформным гиперкинезом. При энцефалите данный гиперкинез может иметь генерализованный характер. При выраженных гиперкинетических формах энцефалита обычно наблюдается хореоатетоз.

Миоклонии встречаются у отдельных больных; иногда они характерны для данной эпидемической вспышки. Так, известны вспышки летаргического энцефалита с доминирующим симптомом в виде миоклонии мышц живота.



Рис. 34. Больная 6 лет. Гиперкинетический синдром. Хореоатетоз левой руки, экстензорная гипертония правой ноги.

Иногда бывают тонические генерализованные судороги, во время которых может наблюдаться поворот тела вокруг оси. При этом отмечается напряжение мышц шеи, туловища и конечностей. Такие изменения обозначаются как торзионная дистония.

Дрожание наблюдается в хроническом и реже в остром периоде летаргического энцефалита.

Паркинсонизм. Особенного внимания заслуживает состояние, которое выше было описано под названием паркинсонизма с характерной для него общей или частичной ригидностью (рис. 35). Наблюдения летаргического энцефалита во время больших эпидемий показали, что у 50% больных заболевание переходило в хроническое состояние с исходом в паркинсонизм. У детей этот синдром бывает реже, чем у взрослых. Начальное проявление паркинсонизма в виде некоторого обеднения и замедленности движений может наблюдаться уже в остром периоде. В таких случаях больные дети с трудом производят то или иное движение. Лицо делается амимичным, голос мало модулированным.

Полный синдром паркинсонизма хронического периода характеризуется выраженной ригидностью мышц, невозможностью совершать быстрые и достаточно координированные движения (амиостатический синдром). Больные кажутся застывшими, движения их угловаты, как у кукол. При попытке двигаться вперед у больных после нескольких шагов движения убыстряются и туловище отклоняется вперед (пропуль-

сия). При попытке шагнуть назад у больных туловище отклоняется назад (ретропульсия). Такое же отклонение наблюдается при движении в сторону (латеропульсия). При сгибании конечностей возникает нарастающее сопротивление. Движение совершается толчкообразно. Этот симптом обозначается как «феномен зубчатого колеса». У некоторых больных



Рис. 35. Больной 6 лет. Амистатический синдром (паркинсонизм) после летаргического энцефалита. Маскообразное лицо, амимия, общая скованность, олигокинезия.

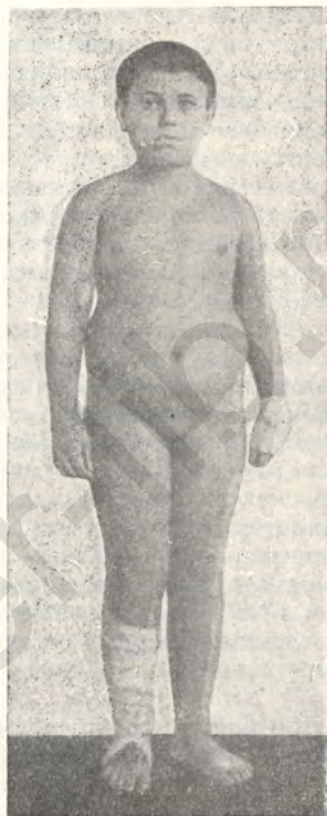


Рис. 36. Больная 12 лет. Ожирение после перенесенного летаргического энцефалита.

наблюдается каталепсия: больной остается длительно в приданной ему позе. Амимия постепенно переходит в маскообразность лица. Речь резко нарушается, делается тихой; часто больные не могут говорить из-за потери инициативы речи, хотя никакой афазии у них нет. Может наблюдаться «эхолалия»: больной повторяет слышимое им слово, причем произносит его все тише и тише и затем замолкает.

На фоне такого резко выраженного амистатического синдрома может наблюдаться мелкое дрожание головы, туловища, конечностей. Иногда дрожание имеет характер маятникообразного покачивания головы или нижней челюсти.

Типичные для летаргического энцефалита вазомоторные и трофические расстройства, наблюдаемые в острых случаях, рельефнее всего выражены в хроническом периоде и в особенности при паркинсонизме. Сюда относятся изменения кожи в виде сухости, нередко шелушения, повышенная потливость. Патогномоничной является сальность лица, повышенная саливация.

Эндокринные расстройства. У детей могут наблюдаться эндокринные расстройства. Л. А. Квинт описал 6 детей, у которых в связи с перенесенным летаргическим энцефалитом наблюдалось патологическое ожирение. У 4 больных 15—16 лет ожирение сочеталось с амиостатическим синдромом, гиперсомнией, полиурией и полидипсией. Ожирение развивалось одновременно со скванностью, в некоторых случаях—в более отдаленные периоды независимо от нее. У 2 больных детей 10 и 12 лет имелась типичная картина адипозо-генитальной дистрофии, которая развилась через 6—8 месяцев после начала заболевания энцефалитом. Об ожирении и адипозо-генитальной дистрофии в хроническом периоде энцефалита у детей писали также М. С. Маргулис, Штерн, Гофштадт, Экштейн. Последний автор наблюдал церебральное ожирение при энцефалите у грудного ребенка.

На рис. 36 изображена девочка 12 лет с ожирением, наблюдавшаяся нами после перенесенного энцефалита.

Изменение течения летаргического энцефалита за последние 20 лет коснулись не только взрослых, но и детей. Поэтому необходимо остановиться на некоторых особенностях течения энцефалита за последние годы, так как это имеет существеннейшее значение для правильного распознавания различных форм энцефалита.

Начиная с 1926—1927 гг. было установлено, что классические формы летаргического энцефалита, описанные в начальном периоде его эпидемических вспышек, встречаются все реже и реже. Постепенно исчезали формы с доминирующими симптомами расстройства сна и гиперкинезов. Особое внимание было обращено на три варианта энцефалита, наблюдавшихся и у детей.

Вестибулярная форма энцефалита была описана М. С. Маргулисом и М. М. Моделем. Для данной формы энцефалита характерно острое развитие, появление головных болей, головокружения и расстройства статической координации. Из объективных симптомов главными являются: 1) спазм конвергенции, в особенности при взгляде вверх; 2) спонтанный, или ротаторный, нистагм при взгляде вверх; 3) возникновение головокружения при конвергенции или взгляде вверх. Реже бывают и более выраженные глазовдвигательные и координаторные расстройства. Как показали дальнейшие наблюдения, при этих формах редко наблюдается хроническое прогрессирующее течение, но могут возникнуть обострения заболевания.

Психосенсорная форма. На данную форму энцефалита особое внимание обратили М. О. Гуревич, Г. Е. Сухарева и другие советские исследователи, а также и зарубежные авторы (Штерн). Уже во время первых эпидемий, а в особенности в период их затихания, наблюдались случаи летаргического энцефалита, характеризующиеся следующими клиническими особенностями: у больных детей появляются расстройства восприятия, главным образом в зрительной сфере, а также расстройства пространственных и временных отношений. Нередко при этой форме энцефалита бывает выражено нарушение «схемы тела», прекрасно описанное М. О. Гуревичем, наблюдавшим данное нарушение и в детском возрасте. У больных с подобным расстройством наряду с диплопией или без нее может наблюдаться полиопия, для которой характерно кажу-

яется увеличение количества наблюдаемых предметов. Частым симптомом является микро- и макроспия: предметы представляются в уменьшенном или увеличенном размере. Больные ощущают увеличение или уменьшение своего тела, отдельных конечностей, головы, частей лица.

Многим больным детям предметы представляются искаженными, отделенными от земли, опрокинутыми. Предметы неподвижные кажутся при этом фотопсии характеризуются неправильным восприятием цвета, появлением перед глазами извилистых линий, кругов и т. д.

Весьма разнообразными бывают парестезии: больные ощущают посторонние предметы в теле, то покоящиеся, то передвигающиеся, ощущают неправильно вес собственного тела. В последние годы наблюдались подобные формы энцефалита, принимавшие иногда характер отдельных вспышек (И. С. Глазунов, Г. Е. Сухарева, Т. А. Шутова). Некоторые авторы, например Г. В. Мансуров, наблюдали у таких больных психосенсорные расстройства, принимавшие характер элементарных галлюцинаций, к которым больные сохраняли критическое отношение, без бредового толкования их.

Ранние наблюдения и данные последних лет показали, что при этой форме энцефалита обычно наблюдаются астенические состояния. В дифференциально-диагностическом отношении для отличия от психического заболевания важно то, что при этих формах энцефалита не бывает грубых расстройств личности и прогрессирующей дементности. Психосенсорные расстройства могут прогрессировать, но при этом не возникает каких-либо выраженных очаговых симптомов.

Течение. Исход. Энцефалит большей частью протекает как острое заболевание, при котором максимальное развитие симптомов достигается через несколько дней от начала заболевания. Излечение обычно наступает приблизительно в течение 4—6 недель и больше. Но в некоторых случаях заболевание протекает с последующим нарастанием синдрома паркинсонизма. У детей это бывает реже, чем у взрослых. В исходных состояниях у детей иногда нарушается и психика.

После перенесенного энцефалита у детей могут возникать психопатоподобные состояния. Для этих состояний, по данным Г. Е. Сухаревой, характерно сочетание вялости, сниженной аффективности со взрывчатостью и раздражительностью. У детей, как и у взрослых, нередко наблюдается назойливость, гиперсексуальность. У некоторых детей могут быть тенденции к антисоциальным поступкам, что объясняется недостаточно критическим отношением к собственному поведению и окружающей среде.

При диагнозе надо исключить общую инфекцию. Гриппозные энцефалиты редко дают гиперкинезы в той форме, в какой это бывает при эпидемическом энцефалите; чаще это очаговые симптомы (судороги, парезы и др.). От менингита энцефалит отличается отсутствием выраженного менингеального синдрома и составом спинномозговой жидкости.

Дифференциальный диагноз с полиомиелитом описан в главе XIII. От опухолей энцефалит отличается острым развитием болезни, обычно регрессированием симптомов, отсутствием застойных сосков (см. Опухоли нервной системы). Затруднения могут быть при отграничении энцефалита от абсцесса. Против абсцесса говорит отсутствие первичного очага (отит и др.). Состав крови при энцефалите обычно мало изменен. Брадикардия бывает и при абсцессе. Всегда надо исключить возможность интоксикации, в особенности ботулизма, при котором бывают признаки общего отравления и бульбарные расстройства.

Лечение. Специфического лечения эпидемического энцефалита не существует. Антибиотики, так же как и химиопрепараты, неэффективны. Применяют курс из 12—15 внутривенных вливаний 40% раствора уро-тропина по 3—5 мл через день. Можно применять 0,5—1% раствор три-пафлавина в виде курса вливаний по той же схеме, что и лечение уро-тропином. Указывается на благоприятный эффект от сыворотки реконвалесценто-в, как и при других вирусных нейроинфекциях. Рекомендуется аскорбиновая кислота по 0,2—0,3 г до 5—7 раз в сутки (всего 2—3 г в сутки). В хроническом периоде применяют препараты атропина (рецеп-ты 35 и 36); *Datura stramonii* по 0,1 г 2 раза в день, тропацин (рецепт 107). Указывается на благоприятный эффект от применения диатермии.

Необходимо симптоматическое лечение головной боли, повышенной возбудимости, беспокойства, гиперкинезов. Применяются различные се-дативные средства (рецепты 15, 17, 24).

ОСЕННИЙ ЭНЦЕФАЛИТ

(синонимы: энцефалит Б, японский энцефалит, энцефалит Приморского края, комариный энцефалит)

Осенний энцефалит является одной из частых форм, встречающихся и у детей. В некоторые эпидемии заболевание у детей учащается. Эта форма энцефалита встречалась нередко в Приморском крае.

История. Распространение. Общая характеристика. Эта форма энцефалита привлекла к себе внимание во время очень большой вспышки в Японии летом 1924 г., когда в короткий период заболело около 7000 людей, летальность была около 60%. Позже было установлено, что небольшие вспышки сходных заболеваний в Японии наблюдались летом и осенью 1871—1873 гг. В текущем столетии эпидемические вспышки наблюдались в 1901, 1903, 1907 и 1909 гг. в Токио. В это время и позже небольшие вспышки имелись и в других провинциях. Последующее изучение показало, что японский энцефалит наблюдается в смежных с Японией странах. Спорадические случаи и вспышки энцефалита наблюдались в Китае, в Северной и Южной Маньчжурии, а также в Корее. Дальнейшие наблюдения (М. Б. Кроль, Н. И. Гращенков, С. В. Гольман, П. М. Альперович и др.) показали, что японский энцефалит встречается в СССР в различных районах Приморского края. Имеются отдельные указания (Петте) на то, что данная форма энцефалита встречается и в Германии. Многие случаи этого заболевания принимались за эпидемический цереброспинальный менингит вследствие преобладания менингеального синдрома. Позже заболевание протекало под видом менинго-энцефалита. По времени появления эпидемических вспышек поздним летом и осенью данная форма обозначается как летне-осенний энцефалит. В СССР эта форма называется осенним энцефалитом, так как эпидемические вспышки ее обычно бывают осенью. В связи с установленным фактом распространения заболевания комарами Н. И. Гращенков называет данную форму «комариным энцефалитом». Осенний энцефалит имеет значительные отличия эпидемиологического, вирусологического и клинического характера от летаргического энцефалита, вызываемого предполагаемым вирусом и обозначаемого как энцефалит А. Поэтому данную форму обозначают также как энцефалит Б.

В настоящее время можно считать, что японский энцефалит в нозографическом отношении является строго очерченной формой заболевания.

Этиология. Эпидемиология. Поиски возбудителя японского энцефалита шли такими же путями, как поиски возбудителей других форм энцефалита. Первоначальное предположение, что возбудителем японского энцефалита является палочка, сходная с бациллой Пфейффера, или диплококк, вскоре было отвергнуто. Начиная с эпидемии 1924 г. и во

время последующих вспышек 1933—1935 гг. проводились настойчивые поиски вируса—возбудителя японского энцефалита (Такака, Хаяши, Кавамура, Кодамо и Ито). В итоге экспериментальных исследований было установлено, что возбудитель японского энцефалита—фильтрующийся вирус, который находится главным образом в мозгу больных. Размеры вируса достигают 20—30 м μ ; он длительно сохраняется в 50% растворе глицерина, гибнет при высоких и сохраняется при низких температурах. Вирус культивируется на тканях куриного эмбриона (Кавакита, М. П. Чумаков). Сравнительное изучение вирусов японского энцефалита, полиомиелита и других форм энцефалита показало их антигенную самостоятельность. Кавамура и Канеко доказали, что сыворотки реконвалесцентов от полиомиелита и летаргического энцефалита не обладают нейтрализующими свойствами в отношении вируса японского энцефалита.

В связи с возникшими в Приморском крае вспышками осеннего энцефалита советскими учеными были предприняты многочисленные исследования особенностей вызывающего его вируса. Работами А. А. Смородинцева, М. П. Чумакова, А. К. Шубладзе, А. И. Дробышевской, В. Д. Неустроева и др. было доказано, что вирусы японского энцефалита и осеннего энцефалита Приморского края имеют сходные антигенные, иммуногенные и физические свойства. Вместе с тем, как и при других вирусных нейроинфекциях, было доказано, что в пределах даже одной вспышки могут наблюдаться различные штаммы одного и того же вируса, имеющие некоторые отличия, что, по-видимому, влияет на те или иные особенности эпидемии.

Детальные эпидемиологические данные о японском энцефалите имеются в монографии П. М. Альперовича. В Японии с 1924 по 1935 г. было 21 355 заболеваний, что составляет 2,4 на 100 000 человек населения. Наибольшие эпидемии были в 1924, 1929, 1935 и 1937 гг. Почти по всей Японии, за исключением лишь отдельных префектур, наблюдались эндемические очаги или спорадические случаи. Японский энцефалит наблюдается как у взрослых, так и у детей. По данным Иимуро, из 12 245 случаев 1450 падает на возраст 11—20 лет, что составляет 19,3 на 100 000 человек населения. По данным Игучи, из 1542 больных до 5 лет было 401, от 6 до 10 лет—477, от 11 до 20 лет—253 человека. Во время эпидемии 1955 г. на детский возраст также падал большой процент заболевших. Заболевание имеет строгую сезонность и наблюдается в августе—сентябре. Так, по данным Иимуро, из 12 341 заболевания с 1924—1933 гг. 90% приходится на август—сентябрь. В Приморском крае энцефалит Б, по данным П. М. Альперовича, встречается по преимуществу в сентябре. По его же данным, на молодой возраст приходилось 80—85% случаев. Данной формой энцефалита заболевает в Японии преимущественно, а в Приморском крае исключительно сельское население. Исследованиями некоторых японских и советских ученых доказано, что переносчиками энцефалита Б являются комары (*Culex pipiens*, *Aedes togoi* и др.). Они же, по-видимому, являются и основным резервуаром вируса в природе. Так называемая комариная теория не является общепринятой, хотя она и объясняет лучше всего возникновение и развитие эпидемий.

Патогенез. Патологическая анатомия. Вирус осеннего энцефалита попадает в организм через укус комара. После этого он продельвает, как и другие вирусы, гематогенный путь распространения, а затем попадает в нервную систему, где он размножается. При осеннем энцефалите П. М. Альперович допускает возможность вiremии без последующей нервной фазы болезни. При этом он ссылается на данные Митамура, А. К. Шубладзе и А. И. Дробышевской. Попадая в нервную систему, вирус размно-

жается и может накапливаться не только в нервной ткани, но и во внутренних органах, куда он попадает гематогенным путем. Патоморфология осеннего энцефалита разработана И. А. Робинзон и Сергеевой, а также и другими исследователями. При данной форме энцефалита имеется диффузное поражение центральной нервной системы с вовлечением серого и белого вещества, которое может быть охарактеризовано как менингоэнцефаломиелит. Наиболее интенсивное поражение бывает в среднем мозгу и в зрительных буграх, вокруг сосудов, где возникают резко выраженные воспалительные изменения в виде инфильтратов из адвентициальных, плазматических и лимфоцитарных клеток. При данной форме энцефалита стенки сосудов особенно резко изменены вплоть до некроза с последующими кровоизлияниями. В нервных клетках коры головного мозга и несколько меньше спинного мозга обнаруживаются тяжелые дегенеративные изменения. Особенно интенсивны эти изменения в среднем мозгу.

Симптоматология. Течение. Исход. Инкубационный период, по данным А. А. Смородинцева, длится 6—14 дней. По данным П. М. Альперовича, инкубация может быть и очень краткой, и более длительной—от 3 до 27 дней. Вслед за инкубационным периодом остро развивается вся основная клиническая картина. Но в некоторых случаях может быть продромальный период. К основным симптомам раннего периода относят: высокую температуру, озноб, головные боли, потерю аппетита, рвоту, расстройства сна. Рано могут возникать психотические состояния. С самого начала заболевания обращает на себя внимание резкое изменение тонуса мышц. Больные лежат в позе, характерной для менингита; иногда уже рано можно обнаружить резкое напряжение мышц по типу децеребрационной ригидности (сгибательная контрактура на руках и разгибательная контрактура на ногах). Уже в этот ранний период могут быть эпилептиформные судороги. При инсультообразном развитии возникают гемиплегии, тетраплегии. В отличие от летаргического энцефалита параличи глазодвигательных нервов бывают реже, хотя все же наблюдаются. Может отмечаться птоз, анизокория, двоение, страбизм, нистагм. Для осеннего энцефалита довольно типичен бульбарный синдром. Чувствительные расстройства в виде невралгических болей возникают редко. Иногда они бывают более постоянными и имеют характер корешковых болей; объективные расстройства чувствительности бывают редко.

При этой форме энцефалита, протекающей часто с массивной вирусемией и токсикозом в патологический процесс вовлекаются и висцеральные органы. У больных бывают изменения со стороны сердечно-сосудистой системы: глухие тоны, акцент второго тона, брадикардия. Артериальное давление понижено. Наблюдаются катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей, а при тяжелых формах может развиваться пневмония. Другие внутренние органы также могут быть вовлечены в процесс.

Несмотря на диффузность поражения нервной системы можно выделить ряд синдромов, которые отмечаются с известным постоянством при осеннем энцефалите. П. М. Альперович, наблюдавший значительное число больных, выделяет следующие синдромы: 1) инфекционно-токсический, 2) менингеальный, 3) коматозный, 4) аментивно-гиперкинетический, 5) судорожный, 6) гемипаретический, 7) летаргический, 8) бульбарный.

Каждый из этих синдромов может с большей или меньшей частотой встречаться при отдельных эпидемиях. Практически важное значение имеет то обстоятельство, что, как и многие другие вирусные нейроинфекции, данная форма энцефалита может протекать при симптомах общей

инфекции без очагового поражения нервной системы. Эти случаи могут быть очень тяжелыми, с летальностью до 50% и выше. При всех остальных клинических формах бывают очаговые изменения нервной системы.

Спинальная жидкость при осеннем энцефалите всегда бывает изменена: наблюдается умеренно или заметно повышенный плеоцитоз—от нескольких десятков до нескольких сот клеток в 1 мм³. Обычно это смещенный лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз. Содержание белка бывает нормальным или умеренно повышенным (до 0,6—0,9⁰/₁₀₀). Количество сахара в спинномозговой жидкости также нормальное или несколько повышено. Содержание хлоридов—в пределах нормы.

Осенний энцефалит—заболевание с очень острым развитием и течением. Подострое течение бывает редко. Большинство эпидемий этой формы энцефалита, известных до настоящего времени, характеризовались большой летальностью (до 30—40% и выше). Это относится и к детскому возрасту. Раньше считалось, что осенний энцефалит и другие сезонные его формы не дают резидуальных явлений и хронического течения. В настоящее время имеются наблюдения, указывающие на то, что у перенесших осенний энцефалит могут быть остаточные явления в виде очаговых симптомов (судороги, парезы конечностей и др.), а также психических расстройств с выраженными интеллектуальными нарушениями или изменениями характера; в редких случаях возможно хроническое течение данной формы по типу паркинсонизма.

Профилактика и лечение. Подобно тому как при весенне-летнем энцефалите важнейшим профилактическим мероприятием является борьба с клещами, при осеннем энцефалите должны осуществляться мероприятия по ликвидации условий, способствующих размножению комаров. При их наличии необходимо принимать меры по предупреждению укусов. Проводились попытки профилактической вакцинации против осеннего энцефалита (А. А. Смородинцев). Окончательных данных об эффективности вакцинации еще пока не имеется. Для лечения в остром периоде применяется гипериммунная лошадиная сыворотка. Она вводится эндолумбально и внутримышечно. Детям эндолумбально можно вводить сыворотку в количестве 2—3 мл 2—3 дня подряд; внутримышечно сыворотку инъцируют по 10—15 мл. Некоторые авторы (П. М. Альперович, А. Н. Шاپовал и др.) применяли сыворотку реконвалесцентов, вводя ее субокципитально или эндолумбально взрослым в количестве 12—15 мл.

Применяется также внутривенное введение 3—5 мл 40% раствора уротропина. При судорогах проводится симптоматическое лечение: люминал (рецепты 9, 10), клизмы с хлоралгидратом (рецепт 19). При болевом синдроме даются болеутоляющие: пирамидон (рецепт 94), анальгин (рецепт 96).

ВЕСЕННЕ-ЛЕТНИЙ ЭНЦЕФАЛИТ

История. Распространение. Общая характеристика. Весенне-летний энцефалит впервые описан советскими учеными около 20 лет назад. Доказано, что данная форма энцефалита существовала и ранее, но диагностировалась как другие заболевания (полиомиелит, грипп и др.). Впервые на эту форму энцефалита обратил внимание на Дальнем Востоке в 1935 г. Г. А. Панов. Вскоре под руководством Л. А. Зильбера была организована экспедиция для всестороннего изучения этого заболевания. В результате этой и следующей экспедиции, возглавлявшейся акад. Е. Н. Павловским, исследований М. Б. Кроля, Н. И. Гращенкова, С. Н. Давиденкова, М. П. Чумакова, В. Д. Соловьева, Е. Н. Левкович и др. была подробно описана эпидемиология и клиника данной формы энцефалита. Уже вскоре после того, как весенне-летний энцефалит был открыт и изучен в таежных районах Дальнего Востока, он наблюдался на Урале (Д. Г. Шефер и др.), в Поволжье, в северных районах Казахской ССР, несколько позже в Вологодской области, в ряде областей центральных районов. Таким образом, было установлено, что весенне-летний энцефалит встречается также в Европейской части СССР и на Востоке. В отличие от больших и более частых вспышек на Дальнем Востоке в других районах заболевание встречалось реже и чаще возникало спорадически. Больших эпидемий здесь не наблюдалось.

В последующие годы появились сообщения из различных областей и районов СССР об обнаружении весенне-летнего энцефалита или очень близких к нему форм заболеваний. Возможно, что имело место и некоторое увлечение в описании новых форм энцефалита. Здесь интересно вспомнить и горячие дискуссии по вопросу о сходстве и отличиях так называемого дальневосточного и западного вариантов весенне-летнего энцефалита. Эти споры окончились подтверждением идентичности вирусов этих форм энцефалита, несмотря на некоторые клинические их особенности.

Следует признать на основании итогов обширных эпидемиологических, вирусологических и клинических исследований, что весенне-летний энцефалит является вполне обособленной в нозологическом отношении формой заболевания. Оно изучено с исключительной полнотой благодаря отлично проводившейся на протяжении ряда лет комплексной работе советских клиницистов, эпидемиологов, микробиологов-вирусологов, патоморфологов и других специалистов в области инфекционной патологии.

Многочисленные труды советских ученых позволили полностью охарактеризовать весенне-летний энцефалит с точки зрения этиологии, патогенеза, клиники, профилактики и лечения. Для педиатрической практики весенне-летний энцефалит имеет также актуальное значение, так как он чаще, чем принято думать, встречается у детей. Знакомство с ве-

сенне-летним энцефалитом представляет для педиатров и невропатологов, работающих в области инфекционной патологии, очень большой интерес.

Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Изучение географического распространения весенне-летнего энцефалита показало, что он наблюдается в тех местностях, где распространены пастбищные клещи. Наибольшее значение, согласно исследованиям Е. Н. Павловского,

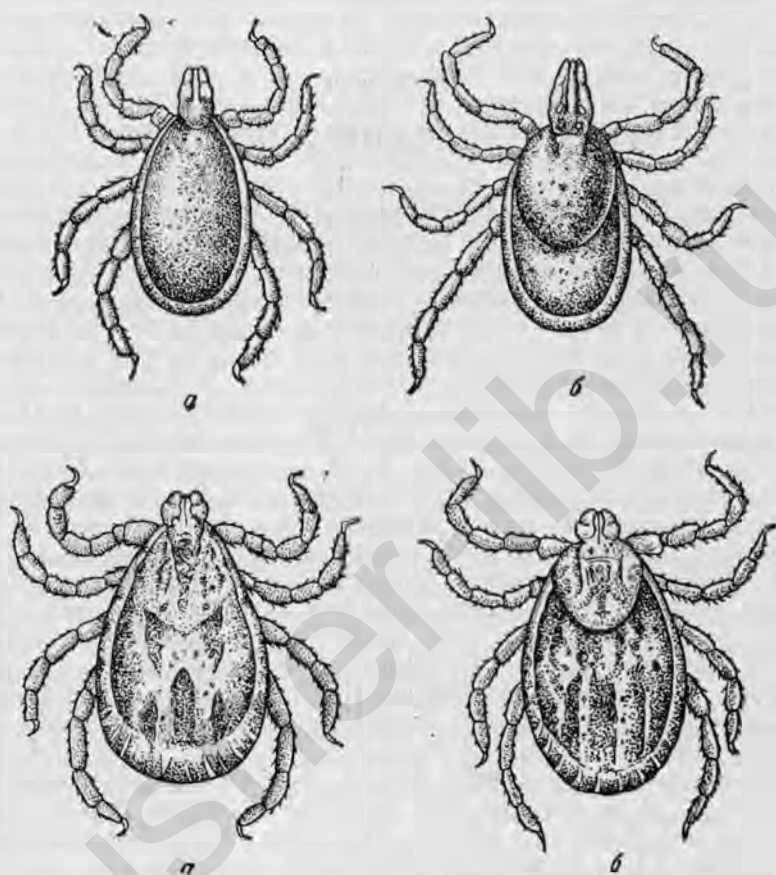


Рис. 37. Разновидности иксодовых клещей.
а—самцы; б—самки.

Л. А. Зильбера, В. Д. Соловьева и др., имеют иксодовые клещи (*Ixodes persulcatus*), изображение которых дано на рис. 37. Установлена теснейшая зависимость между периодом размножения этого вида клещей и эпидемиями весенне-летнего энцефалита: вслед за размножением клещей в апреле обычно в мае—июне начинаются заболевания энцефалитом. Отдельные случаи наблюдаются и позднее—в августе—октябре. С. Н. Давиденков и А. А. Смородинцев с сотрудниками описали клещевой энцефалит как весенне-летне-осеннее заболевание, что зависит от распространения не только иксодовыми клещами указанного выше типа, но и типом *Ixodes ricinus*.

Связь между возникновением этой формы энцефалита и укусом клеща дала повод назвать заболевание клещевым энцефалитом. Из какого же источника заражаются клещи? Упомянутыми работами Е. Н. Павлов-

ского, В. Д. Соловьева и других авторов показано, что иксодовые клещи могут быть спонтанными носителями заразного начала весенне-летнего энцефалита, передавая его трансвариальным путем потомству. Установлено также, что сами клещи могут заражаться от некоторых диких животных, особенно грызунов, являющихся резервуаром вируса в природе. В. Д. Соловьев сравнивает эти эпидемиологические особенности весенне-летнего энцефалита с таковыми лихорадки Скалистых гор, имеющей сходство с сыпным тифом. Для этой весенней формы заболевания, которое распространяется клещами, резервуаром вируса также являются дикие животные. Последние, по мнению В. Д. Соловьева, имеют меньшее эпидемиологическое значение, так как они не переносят инфекцию на человека. Пособлюку, однако, вирусоносительство среди грызунов связано с паразитирующими на них клещами, можно признать их большое значение для распространения указанных форм энцефалита. Наибольшее число случаев весенне-летнего энцефалита зарегистрировано в глухой тайге (70,1%), меньше—в полуобжитой тайге (21,6%) и еще меньше (7,1%)—в обжитой (Н. Л. Данковский, 1939). Заболевание для многих местностей Дальнего Востока и других районов являлось до недавнего времени эндемическим.

Весенне-летним энцефалитом заболевают большей частью мужчины в возрасте 20—40 лет, так как это обычный возраст лесорубов. Однако у детей и подростков также встречается данная форма энцефалита. В особенности это наблюдается в местах скопления населения в тайге, при размещении детских учреждений в летний период вблизи лесных массивов, где могут быть клещи; при походах в летний период в лесистые районы, где также могут быть клещи.

Экспериментальными и клинико-морфологическими исследованиями доказано, что возбудителем весенне-летнего энцефалита является вирус. Л. А. Зильбер, М. П. Чумаков, В. Д. Соловьев, Е. Н. Левкович, А. К. Шубладзе и другие установили, что данный вирус относится к фильтрующимся, не растет на искусственных средах и сохраняется при перевивках в культурах ткани. Согласно данным В. Д. Соловьева, очень восприимчивы к данному вирусу белые мыши, обезьяны (*Macacus rhesus*), волчата (*Canis lupus*), ежи амурские (*Erinaceus amurensis*), полевки обыкновенные (*Microtus arvalis*), пеструшки степные (*Lagurus lagurus*), хомячки Эверсмана (*Cricetulus evermannii*), мыши домовые (*Mus musculus*), чижи (*Spinus spinus*), чечетки (*Acantis flammea*) и щеглы (*Carduelis carduelis*). По данным Е. Н. Левкович, овцы также восприимчивы к данному вирусу.

По своим основным свойствам вирусы энцефалитов японского, Сан-Луи и весенне-летнего близки между собой. Как и при других вирусных нейроинфекциях, после выздоровления от весенне-летнего энцефалита остается стойкий иммунитет. В литературе не описано повторных заболеваний весенне-летним энцефалитом. По данным Е. Н. Левкович, в крови выздоровевших обнаруживаются в постепенно нарастающем титре специфические нейтрализующие вирус антитела. В более поздние сроки антитела имеются почти у всех переболевших. В. Д. Соловьев обнаружил высокий титр антител в крови у переболевших 12 лет назад. Эти данные имеют большое значение для ретроспективного диагноза весенне-летнего энцефалита. Согласно экспериментальным и клиническим данным путь распространения инфекции двоякий—гематогенный и невральным. В этом отношении весенне-летний энцефалит имеет сходство с другими вирусными нейроинфекциями. Значение обоих указанных путей распространения вируса подтверждается вирусологами, патоморфологами и клиницистами.

А. К. Шубладзе показала, что при экспериментальном изучении весенне-летнего энцефалита на мышах путем введения вируса под кожу хвоста животного только немедленная ампутация хвоста может защитить от заболевания. Удаление хвоста через 2 минуты после заражения уже не гарантировало животное от заболевания. Ею же была доказана на основании назального введения вируса возможность невральное его распространения в организме экспериментальных животных. Доминирующее значение периневрального распространения вируса подчеркнул М. Б. Кроль. Он допускал, что вирус после укуса клеща распространяется по периневральным пространствам периферических нервов и затем достигает соответствующих сегментов спинного мозга, поражая особенно передние рога спинного мозга. М. С. Маргулис считал, что невральная путь не единственный, по его мнению вирус вначале распространяется гематогенным путем, а в дальнейшем неврогенным путем. Эта точка зрения находит подтверждение не только в эксперименте, но и в данных патоморфологии и клиники. Например, И. А. Робинзон и Ю. С. Сергеева на основании патоморфологического анализа приходят к выводу, что вирус распространяется в организме вначале гематогенно, а затем лимфогенно по периневральным путям проникает в нервную систему.

Весенне-летний энцефалит в отношении патогенеза отражает закономерности, общие и для других вирусных нейроинфекций.

Различные экзогенные факторы могут содействовать выявлению заболевания. Однако их значение не следует переоценивать. На основании экспериментальных исследований по воздействию тепла, холода и гриппа на выявление энцефалита В. Д. Соловьев приходит к выводу, что снижение иммунитета при этом невелико. Под влиянием ультрафиолетового облучения иммунитет может даже повыситься. Очевидно, однако, что реактивность макроорганизма в общем патогенезе занимает достаточно большое место. Это подтверждается тем, что при весенне-летнем энцефалите и при других нейроинфекциях, например острым полиомиелитом, число клинически выраженных случаев значительно меньше, чем латентно протекающих. То же подтверждается и экспериментальными данными (В. Д. Соловьев).

Патоморфология. Как указано выше, патоморфология в значительной степени отражает патогенетические закономерности развития весенне-летнего энцефалита. Экспериментальные данные показывают, что имеется некоторый параллелизм между накоплением вируса в мозгу и патогистологическими изменениями (В. Д. Соловьев). Эта зависимость бывает особенно резко выражена на 8—9-й день после заражения, когда имеются наиболее интенсивные изменения в сосудах, мягких оболочках мозга, коре и подкорковых узлах, мозжечке и продолговатом мозгу.

Опубликованные многими советскими авторами (И. А. Робинзон и Ю. С. Сергеева, С. В. Гольман и др.) исследования патоморфологии весенне-летнего энцефалита указывают на разнообразие имеющихся при этом изменений. Изменения при этой форме энцефалита весьма диффузны и дают возможность охарактеризовать это заболевание в патоморфологическом отношении как менинго-энцефалополиомиелит. Другими авторами отмечено также участие корешкового отдела. На фоне такой диффузности поражения можно наблюдать большую или меньшую очаговость. Установлено, что очень часто поражается шейный отдел спинного мозга. Гистопатологическое исследование позволяет установить следующие особенности патоморфологического процесса. Мягкие оболочки головного и спинного мозга бывают изменены, в них отмечается отек. Воспалитель-

ные явления здесь представлены по преимуществу в виде экссудативного процесса с менее выраженными пролиферативными изменениями. В головном и спинном мозгу поражается как белое, так и серое вещество. В белом веществе головного мозга отмечаются интенсивные воспалительные изменения сосудов с наличием периваскулярных инфильтратов, состоящих по преимуществу из лимфоидных элементов; местами обнаруживаются значительные деструктивные изменения с некротическими участками. Эти некрозы могут быть и следствием местного расстройства кровообращения. В подкорковых серых узлах изменения также встречаются, но они менее интенсивно выражены. Большинство авторов указывает на интенсивные изменения в передних рогах верхне-шейного отдела спинного мозга: здесь описываются различные стадии поражения ганглиозных клеток вплоть до полной их гибели. Довольно интенсивные изменения могут быть обнаружены в ядрах бульбарных нервов, в оливе, в продолговатом мозгу. Изменения в спинном мозгу убывают в дистальном направлении. В корешковом и дистальных отделах периферических нервов встречаются пери- и эндоневриты, что, по мнению М. С. Маргулиса, указывает на периневральное распространение вируса. Глиозные элементы также реагируют на вирус: наблюдается пролиферация мезоглии и олигодендроглии. В остром периоде «глиозные узелки» являются типичным компонентом воспалительных изменений.

Весьма интенсивные изменения наблюдаются и во внутренних органах. Здесь бывают дегенеративные изменения и кровоизлияния в слизистые и серозные оболочки. На основании обнаруженных изменений в нервной системе и во внутренних органах можно сделать вывод, что весенне-летний энцефалит является общей острой инфекцией. Это подтверждается и экспериментальными данными. С. В. Гольман на основании гистопатологических исследований хронических случаев весенне-летнего энцефалита показал, что для этого периода типичными являются дегенеративные изменения нервных клеток коры головного мозга, ствола, шейного и верхне-грудного отделов спинного мозга. Наряду с этим, по С. В. Гольману, и в хронических случаях могут отмечаться воспалительные изменения. Наличие наряду с обычными воспалительными изменениями рано появляющихся дегенеративных изменений свидетельствует, по мнению М. Б. Кроля, о большой токсичности процесса.

Симптоматология. Течение. Исход. Весенне-летний энцефалит начинается обычно остро, но в некоторых случаях может развиваться постепенно. Заболевание возникает после инкубационного периода в 12—15 дней. При остром начале болезни температура повышается до 39—40°. До этого у больных могут быть предвестники в виде корешковых болей, общего недомогания. В тяжелых и средней тяжести случаях, как правило, наблюдаются менингеальные симптомы: головная боль, рвота, ригидность мышц затылка, симптом Кернига. При формах весенне-летнего энцефалита с доминирующим менингеальным синдромом к указанным симптомам присоединяются гиперестезия, светобоязнь. В таких случаях, а в особенности при типичных энцефалитических формах заболевание может дебютировать судорогами, которые могут быть клоническими или тоническими и иметь частичный или генерализованный характер. Частота судорог зависит от тяжести заболеваний в данную эпидемию. В остром периоде у детей и взрослых часты психические изменения (И. Б. Галант). Характер этих изменений многообразен: некоторые больные бывают угнетены, другие возбуждены, может наблюдаться смена этих состояний. В отдельных случаях бывают психотические расстройства с бредом, галлюцинациями, страхами, нарушениями памяти до истинных делириозных состояний.

К наиболее частым очаговым симптомам относятся двигательные расстройства в форме параличей и редко в виде гиперкинезов. Парезы и параличи черепномозговых нервов встречаются в остром периоде, но не часто; они не могут считаться типичными. Глазодвигательные расстройства возникают редко. Весьма типичными можно считать параличи спинального характера, в особенности мышц шеи и рук. Они возникают на высоте заболевания, но могут, как это теперь установлено, развиваться позже и иметь прогрессивный характер. Параличи бывают вялыми, с гипорефлексией и атрофией парализованных мышц. Весьма часто эти параличи осложняются поражениями бульбарных нервов. Такой тип параличей объясняется описанной выше локализацией процесса в верхней шейной части спинного мозга. Редко возникают церебральные параличи, которые имеют обычно тенденцию к быстрому регрессу. В зависимости от локализации процесса могут быть и расстройства речи с правосторонними параличами. У отдельных больных могут наблюдаться стойкие изменения слуха и зрения.

Изменения спинномозговой жидкости бывают выраженными, но не представляют чего-либо типичного. Обычно отмечается плеоцитоз от нескольких десятков до нескольких сот в 1 мм^3 . По данным Э. Л. Лурье, наблюдавшего вспышку весенне-летнего энцефалита с доминирующим менингеальным синдромом, плеоцитоз колебался в пределах от 15 до 510 форменных элементов в 1 мм^3 . По составу плеоцитоз чаще был смешанного характера с возможным преобладанием нейтрофилов. Содержание белка колебалось в пределах $0,3-0,75\%$. Количество сахара может быть несколько увеличено, но без значительных колебаний. Начальные представления о клинике клещевого весенне-летнего энцефалита, имевшиеся в первые годы его изучения, в дальнейшем подверглись значительным изменениям как в отношении отдельных синдромов, так и возможности возникновения новых, близких к нему клинических форм.

Многочисленными наблюдениями советских исследователей было установлено, что, как и при других вирусных нейроинфекциях, клиника весенне-летнего энцефалита может меняться и в каждую данную эпидемию и в отдельных случаях характеризоваться преобладанием того или иного синдрома. Суммируя имеющиеся данные, можно основными из них считать следующие: а) синдром серозного менингита; б) энцефалитический синдром; в) полиоэнцефаломиелитический синдром; г) энцефаломиело-радикулоневритический синдром; д) гиперкинетический синдром; е) abortивные формы.

Менингеальная форма характеризуется доминирующими общемозговыми и оболочечными симптомами. Очаговые симптомы не наблюдаются или отходят на второй план. Количество таких случаев в некоторые эпидемии доходит до 40—50% и выше. Для этой формы характерна описанная выше головная боль, рвота, наличие тонических болевых рефлексов в виде ригидности мышц затылка и симптома Кернига или диссоциация этих симптомов.

Энцефалитическая форма характеризуется общемозговыми и очаговыми симптомами. К первым принадлежат судороги общего или локального характера; очаговые симптомы чаще проявляются в виде моно- или гемипарезов спастического характера и реже в виде гиперкинезов. Эти формы весенне-летнего энцефалита могут протекать то более легко, то при тяжелых общих симптомах с коматозными явлениями и летальным исходом.

У взрослых и детей эти формы нередко протекают при картине кожевниковской эпилепсии, для которой характерными являются локальные клонические судороги, периодически усиливающиеся и доходящие до

общего эпилептического припадка (А. Я. Кожевников, 1894). Кожевниковской эпилепсии в последние годы уделялось много внимания в связи с изучением весенне-летнего энцефалита. В настоящее время большинство авторов придерживается того мнения, что весенне-летний энцефалит является наиболее частой причиной этой формы эпилепсии. Для иллюстрации приводим следующее наблюдение.

Больной 9 лет поступил в клинику 26/X 1955 г. Из анамнеза известно, что, живя в сельской местности, мальчик часто бывал в конце июля в лесу. С шейной и плечевой области справа у него было удалено три клеща. Через некоторое время у ребенка повысилась температура, державшаяся на высоком уровне 3 дня, появилась рвота, головная боль. В сентябре у мальчика при ходьбе начала подвертываться правая нога и трястись правая рука. Больной был направлен в больницу. В октябре

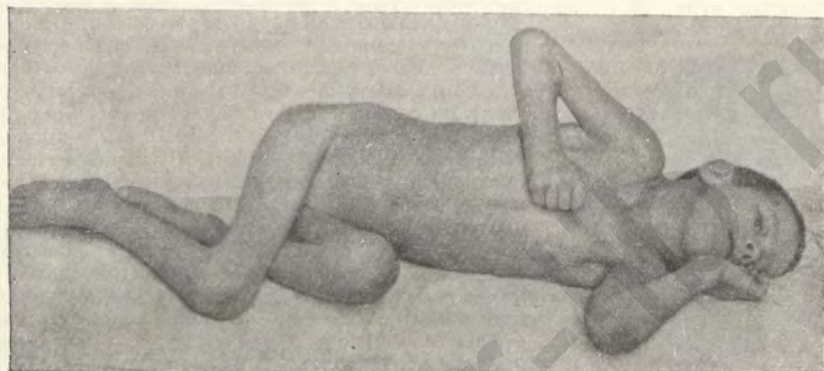


Рис. 38. Больной 9 лет. Весенне-летний энцефалит, гиперкинетическая форма, миоклонии, периодические припадки.

у него появились боли в правых конечностях, к которым вскоре присоединился резко выраженный гиперкинез правых конечностей характера миоклонии, периодически переходивший в торсионную дистонию.

Мальчик был направлен в клинику, где при осмотре у него обнаружен нерезко выраженный гемипарез справа и гиперкинез в правых конечностях. В дальнейшем судорожные явления продолжали усиливаться, причем они распространились и на левую ногу. Больной жаловался также на боли в суставах и мышцах. Наблюдалось сильное потоотделение. Глазное дно все время оставалось нормальным. Спинномозговая жидкость оставалась без изменения.

После проведенного лечения судорожные подергивания уменьшились. Вскоре, однако, у больного наступило ухудшение состояния и появились припадки, длившиеся от 3 до 5 минут. Во время одного из припадков он упустил мочу.

Во внеприпадные периоды у больного оставались миоклонические подергивания постоянного характера, имевшие тенденцию к прогрессированию и генерализации.

В последние 2 месяца усилились контрактуры мышц верхних и нижних конечностей, а также шейных мышц, отчего он все время находился в вынужденной позе (рис. 38).

Данные анамнеза (укус клещей), начало болезни в июле, дальнейшее ее течение, характер гиперкинеза и присоединение судорожных припадков позволили установить диагноз весенне-летнего (клещевого) энцефалита с синдромом кожевниковской эпилепсии.

Полиоэнцефаломиелитическая форма — одна из наиболее частых; ее изучению уделялось большое внимание. Клинически эта форма характеризуется развитием вялых атрофических параличей с преимущественной локализацией в мышцах шеи, плеча, рук.

Если энцефалитический компонент мало выражен, клиническая картина имеет очень большое сходство с таковой при остром полиомиелите. Часто присоединяются бульбарные расстройства. В таких случаях нарушается глотание и фонация. Чувствительных расстройств обычно не

бывает. По мере накопления новых клинических наблюдений над весенне-летним энцефалитом данная форма приобрела большое значение для неврологической практики. Для иллюстрации приводим одно из наших наблюдений.

Больная 12 лет поступила в клинику 6/VII 1955 г. из Читы. 24/VII 1953 г., находясь в лагере, девочка заболела ангиной. Вскоре после выздоровления во время купания у нее в воде появились судороги мышц ноги, и она начала тонуть. Придя в сознание, девочка почувствовала слабость в ногах. До 26/VIII она получала физиотерапевтическое лечение, после чего движения в ногах восстановились.

12/IX у больной начало снижаться зрение в правом глазу, после чего было проведено лечение пенициллином. В октябре наступил паралич ног и рук, девочка ослепла на левый глаз. В ноябре наступило кратковременное улучшение. С 20/XI по 15/XII девочка лечилась в клинике нервных болезней в Иркутске. Состояние опять улучшилось. В течение последних 2 лет систематически наблюдались периоды улучшения и последующего ухудшения. С мая 1955 г. она перестала ходить.



Рис. 39. Атрофия мышц спины, сколиоз.

При поступлении в клинику больная была в тяжелом состоянии. Со стороны внутренних органов отклонений от нормы не было. Резко понижено питание. Интеллект нормальный. Неврологически был отмечен двусторонний амавроз, вялый паралич рук и ног, диффузная атрофия мышц верхних конечностей, преимущественно в плечевом поясе, и мышцах нижних конечностей (рис. 39), контрактура коленных суставов на фоне общей гипотонии. В руках имела некоторая дистония. Активных движений в ногах не было. Отсутствовали сухожильные рефлексы с мышц левой руки, а также коленные рефлексы. Имелись живые ахилловы рефлексы, симптом Жуковского с двух сторон и рефлекс Россолимо справа.

Мышечно-суставное чувство было нарушено в пальцах ног и в голеностопных суставах. Нарушена была также температурная чувствительность, наблюдались расстройства тазовых органов. При исследовании глазного дна границы сосочковые. Соски бледные с сероватым оттенком. Артерии узковатые.

В спинномозговой жидкости: белок 0,330/00, цитоз 5 клеток в 1 мм³, сахар 47 мг%. РОЭ 21 мм в час. Рентгенограмма шейного отдела позвоночника не обнаружила отклонений от нормы.

23/VIII девочка заболела скарлатиной. После скарлатины возник систолический шум у верхушки сердца. После лечения (алоэ, дибазол, прозерин, витамин В₁, ионофорез) появились движения в пальцах ног, немного увеличился объем движений в руках: левую руку девочка начала поднимать до уровня головы, а правую могла поднимать вверх, некоторое время удерживая ее на весу. В левом глазу появилось светоощущение. Атрофия мышц держалась стойко.

Заболевание возникло в июле во время пребывания в лагере, имело прогрессирующее течение с появлением атрофий плечевого пояса и вялых параличей рук по полиомиелитическому типу. В дальнейшем появилась стойкая слепота.

Все это дало основание установить диагноз полиомиелитической формы весенне-летнего энцефалита.

А б о р т и в н ы е ф о р м ы. Многие авторы (Г. А. Панов, А. Н. Шаповал и др.) обратили внимание на то, что во время некоторых эпидемических вспышек заболевание может протекать абортивно при наличии общих, чаще менингеальных, симптомов. У больных может быть быстро проходящая интенсивная головная боль, нарушение сознания. В течение нескольких дней заболевание заканчивается выздоровлением. Распознавание подобных форм не всегда возможно без достаточных эпидемиологических критериев.

Х р о н и ч е с к и е ф о р м ы. При описании патоморфологии весенне-летнего энцефалита упоминалось, что данное заболевание может

протекать хронически. Вслед за описанием эпидемических вспышек весенне-летнего энцефалита начали появляться работы, в которых приводилось описание хронических форм данного заболевания (С. М. Гольман).

Авторы указывают, что такие хронические формы чаще протекают по типу прогрессирующего полиомиелита. Выше были приведены данные о возможности хронического течения весенне-летнего энцефалита по типу кожевниковской эпилепсии. При прогрессирующем течении заболевания могут наблюдаться также психические расстройства в форме психозов.

Исход весенне-летнего энцефалита в значительной мере зависит от характера вспышки и преобладания тех или иных форм болезни. Во время некоторых вспышек летальность достигала 15—20% и выше. Исход в каждом случае зависит от формы заболевания. Так, при выраженных энцефалитических формах с начальными коматозными явлениями и тоническими судорогами летальность бывает выше; то же наблюдается и при бульбарных формах. При полиомиелитических формах часто остаются стойкие вялые параличи, которые могут прогрессировать. Судороги по типу кожевниковской эпилепсии могут появиться в подостром и хроническом периоде и бывают обычно стойкими, но под влиянием лечения могут и прекратиться.

Дифференциальный диагноз. Распознавание клещевого энцефалита базируется на эпидемиологических данных и особенностях клинического течения. В настоящее время возможна и вирусологическая диагностика клещевого энцефалита. Здесь нет возможности остановиться на всех формах нейротрофических, могущих дать большее или меньшее сходство с клещевым энцефалитом. Для детской практики наиболее важными являются те формы данного заболевания, которые дают полиомиелитический и судорожный синдромы. Помимо очень важного опорного пункта—эпидемиологических данных, следует иметь в виду однотипность локализации атрофических параличей в шейной и плечевой области при весенне-летнем энцефалите и полиморфную локализацию параличей при полиомиелите. Регрессирующему течению параличей при полиомиелите следует противопоставить возможность прогрессирующего течения параличей при клещевом энцефалите и наличие при последнем других очаговых симптомов.

Формы клещевого энцефалита с эпилептическими припадками распознаются на основании характера перенесенной инфекции и особенностей самих припадков. Выше на основании современных данных мы подчеркнули, что в результате перенесенного весенне-летнего энцефалита часто наблюдается кожевниковская эпилепсия. Возникающие при менингитах и энцефалитах другой этиологии припадки либо имеют общий характер, либо протекают по типу джексоновского припадков. Нередко припадки при клещевом энцефалите сочетаются с другими очаговыми симптомами, например с атрофическими параличами. От эпидемического летаргического энцефалита клещевой энцефалит резко отличается как эпидемиологически, так и клинически (см. Эпидемический летаргический энцефалит).

От энцефалита японского и близкого к нему комариного или осеннего данная форма также значительно отличается эпидемиологически и клинически. При осенней форме наиболее выражены либо корковые симптомы, либо симптомы со стороны среднего мозга с тоническими судорогами по типу децеребрационной ригидности, что их отличает от миоклонических судорог при весенне-летнем клещевом энцефалите. Последний нередко характеризуется появлением спастического пирамидного компонента, что реже бывает при клещевом энцефалите. Атрофические формы осеннего энцефалита сопровождаются часто резкими болевыми

корешковыми расстройствами чувствительности, которые или не бывают, или редки при полиомиелитических формах весенне-летнего энцефалита.

Двуволновый вирусный менинго-энцефалит. Наблюдениями последних лет было установлено, что клещевой энцефалит весьма распространен в различных районах и встречается не только на востоке, но и на западе. Кроме того, было доказано, что наряду с хорошо изученным весенне-летним энцефалитом, возбудитель которого передается клещами типа *Ixodes persulcatus*, существует и другая близкая к нему форма—двуволновый вирусный менинго-энцефалит. Эта форма подробно изучена в СССР (С. Н. Давиденков, Е. Ф. Кулькова, А. А. Смородинцев, А. И. Дробышевская, Ю. М. Жаботинский и др.). Сходное заболевание под названием чехословацкий энцефалит описали К. Геннер, Б. Росицки, К. Рашка, Д. Слоним и др.

А. А. Смородинцев с сотрудниками, изучавшие этиологию и эпидемиологию данной формы энцефалита, пришли к выводу, что заболевание среди людей возникает вследствие контакта с клещами типа *Ixodes ricinus* и реже *Ixodes persulcatus*, а также вследствие алиментарного проникновения через молоко коз, заразившихся на пастбище от тех же видов клещей. Антигенная структура возбудителя данной формы менинго-энцефалита близка к структуре вирусов клещевого и шотландского энцефалитов. Установлено, что при преимущественном распространении клещей *Ixodes persulcatus* данная форма менинго-энцефалита встречается, начиная с середины мая, и заболеваемость достигает максимума в конце мая и в июне, уменьшаясь в июле—августе. При распространении *Ixodes ricinus* заболевания появляются в мае—июне, держатся на высоком уровне в июле—августе и отмечаются еще в сентябре.

Экспериментальные данные Ю. М. Жаботинского и О. А. Святухина показали, что наиболее рано и интенсивно поражаются моторные клетки передних рогов шейного отдела спинного мозга; поражаются и клетки ядер мозгового ствола.

Накопившиеся в настоящее время данные (С. Н. Давиденков, Е. Ф. Кулькова, А. С. Ругевич и др.) указывают на ряд клинических особенностей данной формы энцефалита. Заболевание обычно развивается остро, редко с продромальным периодом, для которого нет особенно характерных симптомов. Отмечаются головная боль, озноб, слабость, недомогание и другие симптомы, свойственные вирусным инфекциям. Дальнейшее развитие болезни характеризуется двуволновым течением с промежуточным периодом апирексии. Двухфазное течение свойственно большинству больных. Средняя длительность первой фазы—2—14 дней, безлихорадочного периода—3—11 дней, второй фазы—4—15 дней. Наиболее характерными признаками первой волны двуволнового менинго-энцефалита являются недомогание, головокружение, головные боли, миалгии. При нарастании второй волны выявляются менингеальные и очаговые симптомы. Из очаговых симптомов можно отметить: анзоприю, миоз, парез конвергенции, птоз, мозжечковые расстройства, чаще одностороннюю пирамидную недостаточность, снижение сухожильных и брюшных рефлексов. Иногда наблюдаются невриты или радикуло-невриты. В отличие от основной формы клещевого энцефалита стойкие, выраженные атрофические параличи встречаются редко. Иногда наблюдаются невриты или радикулоневриты. В остром периоде наблюдается брадикардия, артериальная гипотония, изменения со стороны вегетативных рефлексов.

Ф. Танзаль и К. Геннер при описании чехословацкого энцефалита, вызываемого клещами *Ixodes ricinus* и, вероятно, *Dermacentor marginatus*, протекающего по двуволновому типу и имеющего сходные эпидемио-

логические особенности, выделяют вирусный тип без очаговых симптомов, менингитический, энцефалитический и энцефаломиелитический типы заболевания.

При двуволновом вирусном менинго-энцефалите давление в спинномозговой жидкости повышено, отмечается умеренный плеоцитоз и в отдельных случаях повышено содержание белка; параллелизма между клинической картиной и составом спинномозговой жидкости не наблюдается. Во время первой волны бывает низкая РОЭ, лейкопения, лимфоцитоз и моноцитоз, в период второй волны—ускорение РОЭ, лейкопения и лимфопения. По данным С. Н. Давиденкова с сотрудниками, исход благоприятен, стойкие остаточные явления встречаются редко.

Профилактика. Лечение. Профилактические мероприятия при клещевом энцефалите основываются на борьбе с клещами и искусственной иммунизации населения. Для предупреждения укусов клещей рекомендуется при работе носить комбинезон. В областях, где водятся клещи, должна проводиться работа по их уничтожению, а также уничтожению грызунов. Это достигается не только их истреблением, но и изменением лесонасаждений и их расчисткой. Для отпугивания клещей рекомендуется: пропитывание одежды 5% препаратом К, эмульсией со скипидаром и лизолом, ношение на шею куска материи, пропитанной указанной эмульсией, 10% мыльно-карболовой эмульсией, 50% раствором лизола. Кожу рекомендуется смазывать 1% камфорной, тимоловой или мятной мазью. Что касается вакцинации, то советскими исследователями накоплен в этом направлении значительный и весьма ценный опыт. В. Д. Соловьев отмечает, что эффективность применения убитого формалином вируса для предохранительных прививок не вызывает сомнения. Этот вывод основывается на работах А. А. Смородинцева, Е. Н. Левкович и Н. Л. Даньковского. На основании данных М. П. Чумакова подтверждается также возможность создания иммунитета применением сыворотки гипериммунизированных животных. Сыворотку следует вводить внутримышечно 2—3 раза по 20—30 мл с промежутками в 5—6 дней.

Серьезное значение имеет санитарно-просветительная работа среди сельского населения по разъяснению этиологии заболевания и ее эпидемиологических особенностей, что очень важно для лиц, соприкасающихся во время работы с клещами и грызунами.

Из лечебных мероприятий эффективной является специфическая серотерапия сывороткой переболевших клещевым энцефалитом людей. Эффективность серотерапии доказана Л. А. Зильбером, М. П. Чумаковым, Е. Н. Левкович, И. С. Глазуновым и др. Сыворотка вводится в первые 3—4 дня болезни в количестве 3—15 мл эндолумбально (в зависимости от возраста) или внутримышечно по 10—15 мл по 3—5 дней с промежутком в 1—2 дня. При клещевом весенне-летнем и двуволновом вирусном менинго-энцефалите применяется также гипериммунная лошадиная сыворотка. Для уменьшения внутричерепного давления и отека мозга вводится внутримышечно 25% раствор сернокислой магнезии—3—5—10 мл, внутривенно—10—15—20 мл 40% раствора глюкозы. Эффективным может быть подкожное вдувание кислорода (Г. А. Панов). Антибиотики неэффективны и применяются при вторичных осложнениях. Необходимо симптоматическое лечение судорог (см. Эпилепсия).

Серьезное внимание должно уделяться борьбе с параличами в подостром и хроническом периодах, что имеет особенно важное значение в случаях, протекающих по типу полиомиелита. Для лечения этих параличей должен применяться комплекс восстановительной терапии, который изложен в главе о полиомиелите.

ОСТРЫЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ОЧАГОВЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ

История. Распространение. Общая характеристика. Впервые геморагическая форма энцефалита была описана под названием «острый верхний геморагический полиоэнцефалит», или «энцефалит типа Вернике». В дальнейшем клинические и патоморфологические рамки геморагической формы энцефалита расширились. Это заболевание часто наблюдалось и у детей. Одно из первых описаний Штрюмпеля было основано на наблюдении данной формы энцефалита у ребенка.

В Западной Европе в 1891 г. наблюдалась большая эпидемия очагового геморагического энцефалита. В связи с описаниями Лейхтенштерна и Штрюмпеля эта форма геморагического энцефалита была названа по их имени. В последующих работах В. А. Муратова, П. А. Преображенского и других отечественных и зарубежных исследователей нозография данной формы энцефалита была строго очерчена. Наиболее полное освещение острый очаговый геморагический энцефалит получил в работах М. С. Маргулиса (1923, 1940, 1941). На основании сопоставления собственного большого клинико-патоморфологического и экспериментального материала (совместно с В. Д. Соловьевым и А. Н. Шубладзе) М. С. Маргулис детально описал нозографию основной формы, названную им острым первичным геморагическим менинго-энцефалитом. Ограниченные этиологические и клинические представления Вернике о данной форме энцефалита были расширены. К настоящему времени имеется достаточно полная характеристика геморагического энцефалита. Данная форма энцефалита не потеряла своей актуальности и имеет значение для педиатрической практики, встречаясь и в настоящее время у детей.

Этиология. Патогенез. Первоначальные представления о токсической природе геморагической формы энцефалита основаны на описаниях Вернике. Позднейшие воззрения на этиологическую его связь с известными пандемиями гриппа, в частности пандемией 1890 г., не могут быть приняты в настоящее время для объяснения основной группы геморагических форм энцефалита. М. С. Маргулис склонялся вначале к тождеству вируса летаргического энцефалита и очагового геморагического менинго-энцефалита. Позже на основании сопоставления эпидемиологических данных и экспериментальных исследований совместно с В. Д. Соловьевым и А. К. Шубладзе он высказался за автономность вируса очагового геморагического энцефалита. Этиологическая роль выделенного вируса подтверждается, по мнению М. С. Маргулиса, его антигенными свойствами и нейротропностью. У экспериментальных животных этот вирус вызывает специфические поражения, близкие к тем, которые наблюдаются при геморагическом очаговом менинго-энцефалите.

Экспериментальное изучение патогенеза геморагического очагового энцефалита показывает, что основным и наиболее ранним проявлением

заболевания бывает расстройство кровообращения в головном мозгу, которое выражается гиперемией капиллярных, прекапиллярных и венозных сосудов. Вирус влияет на вазомоторные нервы сосудистых стенок, вызывая их паралич с расширением сосудистой сети. Этим же обуславливается замедление кровообращения, стаз и кровоизлияния. Эти экспериментальные данные подтверждают уже давно высказанные взгляды В. А. Муратова и П. А. Преображенского о сосудистом патогенезе очагового геморрагического менинго-энцефалита. Указанная точка зрения находит подтверждение в работе Беккера и Букса (1938). Таким образом, острый геморрагический энцефалит должен рассматриваться как самостоятельная, нозографически очерченная форма. Сомнения, высказываемые некоторыми авторами, например З. Л. Лурье, в отношении самостоятельности данной формы, ничем не обоснованы. Именно наблюдения над этим заболеванием у детей с убедительностью показывают, что данная форма энцефалита встречается не столь редко и имеет довольно очерченную клиническую характеристику.

Патоморфология. При очаговом энцефалите по преимуществу поражается белое вещество полушарий и ствола головного мозга при отсутствии или меньшем поражении серого вещества. Это составляет одно из отличий от других эпидемических форм энцефалита, например летаргического, при котором поражается преимущественно серое вещество. Таким образом, данная форма может быть обозначена как лейкоэнцефалит. М. С. Маргулис подчеркивает, что имеются две характерные черты гистопатологических изменений: а) преобладание лимфоидной инфильтрации и мезенхимно-микроглиозной реакции и б) преобладание поражения в белом веществе мозговых полушарий и в четверохолмии. Здесь отмечаются очаговые кровоизлияния с деструктивными изменениями сосудистых стенок, с выраженной пролиферацией микроглии, олигодендроглии и астроцитарной глии. В наблюдавшихся нами 2 случаях геморрагического очагового энцефалита у детей наряду с острым серозным отеком оболочек имелись очаговые кровоизлияния в белом веществе головного мозга. В одном случае одновременно наблюдались кровоизлияния под оболочками головного мозга и в легком.

Симптоматология. Течение. Исход. Заболевание обычно протекает очень остро. У наблюдавшихся нами больных детей с данной формой энцефалита иногда отмечался продромальный период в 3—5 дней; иногда заболевание начиналось бурно при картине комы. При обоих типах течения на высоте заболевания наблюдаются: а) выраженные общемозговые симптомы вследствие участия оболочек и отека мозга и б) очаговые симптомы в зависимости от основной локализации в каждом отдельном случае.

По нашим наблюдениям при остром геморрагическом энцефалите у детей основными симптомами острого периода являются: потеря сознания, рвота и судороги, положительные симптомы Кернига, Ласега, ригидность мышц затылка. К этому вскоре могут присоединиться психические расстройства—возбуждение, бред, галлюцинации. Заболевание сопровождалось жалобами на головные боли, тошноту, боли в области глаз, в конечностях. У больных возникали парезы и параличи глазодвигательного, отводящего, лицевого нервов, что выявлялось в птозе, расстройстве конвергенции, ограничении подвижности глазных яблок вверх и вниз или в стороны, асимметрии лицевых мышц. Бульбарные симптомы в виде расстройства глотания, фонации и дыхания могут наблюдаться при низких стволовых локализациях и поражении бульбарной области, что бывает при бульбарных очаговых энцефалитах. Судороги вначале могут иметь общий характер, затем они становятся локальными. При этой форме энцефалита у детей возможны гемиплегии и моноплегии

спастического характера. Очаговые симптомы со стороны спинного мозга наблюдаются редко. М. С. Маргулис также обращает внимание на частоту глазодвигательных расстройств в виде наружной и внутренней офтальмоплегии, пареза зрения вверх, нистагм, парез лицевого нерва; парезы и параличи конечностей спастического характера. Застойные соски наблюдались нами лишь в одном случае. Возникающие в отдельных случаях гиперкинезы не доминируют в клинической картине.

Особенно типичными являются изменения спинномозговой жидкости. У наблюдавшихся нами больных, она, как правило, была геморрагической; при большом цитозе она может быть мутноватой. Давление часто умеренно повышено в пределах 200—300 мм водяного столба. Плеоцитоз бывает от нескольких десятков до нескольких сот, по составу смешанный нейтрофильно-лимфоцитарный. При очень резкой реакции оболочек и возможном их раздражении цитоз может быть очень высоким; белок достигает 0,3—0,6—0,99‰. В крови обнаруживается умеренный лейкоцитоз, сдвиг белой крови влево и в части случаев ускорение реакции оседания эритроцитов.

При очень тяжелых коматозных формах смерть может наступить в течение 1—2 дней. Острая стадия болезни может затянуться на 8—10—12 дней. Прогноз становится неблагоприятным, если сознание не проясняется и судороги не прекращаются. Очаговые симптомы могут исчезнуть полностью, но нередко бывают резидуальные парезы и нарушения психики, что зависит от первоначального массивного поражения сосудов и вещества мозга. Прогноз у детей, даже при очень тяжелых формах, бывает благоприятнее ввиду большей компенсируемости у них нервных функций. Прогноз при всех формах геморрагического энцефалита должен ставиться с осторожностью как в отношении жизни, так и возможных остаточных явлений. При затягивающемся коматозном состоянии и бульбарных симптомах прогноз всегда омрачается; но и подобные случаи могут заканчиваться благоприятно.

Дифференциальная диагностика. При всех формах геморрагического энцефалита могут встретиться затруднения в его распознавании от заболелаваний оболочек и вещества головного мозга. Преобладание очаговых симптомов и меньшая заинтересованность оболочек позволяют отличить данное заболевание от субарахноидального кровоизлияния и менингита. При субарахноидальном кровоизлиянии не бывает стойкого повышения температуры. Давление спинномозговой жидкости при энцефалите бывает умеренным. При субарахноидальном кровоизлиянии оно повышено. Цитологическое исследование спинномозговой жидкости показывает при энцефалите умеренный плеоцитоз с лимфоцитарно-нейтрофильным составом; при субарахноидальном кровоизлиянии в ликворе выщелоченные эритроциты. При менингитах также бывает резко увеличенный цитоз.

Так как у детей встречаются самые различные сосудистые поражения (глава XXVII), то приходится дифференцировать геморрагический энцефалит и от этих заболеваний. При очаговом энцефалите температура бывает повышена, что почти не наблюдается при инсультах. Судороги и психотические расстройства редко возникают при инсультах. При тромбозе синуса у детей бывает отек лица, застойные явления в сосудах лица и головы (глава XXV).

Профилактика и лечение. Из этиологии заболевания вытекают основные профилактические мероприятия: борьба с инфекцией, разработка специальных форм серопротекции. В лечебных целях применяются вливания уротропина (рецепт 104), триафлавина (рецепт 106), все виды дегидратационной терапии (рецепты 97, 98), симптоматическое лечение судорог (рецепты 9, 15, 19).

ЭНЦЕФАЛИТ ПРИ КОРИ

История. Распространение. Общая характеристика. Поражения нервной системы при кори по клинической картине весьма многообразны. Первое описание дано Лукасом в 1790 г. Накопленные к настоящему времени наблюдения позволяют несколько расширить представления о коревых энцефалитах. Обычно описывались резко выраженные очаговые изменения, которые клинически выявлялись в форме миелитов и энцефаломиелитов (Зотов, 1890; Фрейд, 1897; Бонгейм, 1925; М. С. Маргулис, 1931). Исследования последних 20—30 лет позволили более полно охарактеризовать нервно-психические изменения, которые наблюдаются при кори (А. А. Колтыпин, 1938; А. И. Доброхотова, 1942; Р. М. Пэн, 1947; М. М. Модель и Т. П. Симсон, 1952). Из всех этих изменений наибольшее значение для практики имеют энцефалиты и энцефаломиелиты, которые оставляют стойкие изменения. Преходящие нервно-психические изменения при кори, в том числе и нарушения высшей нервной деятельности, встречаются довольно часто, энцефалиты и энцефаломиелиты наблюдаются реже. По сводным данным Миллера, Стантона и Гиббонса, к настоящему времени в мировой литературе опубликовано лишь 911 случаев, из коих было 877 случаев энцефалита и энцефаломиелита, 24 случая миелита и 10 случаев полирадикулита. По данным Э. О. Новиковой, 0,4% осложнений при кори относятся к энцефалиту и 1%—к серозному менингиту. По данным М. А. Скворцова (1946), за 1925—1936 гг. на 1097 вскрытый умерших от кори серозный менингит и менинго-энцефалит составляли 0,6%, энцефалит—0,6%. М. А. Скворцов указывает на некоторое нарастание числа коревых поражений нервной системы, что находит отражение и в клинических наблюдениях.

Этиология и патогенез. До настоящего времени вопрос о том, вызывается ли коревой энцефалит токсином основной инфекции или же при кори возникают условия для действия какой-либо другой, вторичной инфекции нельзя считать окончательно решенным. На этот вопрос даже такие компетентные исследователи, как М. С. Маргулис и М. А. Скворцов, не дают исчерпывающего ответа. Этот вопрос остается спорным как в русской, так и в зарубежной литературе. Теория двойной этиологии коревых энцефалитов не имеет никаких прямых доказательств в свою пользу. Поскольку корь вызывается вирусом, вряд ли можно думать о каком-либо токсине. К тому же энцефалиты часто возникают при легких формах кори и наблюдаются в различные периоды коревой инфекции. Известно, что Шафер, Рэке и Ходес выделили в 1944 г. вирус из мозга больного ребенка, погибшего от кори. Таким образом, можно считать, что непосредственным этиологическим фактором является вирус кори. Тот же факт, что коревые энцефалиты и энцефаломиелиты наблюдаются лишь у отдельных больных, указывает на то, что в данном случае, как и при других детских сыпных

инфекциях, энцефалиты возникают при определенных условиях, создающихся в макроорганизме. Установлено, что этим основным моментом является изменившаяся иммунобиологическая реактивность организма и сдвиги в нервной системе, создающие необходимые условия для возникновения энцефалита. В отношении этиологии и патогенеза коревого энцефалита и энцефаломиелиита можно принять точку зрения, высказываемую М. А. Скворцовым по поводу поражения других органов при кори. Он пишет, что никакой определенной границы между обычными нормальными местными проявлениями коревой инфекции и так называемыми «осложнениями» не существует, ибо те и другие различаются лишь количественно, но не качественно, и поэтому описывать эти изменения можно только как единую, постепенно развивающуюся патологическую картину.

Патоморфология. Патоморфология коревых энцефалитов и энцефаломиелиитов является отражением этих основных патогенетических закономерностей. Изменения могут быть временными и обратимыми, связанными с нарушением мозгового кровообращения. По мнению А. П. Авцына, последние аналогичны нарушениям, возникающим при кори также в легких. Такими же преходящими являются серозные менингиты, которые, как указано выше, на секционном материале редко подтверждаются гистологически. Соответственно изменениям в других органах, где часто бывают мелкие и более обширные кровоизлияния в плевральных листках, легких, эндокарде, слизистой желудка, могут наблюдаться петехиальные кровоизлияния в вещество головного мозга. При гистопатологическом исследовании обнаруживаются обширные изменения сосудов с наличием вокруг-сосудистых инфильтратов, состоящих из лимфоцитарных и глиозных элементов. Структура эндотелия и адвентиции сосудов бывает резко изменена. Такие изменения могут обнаруживаться также в продолговатом и спинном мозгу. Вокруг этих воспалительно измененных сосудов наблюдаются довольно типичные изменения в нервной ткани. Эти изменения заключаются в демиелинизации и частичной или полной гибели аксонцилиндров. Здесь же видно увеличение микроглиальных элементов. Вблизи сосудов отмечаются также скопления лимфоцитов и увеличение волокнистой глии и астроцитов. Менее рельефны изменения в ганглиозных клетках, где не бывает нейрофагии или же она выражена очень слабо. Здесь более резко выражены явления клеточного отека, который наблюдается и при энцефалопатиях (рис. 40а, 40б).

Если суммировать картину гистопатологических изменений, обнаруживаемых при кори в нервной системе, то следует согласиться с А. П. Авцыным, что изменения могут иметь большой диапазон, начиная от так называемой энцефалопатии и до легких и более тяжелых очаговых или диффузных энцефалитических и энцефаломиелитических изменений с характерными для подобных инфекций чертами демиелинизации.

Симптоматология. Течение. Исход. В раннем периоде коревой инфекции наблюдаются симптомы, указывающие на интоксикацию нервной системы: повышенная раздражительность, беспокойство, возбуждение, которые могут сменяться апатией и адинамией. Могут возникать различного рода сенсорные нарушения. М. М. Модель и Т. П. Симсон описывают особенности этих нервно-психических расстройств и их зависимость от возраста. В более раннем возрасте чаще наблюдается возбуждение, у школьников делириозные и онероидные состояния, галлюцинации. В этот острый период могут наблюдаться нерезко выраженные менингеальные симптомы, имеющие характер «менингизма», повышенная вегетативная реактивность. Все эти симптомы, обычно исчезающие к моменту окончания высыпания, можно расценивать как результат общей интоксикации мозга. По данным Р. М. Пэн, в этот период характер корковых функций

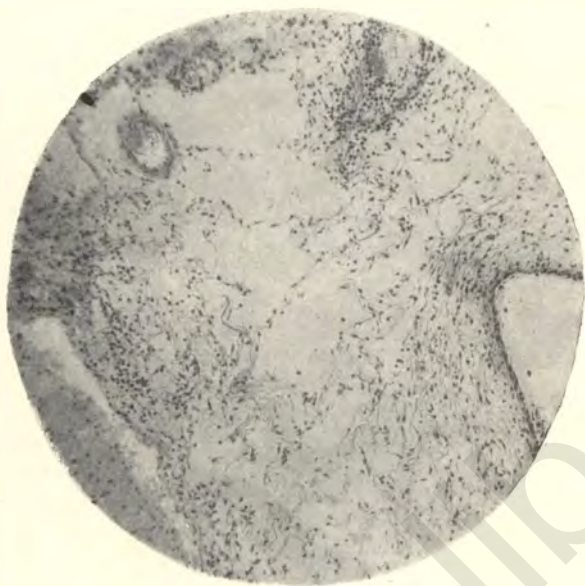


Рис. 40а. Серозный менингит при коревом энцефалите
(по Скворцову).

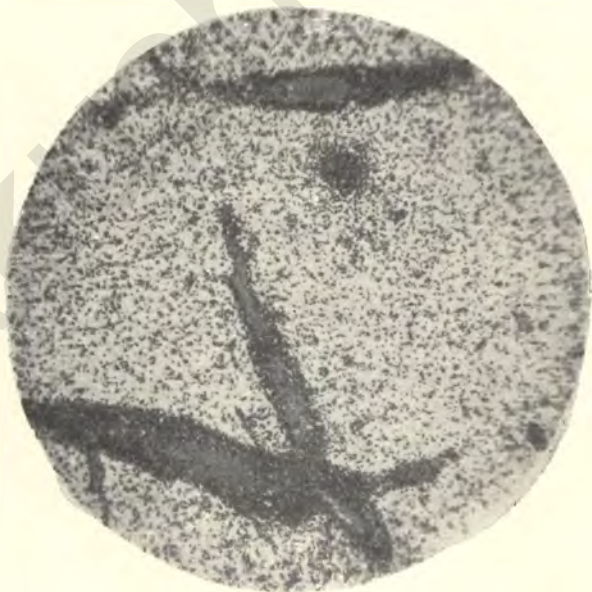


Рис. 40б. Острый энцефалит при кори (по Скворцову).

имеет черты запредельно-охранительного торможения. Несколько позже отмечается неустойчивость условных рефлексов и их угнетение по мере нарастания процесса. Между интенсивностью этих нервно-психических расстройств и общим состоянием больных, а также состоянием внутренних органов может и не быть строгого параллелизма. В спинномозговой жидкости может отмечаться увеличенный лимфоцитарный цитоз до нескольких десятков клеток; могут быть также обнаружены нейтрофилы. Эта симптоматология острого периода обозначается как токсическая энцефалопатия. Все эти симптомы могут довольно быстро исчезнуть, не оставляя следа. Иногда остаются астенические состояния.

Довольно многообразными являются симптомы или симптомокомплексы, которые бывают при коревых энцефалитах и энцефаломиелитах, возникающих чаще на 5—8-й день болезни и реже в более поздние сроки, например на 16—18-й день.

Из этих симптомов следует прежде всего подчеркнуть потерю сознания и судороги; последние имеют большей частью тонический характер. Иногда тонические судороги переходят в состояние стойкой децеребрационной ригидности. Расстраивается сон; обычно появляется повышенная сонливость. В тяжелых случаях рано наступает коматозное состояние, нарушается дыхание, чаще по типу Чейн-Стокса. Наблюдается общее угнетение сухожильных рефлексов. В этот же период или несколько позже появляются очаговые симптомы. К ним относятся: афазические расстройства, монопарезы, гемипарезы, чаще имеющие спастический характер с наличием патологических рефлексов. Иногда бывают и вялые параличи. Столь же часто, как пирамидные симптомы, наблюдаются и экстрапирамидные расстройства в виде хореиформных или хореоатетозных гиперкинезов. В редких случаях наблюдаются миоклонии, крупное дрожание, атаксия. Могут наблюдаться очаговые симптомы со стороны мозжечка. При энцефаломиелитах поражение имеет многочисленный характер; в таких случаях резко выражен и миелитический компонент.

Отдельные формы. На основании литературных данных и наблюдавшихся нами многочисленных случаев коревого энцефалита можно выделить следующие клинические синдромы: а) коматозный энцефалит; б) энцефалит с судорожными явлениями; в) гемиплегический синдром; г) энцефаломиелит; д) миелит.

При всех этих формах течение заболевания может быть различным вне зависимости от начальной тяжести заболевания. Для иллюстрации отдельных синдромов приводим некоторые из наших наблюдений. Иллюстрацией коматозного энцефалита при кори может быть следующее наблюдение.

Больной 7 лет поступил в клинику 20/III 1953 г., на 5-й день после появления сыпи, с диагнозом: корь, менингит. Состояние больного при поступлении было тяжелым; реакция на окружающее отсутствовала, ребенок находился в состоянии глубокого сна. Кожные покровы с обильной яркой, геморрагического оттенка пигментацией. Со стороны внутренних органов особых изменений не наблюдалось. У мальчика было затемненное сознание; отмечалась ригидность затылочных мышц; двигательных расстройств не было. Имелся положительный симптом Оппенгейма справа и непостоянный двусторонний симптом Бабинского. До поступления ребенок не мочился 2 суток; в отделении имело место непроизвольное мочеиспускание по каплям. Спинномозговая жидкость от 20/III: белок 0,33%, цитоз 59 в 1 мм³ (лимфоцитов в 83%, нейтрофилов 14%, моноцитов 1%, плазмочитов 2%), фибриновая сеть не выпала, сахар 80 мг%. Анализ крови: Нв 66%, эр. 3 800 000, л. 17 900, э. 0, п. 5%, с. 70%, лимф. 15%, мон. 9%; РОЭ 20 мм в час.

За время пребывания в отделении состояние ребенка оставалось очень тяжелым. 22/III оно особенно резко ухудшилось, температура поднялась до 40,1°, появилась одышка, дыхание стало поверхностным, в легких при аускультации появились рассеянные сухие хрипы. Границы сердца расширились влево на 1,5 см, пульс участился до 144 ударов в минуту. Ребенок начал с трудом глотать, появилась ригидность затылочных мышц, повышенный тонус мышц верхних и нижних конечностей и пато-

логические рефлексы Бабинского, Оппенгейма, положительный симптом Кернига. Реакция зрачков на свет ослаблена, тремор верхних конечностей. Сознание не восстанавливалось. 23/III при прогрессирующем ухудшении состояния ребенок умер.

На секции было обнаружено резкое полнокровие мягких мозговых оболочек и серого вещества головного мозга, явления энцефалита. Ателектаз нижней доли левого легкого. Венозное полнокровие и parenхиматозная дегенерация печени, почек и миокарда.

Данное наблюдение иллюстрирует один из тяжелых вариантов течения коревого энцефалита. При таком тяжелом течении заболевание может иметь благоприятный исход, если не наступает тяжелая интоксикация и аноксия, усугубляющие тяжесть заболевания.

Примером тяжелого течения заболевания с начальными судорогами, но благополучным исходом является следующее наблюдение.

Больной 9 лет поступил в клинику 16/XI 1952 г. Заболел 6/XI, а 8/XI была обнаружена коревая сыпь. До 15/XI состояние было удовлетворительное. В этот день в состоянии ребенка наступило резкое ухудшение: появились судороги, потеря сознания. Мальчик был доставлен в больницу в крайне тяжелом состоянии: без сознания, на коже обильная сыпь с цианотическим оттенком. В легких много сухих и влажных хрипов, одышка, временами дыхание типа Чейн-Стокса, аритмичный частый пульс. Нервная система: часто повторяющиеся, преимущественно тонического характера, судороги. Зрачки узкие с очень вялой реакцией. Руки в состоянии сгибательной контрактуры, ноги вытянуты. Сухожильные рефлексы на ногах повышены, клонуо стоп, положительные патологические рефлексы Бабинского, Оппенгейма, Мендель-Бехтерева резко выражены слева. Менингеальные симптомы выражены умеренно; непроизвольное мочеиспускание. Была сделана спинномозговая пункция: белок 0,66‰, цитоз 152 клетки в 1 мм³, сахар 89 мг%, пленка не выпала. После клизмы из хлоралгидрата судороги стали более редкими. Несмотря на энергичное антиинфекционное лечение и применение дегидратационных средств, состояние оставалось тяжелым. Произведенный через 2 дня второй анализ спинномозговой жидкости показал снижение цитоза до 30 клеток в 1 мм³ и белка до 0,33‰, содержание сахара оставалось высоким—85 мг%.

С 21/XI начало восстанавливаться сознание и наметилось общее улучшение. Очаговые симптомы оставались, появилась дизартрия. Со стороны спинномозговой жидкости 25/XI отмечено дальнейшее улучшение. В этот период у больного был обнаружен нефрозо-нефрит, который прошел через 12 дней. В дальнейшем состояние заметно улучшалось, и 28/XII мальчик был выписан в хорошем состоянии.

Судороги в начальном периоде могут носить характер эпилептического статуса. Пример такого начального тяжелого течения заболевания с осточными явлениями приводится ниже.

Больная 3¹/₂ лет, переведена в клинику 27/I, на 8-й день заболевания. С 18/I начались общие тонические судороги, которые становились все тяжелее, чаще и нарастали с каждым днем. При поступлении был эпилептический статус, частые судороги продолжались до 1/II, затем стали более редкими, а с 5/II наблюдались только частичные судороги мышц лица и рук. Одновременно с судорожными приступами у больной возникли застойные явления в легких, а с 29/I—аспирационная пневмония. Температура 30/I была 39,3°. Явления пневмонии быстро прошли. Когда общее состояние улучшилось, сознание еще оставалось спутанным. На окружающее не было достаточно адекватной реакции, девочка в руки не брала предметы. При приближении ко рту лица сразу открывала рот и ела очень охотно и много. Длительно сохранялся мутизм. Со стороны нервной системы никаких очаговых симптомов не наблюдалось. Изменения со стороны психики оставались довольно стойкими, несмотря на продолжающееся общее улучшение в состоянии. Больная выписалась с некоторым нарушением психики.

Значительное место занимают формы энцефалита, протекающие уже в остром периоде с очаговыми симптомами в виде гемиплегии, иногда тетраплегии. У части из этих больных возникшие в остром периоде двигательные расстройства могут дать и остаточные явления. Примером такого течения заболевания является следующее наблюдение.

Больная 5 лет поступила 14/XII 1953 г., 2/XII температура повысилась до 39,2°. 3/XII на теле и конечностях появилась сыпь, державшаяся 3 дня, после которой остались пигментные пятна. Вначале была диагностирована краснуха, хотя в это время в семье были случаи кори. С 5/XII мать отметила у девочки похолодание правой

ноги, а 9/XII уже выявился парез ноги, руки и лицевого нерва. При поступлении в клинику у девочки был обнаружен правосторонний спастический гемипарез, дизартрия.

В спинномозговой жидкости белок 0,099⁰/₁₀₀, цитоз 3 клетки в 1 мм³. В течение 10 дней состояние оставалось без особых изменений. Начиная с 20/XII общее состояние несколько улучшилось, но очаговые симптомы оставались стойкими. Только с 28/XII началось некоторое восстановление движений в ноге и уменьшился парез лицевого нерва. В руке очень медленно появлялись движения в проксимальных отделах. Речь стала лучше. Проводилось активное лечение: диатермия головы, инъекции прозерина (0,05% раствор) по 0,5 г под кожу, дибазол по 0,005 г, ежедневно лечебная гимнастика и массаж. В дальнейшем продолжалось восстановление движений и улучшение речи 2/IV девочка выписалась со значительным улучшением, но с остаточным парезом.

Из приведенной общей характеристики коревых энцефалитов и энцефаломиелитов видно, что они могут давать различный исход. Большею частью заболевание заканчивается полным восстановлением. Но могут быть остаточные параличи, психические расстройства и позже наступающие эпилептические припадки. После коревого энцефалита могут возникать и более сложные расстройства характера адипозо-генитальной дистрофии или органическая стойкая дементность.

Диагноз коревого энцефалита ставится на основании перенесенной кори и исключения какой-либо другой инфекции. Описанные выше очаговые симптомы, развивающиеся на высоте коревой инфекции, позволяют установить правильно диагноз. При коревых энцефалитах как в сочетании с менингеальными явлениями, так и без них наблюдаются изменения спинномозговой жидкости: цитоз бывает в пределах до 150—200 клеток (преимущественно лимфоцитов) в 1 мм³, белок до 0,33—0,66⁰/₁₀₀.

Как и при всех других детских общих и нервных инфекциях надо помнить, что коревая инфекция может спровоцировать развитие другого заболевания, например туберкулезного менингита, опухоли и др. Поэтому даже при установлении кори должна быть проведена дифференциальная диагностика для исключения другого, возникшего в течение кори заболевания. В сомнительных случаях необходимо сделать исследование глазного дна и повторное исследование спинномозговой жидкости.

Профилактика и лечение. Профилактика энцефалита при кори сводится к раннему лечению основного заболевания. Специфических средств лечения не имеется. Как и при других вирусных болезнях, в остром периоде рекомендуются вливания 40% раствора уротропина с 40% раствором глюкозы, прием аскорбиновой кислоты. При судорогах бром (рецепты 15 и 17), люминал (рецепт 9). При эпилептическом статусе клизмы из хлоралгидрата (рецепт 19). В случае возникновения гемипареза дибазол (рецепт 33). При остаточных парезах конечностей назначается массаж, физиотерапия.

ЭНЦЕФАЛИТ ПРИ ВЕТРЯНОЙ ОСПЕ

История. Распространение. Общая характеристика. Осложнения со стороны нервной системы при ветряной оспе начали встречаться одновременно с учащением энцефалитов при вирусных и общих инфекциях, а также при различных вакцинациях. До 1920 г. всего было опубликовано 11 случаев (Гланцмани). Позже случаи энцефалита при ветряной оспе описываются чаще: Даныели и Дюбуа в 1932 г. представили сводные данные о 69 случаях. В последнее время эти формы энцефалита приобретают практическое значение, хотя и не относятся к частым заболеваниям нервной системы. Многие вопросы, относящиеся к данной форме энцефалита, еще полностью не разрешены.

Этиология. Патогенез. В настоящее время допускают, что ветряная оспа и первые осложнения при ней вызываются вирусом; природа последнего, однако, остается неясной. Наблюдались случаи ветряной оспы у субъектов, имевших контакт с больными опоясывающим лишаем. На эту связь впервые обратил внимание венгерский педиатр Бокай. В то же время он считал, что не все случаи ветряной оспы связаны с вирусом опоясывающего лишая. Некоторые эпидемиологические данные о возникновении внутрибольничных вспышек ветряной оспы, источником которых можно было считать случаи опоясывающего лишая, подтверждают эту точку зрения (В. Н. Верцнер). Мюр и Ритчи также подчеркивают, что случаи ветряной оспы иногда наблюдаются одновременно с опоясывающим лишаем. Этиологическое родство вируса опоясывающего лишая и ветряной оспы подтверждается опытами Кундратица: введение детям в кожу жидкости, взятой из пузырьков опоясывающего лишая, в $\frac{2}{3}$ случаев ведет к появлению сыпи, не отличимой от таковой при ветряной оспе. Перекрестная агглютинация и реакция связывания комплемента дают результаты, подтверждающие родство этих двух вирусов; при этом исключается их полная антигенная идентичность. Если ребенок переносит одно из этих двух заболеваний, то у него не возникает иммунитета к другому.

Патогенез энцефалита при ветряной оспе не получил окончательного разрешения: не доказано, имеет ли доминирующее значение вирус сам по себе или аллергическая реакция макроорганизма. Развитие и характер клинических симптомов, морфологические и экспериментальные данные позволяют установить доминирующую роль макроорганизма, реактивность которого меняется в сторону отчетливого выявления местных и общих анафилактических реакций. Это имеет место при коревых и вакцинальных, а также и других аллергических энцефалитах и энцефаломиелитах.

Патоморфология. В настоящее время существует мало описаний патоморфологии энцефалитов после ветряной оспы. На основании данных Циммермана и Яннета (1931), ван Богаерта (1933), Редер-Кутша (1944)

и др. можно установить значительное сходство патоморфологии данной формы с таковой при коревых и вакцинальных энцефалитах и энцефаломиелитах. Основные изменения сводятся к периваскулярному воспалительно-инфильтративному процессу, часто в форме перивенозных фокусов из микро- и макроглии с выраженной демиелинизацией. Наблюдаются изменения в клетках коры мозга, по преимуществу в виде их отека и хроматолита. Возникающие изменения имеют тенденцию к обратному развитию и в редких случаях прогрессируют, имея летальный исход. Воспалительные изменения обнаруживаются по преимуществу в головном мозгу, но бывают также в мозжечке и спинном мозгу.

Симптоматология. Течение. Исход. Заболевание большей частью развивается остро при высокой температуре. Неврологические симптомы в отдельных случаях предшествуют высыпанию пузырьков, чаще возникают одновременно с ними или же появляются через 12—14 дней от начала заболевания, а чаще всего—на 3—5—7-й день заболевания. Полного параллелизма между интенсивностью основного заболевания и неврологическими симптомами может не быть: при слабо выраженной клинической картине ветряной оспы могут быть отчетливые очаговые симптомы со стороны нервной системы, а при резко выраженной картине энцефалита может быть относительно мало выявленная клиника ветряной оспы. Наблюдаются, однако, случаи заболевания, когда энцефалит развивается при наличии нефрита с альбуминурией.

Сопоставление наших наблюдений с литературными данными позволяет подтвердить общее мнение о полиморфизме неврологических изменений при ветряной оспе. В общем они складываются из менингеальных, энцефалитических симптомов с участием черепномозговых нервов и миелитических симптомов при отсутствии или очень малой выраженности симптомов поражения периферической нервной системы. Это дает повод отдельным авторам (Фанкони) выделить: варицеллезные менинго-энцефалиты, более частые энцефалиты и реже миелиты. Такое деление соответствует большинству описанных случаев поражения нервной системы при ветряной оспе. Можно лишь подчеркнуть, что при данной инфекции преобладает картина энцефаломиелита.

В более редких случаях, когда заболевание развивается по типу менингита (Коплик, Фанкони, де Тони, Гланцманн), наблюдается более или менее выраженный менингеальный синдром с рвотой, головной болью, ригидностью мышц затылка и симптомом Кернига. Спинномозговая жидкость при этом не дает выраженных изменений, цитоз бывает умеренно повышен: 50—60 или больше клеток в 1 мм^3 , по преимуществу лимфоцитов. Энцефалитические симптомы при этом имеют диффузный характер и выражаются в сонливости, переходящих судорожных явлениях и различной степени психотических расстройств. Более частыми, как указано выше, являются энцефалиты или энцефаломиелиты с очаговыми симптомами. Энцефалиты могут развиваться подостро, даже при нормальной температуре или, наоборот, очень бурно. Наряду с общими симптомами в виде сонливости, расстройства сознания, а в отдельных случаях коматозного состояния наблюдаются разнообразные очаговые симптомы. Из них более частыми являются параличи или парезы конечностей без расстройства речи или с ним: они могут сочетаться с судорогами, насильственными движениями (хореомиоклонии, дрожание и др.). Примером такого течения заболевания является следующее наблюдение.

Больная 10 месяцев поступила в клинику 11/1 в тяжелом состоянии. Роды и развитие до заболевания протекали нормально. 10/1 в 12 часов заболела ветряной оспой с обильным высыпанием пузырьков. В 4 часа дня температура поднялась до 39° , начались общие судороги тонического и клонического характера, которые дли-

лись всю ночь. При осмотре больной в клинике судороги у нее отмечались только в правых конечностях. Состояние больной оставалось крайне тяжелым. Она была без сознания. Все тело было покрыто обильными пузырьками ветряной оспы. В первый день пребывания в клинике у больной периодически появлялись судороги во всей правой половине тела, с участием мышц правой половины лица и отклонением взора влево. С 12/1 по 14/1 включительно наблюдались непрерывные подергивания мускулатуры правой половины тела. Прекращение судорог совпало с окончанием высыпания пузырьков, которые наблюдались даже на слизистой рта, под языком.

С момента прекращения высыпания на теле началось неуклонное улучшение, больная пришла в сознание. После окончания судорог у ребенка выявился спастический правосторонний гемипарез с участием лицевого нерва справа. Состояние ребенка прогрессивно улучшалось. Судороги в дальнейшем были легкими, быстро проходящими. Парез правых конечностей уменьшился. Больная была выписана 25/1 с легким остаточным парезом. Она самостоятельно стояла, двигала ногой во всех суставах, хорошо поднимала руки в плечевом суставе, сгибала их в локтевом суставе. Наиболее выражены были остаточные явления в кисти.

Частым клиническим синдромом при варицеллезном энцефалите является атаксия с нарушением функций координации, которые обычно бывают резко выражены в самом начале заболевания; они всегда хорошо восстанавливаются. Примером может служить следующее наблюдение.

Больной 2 лет 8 месяцев, до настоящего заболевания ничем не болел. 30/XI 1955 г. заболел легкой формой ветряной оспы, которая протекала при нормальной температуре. На 6-й день болезни появилась рвота, а 7/XII больной начал пошатываться при ходьбе. На 12-й день мальчик был направлен в клинику. При поступлении была резко выражена атаксия туловища. Сухожильные рефлексы повышены; патологических симптомов не обнаружено. Исследование спинномозговой жидкости: белок 0,16⁰/₀₀, цитоз 4 клетки в 1 мм³, сахар 67 мг%.

Атаксия держалась в течение 10 дней, затем мальчик начал поправляться. Через 3 недели он выписался из клиники в хорошем состоянии без остаточных явлений.

При исследовании глазного дна в отдельных случаях обнаруживают одно- или двусторонние невриты зрительных нервов; при этом может наступить слепота. Все указанные симптомы могут комбинироваться в различные симптомокомплексы, в зависимости от чего в одних случаях можно говорить больше о форме энцефалита с гемиплегией, гиперкинетической форме или атактической. Последняя более типична для энцефалита при ветряной оспе. В острой стадии или в периоде реконвалесценции могут наблюдаться симптомы поражения спинного мозга. В зависимости от их характера можно выделить тип восходящего паралича, рассеянного и поперечного миелита. Часто к нему присоединяются расстройства сфинктеров. Некоторые авторы, например Форд, описывают параличи с арефлексией и атрофией по типу полиомиелита.

Прогноз при данной форме энцефалитов в общем следует считать благоприятным. Даже и при очень выраженном и бурно развивающемся энцефалите или энцефаломиелите на почве ветряной оспы патологические симптомы со стороны нервной системы могут полностью исчезнуть. Надо, однако, всегда иметь в виду возможность остаточных явлений в виде парезов, эпилептических припадков или нарушения психики, в особенности у детей с преморбидно отягченной нервной системой. Летальность по сводной статистике различных авторов может достигнуть 6—15%.

Профилактика и лечение. Надо помнить, что ветряная оспа очень заразная болезнь. При благоприятных санитарно-гигиенических условиях может быть предупреждено развитие эпидемических вспышек. Необходимо максимально укреплять организм ребенка, избегать контакта с больными опоясывающим лишаем. При возникновении энцефалита и энцефаломиелита рекомендуется применение глюкозы с аскорбиновой кислотой (рецепт 98), седативных средств—бромидов (рецепты 15, 20), при судорогах—люминал (рецепт 9), амитал-натрий (рецепт 22), клизмы с хлоралгидратом (рецепт 19), инъекции сернокислой магнезии (рецепт 99).

ЭНЦЕФАЛИТ ПРИ ПРОТИВООСПЕННОЙ ВАКЦИНАЦИИ

История. Общая характеристика. Распространение. Энцефалиты после противООспенной вакцинации были известны еще во время Дженнера (1749—1823). В конце прошлого и в начале текущего столетия все чаще встречаются упоминания о данной форме энцефалита (Бастиянзе, 1903; Комби, 1912; Тэрнбул и Мак Интош, 1912). Позже учащение подобных энцефалитов наблюдалось во многих странах (Голландия, Англия, Германия, США, Швеция, Италия и др.). Отдельные случаи описаны и в СССР. Если раньше отмечались единичные случаи энцефалита при оспенной вакцинации, то к 1930—1940 гг. уже опубликовано свыше 500 случаев. В Голландии заболеваемость составляла 2 : 2500, в Англии 1 : 4000, в Швеции 1 : 20 000, в Германии 1 : 100 000 привитых. Наряду с учащением общего числа подобных энцефалитов наблюдались и летальные случаи, что свидетельствует о нарастании тяжести данных форм энцефалита. В литературе встречаются указания и на вспышки поствакцинальных энцефалитов в виде небольших очагов (Голландия, Англия и др.). Не установлено прямой зависимости заболеваемости от общего количества проводившихся в той или иной стране прививок. Заболевание, как это следует из опубликованных данных, протекало весьма тяжело. Летальность была очень значительной и достигала в Англии 58%, в Германии 39,8%, в Голландии 34,8%. За последние два десятилетия эти формы энцефалита также встречаются, но несколько реже.

Этиология. Патогенез. В многочисленных клинических, патоморфологических и экспериментальных работах отечественных и зарубежных исследователей (М. С. Маргулис, Б. Н. Маньковский с сотрудниками, Петте, Экштейн, Люкш и др.) нашли отражение различные воззрения на этиологию и патогенез поствакцинальных энцефалитов. В работах указанных авторов была сделана попытка выяснить непосредственную этиологическую роль вируса вакцины, возможность активирования при вакцинации другого вируса и роль макроорганизма и его иммунологических свойств.

Точка зрения некоторых авторов (Люкш, Мак Интош) об этиологической роли самого вируса вакцины не нашла поддержки большинства исследователей. Основным доводом против этиологической роли самой вакцины является крайняя редкость данной формы энцефалита при ее сопоставлении с огромным числом производимых прививок. М. С. Маргулис, Петте и др. на основании экспериментальных исследований также берут под сомнение этиологическую роль вируса вакцины; они не обнаружили достаточного сходства между экспериментальным и человеческим вакцинальным энцефалитом. Б. Н. Маньковский с сотрудниками не считает

возможным окончательно исключить этиологическую роль вируса в возникновении данной формы энцефалита.

Предположение о возможной этиологической связи поствакцинального и эпидемического энцефалитов было отвергнуто почти всеми исследователями. До сих пор не был обнаружен какой-либо другой латентный вирус. М. С. Маргулис рассматривает это как одну из форм аллергических энцефаломиелитов. Исходя из этой точки зрения, можно считать, что вирус вакцины сенсibiliзирует нервную ткань, в которой возникают изменения, имеющие отчетливый характер аллергической реакции.

Патоморфология. При патоморфологическом исследовании нервной системы больных, погибших от вакцинального энцефалита, обнаруживаются гиперемия и отек оболочек и вещества головного и спинного мозга с множественными очагами воспаления. Последние характеризуются наличием околосоудистых инфильтратов и кровоизлияний, множеством глиозных узелков. Глиозная реакция выражена интенсивнее, нежели мезодермальная. В клетках мозга отмечаются дегенеративные изменения. Такие же дегенеративные изменения обнаружены в нервных волокнах, где наблюдается большая или меньшая степень гибели миелина и частично осевых цилиндров. Эти изменения имеют диффузный характер и обнаруживаются в головном и спинном мозгу. Поражается преимущественно белое вещество. Одной из особенностей патоморфологической картины вакцинальных энцефалитов является также преимущественное распространение воспалительных изменений в периферических отделах головного и спинного мозга, а в области желудочков субэпендимарно. В зависимости от давности заболевания могут быть обнаружены репаративные изменения в виде рубцовой ткани в местах еще существующих воспалительных очагов.

Внутренние органы страдают относительно мало. В нашем наблюдении наибольшее внимание обращала на себя жировая инфильтрация печени. Экштейн описывает увеличение селезенки с некрозом фолликулов. При сравнении патоморфологических изменений с таковыми при эпидемическом энцефалите можно установить резкое различие между ними. Для эпидемического энцефалита типично поражение серого вещества подкорковых узлов, области III желудочка и сильвиева водопровода при меньшем участии коры.

Большинство авторов считает, что на основании патоморфологических данных поствакцинальный энцефалит можно сблизить с энцефалитом после кори, ветряной оспы, антирабических прививок и некоторых других сходных аллергических энцефаломиелитов.

Таким образом, можно прийти к выводу, что в основе патоморфологии вакцинального энцефалита лежит диффузный многоочаговый демиелизирующий процесс.

Симптоматология. Течение. Исход. Заболевание чаще всего выявляется на 8—12-й день после прививок. Бывают, однако, случаи, когда заболевание начинается через 2—3 или 21—25 дней с момента прививки. Развитие заболевания всегда острое, иногда острейшее. Основными симптомами острого периода являются: высокая температура (39—40° и выше), рвота, головная боль, судороги, которые бывают тем более интенсивными, чем моложе заболевший; иногда эти судороги бывают тоническими. Заболевание часто генерализуется и распространяется как на головной, так и на спинной мозг. Поражение черепно мозговых нервов бывает редко. Иногда возникают легкие невриты зрительных нервов. Параличи часто бывают смешанного характера: при снижении рефлексов и тонуса может наблюдаться симптом Бабинского. Наблюдаются хореомиоклонические подергивания. Бывает расстройство сфинктеров в виде задержки или недержания мочи. Чувствительность не изменяется. В спинномозговой

жидкости может быть умеренное повышение клеток до 60—90 в 1 мм³ (лимфоцитов).

Полиморфизм симптомов заставлял многих авторов выделять отдельные клинические формы вакцинальных поражений нервной системы: серозный менингит, энцефалит, энцефаломиелит. Наиболее частым является симптомокомплекс менинго-энцефалита с судорогами и параличами и энцефаломиелита с параличом ног и расстройством сфинктеров. Люкш выделил: 1) серозный менингит; 2) менинго-энцефалит с судорогами и параличами; 3) миелит; 4) паркинсонизм с расстройством сна.

При благоприятном развитии болезни в течение нескольких дней общие симптомы исчезают; исчезают также локальные симптомы, например судороги, параличи. В некоторых случаях могут оставаться стойкие нарушения движений, психики. В тяжелых случаях общее состояние прогрессивно ухудшается и смерть наступает при явлениях асфиксии, судорог и комы. В отдельных случаях заболевание затягивается; даже после некоторого улучшения может вновь ухудшиться состояние и наступить смерть. Летальность бывает довольно высока (до 30—50%). Для иллюстрации приводим следующее наблюдение.

Больной 5 месяцев поступил в клинику 5/II. Родился в срок и до 17/XII был здоров. 17/XII была привита оспа. Через 10 дней у ребенка повысилась температура и началась рвота по нескольку раз в сутки. Во время заболевания у него были симптомы отита, которые при повторном обследовании не обнаруживались. Периодически состояние больного улучшалось, но рвота не прекращалась, ребенок был беспокоен. 5/II наступило ухудшение, появился цианоз. Лечащий врач направил ребенка в клинику, где был отмечен умеренно выраженный менингеальный синдром, расходящееся косоглазие, задержка мочеиспускания. Со стороны внутренних органов не было отмечено особых отклонений. 6/II в 6 часов утра состояние резко ухудшилось, появился общий цианоз и через 15 минут ребенок умер.

При гистопатологическом исследовании в головном мозгу была обнаружена картина энцефалита с множественными очагами воспаления. В местах воспаления отчетливые глиозные узелки, околососудистые инфильтраты и кровоизлияния. В стенках отдельных сосудов отложения извести. Отчетливо выражен периваскулярный отек, дегенеративные изменения в клетках мозга. В оболочках головного и спинного мозга картина серозного отека. Во внутренних органах обращает на себя внимание жировая инфильтрация печени. Селезенка не увеличена; сердце, легкие и слизистая кишечника без особенностей, лимфатические железы нормальны. Уши и антрумы без изменений.

Таким образом, указаний на предполагавшееся вначале септическое поражение не обнаружено. На основании данных клиники и исследования мозга установлен диагноз поствакцинального менинго-энцефалита.

Профилактика и лечение. Важнейшим профилактическим мероприятием является проведение прививки в строгих санитарно-гигиенических условиях. Следует применять строго проверенную вакцину невысокой вирулентности. После вакцинации нужно внимательно наблюдать за детьми, предупреждать возможные инфекции, могущие содействовать возникновению вакцинального энцефалита. Вакцинацию следует проводить в возрасте до года, когда шансов на возможность заболевания энцефалитом меньше. В отношении ослабленных детей требуется особая осторожность. Во время вспышек нейровирусных инфекций (полиомиелит, энцефалит и др.) следует избегать прививок.

Больным должна быть создана спокойная обстановка. Эффективным является применение сыворотки выздоровевших после оспы, сыворотки вакцинированных незадолго до этого родителей. В настоящее время рекомендуется применение гамма-глобулина. Ввиду возникающего в тяжелых случаях отека мозга проводится дегидратационная терапия: вливания глюкозы (рецепт 98), сернокислой магнезии (рецепт 99). При рано появляющейся аноксии применяется кислород, при беспокойстве—бромиды и другие седативные средства (рецепты 15, 17).

ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ ПРИ КРАСНУХЕ

История. Распространение. Общая характеристика. Поражения нервной системы при краснухе известны давно (Ревилльо, Лонг, 1905). После первых описаний этого заболевания наблюдались значительные вспышки краснухи, однако энцефаломиелиты встречались относительно редко. Позже опубликованы наблюдения в ряде стран (Франция, Америка). В 1921 г. Бенар опубликовал описание 13 случаев менинго-энцефалита при вспышке краснухи с общим числом заболевших 291. В 1923 г. Тинель и Бенар описали случаи восходящего миелита при краснухе с летальным исходом. В дальнейшем последовал ряд сообщений о менинго-энцефалитах и энцефаломиелитах при краснухе в ряде случаев с летальным исходом. Всего опубликовано 89 случаев с летальным исходом. Данная форма энцефаломиелита имеет весьма полиморфную клиническую картину с различной тяжестью течения, которая в значительной степени зависит от характера эпидемии краснухи.

Этиология. Патогенез. Вопросы этиологии и патогенеза энцефаломиелита при краснухе представляют значительный интерес; в настоящее время они еще не могут считаться разрешенными. Это зависит от того, что недостаточно изучена с точки зрения этиологии, патогенеза и клиники вся группа заболеваний, объединяемых под общим названием заболеваний вызванных лимфотропным вирусом, куда относятся наряду с краснухой и такие болезни, как острый инфекционный лимфоцитоз, инфекционный мононуклеоз и эпидемический гепатит (болезнь Боткина).

На основании исследований с применением электронного микроскопа Штейнманн (1938) отнес краснуху к вирусным заболеваниям. Культура вируса краснухи была исследована на куриных эмбрионах Габелем (1942). Он воспроизвел краснуху на обезьянах (*Macacus mulatus*). Ввиду того что вирус не изолирован, он изучен недостаточно. Однако многие свойства его (фильтруемость, способность развиваться на куриных эмбрионах, обнаружение в секретах слизистой глотки, диффузия в кровь, аффинитет к лимфоидным тканям) можно считать доказанными. Известно, что данное заболевание очень контагиозно, в особенности в катаральном периоде.

Патоморфология. При энцефаломиелитах на почве краснухи отмечается негнойное воспаление в различных отделах нервной системы. Интенсивность зависит от общего характера вспышки; может наблюдаться диффузное распространение процесса в нервной ткани.

Симптоматология. Течение. Исход. Заболевание развивается на 2—6-й, чаще на 4-й день от начала экзантемы, а в единичных случаях еще позднее. Расстройства со стороны нервной системы могут появиться на высоте температуры, после ее падения или при новом ее подъеме. Степень выраженности неврологических симптомов не находится в прямой зависимости от тяжести основного заболевания. Осложнения со стороны нервной

системы могут возникать, когда симптомы основного страдания уже полностью проходят. Отношение первых симптомов к экзантеме различно. В части случаев их развитие по времени совпадает с появлением сыпи, иногда неврологические симптомы предшествуют экзантеме. Наблюдаются отдельные случаи энцефалита этой этиологии, когда имеются неврологические симптомы, а экзантемы совсем не бывает.

Заболевание обычно развивается остро. Основными симптомами со стороны нервной системы являются: головная боль, рвота, ригидность мышц затылка, судороги, нарушение сознания, иногда кома. Чаще вначале доминирует менингеальный синдром, что дает повод ставить диагноз менингита. Подострое развитие менингеального синдрома со светобоязнью, рвотой, головной болью, гиперестезией с последующим развитием экзантемы может дать повод к диагностике туберкулезного менингита (наблюдения Женн, Семс, Гутро). В картине болезни могут доминировать менингеальные симптомы, парезы, гиперкинезы, расстройства координации (атаксия), спинальные или периферические симптомы.

Спинальная жидкость бывает изменена: давление умеренно повышено, цитоз до нескольких десятков клеток, по преимуществу лимфоцитарный (до 95% лимфоцитов), белок умеренно повышен—до 0,4⁰/₁₀₀. Редко встречается очень высокий цитоз—до 1689 клеток в 1 мм³ (в наблюдении Эфрати). Иногда бывает повышенное количество сахара. В крови часто наблюдается лейкоцитоз с высоким процентом моноцитов.

Для установления диагноза имеет значение не только учет неврологических симптомов, которые могут быть такими же, как при других, описанных выше инфекциях, но и оценка состояния лимфатических желез (наличие аденопатии), картина крови (лимфоцитоз), характер сыпи и некоторые особенности основного заболевания.

Общий анализ опубликованных в литературе наблюдений позволяет выделить в качестве основных синдромов: менингеальный, менинго-энцефалитический, энцефалитический, миелитический и полирадикулоневритический. Менингеальный синдром может быть выражен резко и развиваться с ремиссиями. В других случаях он бывает выражен очень резко, с обычными компонентами менингеального синдрома: головной болью, рвотой, ригидностью мышц затылка, симптомом Кернига. О составе спинномозговой жидкости уже говорилось выше. К доминирующему менингеальному синдрому могут присоединиться и очаговые симптомы со стороны центральной нервной системы—судороги, изменения кожных и сухожильных рефлексов (их повышение или снижение) при наличии патологических рефлексов. Присоединение подобных симптомов придает болезни картину менинго-энцефалита, что наблюдается наиболее часто. Такой синдром описан Дебре с сотрудниками у девочки 8 лет: через 2 дня после появления экзантемы у нее развились кома и судороги, затем выявился выраженный менингеальный синдром при наличии в спинномозговой жидкости белка до 1⁰/₁₀₀ и цитоза до 400 клеток в 1 мм³. В подобных случаях в течение заболевания может выявиться и более отчетливый энцефалитический компонент в виде не только судорог, но и гиперкинезов и других двигательных расстройств. При энцефалитическом синдроме уже с самого начала заболевания доминируют очаговые симптомы: судороги, гиперкинезы, параличи, атаксии, изменения черепномозговых нервов. В зависимости от преобладания тех или иных симптомов можно говорить о паралитическом, гиперкинетическом или атактическом симптомокомплексе. Каждый из этих симптомокомплексов может выявиться самостоятельно, но может сопровождаться и общими симптомами. Различны бывают и изменения психики при этом. В отдельных случаях наблюдаются тяжелые психические изменения. Миллер описал тяжелый психоз у девочки 14 лет, у кото-

рой в остром периоде болезни наблюдалось общее беспокойство и нарушение ориентировки.

В отдельных случаях могут доминировать миелитические симптомы. К типу восходящего паралича относится упомянутое выше наблюдение Тинеля и Бернара. У молодого человека 21 года на 4-й день после появления типичной экзантемы при общем тяжелом состоянии развился восходящий паралич с вовлечением ног и позже рук, исчезновением рефлексов и потерей чувствительности. Больной умер при нарастании бульбарных симптомов. В литературе описывается и поперечный миелит с параличом ног. Полирадикулоневриты, как и миелиты, встречаются редко. Ревильо и Лонг описали полиневрит с преимущественным поражением двигательных функций у мальчика 8 лет. Элей наблюдал полиневрит у мальчика на 5-й неделе после начала основного заболевания: заболевание нервной системы началось с болей в ногах, позже исчезли сухожильные рефлексy.

Исход при указанных поражениях нервной системы может быть различным. Иногда и при очень тяжелом начале заболевания может быть благоприятный исход с выздоровлением. Наблюдалось немало случаев с летальным исходом в самом начале заболевания на фоне нарастающей комы и судорог. Выше упоминалось о летальном исходе при нарастании восходящего паралича. По данным отдельных авторов, летальность составляет от 11% (Рид) до 22% (Фальгер). Исход может зависеть в отдельных случаях от общей тяжести основного заболевания, но чаще определяется тяжестью поражения центральной нервной системы.

Профилактика и лечение. При заболевании краснухой и ее осложнениях дети должны изолироваться на срок до 15 дней и находиться в благоприятных условиях, с соблюдением строго постельного режима. Необходимо проводить общее антиинфекционное лечение. При осложнениях нервной системы должно проводиться симптоматическое лечение, направленное на борьбу с менингеальными явлениями и повышением внутричерепного давления путем введения глюкозы, уротропина (рецепты 97, 98, 105), на снятие судорог путем дачи брома (рецепт 15) и люминала (рецепт 9), на улучшение дыхания и сердечно-сосудистой деятельности при восходящих параличах с бульбарными расстройствами при помощи стрихнина, дибазола и других тонизирующих средств.

БЕШЕНСТВО И ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ ПРИ ВАКЦИНАЦИИ ПРОТИВ НЕГО

Бешенство (*lyssa*) было известно врачам далекой древности. Аристотель (322 г. до нашей эры) знал, что бешенство поражает собак. Корнелий Цельсий в I веке нашей эры дал подробное описание бешенства. Однако детальное экспериментальное изучение его стало возможным после открытия Луи Пастера. С тех пор, как Пастер в 1886 г. предложил метод прививок против бешенства, научились предупреждать развитие болезни у людей, укушенных бешеными животными, а тем самым и неизбежный до того смертельный исход. Возбудитель бешенства описывается как фильтрующийся вирус, теряющий активность при температуре 50°, сохраняющийся при низких температурах. После того как Негри в 1903 г. описал особые включения в клетках мозга людей, погибших от бешенства, им начали придавать большое значение в происхождении болезни. В настоящее время существует точка зрения, что тельца Негри являются лишь продуктом клеточной реакции на внедряющийся вирус. Допускается, что тельца Негри—это своего рода «агрегат маленьких элементарных корпускул», являющихся возбудителем, которому дают название «*Encerphalitozoon gabies*» (Мануэльман и Виала). Тельца Негри встречаются в 80—90% случаев бешенства. Распространяется бешенство больными собаками, волками и реже кошками путем укуса человека. Заболевание может возникнуть и при попадании слюны бешеных животных на уже имеющиеся раны. Бешенство наблюдается и у многих других животных и птиц.

Что касается распространения вируса в организме, то в настоящее время наиболее принятой является нейрональная теория: вирус проникает в центральную нервную систему по осевым цилиндрам периферических нервов или по периневральным пространствам. От момента укуса до развития болезни проходит 20—60 дней. Бывает инкубация и в несколько месяцев. На основании детальных работ М. С. Маргулиса, Н. М. Кроля и других отечественных и зарубежных авторов установлено, что гистопатологические изменения происходят в головном и продолговатом мозгу. Эти изменения носят сосудисто-воспалительный и дегенеративный характер. В сером веществе головного и спинного мозга Бабес описал довольно специфичные очаговые скопления глиозных элементов вокруг нервных клеток, известные как узелки бешенства. Наряду с пролиферативными изменениями обнаруживаются резкие изменения ганглиозных клеток и фибриллярного аппарата в различных отделах нервной системы.

Выделяют несколько клинических форм. При бульбарной форме в клинической картине доминирует дисфония и расстройства дыхания, при церебральной—бред и галлюцинации, при паралитической—параличи конечностей различной локализации, при мозжечковой—атаксия, головокружение. У детей часто наблюдается так называемая тихая форма,

без выраженных очаговых симптомов возбуждения. Внутренние органы не обнаруживают особых изменений.

Различают три стадии развития заболевания. Оно начинается с тоски, подавленности, падения аппетита. Позже появляется аэрофобия и гидрофобия, развиваются расстройства дыхания и глотания. Временами возникают возбуждение и судороги.

До предложенных Пастером прививок против бешенства заболевание неизменно кончалось смертью. Смерть наступает через 5—9 дней от начала заболевания при параличе дыхания.

Общая характеристика. Распространение. Энцефаломиелит при антирабических прививках начал наблюдаться после того, как эти прививки получили широкое применение. Количество случаев энцефаломиелита по отношению к количеству вакцинированных составляет около 0,5%. Установлена некоторая связь между частотой прививок и возникавшими осложнениями со стороны нервной системы. В. М. Слонимская на основании обзора литературы приводит данные, по которым при менее частых прививках наблюдалось одно осложнение на 980 прививок, а при более частых—одно осложнение на 113 прививок. Периодическое учащение антирабического энцефаломиелита находится в связи с увеличением общего количества прививок при учащающихся случаях бешенства или подозрительных на бешенство случаев. Имеет значение качество и доза прививочного материала.

Патоморфология. Изложенные выше взгляды на этиологию и патогенез бешенства находят некоторое подтверждение в гистопатологии антирабического энцефаломиелита. Основные изменения обнаруживаются в сером веществе, но они бывают также и в белом (Н. М. Кроль). Экспериментальные и гистопатологические данные позволили М. С. Маргулису охарактеризовать основной тип изменений как гиперергическое воспаление с некрозами, пролиферацией микроглии, наличием околососудистых демиелинизирующих очагов. Эти изменения вначале особенно резко выражены в спинном мозгу и позже распространяются на бульбарную часть и головной мозг. Изменения обнаруживаются в корешках, имея в дальнейшем тенденцию распространяться центростремительно, а не центробежно. Поэтому реже и менее интенсивно поражаются периферические нервы, хотя их участие не исключается. В. М. Слонимская описывает патогистологический процесс при антирабическом энцефаломиелите как гнездно диссеминированное воспаление, включающее наряду с глиозной пролиферацией демиелинизирующий процесс. Очень важно подчеркнуть, что в некоторых случаях с картиной восходящего паралича бывают изменения в клетках передних рогов (Стюарт и Крайкоран). У детей осложнения наблюдаются чаще, нежели у взрослых. По мере накопления новых данных выяснилась этиология и особенности клинической картины заболевания.

Этиология. Патогенез. По вопросу об этиологии прививочного энцефаломиелита высказывались три точки зрения: одни приписывали этиологическую роль вводимой мозговой ткани, другие—постоянному вирусу («*vireg fixe*») кроличьего бешенства и его токсинам, третьи—активации вводимым постоянным вирусом инфекции, находившейся до того в организме в латентном состоянии. М. С. Маргулис на основании анализа экспериментальных и патоморфологических данных отверг первую точку зрения о роли самой вводимой мозговой ткани или ее токсинов, поскольку постоянный вирус всегда существует во вводимом материале. Недоказанным остается и точка зрения Петте об активации во время прививки латентной инфекции. Поэтому М. С. Маргулис высказывается в пользу этиологического значения «постоянного вируса». К такому же выводу приходит

и В. М. Словимская, придавая некоторое значение силе вакцины. Однако, как и при других описанных выше энцефаломиелитах, сам по себе вирус еще не определяет возникновения антирабического энцефаломиелиита. В патогенезе заболевания играет роль, по-видимому, измененная реактивность организма, его функциональных свойств, нарушение барьерных или нервнотрофических функций в более широком смысле (А. Д. Сперанский). При этих условиях возникает благоприятный для развития заболевания гиперергический воспалительный процесс. Очевидно, что и различные ослабляющие организм внешние (травмы, охлаждение и др.) или внутренние (вегетативная возбудимость) факторы также могут играть большую роль. На это особенное внимание обращает Колик.

Развитие. Симптомы. Исход. Сопоставление литературных и наших собственных наблюдений показывает, что заболевание возникает после инкубационного периода от 10—12 до 20—30 дней от начала прививки. В литературе упоминается инкубационный период и в несколько месяцев. В тяжелых случаях инкубация была короткая, в легких—более продолжительная. У детей инкубационный период бывает обычно короче. Заболевание может развиваться подостро или внезапно и бурно. В тех случаях, когда отмечается продромальный период, развитию полной картины заболевания могут предшествовать катаральные явления, боли, потеря аппетита, нередко постепенное нарастание температуры до 37—38° и выше. В случаях, развивающихся по типу паралича Ландри, уже через 2—3 дня, а иногда и раньше возникают бульбарные расстройства. Наблюдаются симптомы поражения разных отделов центральной и меньше периферической нервной системы. Этим создается значительный полиморфизм клинической картины.

Описываются различные синдромы. К наиболее частым из них относятся миелитический и миелорадикулярный, энцефаломиело-радикуло-невритический и невриты отдельных нервов. Часто заболевание развивается по типу восходящего паралича Ландри. У детей клиническая картина весьма полиморфна. У них особенно часто развивается очаговый или диссеминированный миелит с расстройством сфинктеров, снижением и реже повышением рефлексов. Могут возникать тяжелые атрофии, иногда создающие затруднения в отношении дифференциальной диагностики с острым полиомиелитом. Чувствительность может быть нарушена: субъективно в виде спонтанных болей и болей при давлении на нервные стволы, объективно в виде гиперестезий. Могут поражаться и черепномозговые нервы, нередко бульбарной группы. Наиболее частыми синдромами у детей являются: 1) энцефаломиелитический, 2) восходящий паралич (тип Ландри) и 3) моно- или полиневритический. В отдельных случаях течение может быть abortивным без сколько-нибудь выраженных клинически симптомов (М. Б. Кроль). Спинномозговая жидкость изменена нерезко. Обычно отмечается небольшой плеоцитоз и повышение содержания белка, иногда белково-клеточная диссоциация. Начало заболевания, так же как и течение, может быть бурным, с быстрым нарастанием симптомов или более медленным с постепенным прогрессирующим развитием. Обратное развитие симптомов может наблюдаться даже и в очень тяжелых случаях (В. М. Словимская, наши наблюдения). Исход заболевания зависит как от первоначальной тяжести заболевания, так и от возникающих позже осложнений, из коих наиболее тяжелыми являются расстройства дыхания при бульбарных поражениях и различные септические и трофические нарушения при миелитической форме. Ранее смертность достигала 15—20% и больше; в настоящее время она значительно снизилась.

Распознавание проводится на основании данных анамнеза произведенной прививки, времени возникновения и особенностей клинических рас-

стройств. У детей заболевание нередко приходится дифференцировать с полиомиелитом. Доминирующий невритический компонент и восходящий тип паралича при учете анамнестических данных позволяют провести дифференциальную диагностику. У детей, как и у взрослых, приходится исключить случайное или лекарственное отравление (атропин и др.). М. С. Маргулис приводит описание Бабесом отравления *Datura stramonii* со сходной клинической картиной: у больного отмечались гидрофобия, стремление кусаться, гиперестезия и бред.

Профилактика и лечение. Несмотря на огромные достижения в борьбе с бешенством, и в настоящее время необходимо строго проводить профилактические мероприятия, учитывая смертельный исход от данного заболевания. Передвижение значительных масс населения, заселение новых районов человеком приводит к столкновению с еще не исследованными условиями жизни. Эпидемиологические данные показывают, что прививки приходится делать против укусов собак, реже волков и еще реже кошек. Следует, однако, помнить, что передача заражения возможна в редких случаях путем укуса больных коров и лошадей, а также мелких грызунов (А. И. Саватеев). В особенности подчеркивается роль некоторых грызунов. Так, Говард описал 52 случая укуса людей скунсом, в 7 из которых развилось бешенство. На основании статистических данных (А. И. Саватеев) известно, что в теплое время года укушенных бывает в 2 раза больше, чем в холодное. Это можно объяснить более частым общением в это время людей с природой и большей возможностью укусов различными животными. Для борьбы с бешенством и с возможными осложнениями в результате расширения контингентов прививаемых детей и взрослых имеет очень большое значение социальная профилактика, которая должна энергично проводиться в сельских и городских местностях. Эта форма профилактики должна предусматривать мероприятия по борьбе с бродячими собаками и их уничтожение в подозрительных случаях, а также обязательное ношение собаками намордника. В случаях обнаружения бешеной собаки или другого бешеного животного оно должно быть немедленно убито. Укушенные животные либо должны быть убиты, либо подвергнуты карантину до 3 месяцев.

Личная профилактика против бешенства сводится к немедленному началу антирабических прививок после укуса бешеного или подозрительного на бешенство животного. Никакие другие, применявшиеся в допастеровскую эпоху способы предупреждения бешенства не являются эффективными. Огромное благодетельное для человечества значение предложенного Пастером метода вакцинации против бешенства очевидно.

Для проведения антирабических прививок нет особых противопоказаний; они могут проводиться даже грудным детям. Для предупреждения осложнений врачу необходимо точно знать показания к прививкам. Согласно А. М. Юрковскому, прививки показаны:

1. Лицам, укушенным заведомо бешеными или подозрительными на бешенство животными.
2. Лицам, укушенным животными, погибшими или убитыми до истечения 14 дней после укуса.
3. Лицам, укушенным неизвестными животными или скрывшимися до истечения 14 дней после укуса, за которыми не представляется возможности проследить.
4. При тяжелых укусах и при укусах в голову, лицо и шею здоровыми на первый взгляд животными, находящимися под наблюдением в течение 14 дней со дня укуса. Укушенным лицам в этих случаях необходимо делать прививки ежедневно, до конца наблюдения за животными.

При легких укусах первые 5 дней укушенным необходимо делать прививки ежедневно, а затем через день до конца наблюдения за животными, т. е. в течение 14 дней со дня укуса.

5. В случае, если укусившее животное в продолжение 14 дней заболело бешенством, укушенный человек должен получить полный курс антирабических прививок.

В случае гибели животного при подозрительных явлениях или даже при картине иной болезни проводится полный курс прививок.

Если животное осталось здоровым после 14 дней наблюдения, прививки отменяются.

6. Не укушенным лицам, но подвергшимся опасности заражения при:

а) попадании слюны бешеного или подозрительного на бешенство животного на слизистые оболочки глаз, носа и губ;

б) попадании слюны бешеного или подозрительного на бешенство животного на кожу;

в) царапании кожи или слизистой когтями бешеных или подозрительных на бешенство животных;

г) ранении и соприкосновении с предметами, на которых были свежие следы подозрительных на бешенство животных, а также с предметами, запачканными их мозгом.

Лечение должно быть направлено против тех основных симптомов, которые доминируют в клинической картине. При сильном беспокойстве и болях приходится применять седативные и наркотические вещества (рецепты 17, 18, 22). Особенного внимания требуют больные при наличии бульбарных расстройств. При этом должна проводиться энергичная борьба с нарушением дыхания и профилактика аспирационной пневмонии; необходимо поддерживать сердечную деятельность тонизирующими веществами (рецепты 31, 83). Смерть от асфиксии может быть предупреждена своевременной трахеотомией, как показали наши наблюдения за одним больным 8 лет.

ОСТРЫЙ ПОЛИОМИЕЛИТ

История. Распространение. Общая характеристика. Первое подробное описание полиомиелита было дано немецким врачом-ортопедом Я. Гейне в 1840 г. Позже это заболевание описал шведский врач Медин. Постепенно сведения об этом заболевании расширялись; появились описания отдельных вспышек. В конце XIX столетия начала складываться довольно отчетливо нозография острого полиомиелита.

Значительным этапом в развитии учения о полиомиелите являются работы И. Викманна, наблюдавшего 1025 случаев в 1905 г. во время эпидемии в Швеции. Викманн дал подробную клиническую характеристику полиомиелита. Участвовавшие в эпидемии полиомиелита сами по себе подтверждали ранее высказывавшуюся точку зрения об инфекционной его природе (А. Я. Кожевников, Штрюмпель, Викманн и др.). Поскольку, однако, возбудителем полиомиелита оказался, как позже выяснилось, не обычный микроб, а фильтрующийся вирус, его долго нельзя было обнаружить, что и понятно, так как все учение о вирусах является относительно новым. После открытия Д. И. Ивановским в 1892 г. возбудителя мозаичной болезни табачных листьев был раскрыт новый мир возбудителей инфекционных болезней—вирусы. В 1909 г. впервые Ландштейнер и Поппер получили экспериментальный полиомиелит у обезьян. Уже в следующем году Флекснер и Люис высказали определенное мнение о том, что возбудителем полиомиелита является фильтрующийся вирус, что позже окончательно и подтвердилось. Викманн предложил называть данное заболевание болезнью Гейне-Медина по имени упомянутых авторов, впервые давших более подробное его описание.

Полиомиелит приобретал все большее социальное значение; обширные его эпидемии привлекали все большее и большее внимание. До настоящего времени полиомиелит остается очень распространенным заболеванием. Под влиянием новых открытий развитие учения о полиомиелите продвигалось вперед. В настоящее время возможна более точная лабораторная диагностика полиомиелита и получена профилактическая вакцина.

Эпидемиология. После первой крупной эпидемии в Швеции в 1905 г., во время которой было зарегистрировано 1025 случаев полиомиелита, последовали эпидемии в 1912 г. с 4122, а в Норвегии—с 850 заболевшими.

Несколько позже эпидемические вспышки наблюдались и в ряде европейских стран: Англии, Италии, Германии и др. Значительные эпидемии были отмечены в США: в 1916 г. там было 27 363 больных, а затем в среднем заболевало около 3500 человек в год. В некоторых странах количество заболевших было невелико (Франция, Финляндия). До 1933 г. мы могли, согласно далеко не полным данным, насчитать около 200 000 заболевших в разных странах. В США заболеваемость растет неуклонно, достигая высоких цифр. Подъем заболеваемости полиомиелитом наблюдается во Фран-

ции, Англии, Швейцарии, Германии. Он появляется и в странах, где раньше наблюдался относительно редко (Финляндия, Румыния и др.), отмечен в Африке, Австралии, Индии, Японии.

В России полиомиелит был известен давно. Упоминание о нем встречается у многих авторов еще в прошлом столетии (А. Я. Кожевников, 1883; Л. О. Даркшевич, 1892; В. П. Первушин, 1899). В начале текущего столетия описывались небольшие вспышки (М. Йогехес, 1905; Шварц, 1908). Позже об отдельных вспышках упоминает М. Ю. Раппопорт, М. А. Хазанов, Г. Д. Аронович и др.).

И. М. Присман, много занимавшийся полиомиелитом, опубликовал данные об отдельных вспышках в Московской области в 1924—1931 гг. В это время заболеваемость поднялась во многих странах. В 1939 г. Г. Стукс опубликовал данные о вспышке в Крыму (63 заболевания). В 1946—1947 гг. вспышка полиомиелита с 222 заболевшими наблюдалась в Прибалтике (А. Б. Бейлинсон, Я. Я. Вильде, С. Н. Григораш и др.) Отдельные вспышки были отмечены в Западной Сибири и некоторых других районах.

Спорадические случаи и отдельные вспышки наблюдались и в СССР на протяжении последнего десятилетия. Наибольшее число больных отмечалось в 1947, 1950, 1953 гг. Рост заболеваемости в СССР за последние годы, появление отдельных вспышек в некоторых новых районах отражает общую тенденцию роста заболеваемости полиомиелитом во всем мире.

В настоящее время можно говорить о пандемии полиомиелита. Полиомиелит прежде наблюдался в раннем детском возрасте. Новейшие данные указывают на появление полиомиелита у более старших групп детей и у взрослых.

Острый полиомиелит—заболевание по преимуществу летне-осеннее. Наибольшее число заболеваний регистрируется в июле—октябре. Но в период учащения заболевание может наблюдаться как весной, так и зимой. Это наблюдалось и в некоторых районах СССР. Полиомиелит, встречающийся ранее в умеренных климатических условиях, отмечается в последнее время как на Крайнем Севере, так и на юге.

До настоящего времени не существует единого взгляда по вопросу о роли различных факторов среды в возникновении эпидемий полиомиелита. Попытки поставить эпидемии в связь с природными факторами не привели к сколько-нибудь определенным выводам. Точных данных о природном резервуаре вируса полиомиелита не существует. Установлено, что полиомиелит можно воспроизвести у обезьян, мышей и у хлопковых крыс; полиомиелитоподобные заболевания наблюдаются у некоторых животных (рогатый скот, собаки, свиньи и птицы). Это обстоятельство сыграло уже большую роль в экспериментальном изучении полиомиелита и должно учитываться при изучении эпидемий.

В настоящее время общепринятым является мнение, что вирус полиомиелита распространяется через так называемых вирусоносителей. К последним относят людей, у которых может быть обнаружен вирус, но которые сами не больны. Эти люди могут рассматриваться как резервуар вируса. Согласно принятым в настоящее время взглядам, болезнь распространяется контактными или капельным путем.

В неэпидемическое время и во время небольших вспышек контактные случаи наблюдаются редко. Во время эпидемий создается больше благоприятных условий для контактной передачи заболевания и возникновения очагов полиомиелита. Большое значение имеет распространение болезни большими abortивными формами ее.

«Водный фактор», т. е. распространение заболеваний вдоль водных путей, играет роль, но не решающую. При некоторых эпидемиях этот

фактор, по-видимому, может играть определенную роль. Допускается передача вируса через пищу, например молоко. Серьезное значение придается сточным водам, водоснабжению как источникам заболевания. Домашние и мясные мухи могут являться передатчиками вируса полиомиелита (М. П. Чумаков, Е. Н. Левкович). По-видимому, наиболее частым источником заболевания являются клинически здоровые вирусоносители

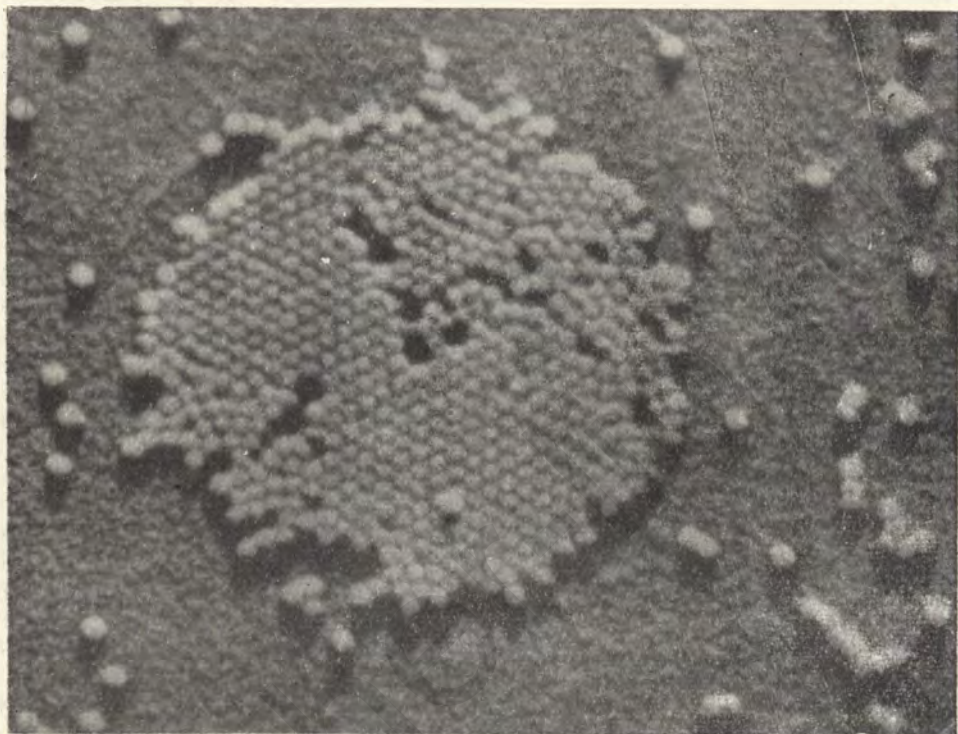


Рис. 41. Вирус полиомиелита. Увеличение в электронном микроскопе в 82 000 раз.

и больные с abortивными формами. Нельзя исключить передачу капельно-респираторным путем. Все остальные факторы играют вспомогательную роль.

Этиология и патогенез. Полиомиелит вызывается фильтрующимся вирусом. При рассмотрении в ультрамикроскопе он имеет сферическую форму диаметром 15—25 μ (рис. 41). Вирус полиомиелита содержит 16% азотистых и 0,6% фосфористых веществ. Он может сохраняться до 114 дней в воде, молоке, длительно сохраняться в фекальных массах. Вирулентный материал в жидком стерильном глицерине может сохраняться до 8 лет. Вирус погибает при кипячении при высокой температуре (50—60°) и хорошо сохраняется при низких температурах, даже при температуре жидкого воздуха (-160°).

Вирус погибает при воздействии на него растворов ментола (1 : 1000), марганцовокислого калия (1 : 1000), перекиси водорода (1 : 100), хлора (4 мг/л). Витамин С задерживает развитие вируса. Еще более инактивирующее действие оказывает на вирус ультрафиолетовое облучение. Рентгеновые лучи не влияют на него.

Долгое время вирус полиомиелита считался строго нейротропным, так как культивировался только на нервной ткани. Исследованиями последних лет доказано, что вирус культивируется и вне нервной ткани; доказана возможность культивирования вируса в почках и яичках обезьян и в эмбриональной ткани человеческого организма (Эндерс, Уэллер и Робинс, 1949, 1954). Последнее открытие явилось одним из важнейших в области вирусологии полиомиелита и создало новые предпосылки для его диагностики и профилактики.

В настоящее время принято выделять три иммунологически различных основных типа вируса полиомиелита: I тип, II тип, III тип. Первый тип назван по имени обезьяны Брунгильды, у которой был выделен вирус при изучении экспериментального полиомиелита, второй тип—по имени города Лансинг в США, где этот вирус был выделен в 1938 г., третий—по имени умершего в 1937 г. в Лос-Анжелосе в США от полиомиелита ребенка Леон, от которого был выделен этот тип вируса.

Наличие различных типов вируса имеет существенное значение для клинической диагностики, разработки вопросов профилактики и лечения полиомиелита. В СССР М. П. Чумаков выделил IV тип, имеющий, по его мнению, особые от указанных трех типов антигенные свойства.

В самое последнее время Долдорф выделил от заболевших своеобразными заболеваниями в районе Коксакки (штат Огайо в США) вирус, названный по месту, где он выделен—вирус Коксакки (*Coxsackie virus*). С этим вирусом связывают возникновение определенных болезней: летние ангины, болезнь острова Борнхольм (плевродиния), эпидемические миалгии, серозные менингиты и др.

В первый период развития учения о полиомиелите предполагалось, что он по преимуществу распространяется, как капельная инфекция. Позже было доказано, что вирус полиомиелита попадает в организм желудочно-кишечным путем.

Мнение некоторых исследователей о том, что вирус попадает в центральную нервную систему по аксонам периферических нервов, минуя гематогенный путь, уже давно подвергалось критике. Так, М. С. Маргулис еще в 1940 г. указывал на то, что вирус полиомиелита, подобно другим вирусам, попадает в нервную систему гематогенным путем. Это в дальнейшем было подтверждено многими исследователями (Бодиан, Петте и др.).

На основании современных данных можно прийти к выводу, что вирус полиомиелита, проникая в организм желудочно-кишечным и реже респираторным путем, размножается в слизистой кишечника, а возможно, и в носоглотке. Эта фаза обозначается как алиментарная. Отсюда он частично выделяется и частично внедряется в кровь—гематогенная фаза. В нервную систему, вирус попадает из крови, прорываясь через гемато-энцефалический барьер на различных его уровнях; допускается, что вирус проникает и через ретикулярную субстанцию продолговатого мозга.

Патологическая анатомия. При полиомиелите изменения обнаруживаются в оболочках, спинальных ганглиях, в сером и белом веществе; а также в кларковых столбах; они бывают также в среднем мозгу, в подбугорье (*hypothalamus*) промежуточного мозга и в варолиевом мосту: В продолговатом мозгу изменения наблюдаются часто, причем многими авторами подчеркивается вовлечение в процесс ретикулярной субстанции. Изменения находят и в коре мозга, где наиболее интенсивно поражается двигательная зона с вовлечением клеток Беца. Наиболее частая локализация патологического процесса представлена на рис. 42.

В остром периоде заболевания удается обнаружить в большинстве случаев довольно интенсивные изменения как в оболочках, так и в веществе спинного мозга. При макроскопическом осмотре головного и спинного

мозга больного, погибшего от полиомиелита, в остром периоде постоянно можно обнаружить весьма типичную картину. Спинальный мозг и его оболочки отечны; в меньшей степени такой бывает в головном мозгу и его оболочках. Спинальный мозг гиперемирован, местами обнаруживаются значительные стазы. В некоторых случаях можно обнаружить множественные кровоизлияния, рассеянные в сером веществе спинного мозга (рис. 43). При бульбарных формах полиомиелита кровоизлияния бывают также и в продолговатом мозгу. В большинстве случаев макроскопически можно

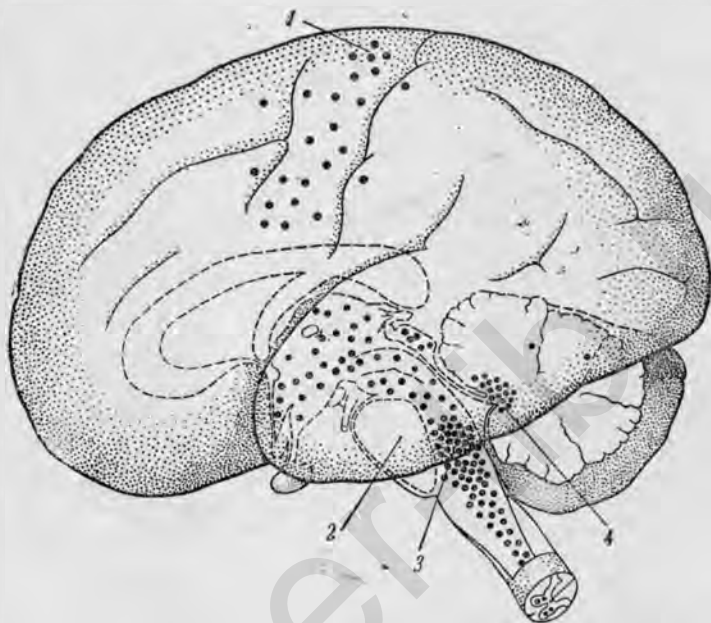


Рис. 42. Наиболее распространенные места локализации изменений при остром полиомиелите (по Бодяну).

1—передняя центральная извилина; 2—варолиев мост; 3—продолговатый мозг с ретикулярной субстанцией; 4—ядра мозжечка.

видеть смазанность рисунка спинного мозга, так что не всегда удается различить границы между серым и белым веществом. В особо тяжелых случаях можно обнаружить размягчение спинного мозга вследствие его некроза. При гистопатологическом исследовании обнаруживается довольно типичная картина. В процесс вовлекаются сосуды, ганглиозные нервные клетки и глия. Очень интенсивные воспалительные изменения обнаруживаются как в артериальных, так и в венозных сосудах. Инfiltrат, состоящий из лимфоцитарных клеток, полиморфно-нуклеарных лейкоцитов и плазматических клеток, имеет диффузное распространение. В начальном периоде он обнаруживается и в сосудах оболочек. Особенно интенсивным этот инfiltrат бывает вокруг капилляров, но он отмечается и вокруг более крупных сосудов, в том числе и передней спинальной артерии (рис. 44).

Поражение нисслевской субстанции нервных клеток принадлежит к типичным изменениям. Наиболее интенсивные изменения наблюдаются в клетках передних рогов спинного мозга, а при более высоких локализациях процесса они обнаруживаются и в продолговатом мозгу. Чаще погибают клетки поясничного отдела, затем шейного и грудного. Это соответ-

ствуется и клиническим данным; на первом месте по частоте стоят параличи ног, на втором—параличи рук, а затем идут уже более редкие бульбарные поражения. Изменения в нервных ганглиозных клетках возникают рано. В течение первых дней в измененных клетках могут доминировать состояния отека и набухания. Дальнейший процесс идет неравномерно: некоторые клетки довольно быстро теряют свою форму, делаются более округлыми или сужаются, представляясь гиперхроматичными, более окрашенными. Вместе с развивающимся процессом вакуолизации начинает исчезать тигроидная (нислевская) субстанция, подвергаясь процессу тигролиза. Активный процесс нейрофагии усиливается. Все отчетливее выявляется полное разрушение ганглиозных клеток. Наконец, на месте бывших клеток уже можно видеть узелок, состоящий из глиозных и некоторого числа микрофагальных элементов (рис. 45—46). Необходима гибель достаточного количества клеток (больше $\frac{1}{3}$), чтобы клинически наблюдался полный паралич той или иной мышцы или группы мышц. Миелिनные волокна весьма устойчивы и обычно сохраняются. Гибнут они в результате вторичных дегенеративных изменений при более тяжелых формах заболевания.

В стволовом отделе в патологический процесс вовлекается ретикулярная субстанция, вестибулярные ядра; поражаются ядра покрышки мозжечка, в то время как ножки вовлекаются редко. Подкорковые узлы также участвуют в процессе, но изменения бывают умеренно выражены. В гипоталамической области также могут быть обнаружены весьма интенсивные изменения. При полиомиелите обнаруживаются изменения и во внутренних органах.

В сердце больных, умерших от полиомиелита, обнаруживают интерстициальный миокардит, очаговый некроз, стерильный веррукозный эндокардит, вакуолизацию и фрагментацию мышечных волокон, набухание и отек интерстициальной ткани. Изменения в сердце обнаружены и у больных, находящихся длительно в респираторах. Патогистологические данные и клиническая характеристика не дают оснований трактовать эти изменения как строго специфические, так как не всегда, по-видимому, имеется прямая инвазия вируса; возможны и неспецифические влияния (добавочные инфекции, гипоксия). Необходимо, однако, иметь в виду указанные изменения, так как они могут явиться причиной смерти.

При тяжелых формах полиомиелита (бульбарных и рассеянных) могут наблюдаться различные терминальные изменения, часто в форме отека легких и бронхопневмоний. Некоторые изменения являются достаточно характерными. Это ателектазы и пневмонии при ателектазе, интерстициальные пневмонии, кровоизлияния в легких.

Клиника. Течение. Исход. Клиника полиомиелита очень полиморфна. Новые патогенетические данные и накопившиеся клинические наблюдения позволяют наметить формы полиомиелита.

Формы острого полиомиелита

- | | |
|---|--|
| 1. Полиомиелит без поражения нервной системы: | |
| а) субклиническая (инаппаратная) форма; | Без клинических явлений |
| б) abortивная форма | Катаральный, желудочно-кишечный синдром или их сочетание (при общеинфекционных симптомах) |
| II. Полиомиелит с поражением нервной системы: | |
| А. Апаралитический полиомиелит (без массивного поражения нервной системы) | а) Синдром серозного менингита;
б) синдром оболочечно-корешковый (с болевыми явлениями) |

В. Паралитический полиомиелит
(с массивным поражением нервной системы):

1. Энцефалитическая форма
2. Понтобульбарная форма
3. Спинальная форма
4. Энцефаломиелитическая форма
5. Полиневритическая форма

- а) Церебральный синдром (при общемозговых и локальных симптомах поражения коры и подкорки);
 - б) мозжечковый синдром;
 - а) Синдром поражения моста и бульбарной области;
 - б) понтинный синдром с изолированным параличом лицевого нерва;
 - в) бульбарный синдром (с нарушением глотания, дыхания, сердечно-сосудистой деятельности)
 - а) Очаговый спинальный полиомиелит при ограниченном параличе;
 - б) диссеминированный многоочаговый спинальный полиомиелит при множественных параличах (без или с нарушением дыхания)
- Рассеянное поражение головного мозга и спинного мозга
Полиомиелит с множественным поражением периферических нервов

Полиомиелит развивается в определенной последовательности при наличии довольно типичных общих инфекционных и локальных клинически выявленных симптомов. Первые свойственны всем случаям, вторые зависят от той или иной формы полиомиелита. Основными стадиями полиомиелита являются: 1) инкубационный, 2) продромальный, 3) препаралитический, 4) паралитический, 5) период восстановительный, 6) период остаточных явлений. В зависимости от той или иной формы полиомиелита перечисленные периоды могут быть выражены или отсутствовать. Степень их выраженности также может быть различной, что стоит в связи с особенностями эпидемии, типом вируса, иммунобиологическими свойствами возбудителя. У человека инкубационный период длится от 6—7 до 12—17 дней. Но бывает и более короткой или длинной период инкубации.

Продромальный период характеризуется плохим самочувствием, лихорадкой, катаральными явлениями, утомляемостью, дрожанием, расстройствами кишечных функций. В этот ранний период могут быть обнаружены вегетативные расстройства в виде потливости, изменения сосудистых реакций (дермографизм). Для острого полиомиелита подъем температуры является правилом. Высота температуры бывает различной. Для полиомиелита характерна двугорбая температура. Первый подъем наблюдается обычно в 1—4-й день заболевания.

Последующее падение температуры до нормы длится в среднем около 2—3 дней. Затем отмечается новый подъем температуры. Типичная для полиомиелита кривая температуры представлена на рис. 47.

Катаральные явления относятся к частым симптомам продромального периода; они могут быть различной интенсивности. Наиболее частыми проявлениями следует считать насморк, ангины, трахеиты и бронхит. К симптомам начального периода, имеющим особенно большое значение для ранней диагностики полиомиелита у детей раннего возраста, относятся желудочно-кишечные расстройства. Они могут быть разнообразного характера. У старших детей они субъективно могут выражаться в виде боли в области живота при начальном, так называемом абдоминальном синдроме полиомиелита. Нередко наблюдаются поносы различной степени. Эти расстройства следует учитывать в комплексе с другими симптомами и эпидемиологическими данными.



Рис. 43. Острый полиомиелит. Типичная картина острых воспалительных изменений. В передних рогах спинного мозга кровоизлияния.

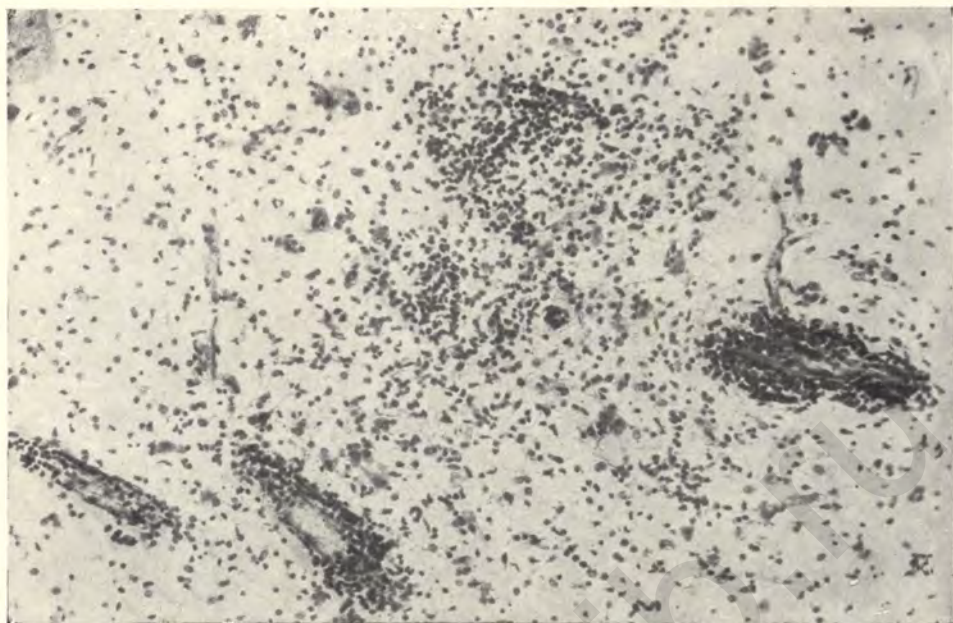


Рис. 44. Острый полиомиелит. Интенсивные околосудистые воспалительные инфильтраты и глиозная реакция.

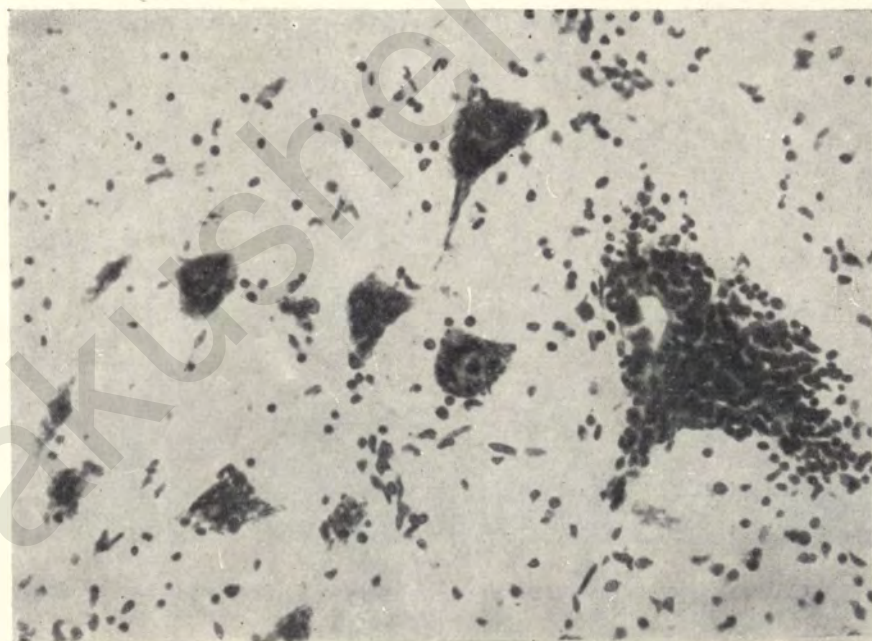


Рис. 45. Острый полиомиелит. Различные стадии гибели клеток переднего рога спинного мозга. Справа глиозный узелок на месте погибшей клетки.

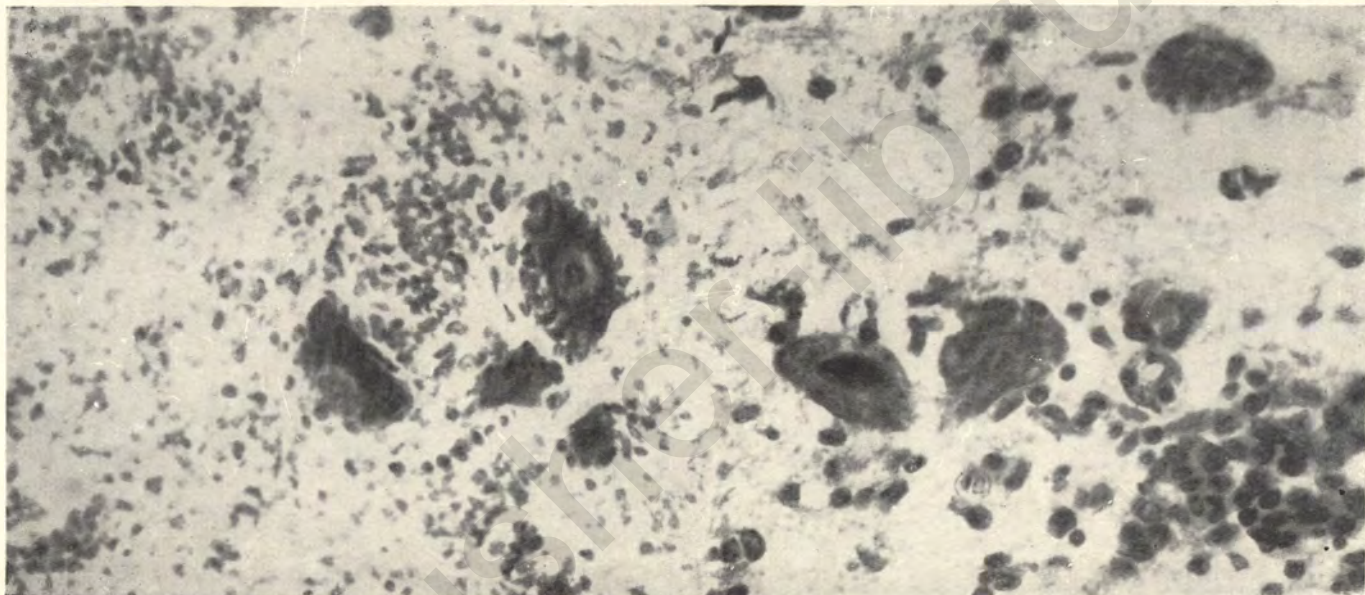


Рис. 46. Острый полиомиелит. Различные стадии гибели ганглиозных клеток. В центре видны клетки в начальной стадии нейрофагии. Слева в верхнем углу погибающая клетка в стадии клетки-тени. Справа в нижнем углу узелок из глиозных и макрофагальных элементов на месте погибшей клетки.

В раннем периоде можно обнаружить нарушения вегетативно-сосудистых функций: потливость, особенно головы, красный дермографизм; имеется тенденция к повышению кровяного давления. К ранним симптомам следует отнести и различные болевые расстройства. В 60% случаев боли возникают в 1—4-й день заболевания. Реже они бывают спонтанными и чаще выявляются при движениях. Отмечается резкая боль при давлении на нервные стволы, чаще при давлении на седалищный нерв. В связи с этими болевыми расстройствами возникают вынужденные позы, лордоз, запрокидывание головы. Типичным является симптом скованности позвоночника. Во всех случаях полиомиелита с болевыми явлениями наблюдаются выраженные симптомы Кернига и Ласега, которые могут держаться от 2—3 недель до нескольких месяцев.

Когда эти симптомы доминируют и к ним присоединяется головная боль и рвота, клиническая картина имеет сходство с менингитом, вследствие чего и говорят о менингеальном периоде. Он может начинаться рано и оставаться, когда уже начинаются параличи. В таких случаях этот период называют менингеально-паралитическим.

Возникающие параличи могут быть различной степени и интенсивности, более отграниченными или диффузными. Двигательные расстройства возникают вследствие поражения головного, продолговатого или спинного мозга, а также вовлечения черепномозговых нервов. Параличи развиваются в определенной последовательности после продромального и менингеального периода. Иногда они возникают и позже. Надо, однако, иметь в виду, что полиомиелит может в отдельных случаях начинаться с параличей. В течение нескольких дней (6—8, редко несколько больше) они достигают максимального развития и затем начинают убывать. Этот период обозначается как восстановительный.

Абортивный полиомиелит. К абортивным формам острого полиомиелита относятся те случаи, которые характеризуются наличием общеинфекционных признаков и симптомами продромального периода: катаральными симптомами, желудочно-кишечными расстройствами, адинамией. В спинномозговой жидкости таких больных могут быть обнаружены воспалительные изменения в виде цитоза и увеличенного количества сахара. Среди этой группы абортивных форм полиомиелита иногда встречаются такие.

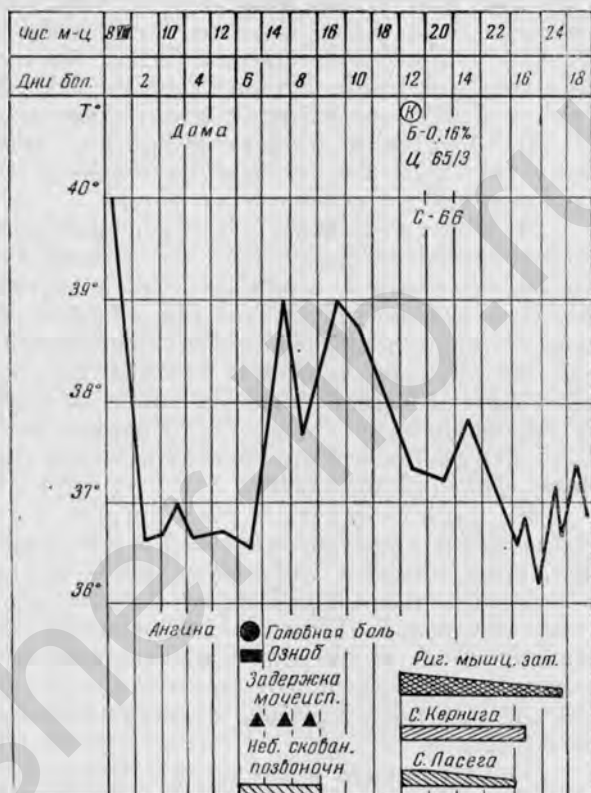


Рис. 47. Характерная для полиомиелита температурная кривая (больной 5 лет).

которые характеризуются лишь измененной спинномозговой жидкостью. Подтверждением диагноза abortивной формы полиомиелита служат также эпидемиологические данные, в особенности наличие контакта с больным острым полиомиелитом.

Апаралитический полиомиелит, подобно abortивному, также характеризуется общими симптомами продормального периода, к которым могут присоединяться переходящие болевые симптомы, например боли в животе, головные боли, рвота. Параличей у больных этой группы не наблюдается. Только в отдельных случаях бывает быстро проходящая утомляемость при ходьбе или мимолетная слабость. В спинномозговой жидкости могут быть обнаружены воспалительные изменения, обычно нестойкие.

На основании доминирования при апаралитическом полиомиелите менингеальных или болевых расстройств, а иногда их сочетания, ниже описываются две основные его формы.

Менингеальная форма полиомиелита характеризуется наличием основных симптомов менингита—головной болью, рвотой и тоническими болевыми рефлексамии при отсутствии других очаговых симптомов или их малой выраженности. Малая продолжительность менингеальных симптомов, нестойкость изменений в спинномозговой жидкости, отсутствие каких-либо остаточных симптомов типичны для данной формы полиомиелита. Температура бывает такая же, как и при других формах полиомиелита. В спинномозговой жидкости обнаруживается повышение цитоза до 100—200 клеток в 1 мм³, иногда и выше. По составу это лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз.

Менинго-радикулярный синдром. Апаралитический полиомиелит может проявляться и как менинго-радикулярный синдром, для которого характерны корешковые боли с положительными тоническими и болевыми симптомами Кернига и Ласега при отсутствии каких-либо очаговых выпадений. Последние наблюдаются в случаях паралитического полиомиелита с менинго-радикулярным синдромом. Болевой синдром и объективные симптомы исчезают довольно быстро, но иногда держатся и длительное время. Спинномозговая жидкость характеризуется белково-клеточной диссоциацией.

Паралитический полиомиелит. Отдельные формы и синдромы. Паралитический полиомиелит, встречаясь в процентном отношении реже апаралитических его форм, практически имеет наиболее важное значение, поскольку он требует к себе внимания в отношении как правильного диагноза, так и проведения соответствующего лечения. Согласно приведенному на стр. 135—136 делению, ниже приводится описание отдельных форм и синдромов апаралитического полиомиелита.

Энцефалитическая форма полиомиелита характеризуется по преимуществу мозговой симптоматикой, а другие симптомы в начальной клинической картине не доминируют. Энцефалитическая форма протекает остро с бурным началом. Развитие идет обычно при высокой температуре до 39—40° и выше. В таких случаях заболевание после короткой prodromы может начаться с потери сознания, судорог, расстройства речи и других очаговых симптомов. В отличие от энцефалитов другой этиологии при полиомиелите эти очаговые симптомы бывают не столь стойкими и через 2—3 дня могут полностью исчезнуть. В этот период исчезновения тяжелых очаговых церебральных симптомов могут появиться легкие вялые парезы, подтверждающие диагноз.

Наряду с такими симптомами, как потеря сознания, судороги, расстройства речи, могут наблюдаться и более сложные подкорковые синдромы с выраженными экстрапирамидными симптомами. Иногда энцефалитический синдром развивается на фоне двуфазного течения заболевания. При

энцефалитической форме иногда бывают вестибулярно-мозжечковые симптомы. Обычно эти расстройства выявляются, когда больные начинают ходить. Эти вестибулярно-мозжечковые расстройства находят объяснение в изменениях вестибулярных ядер, особенно дейтерсова ядра. Возможны изменения и в ядрах моста.

Понтобульбарные формы по частоте занимают второе место после спинальных форм. При этой форме полиомиелита могут наблюдаться различные неврологические и висцеральные синдромы. Симптомы могут быть изолированными, как, например, паралич лицевого нерва, либо могут наблюдаться симптомокомплексы множественного поражения бульбарных нервов. Течение этих форм также может быть различным и зависит от вовлечения в процесс тех или иных нервов или их групп. В последних случаях заболевание протекает тяжело и может быстро наступить смертельный исход.

Понтинный синдром может ограничиться поражением лицевого нерва с вовлечением всех его ветвей. Причиной частого поражения лицевого нерва являются филогенетические особенности ядер этого нерва, представляющих собой аналог ядер передних рогов спинного мозга. Поражение лицевого нерва может быть единственным проявлением полиомиелита при понтинных формах, но может встречаться в сочетании с поражением других черепномозговых нервов. А. Г. Пацхверова наблюдала параличи лицевого нерва у 44 из 287 больных, что составляет 15,3%. Параличи лицевого нерва наблюдались изолированно у 21 больного, в комбинации с поражением других черепномозговых нервов—у 5, в комбинации со спинальными параличами—у 18 больных.

Бульбарный синдром. Очень часто при полиомиелите поражаются бульбарные нервы. Субстратом этих форм является поражение бульбарной области мозга с большим или меньшим вовлечением выше- и нижележащих отделов центральной нервной системы. В зависимости от тяжести процесса можно говорить о диффузных или ограниченных поражениях.

Серьезнейшее значение в происхождении различных нарушений функций дыхания при бульбарных формах придается повреждению ретикулярной субстанции.

Характерным для данной формы является расстройство глотания, дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. Расстройства бульбарных функций иногда развиваются в течение нескольких часов, причем может наступить смертельный исход. В таких случаях можно говорить о молниеносно развивающемся заболевании.

Спинальная форма. Парезы или параличи при полиомиелите возникают в 70—80% случаев на 2—4-й день болезни. Обычно это бывает на высоте первого подъема и реже при второй волне температуры. Возникновение параличей в более поздние периоды наблюдается редко. Локализация параличей наиболее часто связана с поражением поясничного или шейного утолщения. Чаще поражаются ноги, реже руки. Встречается также одновременное поражение рук и ног или поражение ног и мускулатуры туловища.

Для полиомиелита характерным является проксимальный тип параличей. Не все мышцы поражаются одинаково. Особенно часто вовлекаются на ногах четырехглавая, приводящие флексорные и экстензоры, а на руках дельтовидная, трехглавая, супинаторы предплечья. Типичными для полиомиелита являются несимметричные параличи с различной степенью вовлечения отдельных мышечных групп. Наиболее частое поражение отдельных мышечных групп представлено на рис. 48. Параличи характеризуются: гипо- и арефлексией, гипотонией, атрофией пораженных мышц и реакцией

перерождения. Выраженность этих типичных признаков зависит от тяжести поражения. При спинальных формах полиомиелита могут наблюдаться как едва обнаруживаемые изменения рефлекторно-двигательной сферы, так и обширные параличи. Иногда поражается и белое вещество. В таких случаях бывают симптомы, типичные для спастических параличей, что объясняется вовлечением в патологический процесс пирамидной системы. Очень серьезные, часто угрожающие симптомы могут наблюдаться при

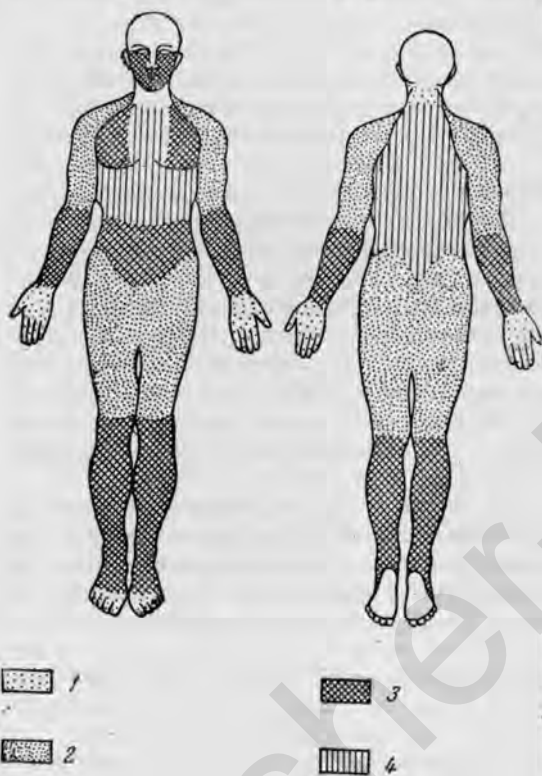


Рис. 48. Локализация параличей мышечных групп (по Фанкони).

1—наиболее частая локализация; 2—менее частая локализация; 3—более редкая локализация; 4—наиболее редкая локализация.

В клинической картине доминируют тонические болевые рефлексы Ласега и Кернига. Особенно резко бывает выражена болезненность при давлении на нервные стволы, главным образом нижних конечностей. Распределение парезов при вовлечении дистальных отделов может быть более диффузным, чем при полиневритах другой этиологии; могут быть и ассиметричные парезы. Объективных расстройств чувствительности не бывает.

Изменения висцеральных органов. К наиболее важным изменениям висцеральных органов относятся следующие: а) расстройство функций дыхания; б) изменения сердечно-сосудистой деятельности; в) нарушения желудочно-кишечных функций.

Нарушения дыхания относятся к частым симптомам полиомиелита. В зависимости от локализации патологического процесса выделяют два вида нарушения дыхания: а) периферические—при поражении шейных (C_3-C_5) или грудных (D_1-D_{12}) сегментов спинного мозга; б) центральные—

поражении грудных мышц и диафрагмы. В этих случаях могут резко нарушаться экскурсии грудной клетки, что ведет к тяжелым нарушениям дыхания. Особенно угрожающими они бывают при параличе диафрагмы.

Поражение сегментов спинного мозга, связанных с регуляцией сфинктеров, может привести к нарушениям мочеиспускания и реже акта дефекации.

После наиболее интенсивного развития параличей, которое, как указано выше, длится максимально до 6—8 дней, начинается период обратного развития с постепенным восстановлением функций пораженных мышц. Длительность этого восстановительного периода может быть различной и зависит как от особенностей поражения в каждом отдельном случае, так и от проводимых мероприятий лечебного характера. При систематическом последовательном активном лечении больных с параличами улучшение функций может наступить и через много лет.

Полиневритическая форма встречается редко.

при поражении центральных механизмов дыхания, расположенных в ретикулярной субстанции продолговатого мозга или в более высоких отделах центральной нервной системы, например в области дна III желудочка.

При спинальных формах полиомиелита паралич дыхательных мышц также может создать угрозу жизни больного, вызывая тяжелые нарушения дыхания.

Более сложными и угрожающими бывают нарушения при второй группе с поражением центральных (бульбарных) отделов. При обеих формах нарушения дыхания важнейшую роль играет возникающая аноксия, которой необходимо придавать большое значение. Часто встречаются ателектазы, кровоизлияния в легкие, бронхопневмония, отек легких. Выделяют «сухие» и «влажные» формы нарушения дыхания. Эти формы А. Куковка классифицирует следующим образом: 1. «Сухие» формы с пониженной, но достаточной вентиляцией. В таких случаях нарушения дыхания связаны с параличом мышц брюшной стенки. В свободных воздухоносных путях нет секрета. 2. «Сухие» формы с недостаточной вентиляцией. В таких случаях имеются более обширные поражения с вовлечением шейного и грудного отделов спинного мозга. В воздухоносных путях и глотке нет секрета; больной может глотать и откашливаться. 3. «Влажные» формы с нормальной или пониженной вентиляцией. У этих больных имеется изолированный парез глотки при сохранности дыхательных мышц. У больных из этой группы при полной или частичной сохранности внешней вентиляции скопляется секрет в глотке и воздухоносных путях, ввиду того что они не в состоянии выделять накапливающийся секрет. 4. «Влажные» формы с недостаточностью дыхания. У больных данной группы имеется сочетанное поражение дыхания и глотания. Характерным для этих больных наряду с недостаточной вентиляцией является значительное скопление в глотке и «дыхательных путях» больших масс секрета, что приводит к аспирационной пневмонии. Тщательный клинический и рентгенографический анализ, учет динамики основного процесса, возможно более точная топическая диагностика и определение типа расстройства дыхания позволяют более правильно установить прогноз нарушения дыхания и применить рациональное лечение.

Сердечно-сосудистые изменения. В настоящее время установлено, что у больных полиомиелитом могут наблюдаться как поражения, связанные с проникновением вируса непосредственно в сердечную мышцу, так и вторичные изменения, возникающие в связи с поражением регулирующих сердечно-сосудистую деятельность центральных механизмов.

При полиомиелите может быть обнаружен интерстициальный миокардит, очаговый некроз, вакуолизация и фрагментация мышечных волокон, набухание и отек интерстициальной сердечной ткани. При этих расстройствах часто бывают отклонения электрокардиограммы от нормы.

При полиомиелите вместе с изменениями в сердце или без них могут возникать и нарушения кровяного давления, главным образом в виде артериальной гипертонии. Наиболее часто гипертония наблюдается у больных, страдающих бульбоспинальным параличом или параличом всех четырех конечностей.

Желудочно-кишечные расстройства встречаются чаще при бульбарной форме полиомиелита. В таких случаях иногда наблюдаются желудочно-кишечные кровотечения. Иногда возникает растяжение желудка.

Острое кровотечение из желудка при бульбарном полиомиелите требует строгого наблюдения за больным для предупреждения тяжелого исхода. Растяжение желудка обычно бывает в подострой фазе болезни и нередко может усиливаться при переполнении желудка слишком обильной

пищей, что может явиться причиной смерти уже выздоравливающего больного. Основной причиной растяжения желудка являются параличи мышц стенки желудка.

Диагноз и дифференциальная диагностика полиомиелита основываются на учете эпидемиологии заболевания, клинической картины, данных спинномозговой жидкости и крови, а также вирусологического исследования. Эпидемиологическая и клиническая характеристика приведена выше.

Лабораторная диагностика полиомиелита. При диагнозе полиомиелита и его отграничении от других инфекционных и неинфекционных заболеваний помощь могут оказать лабораторные исследования. Некоторые из них, как например анализ спинномозговой жидкости, могут иногда иметь решающее значение для диагноза. Существенную помощь могут оказать применяющиеся в настоящее время вирусологические исследования. Надо, однако, помнить, что никакие лабораторные исследования без учета эпидемиологии и клиники не дают возможности поставить окончательный диагноз. Так, известно, что при паралитических формах полиомиелита анализ спинномозговой жидкости может давать и отрицательный результат. Кобрик и Эндерс пишут, что при паралитических формах полиомиелита вирус определяется лишь в 42% случаев.

Спинномозговая жидкость. Изменения в спинномозговой жидкости могут быть обнаружены в раннем периоде заболевания. По мере отдаления от начального острого периода состав спинномозговой жидкости может заметно меняться. Необходимо также иметь в виду возможное разнообразие синдромов спинномозговой жидкости в зависимости от отдельных форм полиомиелита.

С. М. Зильбершейд на основании исследования 250 больных выделяет: а) воспалительный синдром с увеличением цитоза без увеличения белка или увеличение цитоза и белка; б) белково-клеточную диссоциацию.

Воспалительные изменения в виде увеличенного плеоцитоза до 50—100 клеток в 1 мм^3 наиболее выражены в первую неделю. Состав клеток обычно лимфоцитарно-нейтрофильный. При менингеальных формах количество клеток может достигать до 200—300 в 1 мм^3 и выше. При менинго-радикулярных формах полиомиелита может наблюдаться ранний воспалительный синдром с увеличенным количеством белка и цитоза, который вскоре может смениться белково-клеточной диссоциацией; иногда он наблюдается с самого начала заболевания. При abortивных формах типичным является воспалительный синдром с увеличением количества клеток до 50—100—200 в 1 мм^3 . Фибринная сеть выпадает редко. Типичным для полиомиелита является увеличение количества сахара. Он чаще стоит на уровне высокой границы нормы (60—70 мг%) или увеличивается до 80—90 мг%. Коллоидная реакция Ланге существенной роли в диагностике полиомиелита не играет. Чаще, по данным С. М. Зильбершейд, наблюдается менингеально-паренхиматозный тип коллоидной кривой.

Кровь. Многочисленные исследования крови при полиомиелите не дали какой-либо типичной картины крови. Может наблюдаться лейкоцитоз и ускоренная РОЭ.

Лимфопения наблюдалась нами в небольшом количестве случаев. Во время эпидемических вспышек мы отмечали часто лейкоцитоз. Так, в одном очаге из 17 больных у 8 был высокий лейкоцитоз, причем у 3 лейкоцитоз был от 12 500 до 17 700. Сдвиг формулы крови влево наблюдается у небольшого числа больных. Нейтрофилез бывает редко.

Дифференциальная диагностика полиомиелита и гриппа основывается на учете эпидемиологических данных, особенностей клинической картины.

анализа крови и спинномозговой жидкости. Нарастание гриппа наблюдается обычно начиная с октября, когда количество случаев полиомиелита снижается. Грипп развивается остро при явлениях токсикоза; двугорбая температура наблюдается, но реже, чем при полиомиелите. При наличии катаральных явлений при гриппе отмечаются конъюнктивиты и склериты. Менингеальные симптомы развиваются редко; локализованные боли не типичны. Спинномозговая жидкость при гриппе не изменяется, а кровь дает довольно типичную картину: лейкопению, нейтропению, моноцитоз, токсические изменения. Развитие и основные симптомы полиомиелита и гриппа приведены в таблице.

№ п/п	Развитие, течение и симптомы	Грипп	Полиомиелит
1	Начало заболевания	Острейшее и острое	Часто с продромой
2	Температура	Внезапное повышение до максимума; редко двугорбая	Часто двугорбая
3	Общее состояние	Озноб, ощущение разбитости	Адинамия, возможно возбуждение
4	Явления интоксикации	Резко выражены	Редко, в тяжелых случаях
5	Головная боль	Локализованная интенсивная	Непостоянно, часто боль в затылочной области
6	Дыхательные пути: зев	«Пятнистая гиперемия», отечность языка	Не изменены или изменены нерезко
	носоглотка	Интенсивный фарингит	Бывает умеренно выраженный фарингит
	кашель	Бывает часто	Бывает редко
7	Легкие	Бронхит, бронхопневмония	Бывают в тяжелых случаях
8	Слизистые глаз	Конъюнктивиты, склериты	Не бывают
9	Вегетативно-сосудистые изменения:		
	а) пульс	Отставание от температуры; реже тахикардия	Нарушение при бульбарных формах
	б) кровяное давление	Гипотония	Чаще бывает гипертония
	в) дермографизм	Красный дермографизм, переходящий часто затем в белый	Умеренно выражен, розовый
	г) потливость	Общая	Часто потливость головы
10	Ранние неврологические симптомы:		
	а) болевые явления	В области глазных яблок, в мышцах, ощущение ломоты	Локализованные боли по ходу нервных стволов, в позвоночнике
	б) тонические болевые рефлексы (симптом Ласега, Кернига)	Бывают редко	Бывают часто
	в) менингеальные явления	Нетипичны	Бывают часто
	г) дрожание	Бывает при ознобе	Часто, типичный симптом
11	Состав крови	Лейкопения, нейтропения, лимфопения, гипозоинофилия, моноцитоз, токсические изменения	Бывает лейкоцитоз
12	Спинномозговая жидкость	Не изменена	Часто плеоцитоз

При ангине бывают более резко выраженные изменения в горле, которые сопровождаются обычно и болью. Ангины чаще встречаются весной, а полиомиелит в летне-осеннее время.

Для того чтобы отвергнуть отогенную этиологию возникшего паралича лицевого нерва, необходимо исключить наличие остро или хронического процесса в ухе. Симптомы поражения лицевого нерва при полиомиелите и ушных процессах заметно отличаются. Отогенный паралич лицевого нерва сопровождается болевыми ощущениями, что проявляется в виде оталгии и более распространенных болевых ощущений в лице. Объясняется этот болевой феномен поражением чувствительных ветвей лицевого нерва, идущих от нерва Врисберга (*n. intermedii Wrisbergii*). Могут отмечаться парестезии в области уха и лица, иногда обострение слуха. У маленьких детей в таких случаях появляется беспокойство, беспричинный плач, повышенная реакция на шум. Нарушается вкус в передних двух третях языка; может ощущаться сухость во рту вследствие нарушения слюноотделения. При невритах лицевого нерва интенсивно выражены вазомоторные трофические расстройства.

При дифференциальной диагностике полиомиелита и пневмонии необходимо учитывать эпидемиологический фактор. Пневмония чаще всего наблюдается весной или поздней осенью и зимой, когда учащаются и другие инфекции, осложняющиеся пневмонией, в частности грипп. В это время полиомиелит обычно встречается лишь спорадически.

Изменения легких при полиомиелите являются всегда следствием первичного поражения нервной системы: спинного мозга, бульбарного отдела или одновременного поражения различных отделов центральной нервной системы. Поэтому всегда наряду с тем или иным синдромом поражения легких в таких случаях обязательно имеются объективные симптомы, указывающие на вовлечение спинного мозга или других отделов нервной системы: парезы или параличи конечностей со снижением или отсутствием сухожильных рефлексов.

Для разграничения полиомиелита и дизентерии важны следующие симптомы. При дизентерии повышение температуры и ее динамика могут быть различными, что зависит от возбудителя, степени токсикоза, общей реакции макроорганизма; чаще она бывает неправильной; двуфазности не наблюдается. Дети нередко жалуются на боли в животе. Отличием от болей при полиомиелите является то, что при дизентерии они обычно очень сильные, ноющего и режущего характера, более стойкие и разлитые и часто сочетаются с тенезмами. При пальпации определяется болезненность по ходу толстых кишок. Боли сочетаются с типичным стулом с примесью слизи и крови.

Дизентерия может явиться причиной токсикоинфекционных полиневритов. В таких случаях имеются отличия от полиомиелита: при дизентерии параличи бывают симметричными с объективными расстройствами чувствительности. Спинномозговая жидкость при полиомиелите бывает изменена: отмечается плеоцитоз смешанного лимфоцитарно-нейтрофильного характера. При дизентерии цитоз умеренно повышенный или нормальный, а содержание белка и сахара бывает нормальным.

Поводом к дифференциальному диагнозу между полиомиелитом и ревматизмом обычно являются остро возникающие боли, типичные для начального периода обоих заболеваний.

При проведении дифференциальной диагностики между ревматизмом и полиомиелитом надо помнить, что ревматизм более часто встречается в возрасте от 6—8 до 14—16 лет и старше, редко в возрасте до 5 лет, когда особенно часты заболевания полиомиелитом. Более частым поводом к ошибочному диагнозу может явиться ревматический полиартрит. Как и полио-

миелит, данная форма ревматизма чаще развивается при высокой температуре (до 38—39° и выше). Для разграничения важное значение имеет анализ болевого синдрома. При ревматическом полиартрите боли различной интенсивности локализуются по преимуществу в коленных, голеностопных, локтевых и лучезапястных суставах. Обычно наряду с болями отмечается припухлость суставов вследствие серозного выпота в них; часто отмечается и покраснение кожи припухших суставов. При полиомиелите доминируют боли в области позвоночника, в его шейном или поясничном отделах; имеется болезненность при давлении на нервные стволы. При полиомиелите резкая боль бывает в момент сгибания вытянутой ноги в тазобедренном суставе (симптом Ласега) или при разгибании ноги в коленном суставе (симптом Кернига). Эти симптомы натяжения, или болевые тонические рефлекссы, не свойственны ревматическому полиартриту.

В крови при ревматизме отмечается умеренный лейкоцитоз, моноцитоз, эозинофилия. РОЭ, как правило, ускорена. Нередко развивается анемия различной степени. При полиомиелите какой-либо типичной для данного заболевания картины крови не бывает. Что касается изменений сердца, то при полиомиелите чаще наблюдается миокардит, реже эндокардит и еще реже перикардит. Типичным для ревматизма является комбинированное поражение клапанов. Во всех сомнительных случаях должно производиться тщательное рентгенографическое и электрокардиографическое исследование.

Полиомиелит нередко начинается болями в области живота, иногда в сочетании с рвотой. Это дает повод к ошибочному диагнозу аппендицита. При аппендиците имеется отчетливое расхождение между пульсом и температурой. Самый характер боли может иметь только внешнее сходство. При аппендиците боли могут быть не только локальные, но и общие, распространяясь по всему животу. Однако даже и в таких случаях при тщательном осмотре они больше выражены в правой половине живота. Рвота может быть при обоих заболеваниях. При аппендиците она особенно интенсивна в острый период приступа; она не сочетается с ригидностью мышц затылка и тоническими болевыми рефлекссами. При полиомиелите рвота обычно бывает на фоне более или менее выраженного менингеального синдрома. Имеет важное значение исследование крови и спинномозговой жидкости. Кровь при аппендиците характеризуется начальным лейкоцитозом со сдвигом формулы влево. В сомнительных случаях, когда подозреваются полиомиелит, следует сделать спинномозговую пункцию. При аппендиците состав ее нормальный, при полиомиелите может быть увеличен только цитоз или цитоз и белок одновременно; сахар при полиомиелите достигает высокого уровня (60—70 мг% и выше).

Отграничение от различных форм менингита основывается на учете клинической картины и анализе спинномозговой жидкости. При остром серозном менингите на почве паротита рвота и головная боль выражены на высоте заболевания; нередко можно обнаружить панкреатит, орхит. На высоте заболевания бывает гиперестезия, но не отмечается болезненности при давлении на нервные стволы, что характерно для полиомиелита. При исследовании обнаруживается очень высокий цитоз (до 400—600 клеток и более в 1 мм³). По составу цитоз преимущественно лимфоцитарный, при полиомиелите—смешанный лимфоцитарно-нейтрофильный. Количество белка бывает нормальным или умеренно повышенным. Этому соответствуют и глобулиновые реакции, обычно умеренные. Содержание сахара при паротитном менингите, как правило, нормальное, при полиомиелите—повышенное. Фибриновая сеть выпадает редко.

При лимфоцитарном хориоменингите менингеальный синдром бывает резко выражен в самом начале болезни, когда температура бывает еще

очень высокой (39—40°). В спинномозговой жидкости отмечается плеоцитоз до 200—400 клеток в 1 мм³. По составу это лимфоцитарный плеоцитоз, чем и объясняется название данной формы менингита. Заболевание имеет тенденцию к бурному нарастанию вначале и относительно быстрому регрессу.

Диагноз туберкулезного менингита может быть ошибочно установлен вследствие того, что при обоих заболеваниях в начальном периоде могут быть выражены менингеальные явления без других очаговых симптомов. Туберкулезный менингит, как правило, развивается постепенно и редко остро. Отличия имеются и по составу спинномозговой жидкости: при туберкулезном менингите бывает фибринозная пленка и низкий сахар.

Гнойные менингиты характеризуются остро развивающимся менингеальным синдромом и гнойной спинномозговой жидкостью с нейтрофильным плеоцитозом.

В резидуальном периоде приходится иногда проводить дифференциальную диагностику между полиомиелитом и мышечными дистрофиями. При последних часто наряду с атрофиями бывают и гипертрофии. При спинальных формах миопатии атрофии бывают диффузные. Заболевание имеет тенденцию к прогрессированию. Врожденная миотония выявляется с самого рождения. При этом заболевании имеется общее диффузное снижение тонуса. С течением времени состояние больного улучшается (см. Врожденные и наследственные заболевания нервной системы).

Профилактика и лечение. По имеющейся инструкции в отношении больных полиомиелитом должны быть проведены следующие мероприятия.

Больной полиомиелитом или подозрительный на это заболевание подлежит обязательной госпитализации в специальный стационар и может быть выписан не ранее 40-го дня от начала заболевания.

Дезинфекция при полиомиелите проводится по принципам, принятым при кишечных и капсельных инфекциях. До госпитализации больной должен быть изолирован в отдельную комнату или помещен в изолированную часть комнаты. При уходе должна быть обеспечена строгая личная гигиена ухаживающего персонала. Белье обеззараживается 1% раствором хлорамина. Выделения больного должны дезинфицироваться. Предметы ухода и личной гигиены, а также посуда обеззараживаются кипячением.

После перевозки больного в больницу проводится заключительная дезинфекция по установленным правилам. Дети, имевшие тесный контакт с больными полиомиелитом и посещающие детские учреждения, подлежат карантинированию на 15—20 дней. Детям, непосредственно соприкасавшимся с больными, рекомендуется ввести гамма-глобулин 2 раза по 3—6 мл.

В детских учреждениях при появлении первого случая полиомиелита группа, в которой произошло заболевание, изолируется от других групп на 15—20 дней и в нее прекращается прием новых детей, а также перевод детей в другие группы. Дети, имевшие контакт с больным и переведенные в другие группы, возвращаются в карантинную группу. В течение указанного срока производится тщательный ежедневный осмотр всех детей с термометрией.

В случае закрытия учреждения контактировавших детей ежедневно посещает медицинский персонал по месту жительства.

Во время эпидемической вспышки полиомиелита рекомендуется следить за детьми с повышенной температурой, катаром верхних дыхательных путей или поносом; такие дети должны быть изолированы, уложены в постель и находиться под наблюдением на дому до падения температуры. Ранняя и полная госпитализация больных при полиомиелите имеет серьезное профилактическое значение.

Проведение профилактики острого полиомиелита путем выработки пассивного и активного иммунитета основывается на существующих в настоящее время данных о его иммунологии и патогенезе. Эпидемиологические, вирусологические и иммунологические исследования показали, что против полиомиелита может быть выработан иммунитет.

В последние годы была сделана попытка получения пассивного иммунитета к полиомиелиту путем введения гамма-глобулина. В результате опытов можно сделать вывод, что гамма-глобулин следует применять, но только в определенных группах детей. В первую очередь рекомендуется вводить его детям, бывшим в контакте с больными в семье или в детских учреждениях. В особенности это касается детей более раннего возраста (до 5—7 лет). В профилактических целях гамма-глобулин применяется из расчета 0,3—0,5 мл на 1 кг веса тела ребенка. Проводятся 2—3 внутримышечные инъекции после установления контакта с больными. Гамма-глобулин может быть с успехом заменен коревой сывороткой или сывороткой крови родителей и их цельной кровью.

В настоящее время предпринимаются опыты профилактики полиомиелита путем вакцинации. Предпосылкой к разрешению проблемы активной иммунизации против полиомиелита явились важнейшие экспериментальные, патоморфологические и клинические исследования последних лет.

Решающее значение имели работы Эндерса, Уоллера и Робица (1949) о возможности выращивания вируса полиомиелита в культуре различных эмбриональных тканей человеческого организма, на почках и яичках обезьян. Метод посева на тканях показал, что таким образом можно получать высокие концентрации вируса.

Были предложены два способа вакцинации. Солк предложил вакцину, изготовленную из инактивизированного формальдегидом вируса всех трех типов, выращенного на ткани почек обезьян. Вакцина вводится парентерально. По его мнению, она достаточно эффективна и приводит к активному образованию антител. Лепин (Франция) и Фаррель (Канада) предложили вакцину, аналогичную «убитой вакцине» Солка. Себин, Коке и Копровский (США) являются сторонниками применения вакцины из живого ослабленного вируса. В настоящее время профилактическая вакцинация получает все более широкое распространение в ряде стран.

Вакцина готовится против основных трех типов вируса полиомиелита (I, II, III). Опыт последнего времени показывает безопасность профилактических прививок против полиомиелита. Прививки проводятся в виде 3 внутримышечных или подкожных инъекций по 1 мл. Первые 2 инъекции проводятся с перерывом в 2—3 недели. Через 6—7 месяцев или несколько позже (до 1 года) делается третья прививка, которая усиливает или освежает действие предшествующих 2 инъекций.

Накопленный опыт вакцинации против полиомиелита еще не разрешил всех возникших сложных вопросов. Можно, однако, считать, что, помимо всех описанных выше мероприятий личной и социальной профилактики, пассивная и активная иммунизация против полиомиелита в ближайшее время займет в общем комплексе всех мероприятий важнейшее место.

Терапия полиомиелита может быть эффективной, если она своевременно начата и проводится последовательно на основе правильных принципов и методов. Лечение должно проводиться в условиях, обеспечивающих создание охранительного режима. Организация нормального режима и спокойной среды очень важна, потому что при полиомиелите, как и при любом другом заболевании, никакое лечение не может быть эффективным без создания благоприятных условий для организма, борющегося с инфекцией.

В первые 5—7 дней заболевания не следует перегружать больного активными лечебными процедурами, так как это может повести к перенапряжению нервной системы. Желательно размещение больных в остром периоде, в особенности при наличии болевых симптомов, в небольших палатах, где легче обеспечить тишину и покой.

При полиомиелите должно проводиться комплексное лечение, основанное на учете выделенных выше основных периодов заболевания.

В начальном препаралитическом периоде может применяться серотерапия, переливание крови или введение гамма-глобулина. Эффект может получиться после переливания 20—30—50 мл крови 2—3 раза в самом раннем периоде болезни. С таким же успехом применяется и коревая сыворотка. Гамма-глобулин в лечебных целях применяется в дозах 0,5 мл на 1 кг веса тела, приблизительно от 3—6 до 10—12 мл для однократного внутримышечного введения. Проводится 2—3 инъекции внутримышечно.

Для улучшения нарушенного белкового обмена применяются аминокислоты. Эффективными являются лейцин, сульфат-тирозин и глютаминовая кислота. Лейцин вводится внутривенно по 15—20 мл либо перорально в дозе 10—15 мл на прием 3 раза в день в течение 2—3 недель. В такой же дозировке вводится и сульфат-тирозин. Глютаминовая кислота дается в дозе 1 г на 1 год возраста больного в сутки.

Применение витаминов основывается на том, что при остром полиомиелите наблюдается нарушение витаминного баланса, в особенности некоторых его видов. Указывается на благоприятный эффект применения витамина С. Следует назначать витамин С, исходя из средней дозировки 0,1 на 1 кг веса тела. Эта суточная доза при пероральном введении делится на пять приемов. Таким образом, ребенок с весом 15 кг будет получать 1,5 г витамина С в сутки, т. е. 0,3 г на каждый прием. Витамин С рекомендуется давать в сочетании с 1—2 г глюкозы в порошках или в 10—20% растворе по 2—3 столовые ложки на прием.

Витамин В₁₂ начали применять относительно недавно. Его рекомендуется назначать как в препаралитической стадии, так и при наличии параличей. Витамин В₁₂ вводится подкожно или внутримышечно ежедневно в течение 2—3 недель по 50—100 мкг pro dosi.

Существенное значение в остром периоде имеет борьба с болью. Применение успокаивающих боль средств (анальгин, пирамидон, бромиды и др.) должно начинаться по возможности раньше. Для борьбы с болью и уменьшения мышечного напряжения в раннем периоде можно применять аппликации озокерита.

Физиотерапия применяется в комплексе с другими методами лечения. В начальном периоде проводятся легкие тепловые процедуры, в том числе и гидротерапия, если нет специальных противопоказаний. Позже применяют УВЧ, поперечную диатермию на очаг заболевания, область позвоночника, соответствующую пострадавшим сегментам спинного мозга, а затем и продольную диатермию. При отсутствии противопоказаний (сильные боли) через 12—14 дней начинают легкий массаж, пассивные движения для улучшения кровообращения. Затем приступают к более активной гимнастике. Эффективна гимнастика и массаж в ванне или специальном бассейне. Весьма эффективным является широко применяемый в Советском Союзе озокерит. Под влиянием аппликаций из озокерита уменьшаются боли и спазмы, улучшается кровообращение в пораженных конечностях.

Медицинская сестра Э. Кенни из Канады предложила для лечения полиомиелита определенную систему, известную под названием «метода Кенни». Научные основы ее метода подвергаются критике. Практическое значение предложенных ею мероприятий подтверждено рядом исследователей и практических врачей.

Наиболее важными основами метода являются следующие мероприятия: правильное положение больных, применение влажных теплых компрессов, стимуляция пораженных мышц, обучение движениям и ходьбе.

Больные должны находиться в правильном положении. Компрессы из шерсти, нагретой до 50—55°, накладывают на пораженные конечности 3—4 раза в день по 45 минут. Стимуляция заключается в систематических упражнениях движений пораженных конечностей. Движения производятся в быстром темпе. «Переучивание» состоит в разъяснении больному комплекса движений, которые он должен производить. Позже проводятся упражнения в ходьбе на специальных «канадских костылях».

Применяемая в Советском Союзе система лечения, основанная на лечебной физкультуре, озокеритовых аппликациях и физиотерапии, является не менее эффективной. Врач-ортопед должен участвовать в лечении с самого начала. Очень важно придать ребенку правильное положение в постели. Матрац, на котором лежит больной ребенок, должен быть ровным и твердым, чтобы не возникло искривление позвоночника. Конечностям надо придать правильное положение: не допускать отвисания стоп, ротации кнаружи и отведения ног. Для этого применяются упоры, мешочки с песком. В зависимости от локализации параличей под руководством ортопеда больному придается рациональное положение в постели и определяется момент перехода в сидячее положение и начала ходьбы. Такой правильный уход и специальное наблюдение содействуют борьбе с контрактурами. Очень важно участие ортопеда и специально подготовленного персонала по лечебной физкультуре в восстановительном периоде, когда на первый план выступает лечебная физкультура и возникает вопрос о шинировании, а позже и о применении специальных аппаратов. Лечение должно проводиться последовательно, начиная со стационара в остром периоде и кончая лечением в специальных санаториях, где больные остаются в течение многих месяцев или 1—2 лет.

Для стимуляции нарушенных функций можно применять дибазол, прозерин. Курсы лечения дибазолом должны быть длительными (не менее 20 дней) и повторными. Начальная ежедневная доза 0,001—0,002 г на год жизни. Прозерин, содействующий передаче импульсов с мотонейронов на поперечнополосатые мышцы, также нашел широкое применение при полиомиелите. В виде 8—10-дневных курсов (0,015—0,03 г внутрь или по 0,5—1 мл 0,05% раствора подкожно) он применяется в паралитическом и восстановительном периодах острого полиомиелита. Можно также применять глутаминовую кислоту в течение длительного периода по указанным выше дозировкам.

В восстановительном периоде эффективным препаратом является алкалоид галантамин (производное фенантрена). По фармакологическим свойствам галантамин близок к прозерину, но дает лучший и более стойкий эффект. Разовая доза для взрослых 0,0025—0,01 г, для детей—0,0005—0,00075 г. Препарат дается 1—2 раза в день, хорошо переносится, применяется курсами в течение 10—14 дней с последующими перерывами. Может применяться подкожно в виде 0,25—0,5% раствора.

При терапии полиомиелита может возникнуть необходимость в лечении расстройств дыхания. Необходимо в таких случаях оценить состояние дыхательного ритма, экскурсии грудной клетки, аускультативные и рентгенологические данные; должна производиться спирометрия и оксиметрия.

На основе полученных данных и общей оценки каждого случая заболевания и составляется план лечения. Он предусматривает обязательное

участие отоларинголога, терапевта, физиотерапевта, хирурга. Такая содружественная работа может понадобиться и в восстановительном, и в резидуальном периоде, когда также могут наблюдаться расстройства дыхания.

Больные с подобными расстройствами должны быть обеспечены наблюдением специалистов и необходимым уходом. Очень важна борьба с гиповентиляцией, аноксией и асфиксией, для чего применяется специальная аппаратура.

Специальная аппаратура для искусственного дыхания при различных заболеваниях применяется давно. Так, еще в 1876 г. был известен аппарат спирофер. В 1885 г. Кетчум предложил аппарат для облегчения вдоха и выдоха. Эйзенменгер в 1901 г. сконструировал аппарат для искусственного дыхания. В 1929 г. инженер Дринкер предложил аппарат «железные легкие». При полиомиелите подобная аппаратура особенно широко начала применяться в последние годы в связи с учащением его вспышек и появлением большого числа больных с расстройствами дыхания. Значительный прогресс в борьбе с дыхательными расстройствами начался после 1952 г., когда в Дании была очень большая вспышка полиомиелита с большим числом дыхательных расстройств у заболевших. Лассен из Копенгагена предложил определенную систему лечения, для проведения которой были объединены эпидемиологи, невропатологи, кардиологи, физиотерапевты, отоларингологи, анестезисты, рентгенологи, физиологи и другие специалисты. Ими были выделены описанные выше две основные формы нарушения дыхания — «сухие» и «влажные», для которых была предложена определенная система лечения.

Все более частое появление значительного числа больных с нарушениями дыхания побудило организовать борьбу с этими расстройствами во многих странах. Накопленный в настоящее время опыт в учреждениях для лечения полиомиелита в Советском Союзе, как и данные зарубежных стран, позволяют наметить следующий план мероприятий для борьбы с расстройством дыхания при полиомиелите.

Специальное помещение, где находится больной с расстройством дыхания, должно быть достаточно просторным и обеспечено притоком чистого воздуха. Для ухода следует выделить специально обученных дежурных сестер. Лечение должно проводиться под наблюдением опытного врача, знакомого с применяемой специальной аппаратурой. План лечения строится в зависимости от типа нарушения дыхания. Наиболее тяжелыми формами дыхательных расстройств являются те, которые возникают при бульбарных поражениях. Больному при этом угрожает смерть либо от непосредственного паралича дыхания, либо от асфиксии, которая присоединяется к данному виду паралича и может развиваться вследствие нарушения глотания. Частичное или полное отсутствие отделения секрета, накапливающегося в носоглотке, может закрыть дыхательные пути. В таких случаях больному должно быть придано определенное положение. При необходимости больной может быть положен на живот, а кровати придается несколько наклонное положение за счет поднятия одного из ее концов с тем, чтобы ноги были выше головы (положение по Тренделенбургу). Все это содействует лучшему отделению слизи и других секретов.

Отсасывание секрета производится специально приспособленным катетером, баллончиками, резиновыми трубками. В настоящее время все шире применяются специальные отсасывающие приборы, которые имеются при некоторых аппаратах для искусственного дыхания.

Довольно широко применяется трахеотомия, показанием к которой служит прогрессирующая асфиксия, полное или очень массивное закрытие дыхательных путей, стридор, двусторонний паралич или стойкий спазм

голосовых связок. К этим симптомам присоединяется нарастающая гипоксия и больные могут впасть в коматозное состояние.

Одни авторы дают широкие показания к ранней трахеотомии и указывают на ее безопасность, другие пока высказываются сдержанно. Наш опыт, как и данные литературы, указывает на то, что господствующей тенденцией является расширение показаний к трахеотомии. Обычно делается высокая трахеотомия для того, чтобы была возможность удобнее пользоваться респираторами. Как показывает наш опыт, из аппаратуры, которая применяется в сочетании с трахеотомией для интратрахеального дыхания, пока наилучшим является аппарат «Энгстрем» (рис. 49).

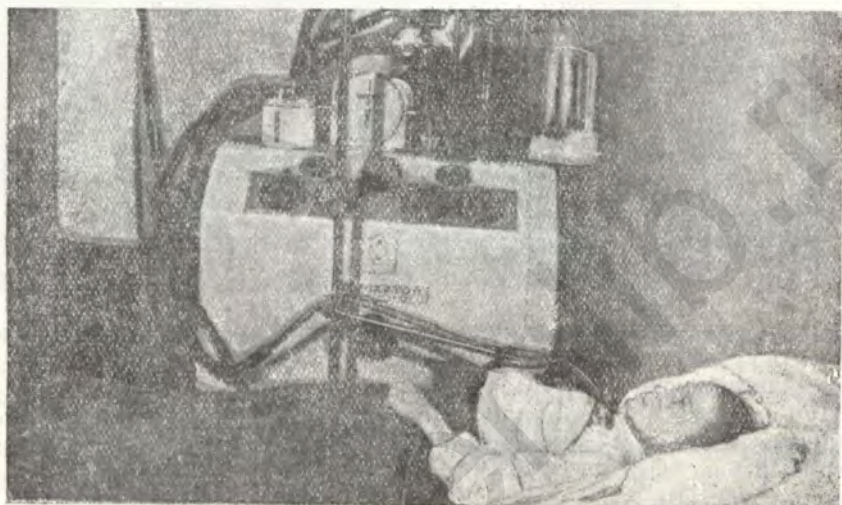


Рис. 49. Аппарат «Энгстрем» для искусственного интратрахеального дыхания при «влажных формах» поражения легких.

При трахеотомии необходим особо тщательный уход за больными и правильное питание. Питание через зонд должно применяться в зависимости от состояния больных, но не ранее 3—4-го дня после трахеотомии. Рекомендуется введение рингеровского раствора, глюкозы. При снижении содержания калия (гипокалиемия) следует вводить хлористый калий: 3—6 мл в 200—400 мл глюкозы (55% раствор). Для того чтобы повысить количество сывороточного альбумина, который снижается часто у тяжело больных (Бауэр), рекомендуется внутривенное введение плазмы в количестве 3—5 мл на 1 кг веса тела.

Менее угрожаемыми являются те расстройства дыхания, которые обозначаются как «сухие» формы и обусловлены поражением нижней шейной и грудной области спинного мозга, в связи с чем нарушается иннервация легких. В таких случаях должен быть обеспечен описанный выше уход за больным. Лечение больных ведется под наблюдением врача, который должен контролировать ритм дыхания, состояние жизненной емкости легких и минутный объем дыхания. Врач должен знать соответствующие показатели дыхания. Надо помнить, что у детей объем дыхательных движений и минутный объем с годами нарастают, а частота дыхания урежается. Ниже приводятся важнейшие физиологические особенности дыхания у детей (по Ю. Ф. Домбровской).

Количество вдыхаемого воздуха при среднем дыхании или абсолютный объем дыхательного акта:

У новорожденного	20— 25 мл
К 6 месяцам	50 мл
К 1 году	80 мл
К 2 годам	130—140 мл
У взрослого	500 мл
Величина жизненной емкости по возрастам:	
У ребенка 3— 4 лет	400— 500 мл
» » 5— 7 »	800—1000 »
» » 8—10 »	1350—1500 »
» » 14 »	1800—2200 »
» » 15 »	2500 мл
У взрослого	3000—5000 мл
Частота дыхания (число дыханий в минуту):	
У новорожденного	40—44
У ребенка 1—2 лет	30
» » 6 »	20
» » 10 »	20—18
У взрослого	15—16
Минутный объем дыхания, т. е. объем дыхательного акта:	
У новорожденного	600— 700 мл
На 1-м году жизни	1500—2000 »
В 6 лет	3000 мл
У взрослого	6000—8000 мл

При определении необходимости лечения в респираторе следует учитывать степень насыщения кислородом артериальной крови. Для этого употребляется оксигеметр.

При лечении применяются респираторы различных типов (танковые, панцирные, боксовые). У нас применяются наиболее часто аппараты: отечественный боксовый респиратор, респиратор типа Кифа или кюрасс-респиратор (рис. 50).

Действие панцирного респиратора основано на наложении на грудную область и живот специальной кюрассы, в которой поддерживается постоянная смена положительного и отрицательного давления. Последнее не должно быть ниже 3—5 мм водяного столба. Лечение ведется под контролем содержания CO_2 в выдыхаемом воздухе. Таким путем можно определить гипервентиляцию, при которой наблюдается падение содержания углекислоты (гипокапния) или ее повышенное содержание (гиперкапния). В настоящее время накоплен довольно большой опыт лечения больных в респираторах. Установлено, что у больных во время пребывания в респираторах могут возникнуть повышение кровяного давления, а также различные заболевания легких. Поэтому должно вестись систематическое наблюдение за состоянием висцеральных органов.

При менее выраженных поражениях дыхания может применяться дыхательная пневматическая манжетка. Она соединена шлангом с электрическими мехами; ритм последних должен соответствовать нормальной частоте дыхания, которая не должна достигать больше 30 дыханий в минуту у детей до 5 лет, и 20 дыханий у детей более старшего возраста. Имеются аналогичные ручные аппараты, например аппарат типа Бабибио.

Правильная организация лечения больных с расстройствами дыхания привела к значительному снижению смертности при самых тяжелых формах полиомиелита. В Советском Союзе для борьбы с расстройствами дыхания организованы специальные «респираторные центры». Сотрудники этих центров оказывают помощь больному на местах, а также выезжают для транспортировки больных из более отдаленных районов в специальные клиники.

По окончании курса лечения в стационаре больные с параличами направляются в специальные санатории, где они остаются в течение длительного времени до максимального восстановления нарушенных у

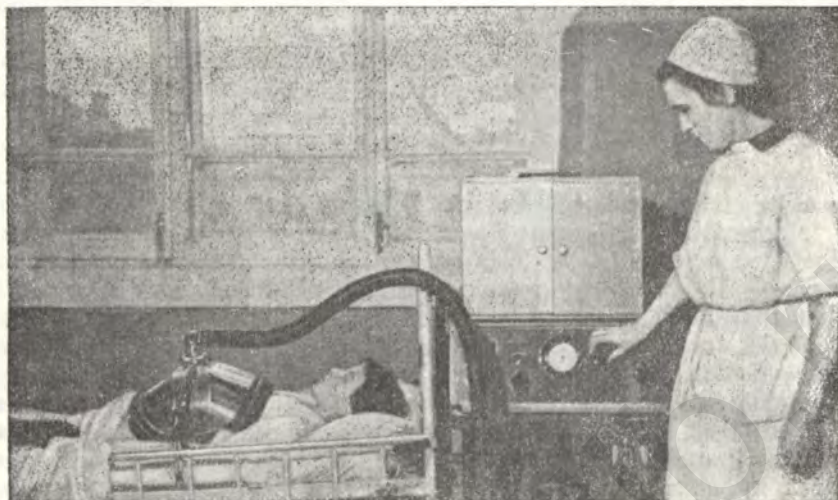


Рис. 50. Аппарат Ки́фа (кюрасс-респиратор) для искусственного дыхания.

них двигательных функций. В Советском Союзе и во многих зарубежных странах (Чехословакия, Дания и др.) для долечивания детей, перенесших полиомиелит, имеется специальная система учреждений санаторного и поликлинического типа.

МАЛАЯ ХОРЕЯ (ПЛЯСКА СВЯТОГО ВИТТА, ХОРЕЯ СИДЕНГАМА)

Под названием хорея объединяют различные по этиологии заболевания нервной системы с общим признаком—хореiformным гиперкинезом. Следует, однако, иметь в виду, что наряду с симптоматической хореей, например при опухолях и сосудистых заболеваниях, имеются самостоятельные формы, при которых хореiformный гиперкинез является основным и ведущим в клинической картине. Наиболее важными из этих заболеваний являются инфекционная хорея детей, известная под названием малой хорей, и хорея Гунтингтона, наблюдающаяся у взрослых.

Среди заболеваний нервной системы детей малая хорея занимает значительное место и имеет для педиатрии большое практическое значение; детальное знакомство с нозографией этого заболевания очень важно.

Хорея этиологически связана с ревматизмом, поэтому она описывается часто очень кратко в главе, посвященной ревматизму. Между тем патоморфология, патофизиология и клиника ее представляются настолько сложными, что имеющиеся схематические описания хорей как одной из форм ревматизма в руководствах по педиатрии не исчерпывают всей сложности нозографии данного заболевания.

История. Распространение. Общая характеристика. Инфекционная хорея, подобно эпилепсии, имеет давнюю историю. Само название «хорея» было введено еще Парацельсом и означает в переводе с греческого языка хороводную пляску. Хорея издавна называлась также «пляской святого Витта» в честь святого, к которому принято было водить в средние века больных для исцеления, по-видимому, от сходной болезни. В 1686 г. английский врач Сиденгам (Sydenham) описал данное заболевание под названием малой хорей (английская малая хорея) в отличие от других форм болезней, при которых также наблюдаются хореiformные гиперкинезы. По имени этого автора данная форма называется также хореей Сиденгама.

Как уже было сказано выше, хорея представляется весьма распространенным заболеванием, составляя около 10% заболеваемости прочими болезнями нервной системы. Поскольку малая хорея в некоторые месяцы учащается, она временами встречается особенно часто в поликлиниках, нервных и ревматологических отделениях. Вместе с изучением клиники малой хорей, которая уже давно была детально описана и нашла отражение в труде Сиденгама и более поздних работах русских и иностранных исследователей, была уточнена и ее этиология. Инфекционное происхождение малой хорей и ее связь с ревматизмом уже были известны в XIX столетии и позже были подтверждены не только клиническими фактами, но и патоморфологическими данными. В настоящее время общепринятой является точка зрения, по которой малая хорея рассматривается как одна из форм ревматической инфекции. В принятой на 5-м Всесоюзном совеща-

нии классификации ревматизма хорей значится в первой группе «кардиальной формы» ревматизма.

Этиология и патогенез. Малой хореей заболевают чаще дети школьного возраста. По нашим данным, распределение заболеваемости хореей среди 303 больных детей было следующее: до 5 лет был один больной, от 5 до 8 лет—59, от 9 до 12 лет—199, старше—44 больных. Девочки заболевают несколько чаще мальчиков. Из 303 больных мальчиков было 116, девочек—187. Заболеваемость хореей чаще наблюдается в весенние и осенние месяцы. Уже давно установилась точка зрения, что хорей вызывается тем же возбудителем, что и ревматизм, т. е. стрептококком. На вопрос о том, является ли он единственным возбудителем, в настоящее время нет окончательного ответа. Не исключено, что хорей может вызываться и другими возбудителями—диплококками и диплострептококками. Возникновение хорей у больных с ревматическим артритом, эндокардитом и перикардитом доказано многими авторами. Некоторые из них обнаруживали ревматизм у 70—80% больных хореей, другие—не более чем у 5—10%. У наблюдавшихся нами больных малой хореей ревматизм обнаружен до заболевания в 25%, во время заболевания—почти в 30%. Одновременное заболевание хореей и другими формами ревматизма и по данным литературы встречается редко. М. С. Маргулис допускает, что это в значительной мере зависит от критериев, с которыми отдельные авторы подходят к диагнозу ревматизма.

Большое значение в происхождении хорей придается тонзиллиту и ангинам, которые рассматриваются многими авторами как источник «хронioseпсиса». В главе, посвященной септическим заболеваниям нервной системы у детей, мы частично уже коснулись этого вопроса. Среди многочисленных заболеваний, происхождение которых связывается с тонзиллитом, упоминается и хорей. Повседневные наблюдения показывают, что малая хорей действительно нередко возникает у детей, страдающих тонзиллитом и частыми ангинами. Можно, однако, согласиться с Б. С. Преображенским, который считает, что роль поражения небных миндалин при хорее колоссально преувеличена. В литературе многократно обсуждался вопрос о роли конституциональных и наследственных факторов при хорее. Разнообразные эндогенные и экзогенные факторы действительно могут играть роль при хорее, но не решающую, а лишь способствующую заболеванию. Заболевание малой хореей возникает при измененной реактивности организма. М. С. Маргулис придает решающее значение аллергическим сдвигам в организме. В пользу этого говорят данные гемограммы: начальный нейтрофильный лейкоцитоз крови, переходящий в лейкопению, и лимфоцитоз с эозинофилией и моноцитозом, ускоренная РОЭ, снижение кровяного давления, тахикардия. В пользу этой точки зрения говорит и характер патоморфологического процесса, имеющего аллергический характер.

Патоморфология. Изучение патоморфологической картины малой хорей показало прежде всего ее несомненную связь с ревматизмом. М. А. Скворцов подтверждает, что при хорее доказано наличие специфических для ревматизма гранулем в сердце и около суставов, причем предшествовавших суставных явлений клинически в таких случаях не наблюдалось. Здесь имеется аналогия с поражениями сердца специфического характера, при которых прижизненно также не имелось суставных явлений. Если такую связь для большинства случаев можно считать установленной, то приходится одновременно признать, что изменения в самом мозгу весьма полиморфны.

М. С. Маргулис пришел к выводу, что не существует общей для всех случаев патоморфологической картины, что, по его мнению, может быть

объяснено неоднородностью исследованного материала. Изменения в головном мозгу могут быть по интенсивности весьма различны, причем в некоторых случаях они едва определяются. При хорее доминируют дегенеративные изменения и относительно мало выражены явления воспаления.

По данным Ф. Леви (1923), основанным на изучении 11 случаев малой хорей, гистопатологические изменения сводятся по преимуществу к дегенеративным изменениям в малых клетках чечевицы (*putamen*) и хвостатого ядра (*nucleus caudatus*). В более старых случаях обнаруживается отложение липоидов в адвентициальных пространствах. Отмечаются поражения и в клетках коры мозга. В более острых случаях бывают некрозы.

М. С. Маргулис на основании обзора литературы и собственных данных пришел к следующим выводам. В части случаев наряду с сосудистыми и воспалительными изменениями одновременно бывают и альтеративные расстройства в сосудах и дегенеративные в нервных клетках. Регрессивные изменения констатируются в глиозной ткани. Эти патоморфологические изменения по-разному могут выявляться в отдельных случаях малой хорей. М. С. Маргулис подчеркивает также важное значение прогрессивно-регрессивных изменений эндотелия кровеносных сосудов коры, которые описаны Л. И. Смирновым и, по его мнению, являются первичными и постоянными.

Симптоматология. Течение. Исход. Хорея почти всегда начинается постепенно и редко остро. И в том и в другом случае начальными симптомами являются нерезкие насильственные движения и расстройства психики. Родители или педагог обращают внимание на меняющееся поведение ребенка: он делается рассеянным, начинает жаловаться на утомляемость и ухудшение памяти. В это же время у ребенка появляются произвольные движения, которые вначале могут быть локализованными и ограничиваться мышцами лица. Вскоре, однако, явления хорей делаются более отчетливыми и четко выявляются типичные для нее неврологические симптомы. К ним относятся: гиперкинезы, нарушения тонуса и рефлексов. Хореиформные гиперкинезы отмечаются в руках, главным образом в дистальных отделах, в мышцах лица, языка. При выраженных формах гиперкинезы наблюдаются в мышцах туловища и ногах. У большого ребенка непрерывно или с очень небольшими интервалами возникают насильственные движения головы, рук, ног, лица, туловища, он не может сохранять неподвижного положения. Хореиформные движения мышц лица имеют характер гримасничания: ребенок открывает и закрывает глаза и рот, язык беспрерывно движется. В пальцах рук отмечается приведение и разведение, реже сгибание и разгибание. Когда больной двигается, то можно обнаружить несоразмерность отдельных компонентов двигательного акта. Такая же несоразмерность движений возникает и при каких-либо действиях. Во время письма почерк бывает неровным, что иногда вначале рассматривается как неряшливость и неаккуратность, за что ребенок получает отрицательную оценку. Это в свою очередь может еще более усиливать данный гиперкинез. Во время еды ребенок расплескивает суп, поднося его в ложке ко рту; то же самое происходит и во время питья. Больной с трудом сидит на парте или на стуле. Когда он лежит в постели, то можно наблюдать также беспрерывные движения локального или генерализованного характера. В тяжелых случаях гиперкинез достигает такой степени, что больной как бы подбрасывается в постели. При недосмотре больной может вышасть из постели. Как указано, гиперкинезы могут быть ограниченными или генерализованными. Нередко гиперкинезы бывают на одной стороне; в таких случаях говорят о гемихорее. При выраженных формах хорей наблюдаются и расстройства речи: речь делается неясной,

слова произносятся отрывисто, в связи с чем такая речь обозначается как взрывная. Дело может дойти до полного мутизма, и ребенок на время перестает говорить.

Значительные изменения наблюдаются со стороны тонуса, который может быть повышенным и пониженным. Обычно происходит быстрая его смена—дистония. В связи с изменениями тонуса больных возникают определенные типичные позы. К ним относится пронаторный феномен—рука стремится принять позу пронации, хореическая рука—пальцы кисти находятся в состоянии гиперэкстензии, иногда кисть стремится принять положение флексии при тоническом напряжении пальцев.

У больных может наблюдаться резкое снижение тонуса мышц, приводящее к гипотонии и атонии. При атонии может возникнуть и паретическое состояние конечности. В таких случаях говорят о мягкой хорее (*chorea mollis*). Уместно упомянуть, что сохраняющиеся при хорее произвольные движения имеют своеобразный характер: они совершаются рывками и не бывают координированными.

Патофизиология. Для объяснения описанных своеобразных гиперкинезов, изменений тонуса и особенностей двигательных функций в прошлом и настоящем столетии выдвигались различные теории. Среди них можно упомянуть теорию Шарко, основанную на наличии «хореического пучка», теорию Муратова и Бонгоффера о роли поражения ножек мозга к мозжечку. Позже появились теории о поражении при хорее стриарного тела (*corpus striatum*), главным образом его малых клеток (Леви), малых и больших клеток (Глобус). Ван Гегухтен считает, что хореический гиперкинез связан с первичным поражением зрительного бугра. Вильсон выдвинул теорию коркового происхождения гиперкинеза. Все указанные и другие теории являлись, несомненно, узко локалистичными и базировались на стремлении объяснить хореический гиперкинез поражением лишь одной какой-либо части мозга.

Анализ симптоматики малой хореей показывает, что при ней наблюдается изменчивость тонуса. Эта смена тонуса ведет к состоянию, которое раньше обозначалось как *spasmus mobilis* и позже было названо Шпатцем *rigor mobilis*. Можно считать, что это состояние с точки зрения патофизиологии мышечного тонуса основано на нарушении иннервационных импульсов, идущих к мышцам-агонистам, антагонистам и синергистам. М. С. Маргулис совершенно прав, указывая, что гиперкинез возникает в результате комбинации расстройств иннервации мускулатуры—агонистов, антагонистов и синергистов, нестойкости и быстроты источника иннервации антагонистов, возникновения противоположных двигательных импульсов и изменения направления движения. При описании патоморфологии мы упомянули, что при хорее действительно наблюдается поражение стриарного тела. Его поражение и нарушенные связи с выше- и нижележащими отделами мозга могут служить основой для расстройства сложных иннервационных отношений, наблюдающихся при хорее. Но совершенно очевидно, что сложные функциональные расстройства не исчерпываются поражением отдельных клеток, а являются следствием возникающего при этом нарушения важнейших физиологических процессов, лежащих в основе мышечной иннервации.

Сухожильные рефлексy бывают снижены и редко повышены. У больного почти всегда отмечается типичный для малой хореей рефлекс Гордона 2, заключающийся в следующем: при вызывании обычным путем коленного рефлекса голень остается в положении, вызванном сокращением четырехглавой мышцы. Если вторично ударить по сухожилию коленной чашки, то нога вытягивается до прямой линии. Иногда феномен, сходный с рефлексом Гордона 2, отмечается и на руке: при вызывании рефлекса

с трехглавой мышцы руки наблюдается длительная экстензия с застыванием руки в разогнутом положении. Чувствительная сфера при хорее обычно не страдает.

Характерным для хорей считается симптом Черни: при вдохе диафрагма поднимается вверх, в то время как передняя брюшная стенка втягивается.

Следует упомянуть о встречающемся при хорее расстройстве сердечной деятельности, которое известно давно и упоминается также Н. Ф. Филатовым. Речь идет о так называемой хорее сердца, которая и нами наблюдалась у ряда больных. Хорея сердца клинически проявляется в виде неправильностей пульса, который может учащаться под влиянием различных факторов, в особенности эмоционального характера. При этом может не наблюдаться никаких субъективных ощущений, а объективно может прослушиваться шум на верхушке сердца. Бывают изменения в висцеральных органах в форме эндокардита с поражением митрального клапана сердца. Выше мы уже упомянули, что такое совпадение наблюдается не часто. Иногда подобное поражение может выявиться в процессе нарастания хорей. В некоторых случаях заболевание сердца в прошлом устанавливается по данным анамнеза. Иногда отмечаются явления миокардита.

На значительном материале мы относительно редко наблюдали совпадение хорей с истинной ревматической атакой в виде полиартрита. Чаще о последнем узнают из анамнеза. Со стороны желудочно-кишечного тракта и органов дыхания при хорее изменения обнаруживаются редко. Сфинктеры при хорее не бывают изменены. Со стороны спинномозговой жидкости особых изменений не наблюдается. Лишь в единичных случаях может иметь место повышение давления и умеренное повышение цитоза до нескольких десятков клеток. В крови иногда бывает умеренный лейкоцитоз. РОЭ может быть ускорена. Динамика изменений крови в значительной степени зависит от наличия или отсутствия явлений ревматизма или тонзиллита, которые могут предшествовать или сопутствовать малой хорее. Выше уже упоминалось, что одним из равных симптомов могут быть изменения психики. Появляющаяся в начале заболевания небольшая эмоциональная лабильность может перейти в состояние возбудимости с аффективными вспышками. При нарастании заболевания психические изменения усиливаются и могут наблюдаться даже психотические состояния со зрительными и слуховыми галлюцинациями. Психозы при хорее обычно идут параллельно с выраженностью хореического гиперкинеза. Но могут быть и случаи, когда такой параллелизм отсутствует.

Заболевание имеет хронический характер с длительностью от 2—3 до 4—6 месяцев. У многих больных возникают рецидивы, которые могут повторяться по нескольку раз. Мы наблюдали по 5—7 рецидивов. Возникший хореический гиперкинез может нарастать и убывать в интенсивности, что зависит от волнений, различных добавочных вредностей, например интеркуррентных инфекций. Постепенному началу заболевания соответствует и постепенное его исчезновение. Гиперкинезы, вначале генерализованные, при благоприятном течении под влиянием лечения уменьшаются в интенсивности и принимают вначале более ограниченный характер, а затем исчезают. Также выравниваются и психические изменения. Если имеются изменения со стороны сердца или суставов, то и они могут затихать. При катamnестическом обследовании у некоторых больных даже в отдаленные периоды после заболевания могут быть обнаружены легкие гиперкинезы, повышенная эмоциональная возбудимость и другие патологические симптомы. Летальный исход наблюдается редко. Он связан обычно с имеющимся одновременно заболеванием сердца. В отдельных случаях смерть может наступить от самой хорей вследствие особенной тяжести

заболевания, ведущей к истощению. Прогноз при хорее должен ставиться с осторожностью. Необходимо детально учесть анамнез, особенности развития больного, тщательно исследовать висцеральные расстройства, динамику неврологических симптомов и психическое состояние больного.

Дифференциальная диагностика. При установлении диагноза малой хорее затруднения возникают часто в отношении отграничения ее от гиперкинеза в виде тика. Возникающие у детей с повышенной нервной возбудимостью тиковые движения характеризуются стереотипностью; они имеют тенденцию к нарастанию и генерализации. Описанные выше изменения тонуса и рефлексов в таких случаях никогда не встречаются. При дифференциальном диагнозе следует иметь в виду локализованные спазмы, например спазмы мышц лица, кривошеею (*torticollis*), запрокидывание головы назад с отклонением глаз в сторону при ларингоспазме, ночное кивание головой и другие гиперкинезы, частично упоминаемые в главе «Энцефалиты», частично в главе «Эпилепсия». Поводом к дифференциальному диагнозу могут быть миоклонии. Иногда они остаются в результате перенесенного заболевания, например энцефалита. На основании анамнеза может быть установлен или отвергнут диагноз перенесенного энцефалита. Кроме этого, для энцефалита типичны глазодвигательные расстройства, которые могут оставаться и после острого периода (анизокория, птоз и др.). Вместо типичной для хорее гипотонии бывает гипертония.

С малой хореей приходится дифференцировать некоторые формы болезней, для которых типичны миоклонические гиперкинезы. Одной из таких форм является электрическая хорей Дубини. Она характеризуется ритмически и одновременно наступающими судорогами многих мышечных групп. Название «электрическая хорей» дано этой форме болезни вследствие того, что возникающее при ней одновременное сокращение многих мышц сходно с таковым при вызывании сокращения мышцы электрическим током. Генерализующиеся судороги могут перейти в эпилептический припадок. Эта своеобразная форма хорее встречается по преимуществу в средиземноморском бассейне, главным образом в Италии. Вызывается данное заболевание инфекцией. Есть предположение, что это заболевание является следствием энцефалита. Гентингтоновская хорей возникает в возрасте 30—40 лет и часто бывает наследственной. Хореоатетозный гиперкинез при этой форме сочетается с прогрессирующей деменцией.

Профилактика и лечение. Поскольку малая хорей связана с ревматической инфекцией, профилактика должна основываться на применении комплекса мероприятий, направленных на предупреждение ревматизма, а при его выявлении—на быстрейшее оздоровление таких детей. Комплекс гигиенических мероприятий, правильная организация режима учебы и отдыха, десенсибилизирующая терапия имеют большое профилактическое значение для предупреждения хорее. Имеет также значение санация носоглотки, в частности лечение тонзиллитов, иногда имеющих у детей, заболевающих малой хореей. В некоторых случаях хорее с уже развившимися припадками тонзиллектomia может оказать благоприятное влияние в отношении профилактики рецидивов.

При малой хорее следует проводить активное лечение, которое должно быть комплексным и основываться на организации определенной среды, медикаментозного и общеукрепляющего лечения. В период развивающихся или уже выявившихся гиперкинезов обязателен постельный режим. Если хорей протекает при слабо и умеренно выраженных гиперкинезах, то полный постельный режим не обязателен. При любой форме хорее очень большое значение имеет организация такого режима, при котором обеспечивается надлежащий покой, свежий и чистый воздух, исключение раздражителей, возбуждающих ребенка.

Необходимость создания для детей с хореей условий для удлиненного сна уже давно была осознана многими врачами. Из снотворных и успокаивающих средств можно рекомендовать бромиды (рецепты 15, 17), бромиды с хлоралгидратом (рецепт 18), барбамил (рецепт 22), люминал (рецепты 9, 10) и бромурал (рецепт 20). Последовательность и частота приема этих лекарств в каждом отдельном случае требуют индивидуализации как с точки зрения возрастных особенностей, так и характера заболевания. Наш опыт показывает, что эффективнее всего является комбинированное применение нескольких средств. Поэтому мы начинаем с применения брома, брома с хлоралгидратом и барбамила по указанным выше рецептам, назначая эти лекарства до 4—5 раз в день при выраженной хорее со значительным беспокойством и до 2—3 раз при умеренно выраженных формах. При таком комбинированном применении снотворных и успокаивающих средств не создается привыкания к тому или иному средству и легче удается проводить режим удлиненного сна.

Для уменьшения возбуждения и гиперкинезов может применяться гидротерапия в виде теплых ванн (37°) ежедневно. Ванны могут быть заменены теплыми укутываниями соответствующей температуры. Электротерапия в виде диатермии головы применяется с успехом в периоде, когда гиперкинезы уже удается несколько локализовать.

Учитывая инфекционный генез и связь малой хореей с ревматизмом, во всех случаях хореей в комплексе лечения следует применять пирамидон (рецепты 94, 95), анальгин (рецепт 96) или салицилаты. Эти лекарства применяются в течение 12—14 дней с последующим перерывом в 4—6 дней и повторением курса лечения по мере необходимости. Мы предпочитаем применять анальгин, обладающий болеутоляющим и противовоспалительным действием, быстро всасывающийся и превосходящий по силе и скорости действия пирамидон и антипирин (М. Д. Машковский). В последние годы с благоприятным эффектом при хорее испытан антигистаминный препарат димедрол. Применение димедрола рекомендуется в остром периоде (рецепт 34). Во избежание перегрузки лекарственными веществами можно чередовать курсы димедрола с курсами пирамидона или анальгина. При особых показаниях эти лекарства могут применяться одновременно. Применение пенициллина показано в периоде обострения болезни, при наличии осложнений со стороны носоглотки (ангина, тонзиллит) или основной инфекции—ревматизма. Курсы не должны быть слишком продолжительными; их следует проводить в периоды, свободные от режима удлиненного сна, не применяя одновременно многочисленных других лекарств.

Уже давно некоторыми педиатрами (Н. Ф. Филатов, Комби) был рекомендован метод лечения большими дозами мышьяковых препаратов. В настоящее время он широкого применения не имеет. Игнорировать, однако, мышьяк не следует. Он может применяться в обычных прописях в виде фовлерова раствора (рецепт 73) или в других сочетаниях (рецепты 74, 75).

Учитывая ревматическую этиологию хореей, рациональной следует считать диету с уменьшенным количеством углеводов и поваренной соли, но достаточно богатую витаминами, в особенности витамином С.

По окончании лечения детей с тяжелой формой хореей рекомендуется направлять на некоторое время в санатории за город. Возможность занятий в школе определяется общим состоянием больных и динамикой гиперкинеза. Ввиду того что хореей имеет склонность к обострению в весенний период, когда нагрузка у школьников бывает особенно большой, в это время необходимо следить за режимом дня, давая ребенку своевременный отдых и правильно чередуя его с обязательными занятиями.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ КОКЛЮШЕ

История. Общая характеристика. Распространение. Первые описания коклюша даны Баррье в 1842 г. В дальнейшем в литературе упоминания о нервных осложнениях при коклюше встречаются довольно часто. По данным Миллера, Стантона и Гиббонса, эти осложнения составляют от 0,8 до 14% случаев коклюша. Коклюш является весьма распространенным детским заболеванием и по частоте уступает лишь кори. В то же время коклюш чаще, чем другие инфекции, приводит к летальному исходу. Заболевают обычно дети в возрасте 2—3 лет. Такую частоту данной инфекции у детей раннего возраста М. А. Скворцов объясняет не свойствами самого возбудителя инфекции, каковым является палочка Борде-Жангу, а легкой ранимостью дыхательных органов у маленьких детей. Нельзя, однако, игнорировать возможное значение содержащегося в данном возбудителе активного эндотоксина. В период развития заболевания при коклюше наблюдаются различные осложнения. У больных развивается эмфизема, бронхит, ателектазы, которые А. И. Доброхотова характеризует не как осложнения, а относит к существу заболевания. Со стороны сердечно-сосудистой системы также могут наблюдаться тяжелые изменения. Отмечается повышение артериального и венозного давления и замедление скорости кровотока (С. П. Положенцева). По данным ряда авторов (Г. С. Воскресенская, М. Е. Сухарева и др.), при коклюше возникает стойкий гипоксемический синдром. В крови отмечается лейкоцитоз с преобладанием лимфоцитов.

Поражения нервной системы при коклюше стоят на втором месте после бронхита и пневмонии, наиболее часто наблюдающихся при данной болезни. При коклюше могут быть осложнения со стороны нервной системы вне прямой связи с основным заболеванием. К таким осложнениям относят гнойный менингит. Иногда наблюдают и негнойные осложнения, непосредственно связанные с основным заболеванием; к ним относятся поражения мозга.

Этиология и патогенез. Роль самого возбудителя коклюша в происхождении нервных расстройств не доказана, как и возможность их возникновения вследствие влияния какой-либо латентной инфекции. Возбудитель коклюша (*H. pertussis*) не продуцирует экзотоксина. Только отдельные авторы допускают, что изменения в нервной системе возникают под влиянием непосредственного воздействия эндотоксина возбудителя болезни. Большинство исследователей считает, что причиной возникающих мозговых расстройств могут быть нарушения мозгового кровообращения или токсические поражения. Существенную роль в патогенезе играют застойные явления в системе верхней поллой вены (М. А. Скворцов). Все новейшие исследования указывают на ишемию вследствие сосудистого спазма или механического стаза как важнейшее звено патогенеза коклюша.

Патоморфология. Патоморфологические исследования подтверждают сосудистый генез мозговых поражений при коклюше. Признаки воспалительного процесса в мозгу либо не наблюдаются, либо очень мало выражены. М. А. Скворцов считает, что изменения нервных элементов носят некробиотический характер. Что касается глиозной реакции, то она может быть также реактивного характера по отношению к первичным расстройствам лимфо- и кровообращения. В большинстве исследований упоминается о довольно массивных поражениях сосудов. Таковы наблюдения М. А. Скворцова, Форда и др. Могут возникать субарахноидальные и внутримозговые кровоизлияния и одновременно тромбозы синусов и вен оболочек. Приводим для иллюстрации одно из описаний М. А. Скворцова.

Больная 1 года 3 месяцев поступила в Образцовую детскую больницу 10/XII 1931 г. на 3-м месяце коклюша с пневмонией и ясными менингеальными явлениями 15/XII девочка умерла. Клинический диагноз: менингит (туберкулезный). На секции обнаружен двусторонний бронхит, перибронхит и пневмония. Тромбоз большого серповидного и прямого венозных синусов. Тромбоз многих вен *rae matris*. Обширные кровоизлияния в мягкие оболочки, занимающие почти всю выпуклую поверхность обоих полушарий мозга. В веществе мозга отек, полнокровие и мелкие экстравазаты. Воспалительных явлений микроскопически нигде не найдено.

А. И. Доброхотова в приводимых описаниях коклюша со смертельным исходом упоминает о застойной гиперемии мозга и мягкой мозговой оболочки. Отмеченные клеточные изменения в отдельных частях мозга (набухание, центральный хроматолиз), гомогенизация протоплазмы и периваскулярные кровоизлияния соответствуют типу циркуляторных расстройств. Гуслер и Шпатц (1924) описали при коклюше очень интенсивную дегенерацию нервных клеток в коре мозга. Обширные очаги запустевания в коре, особенно в лобных долях, могут наблюдаться главным образом при длительном заболевании. Эти клеточные изменения характеризуются и как эозинфильная дегенерация: клетки интенсивно красятся эозином, но не имеют аффинитета к анилиновым краскам.

Миллер, Стантон и Гиббонс рассматривают возникающие при коклюше неспецифические изменения как признак аноксии, которая и ведет к ишемическим клеточным изменениям. Литературные данные и наши собственные исследования позволяют прийти к выводу, что патоморфологические изменения в головном мозгу при коклюше дают основание говорить не об энцефалите, а об энцефалопатии с циркуляторными и аноксическими дегенеративными изменениями в центральной нервной системе.

Симптоматология. Течение. Исход. Симптомы со стороны нервной системы могут наблюдаться во всех стадиях болезни. А. И. Доброхотова подчеркивает, что среди клинических изменений значительное место занимают нарушения вегетативной нервной системы, причем может иметь место возбуждение как симпатического, так и блуждающего нерва. В течение всего заболевания доминирует возбуждение симпатического отдела нервной системы, меняющееся в интенсивности. Этим расстройством регуляции функций со стороны нервной системы и связанным с ними нарушениями обмена (тиаминдегидразы и антисимпатина, по А. А. Титаеву) можно, по мнению А. И. Доброхотовой, объяснить неустойчивость состояния у больного коклюшем.

Очаговые симптомы поражения нервной системы могут появиться уже вскоре после начала заболевания, но чаще они наблюдаются через 3—4 недели. По данным М. Е. Сухаревой, очаговые изменения со стороны нервной системы отмечаются тем чаще, чем моложе ребенок. По ее данным, мозговые осложнения в 52% случаев отмечены у детей очень раннего возраста. Стойкие очаговые изменения возникают в момент пароксизмов кашля и тяжелой одышки. В наших наблюдениях развитие их было всегда

инсультобразно. У маленьких детей могут развиваться судороги голосовых связок с полным закрытием голосовой щели и появлением асфиктических состояний. Такие приступы могут сопровождаться и общими судорогами тонического или клонико-тонического характера. Наиболее тяжелыми являются возникающие на высоте приступа или вне его параличи, имеющие иногда генерализованный характер. У наблюдавшихся нами больных остро развились моноплегии или гемиплегии при общем тяжелом состоянии и нарушении сознания. Часто наблюдались судороги.

Описанные осложнения большей частью имеют преходящий характер, но могут оставаться и стойкие изменения в виде парезов, нарушений психики и др. В затянувшихся и осложненных случаях может наступить смертельный исход.

При дифференциальной диагностике нужно исключить гнойные осложнения, мозговые заболевания, развивающиеся одновременно с коклюшем. С целью уточнения диагноза рекомендуется исследование спинномозговой жидкости и глазного дна.

Профилактика и лечение. Профилактика прежде всего должна быть направлена на предупреждение осложнений со стороны нервной системы, для чего больные должны быть изолированы и находиться в достаточно благоприятных условиях. Должно проводиться строгое гигиеническое содержание больных. Огромное значение имеет спокойная обстановка. Всякие раздражающие факторы, создающие повышенную нервозность детей, содействуют учащению пароксизмов кашля и ставят под угрозу нервную систему. Профилактическое значение имеет введение гамма-глобулина. В лечебных целях в настоящее время с успехом применяется стрептомицинотерапия. При возникших параличах проводится массаж, легкая лечебная физкультура и восстановительная терапия путем дачи дибазола (рецепт 33), прозерина (рецепты 29, 31). При судорогах применяется люминал (рецепт 9), бромиды (рецепты 15, 17). Если судороги имеют **затяжной** характер, то нужно ставить клизму с хлоралгидратом (рецепт 19).

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ДИФТЕРИИ

Дифтерия—давно известное заболевание, дававшее в прошлом огромные эпидемии с большой смертностью и тяжелыми осложнениями со стороны различных органов, в том числе и нервной системы. После открытия Леффлером в 1884 г. возбудителя дифтерии, детального изучения дифтерийного токсина, широкого применения серопротекции и начатого с 1894 г. успешного лечения сывороткой, предложенной Берингом и Ру, это заболевание начало встречаться реже и не в столь тяжелой форме. Однако и до настоящего времени дифтерия и осложнения, которые при ней возникают, имеют важное практическое значение. Это относится и к поражениям нервной системы при дифтерии.

История. Распространение. Общая характеристика. Поражения нервной системы при дифтерии известны давно. В 1843 г. известный исследователь дифтерии Бретонно указывал на возможную связь параличей с дифтерией. В 1851 г. Труссо описал дифтерийные параличи. Русские авторы (Грюневальд, 1861; Пузыревский, 1863) детально описывали дифтерийные параличи. В дальнейшем все чаще упоминается о поражении нервной системы при дифтерии, главным образом в виде ограниченных или распространенных полиневритов. Параличи в настоящее время бывают реже, однако и в последние десятилетия занимают достаточно большое место. М. С. Маргулис по сводным данным различных авторов приводит цифры в 8—22%. В последнее десятилетие по отношению к общему количеству больных дифтерией параличи встречаются реже и составляют около 3—4% заболеваемости дифтерией, включая различные ее формы. Поражения нервной системы уступают некоторым другим осложнениям в количественном отношении (например, сердечным), но они имеют очень важное значение, часто определяя течение и исход заболевания. То же следует сказать о более редко встречающихся сосудистых поражениях головного мозга. Параличи могут быть весьма разнообразными по локализации и распространенности.

Этиология и патогенез. Поражения нервной системы при дифтерии возникают под влиянием дифтерийного токсина. Это доказано экспериментально при его введении в организм животных. Имеются лишь единичные сообщения о нахождении бактерий Леффлера в оболочках нервов и в веществе мозга. Относительная частота поражений нервной системы при дифтерии объясняется нейротропностью дифтерийного токсина. Чаще параличи наблюдаются при токсических и гипертонических формах. Наряду с тяжестью дифтерии большое значение в происхождении параличей имеет позднее начало лечения. Предохранительные прививки не предупреждают возникновения параличей, но они могут влиять на их течение и исход, обуславливая более легкое их течение и меньшую смерт-

ность, так как у подвергавшихся прививкам заболевание протекает в более легкой форме. Надо, однако, иметь в виду, что во время некоторых вспышек дифтерии, независимо от прививок, может увеличиваться число токсических форм и вместе с тем количество осложнений параличами. При учете всех указанных факторов и роли макроорганизма необходимо иметь в виду, что в происхождении тяжелых форм может играть существенную роль степень патогенности возбудителя. Нельзя согласиться с высказываниями И. В. Давыдовского о том, что токсический фактор не играет роли в происхождении тех или иных осложнений дифтерии. В этом отношении можно полностью согласиться с мнением М. А. Скворцова, который, рассматривая патогенез геморрагических форм дифтерии, подчеркивает при этом роль особенно резкого отравляющего действия дифтерийного токсина на организм.

В отношении распространения в нервной системе дифтерийный токсин не обладает какими-либо специфическими особенностями. По мнению М. С. Маргулиса, основанному на экспериментальных, морфологических и клинических данных, дифтерийный токсин распространяется в организме гематогенным и лимфогенным путем. Он полагает, что во время генерализации инфекции нервная система сенсibiliзируется к дифтерийному токсину; при повторном поступлении токсина из других очагов периферическая нервная система отвечает гиперергической, анафилактической реакцией.

Патоморфология. При своем продвижении в нервную систему дифтерийный токсин поражает раньше всего находящиеся вблизи первичного очага отрезки нервной системы; далее поражаются корешковые отделы и самые стволы периферических нервов. В центральной нервной системе изменения бывают неинтенсивными и их нельзя рассматривать только как следствие воздействия дифтерийного токсина. Согласно литературным данным (М. А. Скворцов, О. П. Вишневская) и нашим собственным наблюдениям, можно установить, что в головном и спинном мозгу имеются по преимуществу нарушения кровообращения динамического характера с картиной гиперемии оболочек и мозга. В редких случаях могут наблюдаться и геморрагии под оболочки и в вещество мозга.

Что касается непосредственного поражения нервных элементов головного мозга, то существуют две точки зрения. М. С. Маргулис, ссылаясь на собственные и литературные экспериментальные данные, указывает, что при больших дозах введенного токсина обнаруживается значительное поражение ганглиозных клеток и глии. М. А. Скворцов пишет, что в отношении людей эти данные не подтверждаются.

При сопоставлении всех имеющихся данных можно все же установить, что в головном и спинном мозгу могут быть обнаружены дегенеративные изменения клеток. Однако воспалительный характер их не может быть доказан. При дифтерии наблюдается также набухание мозга, которое объясняется избыточным накоплением воды в самой ткани вследствие повышения гидрофильности коллоидов нервной ткани. Это особенно типично для детей раннего возраста (2—5 лет), у которых гидрофильность коллоидов мозговой ткани вообще выше, чем у взрослых (М. А. Скворцов). Наиболее интенсивные и постоянные изменения наблюдаются в периферической нервной системе, причем поражаются анимальные и вегетативные ее отделы. Соответственно локализации основного очага поражаются ближайшие отрезки нервов. При наиболее частой у детей дифтерии зева поражаются симпатический и блуждающий нервы и расположенные вблизи шейные симпатические узлы и *ganglion nodosum n. vagi*. Здесь изменения бывают очень интенсивными: в клетках отмечаются вакуолизация, хроматолиз, исчезают ядра, появляются клетки-тени.

О. П. Вишневская при гистопатологическом изучении дифтерийных поражений нервной системы отмечает периаксиальный дегенеративный процесс в периферических мякотных волокнах, межпозвоночных узлах, гассеровом узле тройничного нерва, в двигательных черепномозговых нервах, в передних и задних корешках. По ее данным, изменения в блуждающем нерве не доминируют. Такие изменения бывают в сердечных нервных узлах и брюшных ганглиях. Очень интенсивны изменения в периферических нервах, из которых чаще страдают нервы нижних конечностей. В нервах отмечаются отек и деструктивные изменения. При гистопатологическом исследовании специальными окрасками можно обнаружить различные стадии гибели миелиновой оболочки, наступающие раньше всего. Одновременно начинается пролиферация шванновских ядер в оболочках нервов. Позже наступают изменения и в аксон-цилиндрах, которые могут быть выражены в различной степени. Аксон-цилиндры могут полностью погибнуть. Соотношение поражения дистальных и проксимальных отделов нервов может быть неодинаково.

М. С. Маргулис подчеркивает интенсивное поражение корешкового отрезка нерва, где, по его мнению, раньше всего локализуется патологический процесс. М. А. Скворцов отмечает особую интенсивность поражения дистального отрезка нерва. Так как обе эти локализации являются сопряженными и представляют собой фазы единого процесса, то в действительности могут наблюдаться различные соотношения в поражении нервов в зависимости от динамики процесса.

Здесь необходимо отметить также, что при дифтерии наблюдаются значительные изменения в интрамуральных нервах сердца, которые могут подвергнуться полному перерождению. Тяжелые поражения сердечно-сосудистой системы ведут к образованию тромбов не только в сердце, но и в сосудах мягкой мозговой оболочки и самого мозга, что может повести к кровоизлияниям и размягчениям.

Все описанные выше изменения в различных периферических нервах могут наступать как в более ранние (2—3 недели), так и в более поздние (2—3 месяца) периоды болезни. Эти изменения лежат в основе параличей, расстройства сердечно-сосудистой деятельности и дыхания. Тяжелый исход в позднем периоде зависит чаще от поражения нервов сердца.

Развитие. Симптоматология. Исход. В зависимости от течения выделяют легкие, средней тяжести и тяжелые формы дифтерии. При более тяжелых формах с выраженными токсическими явлениями резко выражены изменения висцеральных органов, в частности сердечно-сосудистой системы, легких, а также поражения нервной системы. Выше было уже отмечено, что дифтерийный токсин весьма нейротропен, что обуславливает разнообразные поражения нервной системы, в особенности периферических ее отделов.

По данным А. А. Колтыпина, дифтерийный токсин уже в раннем периоде поражает эндокринно-вегетативную систему, в особенности симпатическую. Поражения этих отделов могут играть существенную роль в патогенезе сердечных расстройств. В первые 3—4 дня болезни сердце не расширено, пульс частый, кровяное давление нормальное или повышенное, реакция на адреналин повышена. С 5—6-го дня отмечается замедление и аритмия пульса, снижение кровяного давления, усиление реакций на пилокарпин. В этот второй период или несколько позднее начинает нарастать миокардит и может наступить смерть. Такое развитие наблюдается чаще при запоздалом применении сыворотки.

Клиника поражений анимальной нервной системы весьма разнообразна. В зависимости от сроков появления отдельных симптомов различают ранние и поздние параличи. К ранней форме относят параличи,

возникающие в течение 1—2 недель, к поздней—параличи, развивающиеся в течение 3—8 недель болезни и позже. Наиболее типичным осложнением раннего периода является паралич мягкого неба, чаще бывающий двусторонним. Нарушается фонация и появляется носовой оттенок речи; во время еды отмечается поперхивание, пища выливается через нос. Не вызывается или снижен рефлекс с мягкого неба. При одновременном параличе п. laryngeus superior расстройства глотания еще более усиливаются и нарушается чувствительность зева и гортани. Вторым важным осложнением является частичный или полный паралич аккомодации в связи с параличом цилиарной мышцы. При этом зрачковая реакция на свет сохранена. Это поражение объясняется влиянием токсина на парасимпатические волокна блуждающего нерва, идущие в составе глазодвигательного нерва, иннервирующие цилиарную мышцу и участвующие в акте аккомодации. Некоторые авторы указывают на редкость этих расстройств у детей раннего возраста, что может объясняться невозможностью или затруднением их исследования, а в ряде случаев и неточностью методики. У более старших детей исследование этого симптома более доступно. Кроме того, некоторые из них и субъективно ощущают затруднения при чтении или письме. Из других нервных осложнений можно отметить парез или паралич отводящих нервов, что ведет к частичному или полному сходящемуся косоглазию. Другие нервы (тройничный, лицевой, подъязычный) поражаются относительно редко.

Параличи конечностей встречаются позднее вместе с поражениями отдельных черепномозговых нервов, нередко в сочетании с параличом мягкого неба; они относятся к поздним осложнениям дифтерии.

Двигательные расстройства чаще наблюдаются в нижних конечностях. Степень их может быть различной. Это может быть легкое дистальное снижение силы с арефлексией, но могут наблюдаться и диффузные поражения с выраженным параличом ног и реже рук. На ногах парализуются чаще мышцы, иннервируемые малоберцовым нервом, а на руках—локтевым или срединным. Параличи сопровождаются атрофией и снижением чувствительности соответственно пораженной иннервации. Отмечается выраженная атаксия, что иногда придает болезни картину, схожую со спинной сухоткой, а в данном случае может рассматриваться как псевдо-табес. Сфинктеры поражаются редко. Тяжелым осложнением является присоединение параличей дыхательной мускулатуры и мышц диафрагмы. Степень параличей зависит от интенсивности поражения периферических нервов и дегенеративных процессов, которые в них происходят. В ряде случаев при исследовании электровозбудимости можно обнаружить реакцию перерождения. В спинномозговой жидкости нередко отмечается белково-клеточная диссоциация, как и при других формах полирадикулоневритов. По данным Г. Б. Шапиро и А. Г. Пацхверовой, белково-клеточная диссоциация может достигать значительных цифр, доходя до 3,3⁰/₀₀ белка при нормальном цитозе.

Из других патологических синдромов при дифтерии следует упомянуть о гемиплегии вследствие возникающих тромбозов или эмболии. Раллестон выделяет два типа гемиплегий: преходящие и стойкие. Последние возникают вследствие эмбола в сосудах мозга из пристеночных тромбов сердца. В таких случаях эмболы могут быть обнаружены и в других органах. Преходящие парезы могут объясняться токсическим уремическим состоянием или спазмами сосудов (цит. по Форду). М. С. Маргулис упоминает о наблюдавшейся Вустером, Друт и Алленом постепенно развившейся гемиплегии через 6 недель от начала дифтерии. Саксель наблюдал вялый паралич, развившийся инсультообразно на 19-й день болезни. Приводим для иллюстрации одно из наших наблюдений.

Больной 6½ лет. Родился от здоровых родителей. Роды и развитие протекали нормально. Перенес дизентерию, коклюш, ветряную оспу. 14/VIII заболел дифтерией в тяжелой форме. Наблюдался резкий отек шейной клетчатки и распространенные налеты на миндалинах, мягком небе и дужках. С 24/VIII состояние резко ухудшилось: появилась рвота, боли в животе, кровяное давление упало до 60/40 мм ртутного столба. Был обнаружен выраженный миокардит. Состояние оставалось тяжелым. 31/VIII днем при потере сознания инсультобразно развился правосторонний паралич руки и ноги, которому предшествовали судороги. При осмотре ребенка он на исследование не реагировал, отмечен парез взора влево, правосторонняя гемиплегия. Периодически имели место миоклонические судороги в правых конечностях, временами они имели тонический характер. Отмечался двусторонний симптом Бабинского. Состояние быстро ухудшилось, и 1/IX больной умер. На секции обнаружены: фибринозно-язвенный тонзиллит, острый миокардит со значительным расширением полости сердца, асцит, гидроторакс, венозное полнокровие внутренних органов, отек легких, кровоизлияния в полость желудка, тонких кишок и плевральных листках. В оболочках головного мозга особых изменений не найдено. При исследовании мозга в правой средней мозговой артерии у места ее отхождения от виллизиева круга обнаружен беловато-красноватый тромб. Левая средняя мозговая артерия в области сильвиевой борозды также затромбирована на значительном протяжении. В правых подкорковых узлах обнаружен очаг размягчения, распространяющийся на внутреннюю капсулу, чечевицу и головку хвостатого тела. При гистологическом исследовании в различных отделах мозга было обнаружено множество стазов, тромбы и периваскулярные кровоизлияния.

Из других редких клинических синдромов можно упомянуть симптоматическую хорю (Глобус, 1923; Критчлей, 1924), мозжечковую атаксию (Серог, 1926), острую атаксию (Брюкнер, 1909).

Течение дифтерийных поражений нервной системы зависит от их распространенности, глубины изменений нервной ткани. Заболевание вначале имеет прогрессирующий характер. При тяжелых формах в течение нескольких дней может полностью выявиться картина полиневрита. В ряде случаев поражения нервной системы могут развиваться постепенно, начинаясь с пареза мягкого неба, с последующим появлением сухожильной арефлексии и более поздним присоединением параличей отдельных нервов до распространенного полиневрита.

Сосудистые поражения мозга чаще развиваются инсультобразно и редко постепенно. В отдельных случаях может наблюдаться рецидивирующее течение параличей. Прогноз при ограниченных параличах благоприятный. После лечения может наблюдаться полное восстановление функций. Смертность небольшая. При вовлечении межреберных нервов и нерва диафрагмы прогноз всегда очень серьезный; при этих формах наблюдается смертельный исход. Серьезным является обычно прогноз при полиневритах с одновременно возникающими тяжелыми формами миокардита.

Профилактика и лечение. Предупреждение параличей связано со своевременным началом лечения путем введения сыворотки, количество которой определяется главным образом формой дифтерии (5000—10 000 АЕ при локализованной форме, 15 000—30 000 АЕ при токсической форме). При развитии параличей в случае позднего или недостаточного начального лечения можно ввести антидифтерийную сыворотку (15 000—20 000 АЕ). Показано лечение стрихнином (рецепт 84), витамином В₁ (рецепт 50); назначается глюкоза с витамином С (рецепт 98). Как стимулирующий препарат рекомендуется дибазол (рецепт 33), прозерин (рецепты 29, 31). При полиневритах в сочетании с поражениями сердца показан кофеин (рецепты 90, 91) и адреналин (рецепт 42). При отсутствии противопоказаний со стороны внутренних органов (сердца) рекомендуется физиотерапия в виде поперечной ионогальванизации фосфором или кальцием, диатермия небольшими дозами тока. В более позднем периоде может применяться ритмическая электрогимнастика фарадическим или гальваническим током. Эффективным является массаж парализованных мышц, вначале легких, с постепенным усилением.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ДИЗЕНТЕРИИ

Дизентерия принадлежит к частым заболеваниям детского возраста. Этиология, патогенез и клиника дизентерии у детей изучены за последние годы весьма детально. В настоящее время установлено, что дизентерия вызывается несколькими типами бактерий. В эпидемиологическом отношении дизентерия рассматривается как инфекция, распространяемая путем прямого заноса возбудителя в организм через пищевую тракт при неблагоприятных санитарно-гигиенических условиях. Клиника висцеральных изменений при дизентерии изучена достаточно хорошо. В то же время само понятие «дизентерия», по мнению М. А. Скворцова, еще не является достаточно определенным. Ниже дается описание нервных изменений, которые возникают при дизентерии, независимо от вызывающего ее типа возбудителя.

История. Распространение. Общая характеристика. Указания на то, что при дизентерии могут возникать осложнения со стороны нервной системы, известны давно. Циммерман в 1794 г. упоминал о параличах при дизентерии, де Савиньян в 1864 г. указывал на возможность поражения при данном заболевании чувствительной и двигательной сферы. В дальнейшем о невритах при дизентерии писали Доппер, Ленъель, Лавастен, Гужеро, Зингер и др. М. А. Скворцов указывает на частое вовлечение в патологический процесс при дизентерии различных отделов периферической нервной системы. Данные о частоте поражений нервной системы при дизентерии противоречивы. В то время как некоторые авторы указывают на редкость этих поражений, исчисляя их не более чем в 1%, другие отмечают 50—60% и более этих поражений. Такая разноречивость зависит, по-видимому, от особенностей исследованного материала и от оценки нервных симптомов. Что касается характера описанных поражений нервной системы, то авторы отмечают их разнообразие. Клинически чаще наблюдаются осложнения со стороны периферической нервной системы.

Патогенез и патоморфология. Начинаясь почти всегда в толстых кишках, чаще всего в прямой кишке и S-Romanum, процесс имеет тенденцию к распространению и на другие отделы кишечника и висцеральные органы. Изменения здесь, однако, большей частью не бывают очень интенсивными (М. А. Скворцов). Поражения нервной системы возникают вследствие воздействия на нее экзотоксина дизентерийной палочки. Распространение токсина может идти лимфогенным путем и по стволам нервов.

На основании современных данных можно сделать вывод, что особенно интенсивно поражаются различные отделы вегетативной нервной системы, включая ее симпатические и парасимпатические отделы. Интенсивные изменения обнаруживаются в сосудодвигательных нервах кишок.

В. В. Селедкий и И. И. Гилула на основании экспериментального изучения влияния дизентерийного токсина на нервную систему пришли к следующим выводам. Дизентерийный токсин оказывает наиболее сильное действие на двигательную сферу. На чувствительную сферу он также влияет, но в гораздо более слабой степени. Дизентерийный токсин может вредно действовать как на периферическую, так и на центральную нервную систему.

Центральная нервная система, по-видимому, более восприимчива к этому яду, чем периферическая. Вредное действие токсина дизентерии в эксперименте не зависит от способа его введения в организм (в вену, подкожно); выраженность клинических симптомов не всегда соответствует также дозе токсина.

В. М. Слонимская, Б. С. Хоминский и Ю. Г. Рузинова в 8 из 10 исследованных анатомически случаях дизентерии обнаружили прогрессивные и регрессивные изменения глии и эндотелия сосудов, периваскулярную глиозную пролиферацию и инфильтрацию. Только в одном случае они нашли явления энцефаломиелита и в одном—довольно выраженную картину энцефалита. В то время как изменения в различных отделах центральной и периферической анимальной нервной системы не очень велики, в периферических отделах вегетативной нервной системы изменения весьма интенсивны. Очень резкие изменения обнаружил М. А. Скворцов в узлах мейснеровского и ауэрбаховского сплетений. В более тяжелых случаях эти изменения выражены особенно сильно. На подобные изменения указывает Л. О. Вишневецкая и другие авторы.

Симптоматология. Течение. Исход. При дизентерии наблюдаются как субъективные, так и объективные симптомы, указывающие на поражение нервной системы. Из субъективных симптомов наиболее частыми являются парестезии и боли, локализующиеся в различных частях конечностей и туловища. У маленьких детей эти боли проявляются беспокойством, общей гиперестезией. При невритах боли имеют более локализованный характер, обнаруживаются сильные боли при давлении на нервные стволы. При полирадикулоневритах дизентерийного происхождения чувствительные расстройства могут доминировать. Однако наблюдаются и весьма выраженные двигательные нарушения в виде парезов конечностей.

В. М. Слонимская с соавторами у ряда больных дизентерией, среди которых были и дети, обнаружила и резко выраженную атрофию мышц. В части случаев были отчетливо выражены и спинальные расстройства. В таких случаях наблюдались иногда и расстройства сфинктеров. Черепномозговые нервы поражаются редко. При диффузном поражении нервной системы может поражаться и головной мозг; в таких случаях наблюдаются энцефалитические симптомы. Обычно у маленьких детей можно обнаружить судороги общего характера; реже бывают более ограниченные очаговые судороги. В тех случаях, когда возникают рассеянные симптомы, клиническая картина характеризуется как энцефаломиело-радикулоневрит. Из 87 бактериологически подтвержденных случаев картина полирадикулоневрита была в 46 случаях, а энцефаломиело-радикулоневрита— в 8. Эти клинические синдромы чаще наблюдались у детей в возрасте 7—15 лет. Разнообразные изменения были со стороны вегетативной нервной системы. Они выражались вазомоторными реакциями в виде усиленного дермографизма, потливости, пилоmotorной реакции. В. М. Слонимская с соавторами указывает на изменения кожи, которая делается истонченной, сухой, шелушащейся, иногда пергаментобразной и пигментированной. Все указанные симптомы поражения нервной системы наблюдаются на высоте заболевания и в периоде затихания. В настоящее время

в связи с быстрым изменением течения болезни под влиянием применяемых антибиотиков, все упомянутые нервные симптомы возникают реже и не часто достигают столь интенсивной степени. Однако при тяжелых и затяжных формах дизентерии поражения нервной системы, хотя и редко, но все же встречаются. Вместе с улучшением общего состояния и исчезновением симптомов дизентерийной инфекции исчезают и изменения нервной системы. В отдельных случаях надолго могут оставаться симптомы поражения периферической нервной системы и энцефалопатии. У больных детей, перенесших дизентерию, в особенности затяжную форму, сохраняются астенические состояния.

Профилактика и лечение. Так как поражения нервной системы при дизентерии можно рассматривать как ее осложнения, очевидно, что предупреждение этих расстройств возможно при быстрой ликвидации начавшейся дизентерии. В тех же случаях, когда такие осложнения возникают, необходимо, помимо лечения дизентерии, проводить такое же лечение, как и при полирадикулоневритах другой этиологии. Применяется физиотерапия; восстановительная терапия при параличах: дибазол (рецепт 33), прозерин (рецепт 29). В зависимости от тех или иных симптомов (судороги и др.) проводится симптоматическое лечение.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ГРИППЕ

Общая характеристика и этиология гриппа. Грипп—распространенное заболевание, поражающее не только взрослых, но и детей самого различного возраста.

До недавнего времени отсутствовала какая-либо ясность в отношении самого понятия «грипп» и его этиологии. Это давало повод М. А. Сквицову писать, что «грипп среди всех остальных инфекций выделяется крайней неопределенностью своей этиологии». За последнее время в этиологию гриппа внесена ясность. В настоящее время достаточно определенно установлено, что грипп—вирусная инфекция, возбудителем которой являются вирусы А и В. По-видимому, этими двумя возбудителями не исчерпывается группа вирусов, могущих вызвать грипп и схожие с ним заболевания, протекающие при картине катара верхних дыхательных путей; выделены и другие вирусы, например вирус А₂. Вирус, вызывающий грипп, по мнению некоторых авторов (Эндрюс, Лендлоу, Бернет и др.), проникает исключительно в клетки эпителия верхних и нижних дыхательных путей, где и размножается; поражений в других клетках не отмечается. Развивая эту точку зрения, Бернет утверждает, что «токсические» явления в начале заболевания, по всей вероятности, надо отнести за счет абсорбирования продуктов, разлитого и почти одновременного некроза большого числа эпителиальных клеток. Указанные токсические явления, по мнению Бернета, не зависят от поступления вируса в ток крови. Эта точка зрения опровергается наблюдениями А. А. Смородинцева с сотрудниками. По данным А. А. Смородинцева, многочисленные экспериментальные исследования (на хорьках, поросятах, мышах) показали, что вирус обнаруживается и за пределами эпителия и легких, в других органах (кровь, печень, селезенка и др.). М. А. Шефтель на основании гистопатологических исследований при экспериментальном гриппе (1939) обнаружил изменения и в головном мозгу. Эпидемиологические наблюдения также подтверждают преобладание во время отдельных эпидемий форм гриппа с поражением какой-либо группы органов. Клинические явления не оставляют никаких сомнений в поражении при гриппе не только эпителия слизистых и легких, но и других тканевых систем и органов. В одной из последних работ о токсичности гриппа Л. Я. Закстельская пришла к заключению, что как аллантоисные культуры вируса гриппа, так и легочные суспензии его обладают токсическим действием. Введение вируса в мозг мышам вызывает у них общую протрацию и судороги.

Патогенез и патоморфология. При такой постановке вопроса об этиологии и патогенезе гриппа изменения нервной системы при нем можно рассматривать не только как следствие общинфекционных и токсических влияний, но и как проявление непосредственного воздействия вируса

гриппа на нервную систему. Это находит подтверждение и в патоморфологических исследованиях. В упомянутой выше работе М. А. Шефтель пишет о значительных воспалительных изменениях в мозгу экспериментальных животных. Эти изменения имеют отчетливый мезенхимно-паренхиматозный характер и касаются сосудов, ганглиозных клеток и глиозных элементов. Автор констатирует изменения в различных органах (органы дыхания, сердечно-сосудистая система и др.). М. А. Скворцов подчеркивает действие гриппозного вируса на нервную систему, что может проявиться как в острой, так и в более отдаленной стадии болезни. В главе об энцефалитах мы останавливались на вопросе об их связи с эпидемиями гриппа, наблюдавшимися в конце прошлого и текущего столетий. Идентичность вирусов при этих двух заболеваниях не подтверждена, но эпидемиологическую связь их отвергнуть нельзя. М. А. Скворцов подтверждает возможность отека и полнокровия мягких оболочек при гриппозной инфекции, а также настоящего микроскопически доказуемого серозного менингита и геморрагического энцефалита. Возникновение сосудистых нарушений различного характера и геморрагических форм энцефалита можно поставить в связь с установленным при гриппе расстройством капиллярного кровообращения, которое подтверждается и при экспериментальном гриппе (Л. Я. Закстельская).

А. И. Абрикосов и А. И. Струков (1954) подчеркивают, что при вирусном гриппе могут быть обнаружены не только значительные изменения в дыхательных путях и легких, но и в других органах, особенно в нервной системе. По их данным, в белом веществе головного мозга встречаются кольцевидные кровоизлияния с последующей узелковой пролиферацией нейроглии. Может поражаться серое вещество ствола мозга, где обнаруживаются интенсивные воспалительные изменения в виде лимфоидных и плазматических инфильтратов, расположенных муфтообразно вокруг сосудов, мелких очагов, кровоизлияния, дистрофии нервных клеток. Комплекс этих изменений характеризуется как гриппозный энцефалит. Могут отмечаться периферические невриты, воспалительные изменения в симпатических ганглиях.

Симптоматология. Течение. Исход. Симптомы гриппа у детей мало отличаются от таковых у взрослых. Инкубация длится 1—2 дня. Заболевание развивается остро и начинается с резкого повышения температуры до 39—40°. Катаральные явления (насморк, сухой кашель, конъюнктивит) выявляются сразу. Также рано отмечается гиперемия слизистой глотки и миндалин. У детей раннего возраста часты желудочно-кишечные расстройства. Быстрое распространение вируса на бронхи и легкие ведет обычно к появлению бронхопневмонии, которая у детей принимает обычно мелкоочаговый характер. Рано наблюдается брадикардия, аритмия пульса и миокардит. При токсических формах особо выявляется участие нервной системы. М. С. Маслов, упоминая о нейротропности гриппозного вируса, подчеркивает ранние явления со стороны нервной системы в виде гиперестезии, красного дермографизма, появления менингеальных симптомов (ригидность мышц затылка, головные боли). Ю. Ф. Домбровская на основании клинических наблюдений также подчеркивает тропизм вируса гриппа к нервной системе. По ее наблюдениям, при катарах верхних дыхательных путей, как и при эпидемическом вирусном гриппе, у детей часто наблюдаются изменения со стороны нервной системы. Это могут быть общие симптомы (судороги, головные боли, рвота, потеря сознания), быстро проходящие; но может наблюдаться серозный менингит и арахноидит. У старших детей бывают боли в различных частях тела, в поясничной области, в ногах. Следует отличать преходящие общие реакции нервной системы от определенных, более очерченных синдромов поражения нервной системы,

которые наблюдаются при гриппе. Ф. Г. Эпштейн пишет, что при гриппе изменения со стороны нервной системы бывают настолько резко выражены, что это дает основание некоторым авторам говорить о специальной нервной форме гриппа. Однако он считает, что нет оснований выделять особую форму, так как грипп всегда протекает с более или менее выраженным нервным компонентом в виде невритов, миелитов, энцефалитов и всевозможных поражений органов чувств. Можно согласиться с тем, что изменения со стороны нервной системы при гриппе действительно бывают часто. Это, однако, не исключает необходимости выделять гриппозные формы менингитов, энцефалитов, невритов, как это имеет место и при других инфекциях, например бруцеллезе, туберкулезе и т. д.

При анализе многочисленных наблюдений над вспышками гриппа можно с несомненностью установить, что у детей, как и у взрослых, могут преобладать с самого начала изменения со стороны нервной системы, что дает основание выделить клинические формы, при которых в раннем периоде заболевания доминируют симптомы со стороны нервной системы. С. Н. Давиденков и Н. К. Боголепов описали ряд поражений нервной системы при гриппе. Эти синдромы могут настолько доминировать в клинической картине, что придают заболеванию определенную нозографическую характеристику.

В настоящее время можно выделить определенные синдромы, которые наблюдаются с большей или меньшей частотой при гриппе. Мы могли наблюдать у детей менингиты, энцефалиты, невриты и радикулиты.

Энцефалиты при различных вспышках гриппа могут встречаться с неодинаковой частотой. Гриппозные энцефалиты отмечаются и как спорадические случаи вне эпидемических циклов. В литературе энцефалиты при гриппе у детей мало освещены. По данным Э. А. Эдельштейн, гриппозные энцефалиты встречаются у детей разного возраста, но чаще с 1 года до 4—5 лет. По ее данным, в 8 из 11 случаев гриппозного энцефалита было обнаружено нарастание титра антител к вирусу Б. Клиническая картина гриппозного энцефалита складывается из короткого продромального периода с более или менее выраженными описанными выше общими симптомами. Но наблюдаются и случаи гриппозного энцефалита без продромального периода. Заболевание обычно дебютирует тонико-клоническими судорогами, которые длятся от нескольких часов до нескольких дней. После прекращения судорог у части больных отмечаются гемипарезы центрального типа с вовлечением лицевого нерва. Глазодвигательные нарушения в виде косоглазия и пареза конвергенции наблюдаются у половины больных. У большинства больных функции восстанавливаются хорошо. Во всех случаях энцефалита изменения нервной системы не бывают стойкими. Возникающие воспалительно-инфильтративные изменения в виде умеренно выраженных околосоудистых инфильтратов, нарушений кровообращения и серозного отека могут исчезнуть, и восстановление бывает полным. В связи с такой динамикой патоморфологического процесса находится и наступающее улучшение с исчезновением всех клинических симптомов. В отдельных случаях возникают необратимые изменения, доминирует геморрагический компонент и отмечаются изменения различной интенсивности во внутренних органах. В таких случаях может наблюдаться и смертельный исход. Примером такой формы гриппозного энцефалита является следующее наблюдение.

Больной 7 лет поступил в клинику 22/1 1950 г. Роды у матери тяжелые. Последующее развитие ребенка было нормальным. Мальчик перенес корь, дифтерит, часто болел пневмонией. Заболевание началось с эпилептиформных судорог. При поступлении больной был в крайне тяжелом состоянии, без сознания. В легких было много сухих рассеянных хрипов, одышка. Пульс 148 ударов в минуту, тоны сердца ослабле-

ны. Со стороны нервной системы наблюдались периодически возникавшие тонические судороги, повышение сухожильных рефлексов, двусторонний симптом Бабинского. Спинальная жидкость: цитоз 7 клеток в 2 мм³, белок 0,16⁰/₁₀₀. Анализ крови: Нб 60%, эр. 4 070 000, л. 16 600, п. 15%, с. 63,5%, э. 1%, лимф. 18%, мон. 5,5%; РОЭ 40 мм в час. В моче: белка 0,66⁰/₁₀₀, лейкоцитов 5—7 и эритроцитов 3—5 в поле зрения.

Заболевание сопровождалось повышением температуры до 38,5°. Был заподозрен энцефалит. Состояние быстро ухудшалось, и 24/1 больной скончался.

На секции обнаружен катарально-геморрагический бронхит, геморрагическая пневмония. В свободных от экссудата участках легких картина интерстициальной пневмонии. Мозг в состоянии набухания, извилины умеренно сглажены, миндалины мозжечка вклинены в большое затылочное отверстие; полнокровные оболочки и вещества мозга, местами мелкие кровоизлияния. Вирусологическое исследование подтвердило, что заболевание вызвано вирусом гриппа.

Во время некоторых эпидемий гриппа наблюдаются энцефалиты с доминирующим психосенсорным синдромом. В таких случаях у больных детей на фоне довольно отчетливого гриппозного заболевания, а иногда и без типичных продромальных явлений возникают психосенсорные нарушения. Предметы представляются больным то увеличенными, то уменьшенными (макро- и микропсия), отдаленными или, наоборот, близко расположенными. Например, ребенок 8 лет, перенесший грипп с такой формой энцефалита, видел дома отца и мать то в отдалении, то вблизи. В школе больной мальчик видел учителя вдаль в уменьшенном размере. Нередко предметы представляются перекошенными, прямые предметы кажутся зигзагообразными. Трамвай, движущийся прямо, как будто поднимается в гору. Иногда бывает ощущение падения предметов на больного.

Наблюдается и неправильное восприятие цветов (фотопсии). Иногда наступают галлюцинаторные состояния с видением несуществующих предметов, животных. Иногда эти галлюцинации имеют устрашающий характер. Слуховые галлюцинации бывают редко. Обращает на себя внимание отсутствие нарушений интеллекта. У больных наблюдается значительная астенизация с быстрой истощаемостью. Это делает больных детей нетрудоспособными на довольно длительное время.

Все описанные изменения стоят в связи с поражением корковых функций, в частности с локализацией в левой теменной доле мозга. В таких случаях нарушается так называемая схема тела, представления о которой вырабатываются в онтогенетическом развитии человека. Подобные психосенсорные расстройства наблюдались и во время вспышек эпидемического летаргического энцефалита. В таких случаях бывают и другие очаговые симптомы; нередко отмечаются вестибулярные расстройства, периодическая головная боль, астенические состояния.

Прогноз в таких случаях энцефалита в общем благоприятен. Иногда бывает затяжное течение с остаточным астеническим синдромом. Примером этих форм энцефалита могут служить следующие наблюдения.

Больной 7 лет из здоровой семьи. Роды у матери и развитие ребенка протекали нормально. Мальчик перенес скарлатину, корь, дизентерию и коклюш. Настоящее заболевание развилось 21/XI. У ребенка был озноб, кашель, головная боль, затем в состоянии больного наступило улучшение, сменившееся с 27/XI резким ухудшением: повысилась температура, появился кашель. В первый же день ухудшения состояния наблюдались галлюцинации устрашающего характера. 28/XI мальчику днем казалось, что он как будто летит, а дом, в котором он находится, качается, все предметы казались неустойчивыми. 29/XI температура снизилась до нормы, но гриппозные явления еще оставались, отмечены герпетические высыпания на губах. Через 6 дней наступило улучшение.

Больной 6 лет. У матери в период беременности был токсикоз. Роды и развитие протекали нормально. Мальчик перенес инфекционную желтуху и дизентерию, повторно болел гриппом. В феврале 1954 г. он вновь перенес грипп. Через неделю после него у мальчика появились психосенсорные расстройства: дверь в комнате ему казалась уменьшенной, в уменьшенном размере он видел и лица родителей, иногда в это

время бывали страхи. Через 2 недели в состоянии больного наступило улучшение. После перенесенной ангины с высокой температурой вновь появились психосенсорные расстройства в виде микропсии: лица родных и посторонних людей казались уменьшенными. Иногда ручку от двери больной видел не на обычном месте. Эти состояния имели характер тяжелых приступов, сопровождались беспокойством. У ребенка по являлась астения, быстрая утомляемость. Интеллект у ребенка не пострадал заметно, очаговых симптомов не наблюдалось. Периодически приступы повторялись в течение 6 месяцев и затем постепенно наступило улучшение.

Сходными с данной формой гриппозных энцефалитов являются формы, описанные как энцефалит К, также дающие психосенсорный синдром, но, по мнению некоторых авторов (М. К. Ворошилова), вызываемые самостоятельным вирусом. Необходимо еще остановиться на поражениях периферической нервной системы. Такие поражения при гриппе у детей наблюдаются значительно реже, чем у взрослых. В отдельных случаях бывают невралгии или парез отдельных черепно-мозговых нервов (отводящего, глазодвигательного). Парез лицевого нерва на почве гриппа встречается редко. В отдельных случаях у старших детей возникает пояснично-крестцовый радикулит. Примером является следующее наблюдение.

Больная 9 лет поступила в клинику 5/ХІІ с диагнозом менингита после гриппа. При поступлении у нее была температура 37,3°. Состояние больной не было тяжелым. Во внутренних органах изменений не наблюдалось. У больной был отчетливый радикулярный синдром, положительные симптомы Кернига, Ласега, боль в области нижних грудных и поясничных позвонков при пальпации и постукивании. При попытке сесть боль в пояснично-крестцовой области усиливалась. Парезов конечностей не было. Сухожильные рефлексы не давали изменений. При первоначальном исследовании крови была обнаружена ускоренная РОЭ до 40 мм в час при небольшом сдвиге формулы крови влево. Через 10 дней РОЭ снизилась до 22 мм в час при лейкоцитозе 13100. В спинномозговой жидкости изменений обнаружено не было. С 20/ХІІ описанные симптомы были выражены менее резко. С 25/ХІІ девочка начала хорошо ходить. Никаких патологических симптомов не отмечалось. После проведенного лечения (вливания уротропина с глюкозой, диатермия на пояснично-крестцовую область, болеутоляющие средства) больная выздоровела.

Течение заболевания при гриппозных поражениях нервной системы у детей острое, обычно с тенденцией к относительно быстрому обратному развитию возникающих в остром периоде симптомов. Как энцефалитические и менинго-энцефалитические, так и периферические поражения нервной системы редко дают остаточные явления. Прогноз, однако, должен ставиться с осторожностью, в особенности во время эпидемий, характеризующихся осложнениями и со стороны внутренних органов, в частности массивной пневмонией. У некоторых детей, перенесших гриппозный энцефалит, могут оставаться астенические состояния, головные боли. На почве гриппозной инфекции иногда развиваются арahnоидиты различной локализации. Диагноз гриппозных поражений нервной системы ставится при учете эпидемиологических данных, анамнеза и клинической картины. В настоящее время возможна вирусологическая диагностика болезни. Всегда следует помнить, что под видом гриппа может развиваться полиомиелит (см. Острый полиомиелит). Перенесенный грипп может служить фактором, провоцирующим другие органические болезни (менингит, опухоли, миопатию и др.).

Профилактика и лечение. Предупреждение нервных расстройств находится в связи с общими и специальными профилактическими мероприятиями, направленными против гриппа. При энцефалитах может применяться лечение вливаниями глюкозы с аскорбиновой кислотой (рецепт 98) или уротропина (рецепт 104). При судорогах применяются бром (рецепты 15, 17) и хлоралгидрат (рецепт 18). При одновременном поражении легких назначается пенициллин. При тяжелых нарушениях дыхания следует проводить кислородную терапию. При поражениях периферической нервной системы проводится физиотерапия (диатермия, УВЧ).

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ПНЕВМОНИЯХ

Общая характеристика. В настоящее время нет единой общепринятой классификации пневмоний, которая позволила бы связать те или иные их формы с определенными поражениями нервной системы. Существующие классификации (В. И. Молчанов, Г. Н. Сперанский, Ю. Ф. Домбровская, С. П. Борисов и др.) указывают на большой полиморфизм клиники пневмоний. Этиология пневмоний также разнообразна. Пневмонии могут вызываться пневмококком, стрептококком, бактериями Пфейффера-Афанасьева, пневмококками Фридендера и гриппозным вирусом. При любой форме пневмоний, независимо от локализации и этиологии, могут наблюдаться симптомы поражения нервной системы. Некоторые из пневмоний могут давать определенные нозографически очерченные формы поражения нервной системы. Таковы пневмонии, вызванные пневмококком, дающие пневмококковый менингит (см. «Менингиты»). Наиболее часто поражения нервной системы возникают при пневмониях, протекающих со значительным токсикозом. Ранее существовали попытки выделить специальную «мозговую и судорожную форму пневмоний» (Нассау, цит. по В. И. Молчанову). В. И. Молчанов считает неправильным выделение отдельной нервной формы пневмоний. Он также подчеркивает, что поражения нервной системы чаще наблюдаются при токсической форме пневмоний. На это указывают Ю. Ф. Домбровская, С. П. Борисов и др.

А. А. Колтыпин подверг критике существующие классификации пневмоний. Он указывает на роль реактивности организма в течении пневмонии и, согласно выдвинутой им концепции фазности инфекционного процесса, делит пневмонии по типу, тяжести и течению процесса. Изменения нервной системы (менинго-энцефалитический и вегетативно-обменный синдром) А. А. Колтыпин относит к общим показателям тяжести течения пневмонии.

При анализе патогенеза пневмоний и нервных осложнений при них надо иметь в виду также и то обстоятельство, что рано возникающие изменения в центральной нервной системе, в частности в головном мозгу, сами по себе начинают влиять на дальнейшую динамику процесса. На основании экспериментальных (А. В. Тонких, Г. С. Кан) и клинических данных (М. С. Вовси, Н. С. Молчанов, С. Б. Бабаджанян) установлено, что нарушение нервной регуляции дыхания может вести к тяжелым поражениям, в частности к отеку легких и в связи с этим к тяжелым вторичным изменениям в организме.

Таким образом, можно прийти к выводу, что нервная система чаще всего поражается при тех формах пневмонии, которые протекают тяжело и сопровождаются токсикозом или вызваны возбудителями, проникающими и в нервную систему.

Этиология. Патогенез. Патоморфология. Из сказанного вытекает, что возникающие при пневмониях поражения нервной системы вызываются тем же возбудителем, что и сама пневмония. Таковы менингиты при пневмококковой пневмонии, менинго-энцефалиты и острые энцефалопатии при негнойных пневмониях. Однако в настоящее время нельзя считать окончательно установленной этиологическую роль возбудителя пневмонии в возникновении поражений нервной системы. Это в особенности относится к тем поражениям нервной системы, которые наблюдаются в течение вирусных пневмоний. Здесь следует указать, что некоторые авторы, например М. С. Маслов, допускают лишь провоцирующую роль гриппозного вируса, который, являясь, как он пишет, «протравой для организма», сенсibiliзирует его к пневмококкам и облегчает воспалительную реакцию. Это относится, по-видимому, лишь к части пневмоний.

Можно сделать вывод, что при пневмонии возможен двойной генез нервных расстройств. При всех наиболее распространенных формах пневмоний, к каким относятся бронхопневмония и встречающаяся в более старшем возрасте крупозная пневмония, поражения нервной системы могут вызываться как прямым воздействием на нервную систему пневмококка, так и воздействием возникающих при размножении и распаде пневмококков эндотоксинов, способных давать серьезный тип воспаления, в том числе и в нервной системе. При пневмониях вирусного происхождения также возможно поражение нервной системы как непосредственно вирусом, поскольку он, несомненно, может проникать в нервную систему, так и токсическими продуктами, возникающими в организме при воспалении легких.

Касаясь этиологии поражений нервной системы при пневмониях, необходимо учитывать и возможность таких форм пневмоний, которые возникают при особых нейровирусных инфекциях. Сюда относятся: плевродиния (болезнь острова Борнхольма), менингопневмония (Френсис и Меджил, 1938), пневмоменингит (М. И. Леви, Л. Н. Кислякова, А. М. Гольдшмидт, 1953). Эти формы изучены относительно мало, недостаточно четко очерчены в нозографическом отношении и составляют предмет дальнейшего клинического и вирусологического изучения. В настоящее время их разграничение, помимо некоторых вирусологических критериев, строится и на эпидемиологических данных.

Возбудитель или токсин проникает в нервную систему таким же путем, как и при прочих вторичных менингитах и энцефалитах.

При пневмониях, вызванных пневмококком, следует признать наличие начальной гематогенной диссеминации возбудителя, который затем через гемато-энцефалический барьер проникает в субарахноидальное пространство и вызывает при соответствующем иммунобиологическом состоянии организма менингит. Аналогичный генез приходится допустить и для поражения нервной системы при других формах пневмоний, например при менингитах, вызванных бациллой Пфейффера-Афанасьева. Анализ нашего материала показывает, что особенно часты поражения нервной системы у детей более раннего возраста: на этот возраст падает выше 60% всех нервных осложнений при пневмонии. Надо учитывать повышенную реактивность детей раннего возраста. Известно, что формы и особенности течения пневмоний стоят в непосредственной зависимости от общей реактивности детей. Ею обусловливается преобладание в этом возрасте разлитых мелкоочаговых форм и бронхопневмоний, а также частота септических осложнений с поражением различных органов, в том числе и нервной системы. Недостаточно совершенные гистогематический и гемато-энцефалический барьеры позволяют как самому вирусу, так и токсинам проникать в нервную систему и вызывать различные реакции,

клинически выявляющиеся в форме тех или иных церебральных синдромов.

Следует учитывать один из важнейших факторов патогенеза пневмоний раннего возраста, имеющий ближайшее отношение к поражениям мозга; у детей грудного возраста анатомо-физиологические особенности обуславливают неблагоприятные условия дыхания. По мнению В. И. Молчанова, у них наблюдается ограниченность дыхательных экскурсий грудной клетки, слабая вентиляция легких, склонность к ателектазам и расстройствам кровообращения. Патоморфологические исследования детей, погибших от пневмоний, показывают, что и в головном мозгу возникают ранние нарушения мозгового кровообращения, которые ведут к развитию серозного отека оболочек и вещества мозга.

Одним из очень важных факторов, с которым связаны изменения мозга, является кислородная недостаточность, которая может участвовать в патогенезе нервных расстройств уже в ранней стадии болезни. Ю. Ф. Домбровская подчеркивает, что первичный ранний цианоз, при котором наблюдаются нервные расстройства (судороги и др.) нервно-рефлекторной природы и гипоксемия, не играет существенной роли в этом периоде. Для понимания патогенеза нервных расстройств приходится, однако, учитывать более раннее высказывание этого же автора (1947) о том, что ведущим патогенетическим процессом при пневмониях у детей является кислородная недостаточность, принимающая нередко в раннем возрасте форму кислородного голодания тканей.

По современным данным, именно кора мозга быстро реагирует даже на кратковременное асфиктическое состояние. Оно вне всякого сомнения, наблюдается очень часто уже в начальной фазе пневмонии у детей раннего возраста, а при тяжелых пневмониях независимо от возраста.

Таким образом, возникающие остро нарушения мозгового кровообращения, развивающаяся кислородная недостаточность в центральной нервной системе, серозный отек оболочек и мозга лежат в основе расстройств нервной системы при очаговых пневмониях. Реже наблюдаются гнойные менингиты, осложняющие бактериальные формы пневмоний.

Симптоматология. Течение. Исход. Клиническая картина поражений нервной системы при пневмониях довольно однотипна. Большое значение в выявлении того или иного синдрома имеет возраст. Наиболее выраженные формы изменения нервной системы—менингиты, энцефалиты и менинго-энцефалиты—наблюдаются у детей раннего возраста. Частыми симптомами поражения нервной системы являются: рвота, наблюдающаяся более чем у 60% больных, и общие или ограниченные судороги тонико-клонического характера, отмеченные свыше чем у 30% больных. У детей раннего возраста может доминировать тонический компонент с напряжением мышц. Если имеется общая токсическая реакция и динамическое нарушение кровообращения, то отмечаемые менингеальные явления могут рассматриваться лишь как «менингизм». Под влиянием терапии и правильного ухода состояние больных улучшается и эпизодически возникшие судорожные состояния исчезают. В таких случаях уже в первые дни болезни выявляются типичные изменения со стороны легких и в дальнейшем можно лишь наблюдать общие вегетативно-сосудистые реакции, беспокойство и реже вялость ребенка, которые соответствуют тяжести основного страдания. Этот довольно частый ранний синдром, складывающийся из менингеального и судорожного компонента, соответствует периоду острого нарушения кровообращения и явлениям серозной воспалительной реакции оболочек и мозга, свойственной многим другим инфекциям. Этот синдром и дал повод к выделению менингеальной формы пневмонии, что является неправильным.

Столь же неправильна трактовка возникающих на высоте развития пневмонии судорог как проявления спазмофилии. Например, В. П. Елецкая, описывая течение и лечение пневмоний, сопровождающихся судорожными явлениями, рассматривает возникающие судороги как следствие спазмофилии.

Менингеальный синдром характеризуется типичными симптомами: рвотой, ригидностью мышц затылка, симптомами Кернига и Брудзинского. В спинномозговой жидкости обнаруживается нормальный цитоз, содержание белка не увеличивается, а часто бывает даже пониженным. У 41 больного нами была исследована спинномозговая жидкость; у 29 больных белок был в пределах $0,099\%$. Эти менингеальные симптомы, имеющие большей частью доброкачественный характер, бывают выражены на высоте заболевания и через 3—4 дня могут исчезнуть. Реже менингеальные симптомы держатся более длительно—до 7—10 дней. Иногда они могут возникать и при осложненном течении пневмоний в более поздний период.

Примером может служить следующее наблюдение.

Больная 9 месяцев поступила 6/V 1954 г., на 5-й день болезни, с диагнозом воспаление легких, спазмофилия. 2/V при нормальной температуре и хорошем общем состоянии у ребенка появились судороги тонического характера, которые за сутки повторились 4 раза. Судороги отмечались 3/V и 5/V. С 3/V у ребенка появился небольшой кашель и насморк. 5/V вечером температура поднялась до 39° . При поступлении состояние девочки тяжелое: она бледна, наблюдается одышка (до 52 дыханий в минуту). В легких явления двусторонней пневмонии, подтвержденной при рентгеноскопии. Со стороны сердечно-сосудистой системы приглушенность тонов сердца. Анализ крови от 7/V: Нв 32%, эр. 3 980 000, цветной показатель 0,4, л. 15 500, п. 14%, с. 42%, э. 1%, лимф. 38%, мон. 5%, нормобласты единичные, гипохромия +++ , значительная полихромазия; РОЭ 17 мм в час. Спинномозговая жидкость: белок $0,033\%$, цитоз 1 клетка в 1 мм^3 , сахар $65 \text{ мг}\%$. Имелось резкое снижение фосфора в крови; количество кальция в крови нормальное.

На основании анамнестических и клинических данных ребенку поставлен диагноз: двусторонняя пневмония, рахит II степени, анемия.

С 10-го дня болезни состояние ребенка удовлетворительное. Хрипы в легких исчезли к 12-му дню. Девочка была выписана 22/V, на 20-й день, в удовлетворительном состоянии. При рентгеноскопии 17/V на месте бывшего уплотнения легочной ткани остался несколько усиленным сосудистый рисунок.

Развитие заболевания, клинические данные, состав спинномозговой жидкости и данные рентгеноскопии позволили установить диагноз двусторонней пневмонии, а судороги рассматривать как следствие общей инфекции и динамического нарушения мозгового кровообращения.

При нарастании расстройств мозгового кровообращения и отека оболочек и вещества мозга в подобных случаях может наступить неблагоприятный исход. Иллюстрацией может служить следующее наблюдение.

Больная 1 года. Родилась здоровым ребенком и развивалась нормально. В возрасте 7 месяцев перенесла дизентерию. Заболела внезапно 19/XII: температура поднялась до $38,3^\circ$, появились общие судороги. К утру 20/XII температура поднялась до 40° . В клинику она поступила в 11 часов 20 минут без сознания, с общими тонико-клоническими судорогами; отмечался цианоз, токсикоз. Судороги повторялись каждые 30—40 минут. В легких прослушивалось много влажных хрипов. Тоны сердца приглушены. Менингеальные симптомы были слабо выражены. В промежутках между судорогами больная оставалась без сознания. Зрачки широкие. Сделана пункция: в спинномозговой жидкости белок $0,09\%$, цитоз 2 клетки в 1 мм^3 .

Было начато энергичное лечение: введен 40% раствор глюкозы в вену, 3 мл гамма-глобулина внутримышечно, проводилась кислородная терапия; против судорог сделана клизма с хлоралгидратом. Состояние продолжало ухудшаться. В 15 часов ребенок умер.

На секции был обнаружен катаральный трахеит, отек и полнокровие легких, интерстициальная пневмония. Полнокровие и отек мягких мозговых оболочек. Острое набухание и полнокровие головного мозга. Дегенерация паренхиматозных органов. При гистопатологическом исследовании подтверждена диффузная интерстициальная пневмония.

В головном мозгу отмечены резко выраженные расстройства кровообращения. полнокровие со стазами в капиллярах и сосудах более крупного калибра, периваску-

лярный отек и экстрavasаты. В оболочках и клетках коры отек, значительное количество макрофагов. В спинном мозгу местами мелкие кровоизлияния, полнокровие и отек.

Приведенные два наблюдения иллюстрируют те оболочечные и мозговые синдромы, которые могут возникать при пневмониях и имеют в основе отмеченные выше расстройства мозгового кровообращения и серозный отек мозга. Но при вирусных пневмониях могут также наблюдаться менингоэнцефалиты и энцефалиты.

При этих формах поражений, наряду с менингеальными симптомами, наблюдаются и общие церебральные или более отграниченные очаговые симптомы. Это чаще всего повторные судороги клонико-тонического характера, которые могут иметь и локальный характер, возникая в отдельных конечностях или на одной половине тела. Эти судороги дают повод к предположению, что у ребенка развиваются эпилептические припадки. Обычно судороги исчезают вместе с улучшением общего состояния больных. В отдельных случаях они, однако, остаются более стойкими и, как при других менингитах и энцефалитах, позже могут периодически повторяться, принимая характер эпилептиформных судорог. Если в клинической картине доминирует энцефалитический компонент, то могут отмечаться гемипарезы спастического характера с повышением тонуса и рефлексов, появлением патологических рефлексов. Сознание на высоте заболевания нарушено и может отсутствовать долгое время. Из черепно-мозговых нервов чаще поражается лицевой нерв по центральному типу, что проявляется сглаживанием носогубной складки и перетягиванием угла рта в здоровую сторону. Реже наблюдается вовлечение глазодвигательного нерва, следствием чего является птоз, неравномерность зрачков. Реакция их на свет заметно не меняется, но может наблюдаться «игра зрачков» в виде спонтанного их расширения и сужения за счет поражения симпатических веточек глазодвигательного нерва.

В. Б. Кречмер при изучении 26 случаев поражения нервной системы при пневмониях у детей раннего возраста было обнаружено 10 случаев менингита и 16 случаев менингоэнцефалита. Такое же соотношение мы можем подтвердить и на основании наших наблюдений. Серозные менингоэнцефалиты при бронхопневмонии описаны Ю. Ф. Домбровской. Они наблюдаются и у детей более старшего возраста при других формах пневмонии, в частности крупозной.

Оболочечные и мозговые симптомы могут настолько доминировать в клинической картине, что это дает повод к диагнозу менингита. Примером может служить следующее наблюдение.

Больной 8 лет поступил в клинику 26/V 1954 г. Мальчик из здоровой семьи, рос нормально. Настоящее заболевание развивалось остро: 22/V вечером пожаловался на головную боль и боли в руке. 23/V и 24/V его состояние было довольно тяжелым, отмечалась адинамия, головная боль и рвота. С диагнозом менингита ребенок был направлен в клинику. При поступлении он был очень адинамичен, сонлив. Наблюдались значительные изменения со стороны психики: неадекватная реакция на окружающее; имелся двусторонний симптом Кернинга, сухожильные рефлексы были несколько снижены. Сердечно-сосудистая система не дала особых отклонений от нормы. В легких прослушивались рассеянные сухие хрипы. Больному была сделана спинномозговая пункция. Состав люмбальной жидкости: белок 0,099⁰/₁₀₀, цитоз 2 клетки в 1 мм³, сахар 75 мг%. Анализ крови: Нб 60%, эр. 3 780 000, цветной показатель 0,81, л. 12 400, п. 14%, с. 60%, э. 1%, лимф. 20%, мон. 5%; РСЭ 58 мм в час. Рентгеноскопия легких: затемнение верхнего легочного поля справа до III переднего ребра, сливающееся с сердечно-сосудистой тенью. В медиальном отделе на фоне уплотнения заметна бронхосудистая тягистость. Под влиянием терапии пенициллином состояние больного улучшилось. Температура снизилась и затем в течение нескольких дней оставалась субфебрильной. Менингеальные симптомы держались 4 дня. При повторной рентгеноскопии 5/VI отмечено понижение прозрачности верхнего легочного поля справа и пятнистая тень правого корня.

Развитие заболевания, данные спинномозговой жидкости, крови и повторные рентгеноскопии позволили установить диагноз крупозной пневмонии и рассматривать явления со стороны нервной системы как менинго-энцефалитическую реакцию при пневмонии.

У детей более раннего возраста свойственные им мелкоочаговые и прикорневые или центральные пневмонии сопровождаются, как выше показано, оболочечными и мозговыми реакциями с одним из наиболее частых симптомов—судорогами, у детей более старшего возраста расстройства нервной системы могут отмечаться при более часто наблюдающейся у них крупозной пневмонии. Иногда ранним симптомом могут быть жалобы на боли в межреберной области, которые при нетипичном течении принимаются за невралгические боли. Но чаще отмечаютя начальные симптомы в виде рвоты, нарушения сознания и судорог. Доминирующие в клинической картине мозговые симптомы могут дать повод к начальному диагнозу энцефалита. Примером менинго-энцефалита при крупозной пневмонии может служить следующее наблюдение.

Больная 4 лет 3 месяцев поступила 15/II 1953 г. с диагнозом вирусного энцефалита. Перенесла ветряную оспу, корь. 13/II самочувствие девочки ухудшилось, она неохотно осталась в детском саду. Утром 14/II сделалась беспокойной. Вечером у нее 2 раза была рвота, температура поднялась до 38,1°, а на другой день утром до 39,9°. Вечером 15/II усилилась головная боль и в 10 часов начались судороги тонико-клонического характера, резко выраженные слева. При поступлении в больницу у больной отмечены повторные судороги, повышение рефлексов, клonusы стоп, симптом Бабинского. 16/II была резко выраженная ригидность мышц затылка, имелся симптом Кернига; больная была без сознания. Ввиду выраженного менингеального синдрома сделана люмбальная пункция. Состав ликвора: белок 0,16%, цитоз 2 клетки в 1 мм³, сахар 76 мг%. Анализ крови: Hb 59%, эр. 3 750 000, цветной показатель 0,74, л. 12 600, п. 27%, с. 43%, лимф. 2%, мон. 9%; РОЭ 57 мм в час. Рентгеноскопия от 17/II: крупный участок уплотнения легочной ткани в верхней доле правого легкого, уплотнение гомогенного характера, интенсивное. Больной с 13/II проводилась пенициллинотерапия. Состояние ее через 2 дня заметно улучшилось. Температура снизилась до нормы. Менингеальные симптомы исчезли. Через 4 дня в легких при рентгеноскопии отмечались уже остатки уплотнения в верхней доле правого легкого.

Развитие заболевания вначале дало повод к диагнозу энцефалита. Однако данные спинномозговой жидкости, крови и рентгеноскопии позволили установить диагноз крупозной пневмонии, а симптомы со стороны оболочек и мозга рассматривать как менинго-энцефалитическую реакцию при пневмонии.

Лечение. При современных методах раннего лечения пневмоний химиопрепаратами и антибиотиками, своевременно применяющихся мероприятий по борьбе с кислородным голоданием, хорошо организованном уходе осложнения со стороны нервной системы встречаются реже и течение их благоприятное. Особого внимания требуют к себе судороги, иногда доминирующие по всей картине болезни. В таких случаях приходится применять все средства, которые употребляются при борьбе с эпилептическим статусом (см. Эпилепсия). Для борьбы с менингеальными явлениями, связанными с серозным воспалением, проводится дегидратационная терапия в виде введения глюкозы (рецепт 98), сернокислой магнезии (рецепт 99). При остаточных гемипарезах обязательна восстановительная терапия в виде дибазола (рецепт 33) или прозерина (рецепты 29,31). Если судорожные припадки остаются и после исчезновения пневмонии и имеют тенденцию к повторению, то они подлежат лечению по схеме лечения эпилепсии (см. Эпилепсия).

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ТОКСОПЛАЗМОЗЕ

История. Распространение. Общая характеристика. Токсоплазмоз можно охарактеризовать как инфекционное заболевание, вызывающее поражение нервной системы, зрения и внутренних органов. Эти изменения могут быть обнаружены как тотчас же после рождения, так и в более старшем и пожилом возрасте. У животных токсоплазмоз известен с 1908 г., он был обнаружен у мышей, собак, свиней и др. У человека токсоплазмоз описан Кастеллани в 1914 г. в Сенегале у мальчика 14 лет, у которого имелась лихорадка неясного происхождения, спленомегалия и анемия. А. И. Федорович описала токсоплазмоз у человека в 1916 г. Позже последовал ряд описаний. В последнее время в русской и иностранной прессе опубликован ряд работ (В. Г. Штефко, Е. Н. Зорина, 1945; М. А. Скворцов, Д. Н. Засухин и др., 1955; Коуэн, Вольф, Пэйдж, 1942; Дебре и др., 1951; Кемпбелл и Клифтон, 1950; Якоб, 1953). Следует думать, что не все случаи токсоплазмоза распознаются. Так, Каллаган и другие авторы в 1946 г. обнаружили в Сан-Луи на 10 000 аутопсий 5 случаев токсоплазмоза у детей, нераспознанного при жизни. В литературе подчеркивается, что достоверный случай токсоплазмоза у человека описал в Чехословакии в 1923 г. Янку у ребенка с врожденной гидроцефалией, микрофтальмией и своеобразным хореоретинитом. У него была обнаружена паразитарная киста в сетчатке. В 1928 г. Левадита установил, что возбудителем болезни в данном случае являлась токсоплазма. В настоящее время доказано, что токсоплазмоз имеет весьма широкое распространение. С ним связываются различные формы поражений нервной системы у детей (врожденная отсталость умственного развития, гидроцефалия, поражение легких, зрения, анемия).

Возбудитель. Эпидемиология. Возбудителем токсоплазмоза является паразит, который относят к группе протозойных. Он имеет дугообразную, овальную или полулунную форму величиной 4—7 μ в длину и 2—4 μ в ширину. Паразит окрашивается гематоксилинэозином и хорошо культивируется на обычных средах. Возможно культивирование токсоплазм на развивающихся куриных и утиных эмбрионах, а также в культуре тканей. Он неустойчив, быстро гибнет при высыхании, низких температурах, нагревании до 45—50° и теряет способность заражать животных. Токсоплазмоз встречается у разнообразных мелких (мыши, крысы, суслики, кроты) и более крупных (обезьяны, зайцы, собаки) животных. Токсоплазмоз встречается и у человека. Токсоплазма животных и человека одина, но степень вирулентности в отдельных случаях может быть разной.

Предполагается, что возбудитель проникает через кишечник; передача через промежуточных хозяев (членистоногих) не доказана. Данное заболевание наблюдается у различных животных и в виде эпизоотий описано

у диких крыс, полевок, зайцев. Наличие одновременно токсоплазмоза у животных (собак) и людей подтверждается некоторыми авторами (Койль и Прифф, 1953). Токсоплазмоз распространен в различных странах. Но в настоящее время нет достаточно исчерпывающих цифровых данных о токсоплазмозе у людей. Он встречается, по-видимому, довольно часто. Себин обнаружил от 10 до 60% положительных серологических реакций на токсоплазму среди здорового населения некоторых городов в Америке.

Патологическая анатомия и патогенез. Данных о патологической анатомии токсоплазмоза в литературе опубликовано немного. Токсоплазма может быть обнаружена в различных тканях. Д. Коуэн и А. Вольф (1951) на основании экспериментального изучения токсоплазмоза путем введения токсоплазмы вагинальным путем приводят следующие данные. Через 3—5 дней в месте введения токсоплазмы наблюдаются местные воспалительные изменения. Через 6—8 дней воспалительные и некротические изменения отмечаются и в более отдаленных органах, особенно часто в центральной нервной системе, где наблюдается «токсоплазмозный энцефалит» с некротическими участками, микроглиальной и лимфоцитарной инфильтрацией. В этих очагах можно наблюдать токсоплазмы в различных стадиях некроза и образования кист. Такие воспалительные и некротические изменения обнаружены в легких и сердце. Вторичные изменения указывают на наличие при данном заболевании токсемии. При гистологическом исследовании в мозгу обнаружены токсоплазмы в виде кист. Н. Н. Грицман и А. А. Колоскова (1954) приводят данные о патоморфологии токсоплазмоза у ребенка 5¹/₂ месяцев, у которого при жизни имелась гидроцефалия, микрофтальмия и изменения зрения, типичные для токсоплазмоза. Ими обнаружено растяжение желудочков, атрофия и склероз сосудистых сплетений, очаги кальцификации на дне боковых желудочков, в паравентрикулярной области, порок развития глаза с явлениями хронического хориоретинита. М. А. Скворцов (в совместной работе с Д. Н. Засухиным и др.) пишет, что патологические изменения при токсоплазмозе у детей особенно ясно выражены в центральной нервной системе (кора, базальные ганглии и перивентрикулярная область). Здесь отмечаются очаги воспаления, некрозы с образованием милиарных гранулом; некрозы сопровождаются кальцификацией. Все эти изменения могут иметь характер энцефаломиеелита. М. А. Скворцов с сотрудниками в одном случае наблюдали множественные очаги обызвествления в различных отделах нервной системы.

Клиника. Течение. Исход. Клиника токсоплазмоза у человека в настоящее время изучена весьма полно. Сабин (1942) выделяет следующие группы токсоплазмоза: а) конгенитальный, или врожденный; б) заболевание, возникшее в детском возрасте; в) заболевание, возникшее у взрослых; г) латентное заболевание без клинических проявлений. В зависимости от возраста клиническая картина токсоплазмоза может быть весьма разнообразной. При врожденном токсоплазмозе типичными симптомами являются: гидроцефалия, хориоретинит и обызвествление в мозгу. Эта установленная Сабиним триада дополнилась многими другими симптомами. Вместо гидроцефалии может быть микроцефалия; наблюдается энцефальмия и микрофтальмия; нередки судороги; отмечается задержка физического и психического развития детей. В безусловно доказанных случаях врожденного токсоплазмоза и у детей раннего возраста, больных токсоплазмозом, все эти симптомы выражены в той или иной степени.

Баматтер (1952) приводит следующие клинические симптомы, обнаруженные у 74 больных токсоплазмозом детей, погибших на первом году жизни; гидроцефалия—в 50 случаев, очаги обызвествления—в 39, кон-

вульсии—в 31, билатеральные хориоретиниты—в 18, рвота—в 12, параличи—в 10, нистагм—в 9, нарушение дыхания—в 8, изменения в передней камере глаза—в 8, зрачковые расстройства—в 6, страбизм—в 5, сонливость—в 5, судороги—в 3, опистотонус—в 3, тремор—в 4, односторонний хориоретинит—в 3, глухота —в 1, ригидность мышц шеи—в 1. В 27 случаях имели место преждевременные роды. З. А. Каминская считает очень типичным для токсоплазмоза симптом хореоретинита в виде крупных очагов желтоватого цвета, напоминающих колобому желтого пятна. Вокруг этого очага располагаются кровоизлияния и грубые скопления пигмента. Примером могут служить следующие наблюдения Коуэн, Вольфа и Пейджа (цит. по Д. Н. Засухину, М. А. Скворцову и др.).

1. Больная 3 лет 9 месяцев поступила в Психологический институт по поводу «эпилептических припадков», которые отмечались у нее с 5-месячного возраста. Имелся страбизм левого глаза, генерализованные эпилептические припадки. При рентгеноскопических исследованиях была обнаружена небольшая зона интрапереребральной кальцификации мозга. Когда девочке было 3 года 6 месяцев, была отмечена гидроцефалия. Дно глаза имело фокальные изменения и билатеральную пигментацию в результате хориоретинита. Спинномозговая жидкость была ксантохромна и показывала ясно выраженный плеоцитоз. Ребенок был психически отсталым. При исследовании жидкости желудочков мозга в мазках были обнаружены токсоплазмы, а при исследовании крови—нейтрализующие токсоплазмы антитела. У отца и матери эта реакция дала отрицательные результаты.

2. Новорожденный был переведен из акушерского отделения в детскую больницу в связи с обнаруженной гидроцефалией, желтухой и увеличением печени и селезенки. Рентгенологические исследования подтвердили наличие гидроцефалии, и были обнаружены зоны кальцификации в мозгу. При офтальмологическом исследовании обнаружены многочисленные фокусы хореоретинита в обоих глазах, небольшой микрофтальм левого глаза. В спинномозговой жидкости найдена ксантохромия и увеличение количества белка и клеток. Желтушность исчезла на 7-й неделе от рождения. Увеличенная селезенка пальпировалась до 7½ месяцев. Гидроцефалия не уменьшалась, и ребенок отставал в психическом развитии. Токсоплазмы были выделены путем заражения мышей спинномозговой жидкостью. В крови обнаружены антитела, нейтрализующие токсоплазмы.

У детей и молодых субъектов клиническая картина часто напоминает таковую при энцефалите, менинго-энцефалите или энцефаломиелите. На основании анализа случаев семейного токсоплазмоза и литературных данных Кемпбелл и Клифтон отмечают, что уже рано может возникать головная боль, интермиттирующая сыпь, покраснение конъюнктивы, хориоретинит, атрофия зрительных нервов, отек сосков зрительного нерва, спленомегалия. В крови бывает эозинофилия. В спинномозговой жидкости давление нормальное или умеренно повышенное, плеоцитоз от 20 до 190 клеток в 1 мм³, белок от 0,2 до 6—9⁰/₁₀₀ и выше.

Течение заболевания чаще хроническое с склонностью к прогрессированию. Иногда заболевание может закончиться смертью в короткий срок.

Токсоплазмоз приходится дифференцировать с врожденным сифилисом, так как некоторые симптомы (хореоретинит, седловидный нос и др.) могут быть при обоих заболеваниях. Боли в суставах, при отсутствии или невыявленности типичных симптомов, заставляют иногда проводить дифференциальный диагноз с ревматизмом. У детей всегда необходимо исключить родовую травму, перенесенные инфекции (вирусный энцефалит, менингит). Все приведенные выше симптомы, как и часто наблюдающаяся при токсоплазмозе «триада» (гидроцефалия, микрофтальмия и очаги кальцификации в мозгу), не во всех случаях встречаются в достаточно выраженной форме. Поэтому диагноз, помимо клинических признаков, основывается на лабораторных исследованиях.

Серологическая диагностика основывается на применении различных методик. Реакция с красителем (Себин и Фельдманн, 1948) основана на

применении метиленовой синьки для окраски токсоплазм. Реакция связывания комплемента (Френкель) ставится с антигеном, токсоплазмами, получаемыми из культур на развивающемся курином или утином эмбрионе. Кожная реакция ставится по типу туберкулиновой пробы с токсоплазмами, получаемыми также на культуре ткани.

Для обнаружения токсоплазм применяются разнообразные микроскопические методы исследования осадка после центрифугирования спинномозговой, плевральной или вентрикулярной жидкости. Одним из методов является заражение животных кровью, спинномозговой жидкостью, жидкостью из глаз или эмульсией из ткани, полученной при биопсии.

Профилактика и лечение. Профилактические мероприятия должны быть направлены на борьбу с эпизоотиями токсоплазмоза и предупреждение его передачи зараженными животными.

Лечение токсоплазмоза сводится к применению сульфаниламидных препаратов, обладающих лечебным эффектом в отношении токсоплазм. Применяется также препарат Дараприм.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ТОРУЛЕЗЕ

Необходимость знакомства педиатра и невропатолога с поражениями нервной системы при торулезе—заболевании, вызываемом одним из видов дрожжевых грибков, вытекает из того обстоятельства, что они встречаются и у детей. Менингиты и менинго-энцефалиты у детей могут быть и торулезного происхождения.

Общая характеристика. Случаи торулеза нервной системы известны давно (Цинкер, 1861; Ганзман, 1906). В текущем столетии описания торулеза нервной системы встречаются довольно часто. После всестороннего описания менингита в 1916 г. Стоддардом и Кестлером количество работ быстро увеличивается. В 1948 г. Н. В. Коновалов упоминал о 90 описанных случаях. В настоящее время количество их уже приближается к 200. На основании данных, опубликованных в русской и зарубежной литературе, можно установить, что торулезные заболевания у человека могут быть разнообразными. Особенно часто поражается нервная система, главным образом оболочки головного мозга.

Возбудитель. Эпидемиология. Возбудитель торулеза относится к группе сахаромцет или дрожжей. Он был детально изучен Стоддардом и Кестлером, которые и дали ему название *Torula histolytica*. Данный микроорганизм состоит из круглых или овальных клеток размером в 3—5 μ . Размножение происходит путем почкования. Дрожжевые клетки могут достигать размеров в 20 μ и больше.

В природных условиях дрожжевые грибки встречаются часто: они обнаруживаются в пищевых продуктах (молоко, масло, фрукты, вино, пиво и др.), на растениях, среди некоторых животных и насекомых. У человека они встречаются в виде сапрофитов на коже, в носоглотке и кишечнике.

Заболевание наблюдалось более часто в Австралии, США и Южной Америке. Реже оно встречалось в Европе (Франция, Германия, Италия и др.). В СССР торулез описан рядом авторов (А. Ф. Билибин и Кесаева, 1946; А. М. Аксянцев, 1947; Н. В. Коновалов, 1948; С. Д. Варшавская, 1949, и др.). Пути распространения и передачи торулеза подробно не выяснены. Допускается, что грибок, вызывающий торулез, может внедриться через дыхательный тракт и кишечник; возможно внедрение и через поврежденную кожу.

Патологическая анатомия. Патогенез. Патологоанатомически торулез характеризуется как инфекционный воспалительный процесс, имеющий генерализованный или более ограниченный характер с преимущественной локализацией в коже, носоглотке или легких. Частыми являются поражения нервной системы, в особенности оболочек. Часто наблюдается сочетание поражения оболочек с поражением внутренних органов (легких, печени, почек, сосудов и др.). У больных, погибших от торулеза нервной системы, на секции обнаруживается менингит с преимущественной базаль-

ной локализацией, часто в сочетании с поражением вещества мозга, субарахноидальных пространств и желудочковой системы. Н. В. Коновалов, детально описавший патологоанатомическую картину торулеса нервной системы, характеризует ее как серозно-продуктивный менингит с точечными кровоизлияниями в мягкую и твердую мозговую оболочки. При гистопатологическом исследовании обнаружено утолщение оболочек. В утолщенных оболочках отмечается пролиферация и гипертрофия макрофагов, которые либо окружают дрожжевые клетки, либо поглощают их. Среди макрофагов встречаются гигантские клетки с большим числом поглощенных ими дрожжевых элементов. Общая картина гистопатологических изменений в оболочках по Н. В. Коновалову характеризуется либо небольшим количеством макрофагов, переполненных дрожжами, или чистой культурой дрожжей, либо преимущественными лимфоцитарными инфильтрациями. В веществе мозга образуются околососудистые скопления дрожжей. Они находятся в адвентициальных мешках или в свободном состоянии. Изменения обнаруживаются и в желудочках мозга. Менингит чаще бывает цереброспинальным. Вещество спинного мозга поражается реже. Поражение базиллярного отдела мозга с диффузной локализацией в прилегающих отделах ведет к вовлечению черепномозговых нервов. Иногда обнаруживаются эмболии в различных отделах мозга. Большинство авторов считает, что входными воротами инфекции являются дыхательные пути; допускается внедрение через кожу, миндалины. Н. В. Коновалов присоединяется к мнению авторов, которые считают, что частое поражение оболочек мозга объясняется тем, что в субарахноидальных пространствах, где циркулирует спинномозговая жидкость, дрожжевые грибки находят богатую, содержащую сахар питательную среду. Важным фактором, способствующим проникновению грибков в оболочку, является повышение проницаемости гемато-энцефалического барьера.

Симптоматология и течение. Торулесные поражения нервной системы, в частности менингит, встречаются в разных возрастах. На детский возраст приходится около 10% заболеваний. Заболевание нервной системы может развиваться остро или подостро. Повышение температуры отмечается в большинстве случаев; она не имеет определенного характера, достигая 37,5—38°. Торулесный менингит может возникать остро, без предшествующего другого заболевания, и часто заболеванию нервной системы могут предшествовать симптомы со стороны легких, уха, носоглотки, желез, кожи. При остром развитии у больных сразу выявляется выраженный менингеальный синдром. Они жалуются на головную боль, разбитость, отсутствие аппетита. Ригидность мышц затылка и симптом Кернига бывают выражены рано. Позже выявляются и энцефалитические симптомы. Могут наблюдаться судорожные припадки, сонливость, диплопия, птоз, симптомы повышения внутричерепного давления: застойные соски зрительных нервов, усиление головных болей, рвота и анорексия.

Н. В. Коновалов на основании данных литературы (Фримен, Гринфильд, Дикман и др.) в сопоставлении с собственным наблюдением и случаем А. М. Аксянцева выделяет следующие формы: 1) диффузный цереброспинальный менингит без выраженных очаговых симптомов; 2) менинго-энцефалитическую форму с парезами, атаксией, гипокинезией, эйфорией, судорожными припадками, патологическими рефлексиями; 3) форму базиллярного менингита с вовлечением черепномозговых нервов—двоение, амавроз, глухота; 4) псевдотуморозную форму с общемозговыми и очаговыми симптомами, симулирующими опухолевый процесс головного или спинного мозга.

Каждая из этих форм может наблюдаться в более или менее чистом виде или в сочетании, придающем болезни черты клинического полиморфизма.

Спиналмозговая жидкость бывает прозрачная, мутная или ксантохромная, чаще вытекает под повышенным давлением (300—400 мм водяного столба и выше). Белок повышен до 0,45—0,9—1,5⁰/₁₀₀; цитоз может быть умеренно или резко повышен: от 50—100 до 1500 клеток в 1 мм³ с преобладанием лимфоцитов. Содержание сахара может быть понижено (до 13 мг% в случае А. М. Аксянцева) или оставаться в пределах нормы. Дрожжевые клетки при окраске по Циль-Нильсену обнаруживаются в спиналмозговой жидкости в висячей капле. При добавлении китайской туши в осадке после центрифугирования в крови бывает умеренный лейкоцитоз. Заболевание может продолжаться от нескольких дней или недель до многих месяцев и даже нескольких лет. На фоне стабильных или прогрессирующих явлений со стороны нервной системы у больных развивается кахексия, приводящая к смерти.

Диагноз торулезного поражения нервной системы бывает достоверным при обнаружении дрожжевых грибов в спиналмозговой жидкости или их выращивании при посеве. Сама по себе клиническая картина может быть сходна с другими поражениями нервной системы, в частности с туберкулезным менингитом. Поэтому в случаях сомнительных опухолей головного мозга и хронически текущих случаях менингита следует проводить исследования, учитывая возможность торулеза нервной системы.

Профилактика и лечение. Специфической профилактики торулеза не существует. Поэтому следует строго соблюдать обычные санитарно-гигиенические мероприятия. Это в особенности относится к предприятиям и работникам предприятий, где с наибольшей вероятностью возможно заражение дрожжевыми грибами (пивоваренные заводы, винные погреба, предприятия молочной промышленности).

Специфических способов лечения не существует. Рекомендуется испробовать сульфадимизин, лечение йодом. Имеются указания, что эффективным может оказаться актидион (продукт ферментации).

ТУБЕРКУЛЕЗ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Еще недавно туберкулез представлял грозное заболевание, весьма распространенное в детском возрасте. Широкие социально-профилактические мероприятия, последовательно осуществлявшиеся в Советском Союзе, общее оздоровление взрослого населения и детей и активное лечение заболевших туберкулезом привели к резкому снижению числа больных туберкулезом и к изменению течения самого туберкулеза. Заболевания нервной системы, обусловленные туберкулезом, известны давно. Вместе с возникшим в конце XVII века понятием «туберкулез» и «бугорчатая чахотка» стали также известны и вызываемые ими болезни нервной системы. После открытия Р. Кохом в 1882 г. возбудителя туберкулеза более точно была установлена природа многих болезней, в частности этиология туберкулезного менингита. Постепенно была выделена весьма разнообразная группа заболеваний нервной системы, причиной которых являлась туберкулезная инфекция. За последние годы в связи с успешным лечением туберкулезного менингита и эффективным оперативным вмешательством при туберкуломах интерес врачей к туберкулезным заболеваниям нервной системы, в первую очередь к туберкулезному менингиту, значительно возрос. Приходится также подчеркнуть тот факт, что клиника этих заболеваний, как и других форм туберкулеза, резко изменилась. Так, ранее почти неизвестны были подострые и хронические формы туберкулезного менингита и различные осложнения при нем. В настоящее время наблюдается большой полиморфизм клинических проявлений туберкулезного менингита. Более детально и по-новому изучены соотношения между общим туберкулезным процессом и поражениями нервной системы при нем. Хотя туберкулез и осложнения со стороны нервной системы стали наблюдаться в настоящее время реже, практическому врачу приходится с ними встречаться повседневно. Знакомство с ними важно и потому, что своевременный диагноз имеет решающее значение для благоприятного исхода туберкулезного поражения нервной системы при его лечении. Наиболее частой формой туберкулеза нервной системы является туберкулезный менингит. Реже встречаются туберкулезные поражения нервной системы при спондилите и другие формы туберкулеза нервной системы.

ТУБЕРКУЛЕЗНЫЙ МЕНИНГИТ

История. Распространение. Общая характеристика. Туберкулезный менингит известен давно. Более полные описания относятся к началу XVIII столетия. В труде Витта (1717), посвященном описанию «внутренней водянки головного мозга», упоминается о заболеваниях головного мозга, протекавших с картиной водянки. При анализе клиники этих заболеваний с несомненностью можно установить, что им были описаны случаи тубер-

кулезного менингита с характерными признаками: повышением температуры, изменениями сосудистых реакций в виде выступающих красных пятен и дермографизма, изменением пульса, сонливостью, менингеальными симптомами, страбизмом, «гидроцефальным криком», часто отмечаемым у туберкулезных больных. Уточнение природы туберкулезных заболеваний содействовало более правильному пониманию и туберкулезного менингита. Этиология этой формы менингита была установлена в 1893 г., через 10 лет после описания Кохом туберкулезной палочки, когда начали производить люмбальные пункции, помогавшие также диагнозу других форм менингита. В это время данная форма менингита описывается весьма подробно. Так, Н. Ф. Филатов в «Лекциях» и «Семиотике и диагностике детских болезней» дал весьма исчерпывающую клиническую характеристику туберкулезного менингита у детей, подчеркнув одну из главных его особенностей, как «менингита основания мозга» (*meningitis basilaris*).

Можно считать, что в это время уже окончательно сложилась нозографическая характеристика туберкулезного менингита. Несмотря на то, что этиология, патоморфология, патогенез и клиника туберкулезного менингита уже были хорошо изучены и известны, это заболевание было неизлечимо. Дети и взрослые погибали после короткого периода заболевания. Совершенно новая эра наступила в 1946—1947 гг., когда туберкулез в любых его проявлениях, включая и туберкулезный менингит, начали успешно лечить. В настоящее время при своевременно начатом лечении, до 4—6-го дня от начала болезни, больные дети выздоравливают почти в 100% случаев.

Как указано выше, в настоящее время число туберкулезных заболеваний заметно уменьшилось. Это касается и туберкулезного менингита. Однако в структуре общей детской заболеваемости туберкулезом менингеальные формы последнего еще имеют достаточный удельный вес.

Этиология и патогенез. Туберкулезный менингит вызывается туберкулезной палочкой. Он возникает в связи с наличием туберкулезного очага где-либо в организме: в лимфатических или паратрахеальных железах, легких, костной или мочеполовой системе. Рич допускает, что начальным очагом может быть туберкул, расположенный в центральной нервной системе. Данные, накопленные в период успешного лечения туберкулезного менингита, показали, что между заболеванием отдельных органов и менингитом не существует параллелизма. Менингит может возникнуть при различных формах туберкулеза: общем милиарном туберкулезе, милиарном туберкулезе легких в сочетании с милиарным поражением одного или нескольких органов, туберкулезе лимфатических желез и др. Первичный очаг иногда не удается обнаружить даже при тщательном обследовании. Туберкулезный процесс в первичном очаге может находиться в различной стадии развития: инфильтрации, петрификации, инкапсуляции или казеоза. Согласно А. И. Абрикосову, первичный туберкулез может принимать вялое течение и растягиваться на многие годы. Менингит может возникать на любом этапе течения туберкулезной инфекции при определенных иммунобиологических предпосылках. Это положение подтверждается и клиническими наблюдениями. И. М. Фельдман на основании сопоставления клинических, рентгенологических и некоторых морфологических данных показала, что в 133 из 237 больных туберкулезный менингит возник в период активной фазы туберкулезного процесса, а у 104 больных туберкулезный менингит был первым клиническим проявлением туберкулезной инфекции, до этого протекавшей латентно. Заболевшие считались практически здоровыми. Чаще всего у заболевших менингитом наблюдался бронхоаденит и гематогенно-диссеминированный туберкулез.

Таким образом, можно сделать вывод, что на любом этапе хронического течения туберкулезной инфекции, как в момент ее затухания, так и обострения, может иметь место генерализация процесса с возникновением туберкулезного менингита. Что касается места прорыва инфекции в нервную систему, то можно считать, что при туберкулезном менингите этот прорыв происходит на уровне хориоидного сплетения (plexus chorioideus). Клиника, патоморфология, экспериментальные данные позволяют допустить, что инфекция быстро распространяется на область III и IV желудочков, попадая в субарахноидальное пространство и в общую циркуляцию спинномозговой жидкости.

Патоморфология. При туберкулезном менингите в начальном периоде его развития обнаруживаются изменения на основании мозга, в области III и IV желудочков, в сосудистом сплетении, в сосудах основания и стволовой части мозга. На основании мозга обнаруживается серозный экссудат, несколько позже превращающийся в серозно-фибринозный. Он может распространяться впереди в область хиазмы и кзади на варолиев мост и продолговатый мозг (рис. 51). В нелеченных или неэффективно леченных случаях туберкулезного менингита интенсивные изменения обнаруживаются в области среднего и промежуточного мозга. Эта область мозга поражается наиболее часто; здесь расположены важнейшие регулирующие вегетативные центры, красные ядра, четверохолмие и проходят важнейшие проводящие пути (рис. 52). В области дна и стенок III желудочка можно видеть резко выраженные воспалительные изменения (рис. 53—54). Вследствие возникающих здесь тяжелых изменений и нарушений коммуникаций для тока спинномозговой жидкости образуется водянка мозга, которая может быть умеренной и резко выраженной, частичной или тотальной (рис. 55). Как правило, при туберкулезном менингите поражаются сосуды. Эти изменения экссудативно-пролиферативного и продуктивного характера обнаруживаются в адвентиции и особенно интиме сосудов (рис. 56—57). Это могут быть эндартерииты, панартерииты и панфлебиты, ведущие к единичным и множественным размягчениям мозга (рис. 58). Могут возникать некрозы, ведущие к кровоизлияниям. Эти сосудистые изменения в сочетании с воспалительными изменениями оболочек основания мозга составляют одну из частых форм туберкулезного менингита—менинго-васкулиты, которые неправильно обозначаются как менинго-энцефалиты.

В хронически протекающих случаях туберкулезного менингита на всем протяжении спинного мозга могут наблюдаться изменения в виде лептопахименингита (рис. 59). У излеченных больных могут быть остаточные изменения в виде ограниченных или более или менее распространенных арахноидитов (рис. 60). На месте бывшего процесса на основании мозга и вдоль сосудов могут наблюдаться участки обызвествления (рис. 61). Природа этих обызвествлений такая же, как и при других формах туберкулеза. Выпуклая поверхность полушарий мозга, если и поражается, то не резко. Описывая патоморфологические изменения при туберкулезном менингите в настоящее время, надо учитывать то обстоятельство, что в случае изменений на оболочках и в веществе мозга можно добиться излечения с полной репарацией ткани или с минимальными остаточными изменениями. Напротив, позднее начало лечения даже и при выздоровлении ведет обычно к остаточным патоморфологическим изменениям различной степени и локализации.

Симптоматология. Течение. Исход. В настоящее время в клинической картине туберкулезного менингита можно выделить симптомы острого, подострого периода и хронического периода болезни, а также осложнения, которые могут оставаться после данной формы менингита.



Рис. 53. Выраженные воспалительные изменения при туберкулезном менингите в области стенок и дна III желудочка с образованием бугорков.

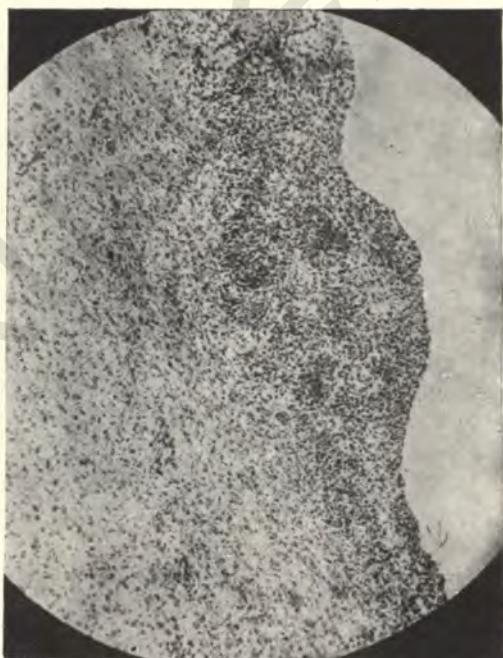


Рис. 54. Изменения в стенке III желудочка при туберкулезном менингите. Воспалительные изменения эпендимы и субэпендимарной области. Образование бугорков.



Рис. 56. Изменения сосудов при туберкулезном менингите. Процесс фибриноидного некроза. Кровоизлияния и размягчения в районе сосуда.

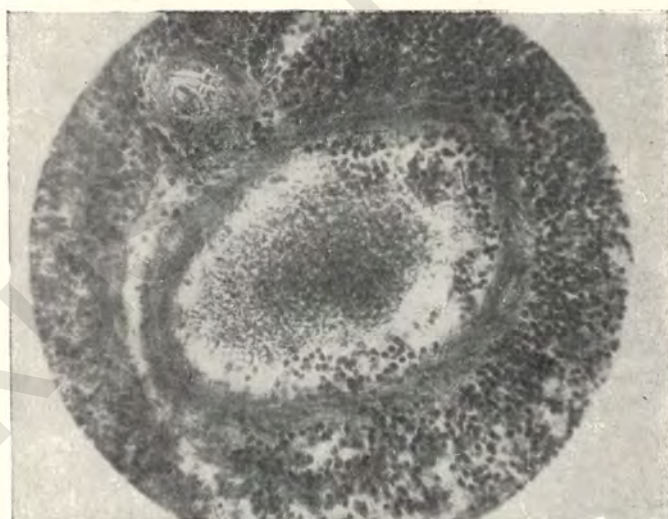


Рис. 57. Изменения сосудов при туберкулезном менингите. Эндоваскулит.

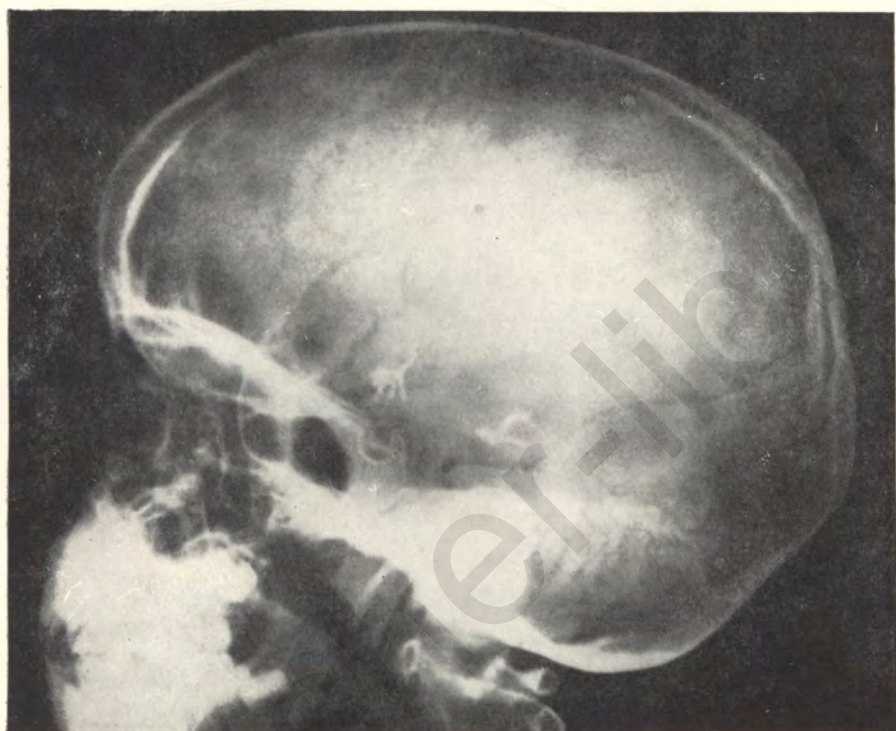


Рис. 61. Рентгенограмма черепа больного, перенесшего туберкулезный менингит. Над турецким седлом и кзади от него видны обызвествления.

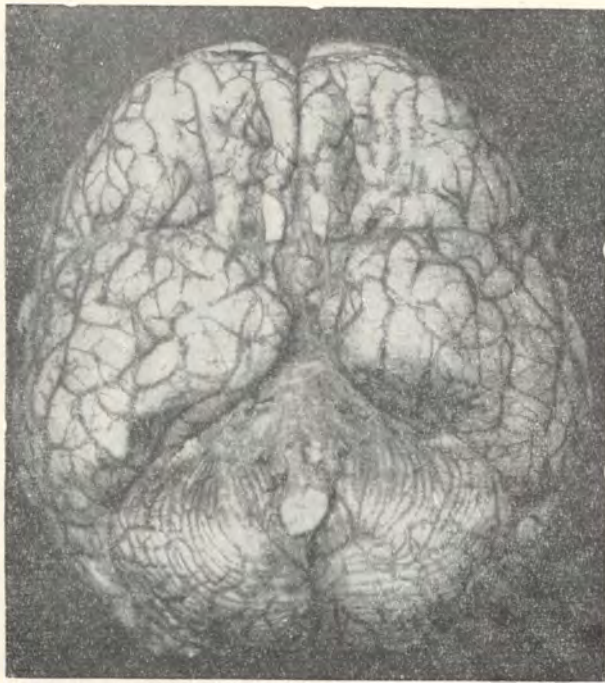


Рис. 51. Туберкулезный менингит. Серозно-фибринозный экссудат на основании мозга.

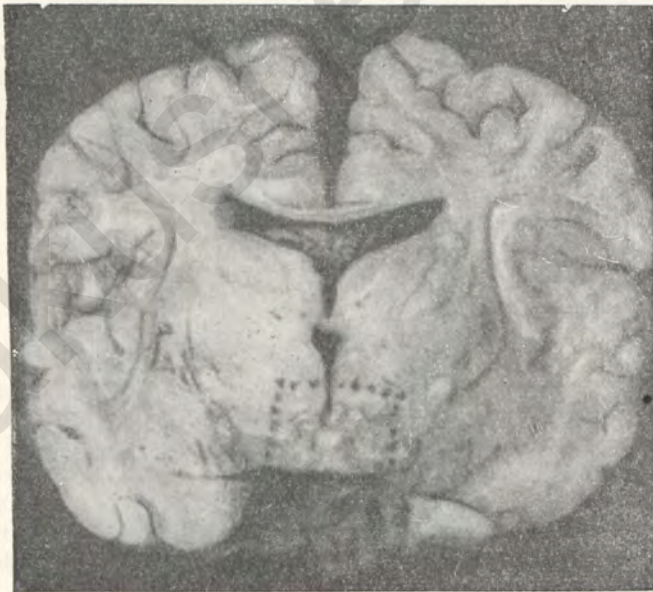


Рис. 52. Фронтальный срез на уровне промежуточного мозга. Пунктиром очерчены наиболее интенсивно поражаемые его отделы, в особенности стенки и дно III желудочка.

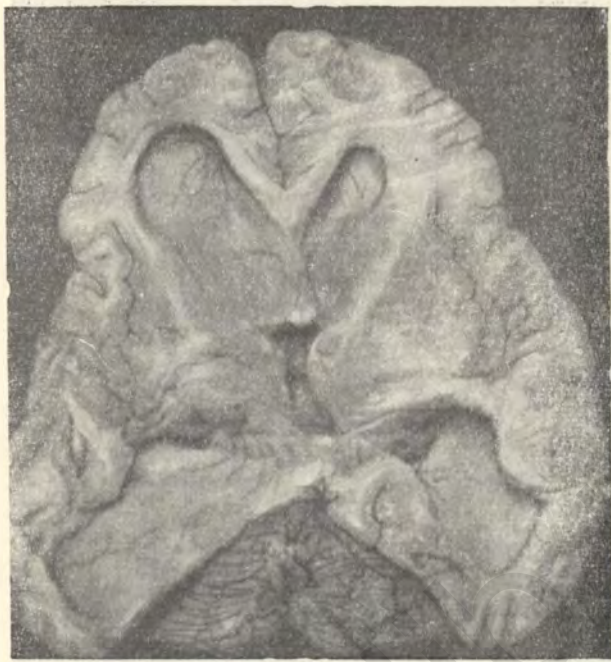


Рис. 55. Водянка мозга при туберкулезном менингите. Резкое расширение задних и левого бокового рогов; более умеренное расширение правого переднего рога.

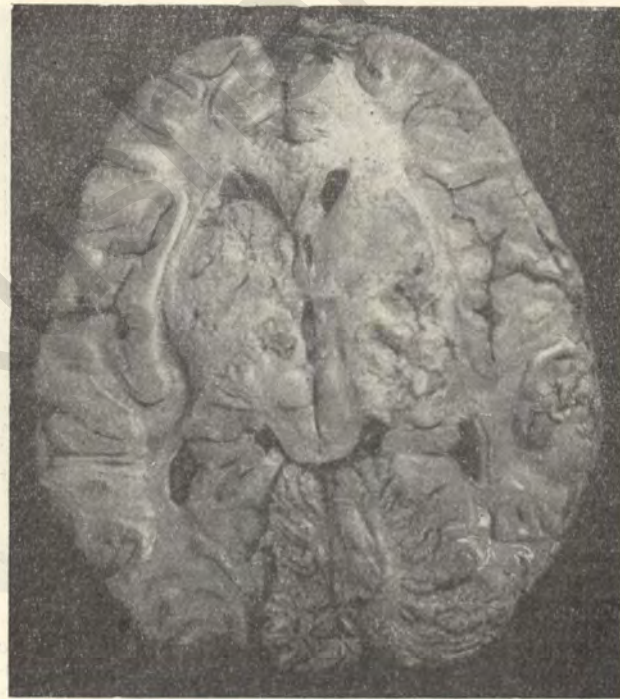


Рис. 58. Туберкулезный менингит. Множественные размягчения в головном мозгу при массивных поражениях средней и задней мозговых артерий.

При всем полиморфизме клинической картины, который характерен для туберкулезного менингита, как и для других форм туберкулеза, можно очертить основной начальный клинический синдром и основные этапы его развития. Клиническая картина этого начального и последующего подострого периода болезни являются следствием сложного процесса, в основе которого лежит поражение межзачаточного и среднего мозга и нарушение их связей с выше- и нижележащими отделами мозга. Изменения связей между корой и промежуточным мозгом ведут к нарушению регулирующей роли головного мозга в отношении всего организма и его главнейших анимальных и висцеральных функций.

Клинический анализ туберкулезного менингита позволяет выделить определенные последовательно развивающиеся симптомы заболевания. К основным ранним симптомам относятся: расстройства психики, терморегуляции, желудочно-кишечных и вегетативно-сосудистых функций. В раннем периоде наблюдается менингеальный синдром, обычно умеренно выраженный, и парезы отводящего, глазодвигательного и лицевого нервов. Психические изменения выявляются в форме адинамии, потери интереса к окружающему, неадекватных реакций на окружающее. Дети перестают интересоваться игрушками. Такая адинамия больных может сочетаться с сонливостью. У некоторых больных наблюдается, наоборот, повышенная раздражительность. В основе этих изменений лежат нарушения высшей нервной деятельности. Ю. А. Якунин отметил в раннем периоде определенные изменения высшей нервной деятельности; при неблагоприятном течении заболевания они продолжают нарастать. Образование положительной условной связи замедлено. В течение первой недели заболевания отмечается некоторое превалирование раздражительного процесса, сменяющееся его слабостью. Силовые отношения нарушены, имеются фазовые явления (парадоксальная фаза).

В разгаре заболевания (10—14-й день) нарушения условнорефлекторной деятельности резко выражены. Ярко проявляется охранительное торможение головного мозга. К концу 2-й недели болезни оно принимает разлитой характер, распространяется на нижележащие отделы мозга.

Температура обычно субфебрильная, с колебаниями в пределах 37,5—38°. Иногда она с самого начала бывает высокой; очень редко в первые дни может быть нормальная температура, которая, однако, позже повышается и остается стойко измененной на протяжении 6—8 недель. Рвота возникает также рано и наблюдается у всех



Рис. 59. Туберкулезный лептоахименингит. Распространение воспалительных изменений на твердые и мягкие оболочки по всему длиннику спинного мозга.

больных. Она не связана с приемом пищи и происходит обычно фонтаном, без предшествующей тошноты. К ранним симптомам относится анорексия, обычно очень стойкая, если лечение не начато вовремя. При благоприятном течении болезни аппетит может быстро восстановиться и



Рис. 60. Туберкулезный менингит. Арахноидит спинного мозга.

даже появиться булимия. Частым симптомом являются запоры. У маленьких детей вместо запора может отмечаться понос. Несмотря на такие расстройства, живот не бывает вздут. Наоборот, отмечается ладьеобразный втянутый живот. Пульс в первые дни замедляется. К 5—7-му дню болезни бывает выраженная брадикардия. Позже имеет место тахикардия. Часто возникает несоответствие между пульсом и температурой: несмотря на повышение температуры, пульс может оставаться замедленным. Кровяное давление часто повышается и может достигнуть 140/90 мм ртутного столба. Повышение кровяного давления наблюдается обычно при неблагоприятном течении болезни.

Изменения желудочно-кишечных и сердечно-сосудистых функций стоят в связи с возникающими поражениями центральных и периферических отделов анимальной и вегетативной нервной системы.

Одновременно с этими расстройствами возникают и разнообразные очаговые неврологические симптомы. Они могут быть субъективными и объективными. К первым относится локальная боль. Головная боль наблюдается во всех случаях туберкулезного менингита. Как и рвота, она возникает рано, бывает довольно стойкой, локализуется в лобной и затылочной области, реже распространяется по всей голове. По мере нарастания воспалительных изменений и гидроцефалии головная боль обычно усиливается. Причиной ее являются воспалительные изменения симпатической иннервации мягких оболочек, вовлечение сосудистых чувствительных рецепторов и гидроцефалия. При благоприятном течении под влиянием рано начатого лечения интенсивность головной боли уменьшается. Ригидность мышц затылка и симптом Кернига, входящие в менингеальный синдром, при туберкулезном менингите встречаются, но в раннем периоде не достигают столь выраженной степени, как при других формах менингита. Лишь в более позднем периоде может наблюдаться опистотонус.

Черепномозговые нервы при туберкулезном менингите поражаются часто. В зрительном нерве у 50—60% больных наблюдаются воспалительные изменения в виде неврита; реже бывают застойные соски на дне глаза. Нередки милиарные высыпания; наблюдается также хореоретинит. Часты поражения глазодвигательного нерва. В связи с этим возникают изменения формы зрачков, чаще в виде их расширения. Нередко наблюдается парадоксальная реакция зрачков: расширение их на свет и сужение в темноте. Иногда наблюдается «игра зрачков» в виде их спонтанного сужения и расширения. В начальном периоде бывает легкое ощущение верхнего века, которое позже может переходить в полный одно- или двусторонний птоз (рис. 62). Поражение отводящего нерва обуславливает сходящееся косоглазие (рис. 63).

Поражения лицевого нерва могут происходить по периферическому и центральному типу. В первом случае наряду с опущением угла рта на пораженной стороне плохо смыкается глаз и не выявляются складки при нахмуривании лба. При параличах лицевого нерва по центральному типу, что наблюдается обычно наряду с гемипарезами на той же стороне, имеется лишь опущение угла рта и иногда легкая слабость смыкания век при попытке закрыть глаз. Центральный тип пареза лицевого нерва сочетается с отклонением языка в сторону пареза вследствие поражения подъязычного нерва. Слуховой нерв редко поражается за счет самого менингеального процесса.

В настоящее время головокружения и расстройства слуха чаще возникают в связи с интоксикацией стрептомицином.



Рис. 62. Туберкулезный менингит. Поражение глазодвигательного нерва. Птоз правого века.

Бульбарные нервы (языкоглоточный, блуждающий, подъязычный) поражаются при переходе процесса на бульбарную область.

Двигательные расстройства могут наблюдаться в виде параличей и парезов или гиперкинезов. Параличи и парезы возникают обычно на 3—4-й неделе. В отдельных случаях туберкулезный менингит может начинаться с гемиплегии (гемиплегическая форма). Эти параличи или парезы чаще всего обуславливаются возникающими эндартериитами или тромбозами в средней мозговой артерии. В начальном периоде они могут быть вялыми вследствие явлений шока, но вскоре сухожильные рефлексы повышаются и отмечаются патологические симптомы (симптом Бабинского и др.). При поражениях ствола мозга с одновременным вовлечением сосудов и нервов основания мозга могут наблюдаться перекрестные параличи с вовлечением лицевого, глазодвигательного и отводящего нервов на



Рис. 63. Туберкулезный менингит. Паралич отводящего и глазодвигательного нервов. Справа сходящееся косоглазие, слева птоз.

стороне очага, а конечностей—на противоположной из очагов стороне. Расстройства речи встречаются при туберкулезном менингите одновременно с правосторонними параличами и реже как изолированный симптом. Обычно эти расстройства протекают по типу афазии. Реже при бульбарной локализации может быть дизартрия.

Гиперкинезы при туберкулезном менингите наблюдаются нередко. Они чаще возникают к концу 2-й недели, но могут быть и раньше. Бывают хореиформные или хорееподобные гиперкинезы, а также гиперкинез в виде крупного дрожания. В тяжелых случаях при выраженном поражении ножек мозга и верхних ножек мозжечка отмечается «перекрестный гиперкинетически-паралитический синдром»: на одной стороне паралич, а на противоположной гиперкинез хореиформного характера в сочетании с крупным дрожанием конечностей.

Необходимо еще упомянуть о децеребрационной ригидности, часто наблюдающейся в тяжелых случаях туберкулезного менингита. Она выражается в резкой мышечной ригидности общего или частичного характера (рис. 64, 65). Возникновение децеребрационной ригидности стоит в связи с поражениями среднего мозга, с вовлечением в процесс красных ядер и выходящего из них рубро-спинального пути («путь Монакова»), служащего для регуляции мышечного тонуса. Возникновение децеребрационной ригидности почти всегда определяет плохой прогноз заболевания.

Расстройства чувствительности при туберкулезном менингите встречаются реже, нежели двигательные. В тяжелых случаях при массивных поражениях головного мозга изменения обнаруживаются и в зрительных

буграх. Эти поражения могут обусловить болевые синдромы с элементами гиперпатии, для которой характерна боль с крайне неприятным ее оттенком, высоким порогом и значительной иррадиацией болевого раздражения. У некоторых больных отмечаются неприятные эмоции без выра-



Рис. 64. Туберкулезный менингит. Изменения тонуса по типу децеребрационной ригидности.

женных болевых расстройств. Расстройства тактильной и болевой чувствительности могут быть на пораженных конечностях при вовлечении чувствительных путей, расположенных в заднем бедре внутренней капсулы. Чаще наблюдаются корешковые расстройства чувствительности



Рис. 65. Туберкулезный менингит. Тотальная децеребрационная ригидность.

при переходе процесса на корешковый отрезок чувствительных черепно-мозговых и спинномозговых нервов. Это бывает обычно в хроническом периоде болезни при цереброспинальных формах с наличием менинго-радикулярных и арахноидальных изменений. Эти расстройства выявляются в виде невралгий или невритов соответственно пораженным корешкам.

Чаще такие боли возникают в шейно-грудной и пояснично-крестцовой области; отмечаются они и в области живота. Объективные расстройства чувствительности бывают не очень интенсивны. При невритических изменениях одновременно с чувствительными расстройствами могут исчезнуть или снизиться сухожильные рефлексy.

В хроническом периоде туберкулезного менингита могут наблюдаться хориоэпендиматиты, для которых характерны явления повышенного внутричерепного давления, болевые церебральные синдромы, стойкая анорексия и рвота, тонические судороги, сосудистые кризы с преходящими парезами и афазией.

Хронические туберкулезные менинго-васкулиты характеризуются парезами или параличами, эпилептиформными судорогами, различными психопатологическими изменениями. Для хронических туберкулезных лептопахименингитов типичны невралгические боли, моно-полирадикулоневриты, парапарезы или тетрапарезы и синдром ликворной блокады. При этом синдроме наблюдается умеренное повышение белка в спинномозговой жидкости большой цистерны и очень высокий белок в люмбальной спинномозговой жидкости при повышенном цитозе. Эта блокада субарахноидального пространства может быть полной или частичной.

Блокада возникает вследствие образования спаек в области большой цистерны или в оболочках спинного мозга, часто в нижнем его отделе.

В хроническом периоде туберкулезного менингита могут наблюдаться и сложные вегетативные синдромы. Начальная анорексия может перейти в повышенный аппетит (булимия), иногда в сочетании с повышенной жаждой (полидипсия). У некоторых больных отмечается раннее половое созревание (pubertas praecox). Более часто встречается адипозо-генитальная дистрофия. У ряда больных наблюдается гипертрихоз. Все эти симптомы зависят от поражения межучной гипофизарной системы, которая, как указано выше, всегда вовлекается в процесс при туберкулезном менингите. Под влиянием лечения эти симптомы могут уменьшиться в интенсивности или совсем исчезнуть. Но они могут оставаться и стойкими.

Спинномозговая жидкость. При туберкулезном менингите изменения спинномозговой жидкости имеют типичный характер и их оценка очень важна для правильного диагноза болезни. В остром периоде болезни отмечаются следующие признаки: повышение давления, увеличение количества белка, плеоцитоз, выпадение фибринозной сетки, уменьшение количества сахара. Повышенное давление является постоянным признаком и достигает 300—400 мм водяного столба и выше. Количество общего белка в раннем периоде болезни бывает в пределах 0,66—0,99—1,32‰. В некоторых случаях содержание белка может быть выше, реже в начальном периоде болезни отмечается нормальное его количество. Цитоз, как правило, бывает повышен—в пределах 100—300 клеток в 1 мм³ и более. У детей чаще наблюдаются высокие цифры цитоза. Цитоз в остром периоде состоит из лимфоцитов и нейтрофилов в соотношениях в среднем 80 : 20. Фибринозная сеть выпадает как правило. Реакция Панди всегда бывает резко положительной. Сахар снижается до 25—20 мг%, а иногда до 3—5 мг%. Туберкулезная палочка выделяется из ликвора в 60—80% случаев. Ее обнаружение в значительной степени зависит от тщательности поисков. Вспомогательное значение для диагноза имеет реакция Левинсона (с сульфосалициловой кислотой и сулемой), триптофановая реакция (с соляной кислотой и формалином), коллоидная реакция Ланге с хлорным золотом, а также реакция Таката-Ара. Триптофановая реакция чаще бывает положительной. Реакция Левинсона бывает положительной при значительном увеличении белка. Реакция Ланге обнаруживает менингеальный тип кривой (С. М. Зильбершейд). В хроническом периоде туберкулезного

менингита у большинства больных длительно остаются воспалительные изменения в спинномозговой жидкости. У части больных изменения идут в направлении частичной белково-клеточной диссоциации с ясной тенденцией к увеличению белка до $6,6-9,9^0/_{00}$ и снижению цитоза до 20—30 клеток в 1 мм^3 . В небольшом числе случаев выявляется состав спинномозговой жидкости, типичный для блокады субарахноидального пространства: увеличение количества белка в люмбальной жидкости до $33-99^0/_{00}$ и выше при умеренно повышенных цифрах в цистернальной жидкости ($1,32-3,3^0/_{00}$).

Изменения крови. Туберкулезный менингит возникает при различных формах туберкулеза. Этим объясняется обнаруживаемая при нем различная картина состава крови. В фазе инфильтративной вспышки отмечается умеренный сдвиг нейтрофилов влево, нормальное или несколько повышенное число нейтрофилов, небольшое ускорение РОЭ, при диссеминации—моноцитоз. В фазе рассасывания инфильтрата увеличивается число эозинофилов и нарастает число нейтрофилов, ускорение РОЭ, в фазе уплотнения—относительный лимфоцитоз, нормализация состава крови и РОЭ.

Течение. Прогноз. Из приведенного клинического описания видно, что туберкулезный менингит может протекать в острой, подострой и хронической форме. Длительность течения и исход в значительной мере зависят от времени начала лечения: чем позже после начала заболевания начато лечение, тем больше шансов на неблагоприятный исход и возникновение осложнений. Имеет значение интенсивность поражения внутренних органов. Важным является возрастной фактор: чем моложе ребенок, тем интенсивность менингита и общая тяжесть заболевания выражены резче. Следует учитывать и микробный фактор, под которым мы понимаем первоначальную и последующую вирулентность туберкулезной палочки и динамику ее устойчивости к вводимому антибиотику или химиопрепарату. При начале лечения не позже 4—6-го дня болезни обычно наблюдается гладкое течение и через 3—4 месяца может наступить излечение. Менингеальные симптомы исчезают вскоре после начала лечения. Изменения спинномозговой жидкости остаются в течение длительного времени и нормализация ее состава наступает лишь к концу лечения, т. е. не ранее 3—4 месяцев. Туберкулезный менингит подчиняется всем закономерностям туберкулезной инфекции. В связи с этим стоит свойственный туберкулезу полиморфизм клинической картины, течение болезни с обострениями и рецидивами. Полиморфизм клинической картины выявляется как в остром и подостром периоде заболевания, так и в хроническом и исходных состояниях. При клинически выявленных уже в раннем периоде симптомах поражения межучочного и среднего мозга (мезэнцефально-диэнцефальная форма) и их стойкости, независимо от лечения, течение всегда бывает тяжелым и прогноз неблагоприятным. Раннее появление параличей при наличии менингеальных явлений (менинго-васкулярная форма) осложняет течение, но прогноз при этих формах благоприятный в отношении жизни. Если параличи под влиянием лечения в ближайшее время не дают обратного развития, то можно ждать остаточных парезов после излечения. При диффузной локализации процесса в головном и спинном мозгу с возникновением блокады субарахноидального пространства течение бывает тяжелым и прогноз должен ставиться с осторожностью. При наличии блокады с выраженными и стойкими менингорадикакулярными и спинальными симптомами (боли, парапарезы и др.) исход бывает неблагоприятным. При наличии выраженных изменений спинномозговой жидкости, но ограниченных клинических симптомов прогноз более благоприятен и может наблюдаться полное выздоровление. Неблагоприятным является осложне-

ние менингита гидроцефалией, которая редко дает обратное развитие, а чаще ведет к тяжелым последствиям, в том числе и изменениям психики.

В более отдаленном периоде могут возникать эпилептические припадки. Они наблюдаются у 5—7% больных, перенесших туберкулезный менингит. Чаще они появляются у больных с остаточными гемипарезами и другими очаговыми симптомами. Рецидивы наблюдаются у 8—10% лечившихся больных. Они могут возникать в различные от начала лечения сроки. Рецидивы бывают как через несколько месяцев, так и через несколько лет. Прогноз при рецидивах в настоящее время более благоприятен.

Дифференциальная диагностика. Диагноз туберкулезного менингита может представлять значительные трудности. Они могут возникать как вследствие атипичного течения заболевания, так и ввиду его сходства с некоторыми другими болезнями. Иногда туберкулезный менингит может развиваться остро, при ранних выраженных очаговых симптомах. Это чаще наблюдается у детей раннего возраста, у которых туберкулезный процесс протекает обычно очень остро. При таком остром начале заболевания может начинаться судорогами, параличом конечностей и другими очаговыми симптомами.

В противоположность такому бурному началу заболевания в настоящее время под влиянием широко применяющегося лечения антибиотиками и химиопрепаратами развитие и начальное течение может протекать при весьма скудных симптомах менингита. Иногда заболевание может развиваться в период специфического лечения туберкулеза легких и дебутирывать лишь умеренной головной болью. За последнее время обращает на себя внимание некоторое учащение случаев туберкулезного менингита, имеющих вначале характер серозных форм с мало выраженной симптоматикой и умеренными изменениями спинномозговой жидкости. Одной из доброкачественных форм является менингит, протекающий при выраженных аллергических реакциях. У таких больных детей отмечается особенно интенсивная реакция Пирке, склонность к различным аллергическим реакциям кожи и слизистых оболочек. Во всех атипичных случаях диагноз туберкулезного менингита должен ставиться лишь на основании тщательного анализа анамнестических данных, учета туберкулезного контакта, динамики спинномозговой жидкости и сопоставления ее с клинической картиной заболевания.

При дифференциальном диагнозе с острым серозным лимфоцитарным менингитом надо учитывать следующие типичные для него симптомы: 1) острое развитие и течение; 2) повышение температуры до высоких цифр в начале заболевания; 3) развитие менингеального синдрома с самого начала болезни; 4) возможное нарушение сознания в острый период и быстрое его восстановление; 5) значительно увеличенный лимфоцитарный цитоз в спинномозговой жидкости с нормальным количеством сахара при умеренном повышении белка, пленка выпадает редко; 6) наличие туберкулезной инфекции может иметь значение при установлении диагноза, но не решающее, так как вирусные и другие формы серозных менингитов наблюдаются и у больных туберкулезом; 7) очаговые симптомы (парезы черепномозговых нервов и др.) с тенденцией к быстрому и полному обратному развитию; 8) как правило, отсутствие обострений и рецидивов; они наблюдаются как исключение.

При дифференциальном диагнозе с менингитом при паротите существенное значение имеет учет эпидемиологического анамнеза, так как в этих случаях обычно наблюдается контакт с больным паротитом. У больных отмечается панкреатит, опухоль заушных и подчелюстных желез. Развитие заболевания всегда острое. В большинстве случаев заболевание развивается при температуре до 39—40°.

Дифференциальный диагноз туберкулезного, серозных и гнойных форм менингита

Развитие, симптомы и течение	Туберкулезный менингит	Доброкачественный лимфоцитарный менингит	Менингит, вызванный вирусом паротита	Цереброспинальный и пневмококковый менингиты
1	2	3	4	5
Начало	Постепенное, редко острое	Острое, редко постепенное	Острое	Острое, редко постепенное
Предшествовавшие болезни	Бронхоаденит, другие инфекции	Иногда признаки общей инфекции	Может сопровождаться выраженной картиной паротита или только субмаксиллита	Признаки общей инфекции
Изменения личности	Постоянны (апатия, склонность к уединению, раздражительность и пр.)	Не типичны	Не типичны	Не типичны
Аппетит	Рано возникает анорексия	Расстроен на высоте болезни	Расстроен на высоте болезни	Расстроен на высоте болезни
Желудочно-кишечные явления	Запоры появляются рано, иногда боли в животе	Не бывают	Боли в области живота	Не типичны
Менингеальный синдром: ригидность затылка	Нерезкая; постепенно нарастает	Выражена в начале болезни	Выражена в начале болезни	Выражена в начале болезни
Симптом Кернига	Нарастает постепенно, выражен резко, чем ригидность затылочных мышц	Выражен резко в начале болезни	Появляется рано	Выражен резко в начале болезни
Рвота	Постепенно учащается, но не связана с приемом пищи	Резко выражена в начале болезни	Отмечается в начале болезни	Рано, обильная
Головная боль	Резко выражена, приступообразная	Выражена в начале болезни	Длится недолго	Выражена резко
Черепномозговые нервы	Постепенно появляется парез VI, VII и VIII пар нервов	Если бывает поражены, то рано	Бывают поражены при менингоэнцефалитических формах	При вовлечении головного мозга
Сосудистые реакции	Красный дермографизм, пятна Труссо	Не типичны	Не типичны	Не типичны
Соматические симптомы	Бронхоаденит, изменения в легких, болезни костей, туберкулиды и пр.	Отсутствуют	Панкреатит, опухоль заушных и подчелюстных желез, орхит	Сыпь на теле, герпес: при других формах редко
Давление спинномозговой жидкости	Всегда высокое	Повышенное или нормальное	Повышенное или нормальное	Повышенное или нормальное
Плеоцитоз в 1 мм ³	100—200	200—400 и выше	400—600 и выше	До 1000—2000 и выше

Развитие, симптомы и течение	Туберкулезный менингит	Доброкачественный лимфоцитарный менингит	Менингит, вызванный вирусом паротита	Цереброспинальный и пневмококковый менингиты
1	2	3	4	5
Клеточный состав	В ранних фазах возможен смешанный лимфоцитарно-нейтрофильный	Лимфоцитарный	Лимфоцитарный, небольшая примесь нейтрофилов	Нейтрофильный плеоцитоз
Белок ‰	0,45—0,6—0,9	0,6—0,9 и выше	0,6—0,9 и выше	0,3—0,6 и выше
Глобулиновые реакции	Резко положительные (++++)	Положительные (++, +++)	Положительные (++, +++)	Резко положительные
Содержание сахара	Всегда низкое	Как правило, нормальное	Как правило, нормальное	Заметно снижается
Туберкулезные палочки и другая флора	ВК + в 60—70% случаев			Менингококки, пневмококки
Течение]	Медленно прогрессирующее	Бурно нарастающее, регрессирующее	Всегда острое, в дальнейшем регрессирующее	Острое

В спинномозговой жидкости всегда высокий цитоз при умеренно повышенном количестве белка.

Гнойные формы менингита (менингококковый, пневмококковый, вызванный бациллой инфлюэнцы и др.) отличаются от туберкулезного остротой развития и гнойным характером спинномозговой жидкости. При этих формах менингита часто наблюдаются кожные сыпи—эритема, розеола, петехии и герпетические высыпания на губах (herpes labialis). Первичными очагами могут быть: отит, эндокардит, пневмония, заболевания придаточных полостей носа. При этих формах менингита в крови отмечается повышенный лейкоцитоз. Дифференциальная диагностика туберкулезного и других форм менингита представлена на стр. 203—204.

При остром полиомиелите в 80% случаев отмечаются менингеальные явления. Нередко это заболевание протекает при доминирующей картине менингита (менингеальная форма). В практике может встретиться затруднение, если нужно отличить полиомиелит от туберкулезного менингита. Следует учитывать, что полиомиелит всегда развивается остро. В продромальном периоде бывают признаки общей инфекции (назофарингит, ангина, диспепсия и др.). В клинической картине раннего периода бывают выражены менингорадикакулярные явления, боли при давлении на нервные стволы, повышенная потливость, особенно головы, парез лицевого нерва по периферическому типу. В легких может быть ателектаз, иногда наблюдается миокардит. В спинномозговой жидкости обычно отмечается клеточно-белковая диссоциация; при менингеальных формах цитоз резко увеличен; белково-клеточная диссоциация бывает при менингорадикакулярных формах. Количество сахара в большинстве случаев бывает высокое—80—90 мг% и более. Рано появляется снижение рефлексов до полного их отсутствия. В типичных случаях отмечаются вялые параличи со снижением тонуса и рефлексов, а также атрофия. Всегда имеет значение тщательный учет эпидемиологических данных: заболевания полиомиелитом чаще бывают в июле—октябре.

При отграничении туберкулезного менингита от энцефалита надо иметь в виду, что последний развивается остро, при нем обычно доминируют церебральные симптомы с вовлечением подкорковых узлов, отмечается типичное расстройство зрачков: ослабление реакции на аккомодацию и конвергенцию при ее сохранности на свет. Часто бывает расстройство сна. При гриппозных формах энцефалита бывают выраженные очаговые симптомы, могут доминировать судорожные явления. При всех формах энцефалита не бывает столь характерных для туберкулезного менингита воспалительных изменений спинномозговой жидкости.

При распознавании туберкулезного менингита приходится исключить некоторые соматические заболевания. Иногда вместо туберкулезного менингита ошибочно ставится диагноз брюшного тифа. Для брюшного тифа типичным является подъем температуры до 39—40° с последующим литическим падением. Желудочно-кишечные расстройства имеют ряд отличий: аппетит нарушен, язык обложен, влажен. При туберкулезном менингите живот втянутый, ладьеобразный, при брюшном тифе он бывает вздут. В крови при брюшном тифе отмечается лейкопения, лимфоцитоз, анэозинофилия. Возникающие при брюшном тифе оболочечные симптомы бывают умеренно выражены. Никогда не бывает полного синдрома изменений спинномозговой жидкости, типичного для туберкулезного менингита; при брюшном тифе отмечается лишь увеличенный цитоз и нормальный состав или небольшое повышение белка.

Практическое значение имеет распознавание туберкулезного менингита от гриппа. При гриппе развитие заболевания острое и редко постепенное. Основными симптомами раннего периода туберкулезного менингита являются астения, головные боли и рвота. В таком сочетании эти симптомы при гриппе бывают редко. Постепенно нарастающая температура при туберкулезном менингите отличается от резко поднимающейся температуры с ознобом, характерной для гриппа. Назофарингит, трахеит и катаральная ангина типичны для гриппозной инфекции и редко встречаются при туберкулезном менингите. При развитии туберкулезного менингита на фоне милиарного туберкулеза бывает кашель, боли в груди, обильный пот, одышка. Но в таких случаях вся тяжесть и течение заболевания не являются типичными для гриппа. При гриппе могут наблюдаться менинго-энцефалитические симптомы, но при этом можно обнаружить и другие признаки гриппа. Необходимо учитывать картину крови, которая при несложненной форме гриппа имеет довольно типичные признаки: начальная лейкопения, лимфоцитоз и моноцитоз.

При менингеальном синдроме на почве гриппа спинномозговая жидкость может оказаться измененной, но она отличается от таковой при туберкулезном менингите: при гриппе бывает повышенный цитоз и умеренное повышение белка, но не выпадает пленка и не снижается содержание сахара. Все указанные данные должны учитываться одновременно с эпидемиологическими факторами.

Ошибочный диагноз туберкулезного менингита вместо глистной инвазии ставится при недоучете таких симптомов, как головокружение, обморочные состояния, зуд, диспептические явления, которые не типичны для менингита. В крови при глистной инвазии бывает эозинофилия. Следует иметь в виду, что менингит или менингизм на почве глистной инвазии бывает редко.

Затруднения при отграничении туберкулезного менингита от абсцесса мозга встречаются редко. Это бывает в случаях абсцесса, осложняющегося менингеальными симптомами. При отграничении этих двух заболеваний следует учитывать, что абсцессу предшествует ушной процесс или другой септический очаг. У детей заболевания уха отмечаются в 70—80% случаев

абсцессов. Из других возможных первичных очагов следует иметь в виду фурункулез, инфекцию лица и черепа, травму, бронхоэктазию и эмпиему. При абсцессах мозга характерной температуры нет, повышение ее необязательно. Возникающие головные боли имеют пароксизмальный характер и могут иногда соответствовать локализации абсцесса. Со стороны глазного дна отмечаются застойные соски зрительного нерва. В крови бывает лейкоцитоз и ускоренная РОЭ, в спинномозговой жидкости—умеренное повышение цитоза, небольшое повышение содержания белка, белково-клеточная диссоциация. По мере увеличения абсцесса могут возникать судороги и параличи соответственно локализации абсцесса.

Мы привели наиболее важные заболевания, с которыми приходится проводить дифференциальную диагностику при распознавании туберкулезного менингита. В практической работе и многие другие болезни могут дать повод к дифференциальной диагностике. Следует принять за правило, что при неясных менингеальных синдромах всегда надо подумать о туберкулезном менингите и только после тщательного анализа анамнестических, клинических и лабораторных данных ставить окончательный диагноз. Анализ многочисленных диагностических ошибок показывает, что ошибки в диагностике туберкулезного менингита и, следовательно, позднее начало лечения имеют место вследствие недоучета относительной частоты туберкулезного менингита и особенностей его клинического развития, о которых сказано выше.

Лечение туберкулезного менингита в настоящее время имеет вполне рациональное обоснование. Как и при всех туберкулезных заболеваниях, при менингите лечение должно основываться на проведении общеукрепляющего гигиенического режима, правильного питания и рационального применения антибиотиков, химиопрепаратов и других медикаментозных средств. Только при таком комплексном лечении больного возможна мобилизация иммунобиологических сил организма и активное воздействие на возбудителя болезни. Больных следует помещать в специальные отделения, где обеспечена достаточная кубатура помещения, хорошая вентиляция, возможность выносить больных на воздух, лучше всего на веранду. Распорядок дня надо соблюдать очень строго. Питание должно быть организовано рационально. Больным детям нужно давать разнообразную и вкусную пищу с необходимым количеством белков, жиров и углеводов. В комплексе питания должны входить овощи и фрукты, богатые витаминами. При туберкулезном менингите правильная организация питания особенно важна, так как у детей часто появляется анорексия. По расчетам В. Д. Маркузона, дети школьного возраста должны получать в пище от 2000 до 3000 калорий. Пища должна содержать 100 г белков, 100 г жиров и 425 г углеводов.

Для лечения в настоящее время применяется стрептомицин, парааминосалициловая кислота (ПАСК), фтивазид—препарат из группы гидразидов изоникотиновой кислоты, салюзид для внутренижного введения и салюзид, растворимый для эндолюмбального введения.

Стрептомицин получается из лучистого грибка (*Streptomyces griseus*). Из фармакологических свойств стрептомицина следует иметь в виду нейротоксическое влияние его на слуховой нерв, что может привести к более или менее стойким поражениям слуха и вестибулярным нарушениям в виде расстройства походки и головокружений. В отдельных случаях возможна непереносимость стрептомицина. При лечении туберкулезного менингита важно учитывать то обстоятельство, что введенный парентерально (внутримышечно и внутривенно), он в значительных концентрациях обнаруживается в крови, но совсем не проникает или проникает в очень малых количествах через гемато-энцефалический барьер в субарахноидальное пространство. Поэтому достаточная концентрация в субарахноидальном пространстве возможна при введении стрептомицина эндолюмбально и субокципитально.

ПАСК является высокоэффективным химиотерапевтическим препаратом вследствие его туберкулостатической активности. Фтивазид и другие препараты из группы изоникотиновой кислоты (изониазид, омнифон и др.) также оказались высокоэффективными химиопрепаратами при лечении туберкулеза. Эти препараты при их парентеральном и пероральном введении обнаруживаются в довольно высоких концентрациях в субарахноидальном пространстве. Лечение туберкулезного менингита советскими препаратами—сальюзидом и сальюзидом растворимым, являющимися, как известно, производными гидразидов изоникотиновой кислоты, дало хорошие результаты. В настоящее время растворимый сальюзид успешно вводится эндолумбально при лечении туберкулезного менингита. Доказано, что он полностью может заменить эндолумбальное введение стрептомицина.

Продолжительность лечения и количество применяемых пункций определяются состоянием больного и составом спинномозговой жидкости. Опыт показывает, что при раннем начале лечения и одновременной даче фтивазида внутрь можно удовлетвориться меньшим количеством пункций, чем при лечении только стрептомицином. В самое последнее время уже накоплен опыт успешного лечения стрептомицином внутримышечно и фтивазидом внутрь. Имеются отдельные наблюдения успешного лечения одним пероральным введением фтивазида без стрептомицина.

Комбинированное лечение обеспечивает наиболее эффективное бактериостатическое действие вводимых препаратов на туберкулезную палочку. Согласно многочисленным экспериментальным и клиническим данным, применяемый с самого начала комбинированный метод лечения лучше всего предупреждает развитие устойчивых штаммов палочки. Кроме того, комбинированное лечение позволяет предупреждать осложнения. При начале лечения до 5—6-го дня заболевания можно добиться полной ликвидации менингита с обратным развитием воспалительного процесса в оболочках без остаточных изменений.

Хотя туберкулезный менингит, как указано, излечивается успешно и без субарахноидального введения стрептомицина, врач обязан знать и тот метод лечения, бывший еще недавно основным.

Лечение туберкулезного менингита должно начинаться тотчас же по установлении диагноза. При лечении проводится постоянный контроль состава спинномозговой жидкости, учитывается состояние нервной системы и основной туберкулезный процесс.

Применяемый для лечения стрептомицин должен храниться в сухом темном месте при температуре не выше 15°. Для растворения порошка стрептомицина необходимо употреблять изотонический физиологический раствор или бидистиллированную воду. При болезненности внутримышечных уколов для растворения можно пользоваться 0,25—0,5% раствором новокаина. Раствор должен быть свежим, стерильно приготовленным. Поэтомu растворы для внутримышечного введения стрептомицина следует хранить не более суток. Для субарахноидального введения растворы должны быть использованы тотчас же после приготовления. Разовую дозу стрептомицина внутримышечно рекомендуется вводить в 2—3 мл изотонического физиологического раствора или бидистиллированной воды, а субарахноидально—в 1—2 мл указанных растворов.

Для проведения субарахноидального лечения требуется 4—6 тонких бировских или обычных игл толщиной 0,8—1 мм (не более 2 мм) с мандреном и 2 стерилизатора. Субарахноидальные пункции должны производиться в специальной операционной комнате с соблюдением всех необходимых условий стерильности.

Субарахноидальное введение стрептомицина может производиться посредством спинномозговых (эндолумбальных) и субокципитальных пункций. В настоящее время считается, что основным способом введения стрептомицина в субарахноидальное пространство является эндолумбальный. Субокципитальные пункции показаны при наличии полного или

частичного блока ликворных путей, поражения поясничного отдела позвоночника специфическим процессом или при аномалии его развития.

Введение стрептомицина путем спинномозговых пункций должно проводиться в положении больного на боку, с согнутыми в коленях и приведенными к животу нижними конечностями и согнутой головой с возможно большим приведением подбородка к груди. Прокол иглой делается, как правило, между III и IV или IV и V поясничными позвонками, строго по средней линии позвоночника. Игла со вставленным мандреном медленно проводится перпендикулярно к линии позвоночника.

Субокципитальные пункции также производятся в положении больного на правом боку. Голова больного должна быть крепко фиксирована руками помощника в таком положении, чтобы подбородок был возможно больше приведен к груди.

Методика введения, согласно инструкции, следующая. Прокол кожи производится в подзатылочной ямке; опознавательными точками для прокола служат выступ в затылочной кости и остистый отросток II шейного позвонка. Указательным и средним пальцами левой руки фиксируют обе опознавательные точки, иглу вкалывают строго по средней линии между указанными точками и продвигают медленно и осторожно вглубь и вверх (под углом 45—60°), по направлению к нижнему краю затылочной кости до атланта-затылочной мембраны. В момент прокола мембраны ощущается (слышится) характерный звук (хруст) и возникает ощущение провала иглы в пустое пространство. При изъятии мандрена, если пункция сделана правильно, из просвета иглы вытекает спинномозговая жидкость.

Введение стрептомицина производится следующим образом. После извлечения необходимого количества спинномозговой жидкости как при спинномозговой, так и при субокципитальной пункции, не вынимая иглы, вводят в субарахноидальное пространство назначенную дозу стрептомицина и больного осторожно укладывают в постель, где он должен находиться в строго лежащем положении в течение суток. Введение стрептомицина в субарахноидальное пространство должно производиться медленно.

Для производства необходимых клинических и биохимических анализов достаточно выпустить 8—10 мл жидкости. С лечебными целями (например, при прогрессирующей гидроцефалии) может быть взято большее количество спинномозговой жидкости. После пункции не рекомендуется кормить больного в течение 2—3 часов.

Для субарахноидального введения применяется хлоркальциевый комплекс стрептомицина. Принятыми оптимальными разовыми дозами стрептомицина в зависимости от возраста считаются следующие: для детей от 1 года—0,01—0,012 г (10 000—15 000 ЕД), от 1 года до 3 лет—0,015—0,03 г (15 000—30 000 ЕД), от 4 до 7 лет—0,03—0,05 г (30 000—50 000 ЕД), от 8 до 12 лет—0,05—0,075 г (50 000—75 000 ЕД), для подростков и взрослых—0,05—0,075—0,1 г (50 000—75 000—100 000 ЕД).

Субарахноидально стрептомицин вводится ежедневно с перерывом на 1 день через каждые 5—6 пункций до улучшения общего состояния, ослабления менингеальных симптомов и улучшения клеточного и химического состава спинномозговой жидкости (первые 25—30 инъекций). Из показателей наиболее важным является уровень сахара в спинномозговой жидкости: нарастание сахара указывает на более благоприятный прогноз. Последующие инъекции проводятся с перерывом в 1—2 дня, что определяется динамикой менингеальных симптомов, изменением состава спинномозговой жидкости и индивидуальной реакцией больного.

При благоприятно протекающем туберкулезном менингите субарахноидальные инъекции делаются с перерывом в 1 день через 5—6 дней. Общее

же количество пункций с введением стрептомицина за весь курс лечения составляло раньше 60—80, а в настоящее время обычно не превышает 40—50 инъекций или несколько больше.

Комбинированное применение стрептомицина с фтивазидом позволяет уменьшить общее количество пункций. При благоприятном течении заболевания и хороших показателях спинномозговой жидкости после 20—30 пункций можно делать периодические перерывы в несколько дней в отношении эндолюмбального введения стрептомицина или отменить его, оставив только внутримышечные инъекции. После прекращения инъекций периодически проводятся контрольные исследования спинномозговой жидкости. Первые контрольные исследования после окончания лечения рекомендуется делать с промежутком в 10—14 дней. Особенного внимания заслуживают те больные, лечение которых прекращено после исчезновения клинических симптомов менингита, но полная нормализация состава спинномозговой жидкости еще не наступила. Если при контрольном исследовании после перерыва будет отмечено ухудшение состава спинномозговой жидкости, то рекомендуется возобновить лечение. Если же при первой и второй контрольных спинномозговых пункциях будет констатирована тенденция к дальнейшей нормализации клеточного и биохимического состава спинномозговой жидкости, то лечение можно не возобновлять. При рецидивах туберкулезного менингита методика лечения должна быть такой же, как при начальных курсах лечения.

Внутримышечное введение стрептомицина следует начинать с самого начала лечения. Длительность внутримышечного введения определяется течением болезни и характером общего туберкулезного процесса.

Суточная доза стрептомицина для внутримышечных инъекций определяется в зависимости от возраста больного и характера основного туберкулезного процесса.

Согласно инструкции, приняты следующие суточные дозы стрептомицина для внутримышечного введения: для детей до 3—4 лет—0,2—0,25 г (200 000—250 000 ЕД), от 4 до 7 лет—0,25—0,3 г (250 000—300 000 ЕД), от 8 до 12 лет—0,3—0,5 г (300 000—500 000 ЕД), для подростков и взрослых—0,5—1 г (500 000—1 000 000 ЕД).

Внутримышечно стрептомицин вводится в ягодичную область или в мышцу бедра, причем суточная доза препарата вводится в 1—2 приема (утром и вечером равными дозами).

В настоящее время накоплен опыт, который показывает, что стрептомицин внутримышечно может успешно вводиться через день. Из некоторых данных видно, что при таком прерывистом введении образуется меньше стрептомициноустойчивых палочек, в то время как эффективность лечения остается такой же, как и при ежедневном введении препарата. Для уменьшения наблюдающейся иногда болезненности при применении некоторых серий стрептомицина рекомендуется вводить стрептомицин внутримышечно в растворе 0,25—0,5% новокаина.

С начала лечения перорально назначается ПАСК и фтивазид. Комбинированное лечение стрептомицином и ПАСК проводится в течение всего острого периода (2—3 месяца). Дальнейшее применение его определяется общим течением заболевания и состоянием туберкулезного процесса внутренних органов. При необходимости после перерыва его прием может возобновляться. Оптимальными дозами являются следующие: детям в возрасте до 3 лет—от 1—2 до 3—4 г, от 3 до 7 лет—4 г, от 8 до 12 лет—6—8 г, от 13 до 16 лет—8—10 г, в старшем возрасте—до 12 г в сутки. Наиболее высокие дозы ПАСК рекомендуется давать тогда, когда стрептомицин внутримышечно вводится прерывисто. При хорошей переносимости препарата и соответствующих показаниях (обострение

процесса и др.) дозировки можно увеличить на 20—30% против указанных и срок приема удлинить.

ПАСК рекомендуется принимать через 20—30 минут после еды со щелочными водами (содовый раствор, боржом); необходим контроль за мочой; при нарушении мочеотделения прием препарата противопоказан.

Комбинированное лечение стрептомицином с фтивазидом. Для лечения больных туберкулезом и туберкулезным менингитом в сочетании со стрептомицином успешно применяется фтивазид. Последний, как и ПАСК, повышает эффективность лечения. Суточная доза фтивазида составляет 20—30 мг на 1 кг веса тела. Средние дозировки следующие: детям раннего возраста (до 3 лет) назначается по 0,05—0,075 г до 3—4 раз в день, от 3 до 4 лет—0,075—0,12 г до 3—4 раз в день, 5—8 лет—0,012—0,2 г до 3—4 раз в день, 8—12 лет—0,2—0,25 г до 3—4 раз в день, детям старшего возраста—0,25—0,3 г до 3—4 раз в день. Фтивазид может назначаться один или в сочетании с ПАСК. Ввиду возможности реакции на первые введения следует начинать лечение фтивазидом с наименьшей дозы, повышая ее до оптимальной к концу недели. В особенности рано следует начинать применение фтивазида при лечении больных со значительной интоксикацией при медленно идущей нормализации спинномозговой жидкости, при появлении туберкулезных палочек, если до этого применяли ПАСК. В случае появления расстройств мочеотделения следует либо уменьшить количество фтивазида, либо временно прекратить его введение. Вопрос об одновременном применении со стрептомицином ПАСК и фтивазида или каждого в отдельности не может считаться решенным. Некоторые авторы рекомендуют применять фтивазид или препараты группы изоникотиновой кислоты до 2 месяцев, а затем ПАСК. Наш опыт показывает весьма благоприятный эффект начального применения стрептомицина в сочетании с ПАСК и фтивазидом в течение 3—4 месяцев.

Выше уже было сказано, что введение в практику лечения туберкулезного менингита препаратов из группы гидразидов изоникотиновой кислоты, в частности фтивазида, совершенно изменило методику лечения. Все больше и больше публикуется наблюдений, показывающих, что субарахноидальное введение стрептомицина во многих случаях может не применяться и прежде всего тем больным, которые страдают неосложненными формами и лечение которых начато рано.

Комбинированное лечение стрептомицином с другими антибиотиками. В практике могут наблюдаться больные туберкулезным менингитом, которым в силу каких-либо осложняющих заболеваний (ушные процессы гнойного характера, комбинированные формы менингита) приходится, помимо стрептомицина, вводить и пенициллин. При необходимости стрептомицин и пенициллин могут вводиться вместе, так как при этом сохраняется их антибиотическое действие и стабильность каждого из антибиотиков не теряется.

Наряду со специфической терапией перечисленными препаратами следует применять витамины В₁ и С, выравнивающие нарушенные при туберкулезе окислительно-восстановительные процессы.

В качестве десенсибилизирующих препаратов могут назначаться кальций, пирамидон и анальгин. Для уменьшения анафилактических явлений и аллергических реакций применяют антигистаминный препарат димедрол по 0,025—0,05 г 1—2 раза в день.

В качестве стимулирующей терапии при вяло текущих формах рекомендуется переливание крови малыми дозами (30—50—100 мл) один раз в 3—4 дня, всего до 5 переливаний. Для лечения возникших параличей рекомендуется применять физиотерапию (ионогальванизацию, ионофорез

с кальцием по Бургиньону), лечебную физкультуру. В качестве стимулятора должен применяться дибазол в дозировках 0,001 г на 1 год возраста; он дается ежедневно в течение 20 дней. Повторные курсы проводятся через 15—20 дней. Для этих же целей может применяться прозерин по 0,0075—0,015 г до 2—3 раз в день в течение 10—12 дней. Внутримышечно вводят 0,05% раствор прозерина по 0,3—1 мл один раз в день.

Для борьбы с расстройствами зрения рекомендуются витамины, дибазол, азотнокислый натрий, инъекции алоэ. Детям в возрасте 1—3 лет инъекции 0,5% раствора витамина В₁ вводятся по 1 мл через день (30 инъекций), витамин С—по 0,1 г 3 раза в день, Natrii nitrosi (1—5% раствор) ежедневно по 0,2—0,4—0,6—0,8 и 1 мл, повышая через каждые 5 инъекций концентрацию раствора. Инъекции алоэ по 1 мл делают ежедневно, всего 30 инъекций. Дибазол по 0,002 г дают 2 раза в день. В возрасте 3—5 лет назначают витамин В₁ и С в тех же количествах. При инъекциях Natrii nitrosi (1—5% раствор) вводят постепенно по 0,2—0,5—1 мл через каждые 3 инъекции, повышая концентрацию раствора. Инъекции алоэ проводятся в тех же дозировках. Дибазол по 0,005 г 2 раза в день больные принимают в течение 3 недель. Местно может применяться ионофорез по Бургиньону с 2% раствором йодистого калия (20 сеансов). В более старшем возрасте можно назначать внутримышечно 0,5% раствор никотиновой кислоты по 0,1—0,2 мл через день (10 инъекций). Такие курсы лечения рассчитаны на 1½—2 месяца, после чего делается перерыв на месяц.

Лечение расстройства слуха также основано на применении витаминотерапии, стимуляторов (дибазол и прозерин) и инъекций алоэ в указанных выше дозировках.

После излечения от менингита детей рекомендуется направлять в санатории для закрепления полученных результатов лечения.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ТУБЕРКУЛЕЗНОМ СПОНДИЛИТЕ

Общие сведения. Распространение. Спондилит и различные поражения нервной системы при нем имеют важное практическое значение. Спондилит составляет около 40% поражений туберкулезом костей и суставов. На детский возраст падает не менее 70—80% случаев спондилита. Спондилит, по мнению крупнейшего знатока этого вопроса Т. П. Краснобаева, по преимуществу болезнь детского и юношеского возраста. Он же отмечает, что это заболевание начинается чаще всего в пределах первого десятилетия, причем на возраст 2—5 лет падает наибольшее число случаев. Это иллюстрируется данными детского санатория в Сокольниках, из этих данных следует, что у 62,6% больных спондилит начался в первом пятилетии.

Этиология. Из приведенных данных видно, что в возникновении спондилита возрастной фактор имеет существенное значение. Как и другие формы внелегочного туберкулеза, спондилит возникает при распространении инфекции из какого-либо первичного туберкулезного очага, который мог оставаться в латентном состоянии. При неблагоприятных для организма условиях инфекция из первичного очага путем гематогенной диссеминации может попасть в костную ткань. Как указано выше, чаще поражаются позвонки. Инфекции и травмы могут играть роль содействующего фактора. Известно, что у детей спондилит нередко выявляется после перенесенной кори, коклюша и других инфекционных болезней. Насколько роль инфекции в происхождении костного туберкулеза расценивается положительно, настолько значение травмы берется под

сомнение. Т. П. Краснобаев даже указывает, что травма не играет, как правило, никакой роли в поражении туберкулезом той или другой части скелета.

Патогенез и патоморфология. Путь инфекции к позвонку может быть двояким. Инфекция может попасть из тока крови в тело позвонка по определенным сосудам. Возможно, что инфекционный процесс распространяется непосредственно с заболевшего органа на позвонки. Преимущественное поражение тела позвонка туберкулезным процессом объясняется особенностями васкуляризации. Из анатомии известно, что кровоснабжение тела позвонка обильное, а его добавочные части—отростки менее интенсивно снабжаются кровью. Поэтому спондилит раньше выявляется в теле позвонка, а затем уже в его отростках и суставных поверхностях. Развиваясь внутри тела позвонков, спондилит постепенно разрушает их, что ведет к образованию горба. Не все позвонки поражаются одинаково. Наиболее часто болезненный процесс охватывает нижние грудные, далее следуют верхние поясничные, реже поражаются шейные позвонки. Спондилит может распространяться на один или несколько позвонков; чаще бывают поражены 3 позвонка.

Механизм поражения нервной системы при спондилите может быть различным. Твердая мозговая оболочка является барьером для инфекции, которая в обычных нормальных условиях не может проникнуть через нее в спинной мозг. При спондилите в связи со смещением позвонков на определенном этапе заболевания может возникнуть сдавление спинного мозга, что приводит к компрессионному миелиту. В ранних стадиях вследствие компрессии могут наблюдаться сосудистые изменения, которые ведут к отеку спинного мозга. Чаще это наблюдается в грудном отделе и в местах перехода шейных позвонков в грудные и грудных в поясничные. Спинной мозг при этом теряет нормальную структуру, отмечаются размягчения, а в более запущенных случаях—рубцы из склерозирующей и фиброзной ткани. Клетки и нервные волокна представляются измененными. При прогрессирующих спондилитах надо учитывать непосредственный переход туберкулезного процесса на твердые оболочки с возможным развитием эпидурита и пахименингита. Другой причиной поражения оболочек и спинного мозга является натечник, наблюдающийся в 50—60% случаев спондилита с поражением спинного мозга. Из указанных изменений особо важным является туберкулезный эпидурит, который может достигнуть различных степеней и явиться причиной тяжелых изменений вначале оболочки, а затем и спинного мозга.

Симптоматология. Течение. Исход. В течение длительного времени даже и при выраженных явлениях спондилита симптомы со стороны нервной системы могут отсутствовать. Первыми ранними симптомами могут быть невралгические боли соответственно уровню пораженных позвонков. Боль носит опоясывающий характер, что придает ей сходство с межреберной невралгией. Невралгии могут быть в затылочной области при локализации спондилита в шейных позвонках, в плечевой области при поражении нижних шейных и верхних грудных позвонков и пояснично-крестцовой области при соответствующей локализации процесса. Невралгическая стадия может быстро перейти в корешковый радикулоневрит, при котором присоединяются нарушения чувствительности и рефлекторно-двигательной сферы в виде вялых парезов, арефлексии и атрофии. Спинальные парезы и параличи наблюдаются в 12—15% случаев спондилита.

По данным А. Е. Фруминой, спинальные расстройства были отмечены у 64 из 358 детей, больных спондилитом, т. е. у 17,95%. Г. Томсен наблюдал спинальные параличи у 13,2% больных спондилитом (цит. по Т. П. Кра-



Рис. 66. Туберкулезный спондилит.



Рис. 67. Туберкулезный спондилит. Натечник.

снобаеву). Этим параличам могут предшествовать парестезии. Параличи бывают спастическими, с повышением тонуса и рефлексов, патологическими симптомами Бабинского, Россоломо и др. Реже наблюдаются вялые параличи. Характер паралича определяется локализацией. При поражении нижних шейных и верхних грудных позвонков наблюдается свойственный такой локализации вялый парез рук и спастический парез ног. При локализации в XII грудном позвонке и ниже отмечается вялый парез ног, но при этом вовлекаются также и мышцы живота. В далеко зашедших случаях нередко отмечается резко выраженная сгибательная контрактура мышц коленного и голеностопного суставов. При параличах с вовлечением центров, расположенных в сакральных сегментах (G_2G_4) спинного мозга, регулирующих сфинктеры мочевого пузыря и прямой кишки, развиваются расстройства мочеиспускания и акта дефекации. Вначале это может проявляться в учащенных позывах. В дальнейшем отмечается непроизвольное мочеотделение при переполненном пузыре (ischuria paradoxa). То же имеет место и в отношении акта дефекации. Такие расстройства сфинктеров могут встречаться и при нерезко выраженных параличах. При прогрессировании параличей нарастают атрофии, которые усиливаются и под влиянием туберкулезной интоксикации. Появляются пролежни, которые вместе с одновременно возникающим циститом являются источником септических расстройств. Наряду с двигательными бывают и чувствительные расстройства в виде боли и парестезий. Позже отмечаются выпадения тактильной и болевой чувствительности по корешково-сегментарному и проводниковому типу. У детей обычно доминируют двигательные расстройства.

Течение заболевания хроническое. Между тяжестью спондилита и поражениями нервной системы не всегда бывает соответствие. При выраженном спондилите, даже когда имеется горб, нервные симптомы могут нарастать очень медленно. В других случаях симптомы поражения нервной системы могут нарастать быстро. При затихании костного процесса под влиянием лечения симптомы со стороны нервной системы могут исчезнуть. Даже и парапарез может дать обратное развитие. Появление трофических расстройств при наличии выраженной сгибательной контрактуры делает прогноз неблагоприятным.

Дифференциальный диагноз. При распознавании туберкулезного спондилита перед врачом стоят две задачи: определить характер поражения позвоночника (локализацию, степень поражения, наличие натечного абсцесса) и патологических симптомов со стороны нервной системы. При подозрении на спондилит должен быть собран анамнез в отношении контактов и заболевания туберкулезом. Следует учесть общие симптомы, которые могут иметь место при спондилите, в частности субфебрильную температуру, анорексию. При внешнем осмотре следует обращать внимание на состояние позвонков, в особенности выступание остистых отростков, на их болезненность при поколачивании. Довольно рано может отмечаться ограничение подвижности позвоночника при сгибании туловища. Очень большое значение Т. П. Краснобаев придает ригидности позвоночника в пораженном его отделе. По мнению Т. П. Краснобаева, этот признак настолько важен, что при его отсутствии он считает возможным всегда отрицать спондилит. Эта ригидность бывает наиболее выражена при поражении первых четырех шейных позвонков, а также средней и нижней части грудного отдела позвоночника. У взрослых эти симптомы часто бывают менее отчетливы, чем у детей. Исследование нервной системы в таких случаях особенно важно, так как те или иные симптомы ее поражения могут иметь место тогда, когда не обнаруживается еще изменений со стороны позвоночника.

Существенное значение имеет рентгенография. Уже в раннем периоде развития спондилита могут быть обнаружены изменения в телах пораженных позвонков, сужение межпозвонковых щелей. Более серьезное значение имеет обнаружение повреждения межпозвонкового диска. При развившемся заболевании отмечается деструкция поврежденных позвонков, которые могут слиться в одну массу. При наличии натечника по бокам позвоночника в зоне поражения наблюдается овальная тень (рис. 66—67).

При разграничении туберкулезного спондилита от спондилита другой этиологии следует прежде всего учесть данные анамнеза, биологические и серологические реакции. Что касается редко наблюдающегося сифилитического спондилита, то рентгенографически при нем в позвонках всегда отмечаются одновременно деструктивный и гиперпластический процессы.

Тифозные спондилиты протекают по типу остеомиелита с образованием деструктивных очагов. Тело позвонка остается относительно пощаженым. Течение данной формы обычно острое.

В невыявленных и неясных случаях в старшем возрасте и у взрослых следует исключить поражение позвоночника раковыми метастазами. Если возникает такое подозрение, необходимо тщательное исследование внутренних органов для определения источника метастаза. На рентгенограмме обнаруживается деструктивный процесс одного или нескольких позвонков, причем может поражаться как тело, так и отростки и суставные поверхности позвонков.

Лечение спондилита всегда должно проводиться на фоне общего укрепления организма больного. Это имеет особенно существенное значение в начальных периодах болезни. При спондилитах по определенным показаниям применяется специфическое лечение антибиотиком—стрептомицином.

Лечение нервных расстройств при спондилите должно быть направлено в первую очередь против костного процесса. При установлении диагноза спондилита больным назначается в первую очередь постельный режим. За этим следуют другие мероприятия: гипсовые кровати, корсеты.

При наличии абсцессов, не имеющих тенденции к самостоятельному рассасыванию, прибегают к хирургическому вмешательству. Характер последующего вмешательства (прокол, радикальная операция) определяется особенностями возникших абсцессов и их локализацией. Здесь следует подчеркнуть, что большинство хирургов очень сдержанно относятся к таким операциям, как ламинэктомия, которая дает значительную смертность.

Серьезное внимание должно уделяться борьбе с вторичными циститами и пиелонефритами, для чего применяется пенициллин.

Существенное значение имеет уход за больными. Необходимо тщательно следить за нормальной функцией кишечника. Лечение должно по возможности проводиться в благоприятных санаторных условиях. На курорты (Евпатория и др.) больных можно посылать лишь при отсутствии у них противопоказаний, каковыми являются острая стадия туберкулеза внутренних органов и лихорадочное состояние. Во время пребывания в санаториях больные не должны перегреваться на солнце, так как это может привести к обострению процесса.

ТУБЕРКУЛОМЫ

Общая характеристика. Распространение. Среди туберкулезных поражений нервной системы встречаются также туберкуломы. Их можно рассматривать как «воспалительные опухоли». Они чаще наблюдаются

в детском возрасте. Так, по данным Р. С. Минц, из 200 туберкулом 70% падает на детский возраст. По сводной статистике Скотт и Гревс, из 815 туберкулом на возраст до 20 лет приходится 64,2%. Г. П. Корнянский отмечает, что из 257 туберкулом 53,5% наблюдалось у детей. По отношению к другим опухолям туберкуломы составляют, по нашим наблюдениям, около 10%. Туберкуломы бывают единичными и множественными; они локализуются чаще в стволовой части головного мозга и мозжечка и редко отмечаются в спинном мозгу. У детей они чаще бывают в области мозжечка (рис. 68), варолиева моста и среднего мозга.

Патоморфология и патогенез. Туберкуломы происходят из милиарных туберкулов, располагающихся около какого-либо мелкого сосуда. В сформировавшейся туберкуломе может быть от 3—5 до 20—30 и больше милиарных туберкулов. Этим объясняется различная величина туберкулом. Так как образование туберкулом происходит вследствие гематогенного распространения возбудителя из первичного очага, то этим объясняется возможность множественной локализации туберкулом в различных отдаленных друг от друга отделах мозга. В процессе развития туберкуломы может иметь место ее отграничение образующейся вокруг нее капсулой, в которую она плотно замуровывается. При отсутствии такого отграничения туберкулома подвергается казеозному размягчению и может возникнуть гнойный энцефалит. Возможно также возникновение абсцесса. В одном и том же мозгу могут наблюдаться одновременно ограниченные туберкулы и казеозный некроз отдельных туберкулом.

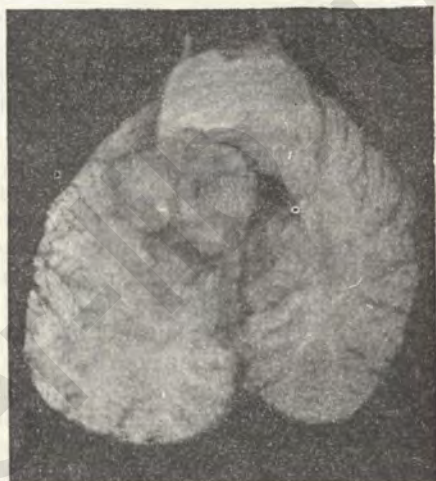


Рис. 68. Туберкулома мозжечка.

Конечным итогом развития туберкулом может быть их полное обызвествление. Иногда на месте туберкуломы может образоваться полость или каверна. В настоящее время под влиянием энергичного применения антибиотиков и химиопрепаратов такое отграничение и обызвествление туберкулом встречается чаще. Туберкуломы головного мозга могут иногда быть источником развития ограниченных хронических лептоменингитов или острых форм туберкулезного менингита.

Симптомы. Течение. Исход. Клиническая картина при туберкуломах складывается из общих и местных симптомов, имея сходство с опухолями мозга.

При туберкуломах общемозговые симптомы появляются обычно в позднем периоде их развития, что объясняется их медленным развитием. Но в некоторых случаях туберкулом, блокирующих ликворные пути, может рано возникнуть гидроцефалия, обуславливающая общемозговые симптомы,—головную боль, рвоту. Как и при других опухолях, могут наблюдаться застойные соски, особенно рано наступающие при туберкуломах, расположенных в задней черепной ямке. Также рано могут отмечаться эпилептические припадки. В зависимости от места локализации и увеличивающегося объема туберкуломы и ее влияния на окружающие ткани постепенно выявляются очаговые симптомы. Ввиду частой локали-

зации туберкулом в стволовой части мозга отмечается соответствующая симптоматика.

При туберкуломах, растущих из варолиева моста, ранним начальным симптомом является парез отводящего или лицевого нерва. Позже отмечается их комбинация и двусторонний характер. Вскоре присоединяется и парез руки или ноги и выявляется картина перекрестного паралича с поражением лицевого или отводящего нерва на одной стороне, а конечностей на противоположной (паралич Фовилля, или Мийяр-Гюблера).

Позже по мере прорастания туберкуломы кзади появляются симптомы вовлечения продолговатого мозга: нарушение глотания, фонации, артикуляции речи. На определенном этапе развития этот синдром может даже превалировать.

При локализации туберкуломы в мозжечке наблюдаются характерные симптомы: атаксия статическая и локомоторная с нарушением походки, пальце-носовой пробы и появлением симптома Ромберга—пошатыванием и падением при стоянии с закрытыми глазами. Некоторое время эта атаксия проявляется на одноименной с поражением мозжечка стороне, но вскоре она делается двусторонней. При расположении туберкуломы в одном полушарии мозжечка появляется гемипарез на одноименной или противоположной стороне с нарушением тонуса и рефлексов.

Туберкуломы полушарий головного мозга у детей встречаются реже. При наличии туберкуломы в подкорковых узлах или на выпуклой поверхности мозга отмечаются симптомы соответственно основной локализации, как и при опухолях мозга (см. «Опухоли нервной системы»).

При множественных туберкуломах клиническая картина бывает полиморфна в зависимости от пораженных отделов мозга.

Имея много сходного с опухолями мозга, туберкуломы отличаются от них по течению. Они развиваются медленнее и не влияют столь сильно на окружающие ткани. Вследствие этого при туберкуломах не бывает таких выраженных дислокационных симптомов из-за давления туберкуломы на окружающие ткани. Туберкуломы, подобно опухолям, имеют прогрессивное течение. При склонности туберкуломы (спонтанно или под влиянием лечения) к отграничению может наступить приостановка в ее развитии; позже, однако, туберкулома снова начинает расти. Таким образом, при туберкуломе наблюдается иногда ремитирующее течение, напоминающее инфекционное заболевание. Такое течение наблюдалось у больного Д., история болезни которого приводится ниже.

Больной 5 лет, поступил 8/V 1947 г. с диагнозом энцефаломиелита. По словам родителей, заболевание развивалось остро. В феврале 1946 г. при высокой температуре и рвоте наблюдались судороги правой руки и ноги. После этого заболевания мальчик поправился. В январе 1947 г. он заболел корью. Вскоре мать заметила дрожание рук, к которому в дальнейшем присоединилось нарушение походки. Периодически отмечалось улучшение, но появившиеся симптомы совсем не исчезали. В феврале у ребенка появилось расстройство речи. Временами он жаловался на боли в затылке.

При поступлении в клинику у больного имелся атактический синдром: промахивание при пальце-носовой пробе и нарушение походки. Справа атактические симптомы были выражены резче. Речь была дизартричной, сухожильные рефлексы повышенными, отмечался двусторонний симптом Бабинского. Глазное дно нормальное. Исследование ликвора: белок 3,30/00, цитоз 120 клеток в 1 мм³, реакция Панди резко положительная.

Острое начало заболевания с ремиссиями позволило думать о возможности нерпенесенного энцефаломиелита. Антиинфекционное лечение было безуспешным. Симптомы продолжали нарастать, появился парез VII и XII пар черепномозговых нервов. В связи с таким нарастанием симптомов и отмеченной в дальнейшем белково-клеточной диссоциацией было высказано предположение о возможности опухоли, по локализации подкорковой и неоперабельной. После временного пребывания в нейрохирургическом учреждении мальчик вновь вернулся в клинику.

Указанные выше симптомы продолжали прогрессировать. Присоединилось расстройство глотания, начал повышаться тонус, периодами в виде приступов дещеребрационной ригидности (рис. 69). Мальчик скончался 18/V. На секции были обнаружены множественные солитарные туберкулы в головном мозгу и мозжечке.



Рис. 69. Дещеребрационная ригидность при множественных туберкуломах головного мозга и мозжечка.

Дифференциальная диагностика. При диагнозе туберкуломы ее следует дифференцировать с опухолями. При этом надо иметь в виду, что туберкуломы чаще встречаются в детском возрасте, а опухоли—у взрослых. В анамнезе больных при наличии туберкуломы часто отмечается туберкулез в семье, а при исследовании могут быть обнаружены симптомы туберкулеза. Туберкуломы обычно растут медленно, возможны ремиссии. Нередко бывает субфебрильная температура. Типична локализация в мозжечке, варолиевом мосту. Симптомы повышения внутричерепного давления резко выражены при опухолях. Дифференциальный диагноз с гуммами проводится на основании анамнеза и серологических реакций.

Лечение. В настоящее время наиболее эффективным методом лечения является оперативное вмешательство. В прежнее время лечение туберкулом давало очень небольшой процент положительных результатов, ввиду того что даже после некоторого улучшения наступала смерть от осложнения туберкулезным менингитом.

В настоящее время в связи с возможностью применения стрептомицинотерапии исходы оперативных вмешательств более благоприятны. Осложняющий туберкуломы туберкулезный менингит может быть полностью излечен стрептомицином.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ТУБЕРКУЛЕЗЕ

На почве туберкулеза изредка наблюдаются невриты. Это подтверждается клиническими и экспериментальными наблюдениями. С. Д. Вознесенский, описавший туберкулезные полиневриты, у детей их не констатировал. Мы на большом материале не наблюдали первичных полиневритов туберкулезного происхождения у детей. Даже при туберкулезном менингите и спондилитах полная картина полиневритов наблюдается редко. Чаще на почве туберкулеза могут наблюдаться монорадикулиты,

в частности пояснично-крестцовые радикулоневриты. Л. С. Минор пишет, что при наличии пояснично-крестцового радикулита («ишиас») в молодом возрасте всегда необходимо подумать о возможности его туберкулезного происхождения. Это следует иметь в виду и при невритах плечевого сплетения. При невралгиях неясного происхождения с локализацией в грудной области также надо помнить о возможности туберкулезной их этиологии. При туберкулезе легких, перенесенных или текущих специфических плевритах в молодом возрасте могут возникать боли, имеющие характер межреберных невралгий, и шейно-грудные радикулиты. Сходные болевые синдромы иногда наблюдаются при туберкулезе органов брюшной области, в частности мезентериальных узлов. В. А. Равич-Щербо, разбирая ошибки в клинике легочного туберкулеза, указывает, что особого внимания заслуживает френикус-симптомокомплекс, возникающий на фоне разлитого диафрагмального плеврита. При этом могут наблюдаться боли в области плечевого сустава, эпигастрия и спастические состояния кишечника.

Относительно большое практическое значение имеют и некоторые изменения со стороны зрачковых реакций. Давно известно, что у больных туберкулезом легких нередко отмечается анизокория. В. А. Равич-Щербо отмечает, что такая анизокория нередко сопутствует туберкулезному процессу, в особенности у детей. Возможен и выраженный синдром Горнера: сужение зрачков (миоз), западение глазного яблока внутрь (энофтальм) и опущение верхнего века (птоз). Как легкие степени анизокории, так и выраженный симптом Горнера связываются с поражением симпатического ствола, расположенного под листком париетальной плевры. При этом поражается звездчатый узел (*ganglion stellatum*). Нередко наряду с описанным глазным симптомом у детей наблюдаются и другие вазомоторно-вегетативные расстройства, как усиленный красный дермографизм и повышенная потливость.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ТУБЕРКУЛЕЗЕ

На почве хронической туберкулезной инфекции у детей наблюдаются функциональные расстройства (периодическая головная боль, головокружение). Так как при этих состояниях не наблюдается стойких очаговых органических симптомов, они условно и выделяются как функциональные нарушения, связанные с туберкулезной интоксикацией. Иногда описанные симптомы сочетаются с длительным субфебрилитетом. Дети с таким синдромом чаще наблюдаются в поликлиниках и тубдиспансерах. Характерным является повышенная нервная возбудимость различной степени. а в отдельных случаях и невротические реакции.

Во всех подобных случаях при установлении туберкулезного процесса должна проводиться необходимая специфическая терапия по указанию фтизиатра и общеукрепляющее лечение. Такие дети должны находиться в условиях строгого режима. При необходимости они должны по решению санаторно-курортных комиссий направляться на время в специальные учреждения (санатории, лесные школы). При своевременно начатом лечении и проведении гигиенических мероприятий и режима прогноз обычно хороший.

СИФИЛИС НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В настоящее время в педиатрической практике сифилис и его последствия в виде поражений нервной системы не имеют большого удельного веса. Проводившиеся на протяжении последних 3—4 десятилетий энергичные социально-профилактические мероприятия, специальная система охраны материнства и детства и рост культурного уровня населения СССР привели к повсеместному резкому снижению заболеваемости сифилисом и полному исчезновению его во многих местностях. Врожденные формы сифилиса, составлявшие 30 лет назад около 0,5% всей заболеваемости сифилисом, наблюдаются все реже.

Этиология. Патогенез. Патоморфология. Сифилитические поражения нервной системы у детей связаны с врожденным сифилисом. Поражения нервной системы в более старшем возрасте вследствие приобретенного сифилиса были известны лишь как единичные случаи. Врожденный сифилис, по общепризнанному мнению, возникает при передаче спирохеты от больной матери через плаценту плоду в любой период беременности («плацентарная передача»). Это позволяет сделать вывод, что встречающиеся у новорожденных раннего возраста поражения нервной системы при врожденном сифилисе являются результатом прямого действия спирохеты. Поэтому нет никаких оснований в данном случае квалифицировать эти заболевания нервной системы как «паразитические». Патоморфологические изменения нервной системы при врожденном сифилисе состоят из таких же элементов, как и изменения, возникающие на почве приобретенного сифилиса. Сифилитический процесс может поразить оболочки, сосуды, паренхиматозные ткани, черепномозговые нервы. Наиболее интенсивные изменения обнаруживаются в сосудах, главным образом в форме сифилитического эндартериита, в результате которого образуется сифилитический тромбоз и в редких случаях аневризмы. Менингит при врожденном сифилисе имеет сходство с другими негнойными формами менингита; инфильтрат при нем состоит по преимуществу из лимфоцитов с примесью плазматических клеток и фагоцитов. На оболочках, особенно основания мозга, можно обнаружить и сифилитический милиарный гуммозный процесс. Солитарные гуммы при врожденном сифилисе являются большой редкостью. В случаях прогрессивного паралича доминируют дегенеративные изменения в коре мозга, захватывающие клетки и волокна. При спинной сухотке изменения отмечаются в задних столбах и имеют также дегенеративный характер.

Симптомы. Течение. Исход. Врожденный сифилис может проявляться разнообразными симптомами, из которых наиболее важными являются следующие: радиарные рубцы вокруг губ; деформация носа—седлообразная его форма, уплощение и западание его стенки, гетчинсоновские зубы (верхние средние резцы имеют неправильную форму с полулунной вы-

резкой, с выпуклыми боковыми краями), «олимпийский», или «балконный», лоб, характеризующийся выступающими лобными буграми, саблевидные голени, для которых характерно утолщение большой берцовой кости за счет сифилитических отложений. У детей с врожденным сифилисом обнаруживается и общее отставание в развитии. Поражения нервной системы могут сочетаться с кожными и висцеральными изменениями. Дети бывают беспокойными, нередко у них наблюдаются судороги.

Отдельные клинические формы. Помимо описанных общих симптомов, характерных для врожденного сифилиса, при нем наблюдаются и разнообразные невропатологические синдромы. На почве врожденного сифилиса может развиваться гидроцефалия, менингиты, сосудистые процессы, прогрессивные параличи.

Гидроцефалия является одним из частых проявлений врожденного сифилиса. М. М. Райц рассматривает гидроцефалию как один из кардинальных симптомов поражения нервной системы на почве врожденного сифилиса. Патогенетически гидроцефалия связывается с имеющимся у таких больных сифилитическим поражением оболочек и эпендимы желудочков, а в ряде случаев и сифилитическим поражением костей черепа в виде специфического перистита. Нарушения ликворной циркуляции объясняют локализацией сифилитического процесса на основании мозга и в цистернах. Таким образом, водянка на почве врожденного сифилиса может быть следствием нарушения ликворной циркуляции. Она связана как с воспалительной гиперсекрецией ликвора, так и с окклюзией ликворных пространств. Такая ясно установленная гидроцефалия сифилитической этиологии не является очень частой. В течение длительного времени после описания в 1862 г. Розеном сифилитической гидроцефалии эта форма считалась одной из наиболее частых. Дальнейшее изучение конгенитального сифилиса и врожденной гидроцефалии не подтвердило положения о том, что последняя вызывается по преимуществу врожденным сифилисом. Было установлено, что гидроцефалия развивается не более чем у 5—7% детей с врожденным сифилисом. Такая гидроцефалия сифилитического происхождения имеет характерные черты. М. М. Райц считает наиболее типичными признаками следующие: удлиненная форма черепа, значительное выпячивание родничка кверху, выдающиеся лобные бугры, расхождение венечного шва с уплотненными краями, благодаря гиперостозам, смещение глазных яблок книзу, превалирование головной части черепа над лицевой. В пользу сифилиса может говорить деформация носа, полное облысение, а также обнаружение в ряде случаев сифилитических изменений кожи, висцеральные расстройства (увеличение печени и др.). При сифилитической водянке мозга может быть обнаружена положительная реакция Вассермана.

Водянка при врожденном сифилисе может развиваться остро или постепенно. Она может быть обнаружена в первые же дни после рождения. Голова довольно быстро увеличивается в окружности и выявляются отмеченные выше признаки. В тех случаях, когда имеется активный сифилитический процесс параллельно с увеличением объема черепа, быстро происходят и описанные выше изменения в костях черепа. При энергичном противосифилитическом лечении водянки мозга можно достичь улучшения.

Менингиты принадлежат к довольно частым проявлениям врожденного сифилиса. Эти менингиты характеризуются умеренно выраженным лимфоцитозом (100—150 клеток в 1 мм³, редко больше) и повышенным содержанием белка. При этой форме менингита жидкость может быть геморрагической. Реакция Вассермана часто положительная. Менингеальный синдром бывает нерезким. На глазном дне отмечаются измене-

ния в виде умеренного неврита и отека или атрофии. В патологический процесс могут быть вовлечены отдельные черепно-мозговые нервы. Переход воспалительного процесса на вещество мозга обуславливает клиническую картину менинго-энцефалита, при котором возникают очаговые симптомы и судороги. Одной из форм является базиллярный гуммозный менингит с миллиарными гуммами на основании мозга.

Сосудистые процессы на почве эндартериита встречаются у детей с врожденным сифилисом начиная с 5—6-месячного возраста и позже. На этой почве развиваются параличи, обычно в форме гемиплегии. Они бывают спастическими с гиперрефлексией, гипертонией и патологическими рефлексам; редко отмечаются вялые параличи. К параличам могут присоединиться судороги локального или общего характера. При сифилитическом эндартериите наблюдаются всегда различные степени задержки умственного развития. У детей, как и у взрослых, на почве сифилитической инфекции в отдельных случаях отмечается сочетание оболочечных и сосудистых поражений в форме сифилитических менинго-васкулитов.

Спинальная сухотка на почве врожденного сифилиса у детей встречалась редко, а в настоящее время может рассматриваться как клиническая казуистика. Эта форма нейросифилиса наблюдалась у детей 10—15 лет. Из основных ее признаков можно отметить: симптом Аргилль-Робертсона (потеря реакции зрачков на свет при ее сохранности на конвергенцию и аккомодацию), атрофию зрительных нервов, снижение или отсутствие коленных и ахилловых рефлексов. Атаксия и другие расстройства координации редки и не столь выражены, как у взрослых. Другие формы сифилиса спинного мозга встречаются еще реже, чем спинная сухотка, и практического значения не имеют.

Прогрессивный паралич у детей также встречается редко. Однако в литературе прогрессивный паралич на почве врожденного сифилиса описан чаще, чем спинная сухотка. В таких случаях наряду с другими признаками (симптом Аргилль-Робертсона, арефлексия и др.) отмечаются своеобразные расстройства психики, главным образом в виде эйфории. Значительно реже наблюдается известный в практике взрослых бред величия. У отдельных больных наблюдаются антисоциальное и агрессивное поведение.

Значительно чаще наблюдаются различные формы задержки умственного развития как следствие органических дефектов мозга. Даже учитывая редкость врожденного сифилиса в настоящее время, у детей с психическими дефектами всегда следует исключить сифилитическую инфекцию, в особенности при подозрительной наследственной отягощенности таких детей. Некоторые авторы указывают, что ненормальное психическое развитие может наблюдаться у 5—8% детей с врожденным сифилисом. Другие отмечают до 40% и больше умственно отсталых среди детей с врожденным сифилисом. Этот процент можно считать преувеличенным. Чаще в таких случаях причиной умственной отсталости является неправильное внутриутробное развитие мозга.

Заболевания глаз на почве врожденного сифилиса относят к более частым симптомам. М. М. Райц на основании обзора литературы (данные Игерсгеймера, Гиршберга и др.) подчеркивает особую частоту паренхиматозного кератита и атрофии зрительных нервов. Паренхиматозный кератит встречается после 6 лет и почти всегда имеет сифилитическую этиологию. По данным М. М. Райц, М. Н. Благовещенского и Е. Л. Якоби на материале клиники сифилитических заболеваний за 5 лет в 22,18% случаев отмечались специфические изменения со стороны глаз и глазного дна. Среди 230 детей, обследованных Благовещенским, у 51 ре-

бенка были найдены сифилитические изменения глаз, из них у 25 в виде сифилитического хориоретинита. Такие изменения могут быть уже в возрасте нескольких месяцев. При обнаружении атрофии зрительного нерва у ребенка с врожденным сифилисом всегда должно быть проведено тщательное исследование нервной системы и произведены серологические реакции для исключения сифилиса нервной системы (спинной сухотки или других форм).

В настоящее время изменения глаз и глазного дна вследствие врожденного сифилиса встречаются значительно реже. Приведенные данные, однако, показывают, что при всех сомнительных глазных заболеваниях указанного характера должна быть исключена сифилитическая этиология. Глухота на почве конгенитального сифилиса встречается редко.

Профилактика и лечение. На опыте борьбы с врожденным сифилисом можно видеть, какое огромное значение имеет проведение последовательных социально-организационных и профилактических мероприятий в борьбе с болезнями. Врожденный сифилис наряду с родовым травматизмом еще в относительно недавнее время играл большую роль в этиологии умственной отсталости детей и мертворожденности. По некоторым статистическим данным, до 50% детей от матерей с сифилисом в анамнезе погибали в результате самопроизвольных абортов матерей, мертворожденности, а также в первые годы жизни. Совершенно разительны перемены, которые произошли с первых лет советской власти в заболеваемости сифилисом и его последствиями. Даже во время и после второй мировой войны, когда во всех капиталистических странах наблюдался резкий подъем заболеваемости сифилисом, в Советском Союзе особого роста не отмечалось.

В настоящее время сифилис и его последствия не имеют большого удельного веса в заболеваемости в Советском Союзе. Но это вовсе не должно снимать с органов здравоохранения обязанности иметь строго выработанную систему организационных, профилактических и лечебных мероприятий в отношении сифилиса и возможных его последствий. Известно, что профилактика врожденного сифилиса и проведение лечебных мероприятий должны являться одной из важнейших задач по охране материнства и младенчества и проводиться через соответствующие профилактические и лечебные учреждения. Большое участие в этом деле обязаны принимать и соответствующие научные и научно-практические учреждения по охране материнства и младенчества и педиатрические институты.

Лечение должно проводиться строго и последовательно, ибо на основании большого опыта многих русских и иностранных исследователей известно, что возникновение и исход заболеваний нервной системы при сифилисе в значительной мере зависят от последовательности и активности лечения. Если на основании данных анамнеза, клинических и серологических исследований доказано наличие врожденного сифилиса, то немедленно должно быть начато специфическое лечение, которое во многих случаях может дать удовлетворительный результат.

Так как известно, что врожденный сифилис и его последствия начинаются в утробном периоде и, по современным данным, зависят от заболевания матери, то совершенно очевидно, что женщинам с точно установленным в анамнезе сифилисом или при обоснованном подозрении на сифилис во время беременности должно проводиться антисифилитическое лечение. Новорожденных от матерей с предполагающимся сифилисом надо начинать лечить вскоре после рождения и проводить лечение систематически и последовательно в течение длительного периода. Только в таком случае можно рассчитывать на успех.

Вопрос о применении тех или иных препаратов, методики лечения в отношении дозировки и количества курсов при врожденном сифилисе хорошо разработан русскими авторами (М. М. Райц, М. А. Розентул и др.) на основании как собственного опыта, так и литературных данных. При организации лечения сифилиса и его последствий следует учитывать методические указания, изложенные в специальных инструкциях Министерства здравоохранения СССР.

Из препаратов, которые могут с успехом применяться при лечении сифилитических поражений нервной системы, следует иметь в виду сальварсан в различных видах, ртуть, биохинол, йод, а в последние годы и пенициллин.

Известно, какой прогресс в лечении сифилиса был вызван введением Эрлихом в практику сальварсана. Применение сальварсана не оказалось лечением по принципу «*Thegaria magna sterilisans*», как предполагал Эрлих. Тем не менее с этого времени лечение сделалось более рациональным. С самого начала сальварсан при врожденном сифилисе применялся с большой осторожностью. Это объяснялось, как отмечает М. М. Райц, тем, что Эрлих указывал на возможность отравления от переполнения детского организма эндотоксинами, освободившимися из большого числа убитых спирохет (так называемая реакция Герксгеймера). Так как сальварсан (*altsalvarsan* Эрлиха) при врожденном сифилисе оказался недостаточно эффективным, то позже при этой форме начали применять неосальварсан, оказавшийся менее токсичным, более растворимым и удобным для внутримышечного введения. М. А. Розентул считает, что при лечении сифилиса препараты сальварсана приобрели громадное значение. М. М. Райц рекомендует этот препарат вводить маленьким детям внутривенно, надфасциально, внутримышечно и в *sinus longitudinalis*. Старшим детям сальварсан вводят в локтевую вену. С неменьшим эффектом он может применяться внутримышечно. Общепринятой дозой является 0,02—0,03 г на 1 кг веса тела ребенка. Очень удобен препарат миарсенол, необходимая доза которого растворяется в 1—1,5 мл воды. Противопоказаниями являются острые инфекции и длительные желудочно-кишечные расстройства. При лечении нейросифилиса особая осторожность должна соблюдаться в случае обнаружения изменений глазного дна.

Уже около 30 лет с успехом применяются препараты сальварсана для введения *per os*. Одним из них является советский препарат осарсол. Он применяется от $\frac{1}{2}$ до 1 таблетки в течение 5 дней с последующим перерывом в 3 дня. Всего на курс применяется от 4 до 6 г для детей до 1 года, от 6 до 8—10 г—в возрасте от 1 года до 5 лет (Н. С. Смелов). Эффективность его меньше, чем сальварсана. Применение удобно в тех случаях, когда не может проводиться лечение инъекциями.

Препараты висмута при сифилитических заболеваниях нервной системы применяются с успехом в детской практике и переносятся хорошо. Обычно вводится внутримышечно препарат биохинол из расчета 0,01 г на 1 кг веса тела через 2—3 дня; на курс всего до 12—15 г. По мнению М. М. Райц, он хорошо влияет на сифилитическую гидроцефалию. При лечении висмутом необходимо регулярное исследование мочи.

Висмут постепенно вытеснил ртуть при лечении сифилитических заболеваний нервной системы. Однако полностью ртуть не исключена и в детской практике применяется в виде 1% раствора *Hydrargyri bichlorati corrosivi* или *Hydrargyri cyanati* из расчета 0,01 г на 1 кг веса тела ребенка. М. А. Розентул рекомендует при врожденном сифилисе детям старше года назначать энергичные втирания ртутной мази. Мы считаем, что при поражениях зрительного нерва следует избегать применения ртути и проводить лечение препаратами висмута.

Пенициллин в настоящее время является одним из широко применяемых препаратов при лечении сифилиса и нейросифилиса. Его эффективность у взрослых больных в остром периоде сифилиса считается доказанной. При лечении нейросифилиса он также является активным. Применение его при врожденном сифилисе с поражением нервной системы может быть эффективным в случаях доказанного активно протекающего процесса, в особенности при положительных серологических реакциях. Препараты йода рекомендуются детям особенно при сифилитических костных процессах в сочетании с поражением нервной системы. Новорожденному йод надо назначать с осторожностью ввиду возможных у них реакций со стороны слизистых (насморк) и кожи (фурункулез, prurigo).

akusher-lib.ru

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БРУЦЕЛЛЕЗЕ

История. Распространение. Общая характеристика. Бруцеллез как заболевание человека впервые описан в 1861 г. Мерстоном, наблюдавшим его на острове Мальта. Это и дало повод назвать данное заболевание вначале мальтийской лихорадкой. Возбудитель мальтийской лихорадки открыт английским ученым Д. Брюсом, который обнаружил его в пунктате селезенки солдат, погибших от мальтийской лихорадки. В честь этого ученого заболевание было названо бруцеллезом. Клиническая картина бруцеллеза была известна давно. Первое полное клиническое описание его под названием «средиземноморская ремитирующая, или гастрическая, лихорадка» принадлежит Мортону. Так как бруцеллез наблюдался на островах Крит, Кипр, в Гибралтарском проливе и в других районах Средиземного моря, то он называется также по имени указанных районов критской, кипрской и средиземноморской лихорадкой. Вскоре много наблюдений над бруцеллезом было сделано и в других странах. В течение последних 30—40 лет бруцеллез обнаружен в Америке, Китае и других странах. В России он был впервые описан Е. И. Марцинковским (1911). За последние 30 лет были описаны как спорадические, так и очаговые случаи бруцеллеза в различных районах СССР (П. Ф. Здродовский с сотрудниками, А. Ф. Билибин, Г. П. Руднев, Н. И. Рагоза, О. Д. Соколова-Пономарева и др.).

Накопившиеся в настоящее время сведения по этиологии, патоморфологии, патогенезу и клинике бруцеллеза позволяют дать достаточно полную его характеристику. Выяснилось, что это заболевание встречается у мелкого скота (козы, овцы), у крупного рогатого скота (коровы), реже у других животных (свиньи, собаки, кошки). У людей наблюдаются как спорадические случаи, так и эпидемии бруцеллеза. По клинической характеристике он представляет собой полиморфное заболевание, для которого характерна волнообразная (ундулирующая) лихорадка, а у животных (коров, свиней)—самопроизвольный аборт. При бруцеллезе часто поражается нервная система. В детском возрасте это заболевание встречается довольно часто.

Возбудитель. Эпидемиология. Выделенный в 1886—1887 гг. возбудитель бруцеллеза назван Брюсом мальтийским микрококком (*Micrococcus melitensis*). Дальнейшие исследования по микробиологии бруцеллеза показали, что, помимо данного возбудителя, существует еще палочка Банга—возбудитель инфекционного аборта коров (*Brucella abortus bovis*) и возбудитель аборта свиней (*Brucella abortus suis*). Все эти три возбудителя бруцеллеза объединяются в одну группу бруцелл (*Brucella*). Очень важным свойством бруцелл является их способность к миграции. Тейлор доказал, что при наличии бруцеллеза у человека и мелкого рога-

того скота в какой-либо местности возбудитель (палочка Банга) может быть выделен и от крупного рогатого скота. В районах с распространением аборта крупного рогатого скота можно было обнаружить палочку Банга в молоке и моче коз. Имеются данные о возможности заражения овец бруцеллезом. Бруцеллы представляют собой коккобациллы длиной от 0,5 до 2 μ и шириной до 0,5 μ . Это грамотрицательные микробы. При нагревании до 60° культуры бруцелл погибают через 10—15 минут. Они длительно могут сохраняться вне организма в пыли или одежде; особенно патогенен для человека мальтийский микрококк (*Brucella melitensis*).

На основании высоких агглютиногенных свойств бруцелл были разработаны диагностические реакции Райта, Хеддльсона и Бюрне. Реакция на агглютинацию по Райту и Хеддльсону является высокоспецифичной. Через 5 дней у больного обнаруживаются агглютинины в крови, причем титр может достигать 5000—10 000 и длительно сохраняться.

Внутримышечная проба Бюрне также имеет значительную диагностическую ценность. Она представляет собой кожную аллергическую реакцию, возникающую при введении мелитина (фильтрат трехнедельной бульонной культуры) в количестве 0,1 мл интрадермально в области предплечья.

Основным резервуаром возбудителя бруцеллеза служат козы. Наиболее патогенным для человека является возбудитель бруцеллеза мелкого рогатого скота; менее опасен возбудитель бруцеллеза крупного рогатого скота. Бруцеллез других животных, например лошадей или собак, хотя и может иногда явиться источником бруцеллеза человека, но в возникновении эпизоотий у людей существенной роли не играет. Заболевание возникает либо алиментарным путем при употреблении в пищу молочных продуктов (молоко, масло, сыр) от больных бруцеллезом животных, либо контактным путем при соприкосновении с плодом, плацентарной и околоплодной жидкостью больного животного. Наиболее часты алиментарный и контактный способы заражения. Изредка заболевание может возникнуть при передаче возбудителя через воду, навоз, пыль. Передача бруцеллеза от человека человеку является большой редкостью. На основании собственных наблюдений О. Д. Соколова-Пономарева отмечает следующие способы инфицирования: контактный—в 19,8% случаев, контактно-алиментарный—в 35,5%, алиментарный—в 44,7%.

Бруцеллез чаще встречается в весенние и летние месяцы. О. Д. Соколова-Пономарева на основании литературных и собственных данных подробно разбирает вопрос о возрастном распределении бруцеллеза. Хотя мнения по этому вопросу разноречивы, но большинство авторов указывает, что бруцеллез у детей встречается часто, причем случаи бруцеллеза отмечаются также в грудном и раннем возрасте.

По данным М. И. Перетоккиной (1936) о распространении бруцеллеза в очагах Омской области, это заболевание чаще наблюдалось у детей зооветеринарного персонала (32%), чабанов и саманщиц (12,2%), доярок и телятниц (13,3%). Более поздние данные Е. Пилсцкой и М. Л. Федер (1954) показывают, что при употреблении молока от больных бруцеллезом коз заражаемость детей до 10 лет достигает 17,3%. О. Д. Соколова-Пономарева упоминает о возможности врожденного бруцеллеза. Подобный случай наблюдал Вильямс. У ребенка, родившегося от больной бруцеллезом матери и не соприкасавшегося с ней после родов, на 5-й день жизни титр реакции Райта превысил соответствующий показатель у матери. Автор допускает внутриутробную передачу инфекции или заражение во время родов. О. Д. Соколова-Пономарева упоминает о бруцеллезе у ребенка 2 месяцев, заболевание которого рассматривается ею как врожденное.

Она же описывает и семейное заболевание бруцеллезом, приводя как пример семью, в которой бруцеллезом болела мать и 7 детей в возрасте от 2 до 12 лет.

Патоморфология и патогенез. С патоморфологической точки зрения бруцеллез является заболеванием, при котором наблюдается довольно диффузное поражение различных тканей и органов. Изменения эти имеют полиморфный воспалительный и дегенеративный характер. Изменения могут быть обнаружены в коже, костной и сердечно-сосудистой системе, органах дыхания, печени, селезенке и нервной системе. Характер этих изменений зависит от фазы процесса и отражает его динамику.

На основании изучения значительного собственного материала по бруцеллезу овец и сопоставления его с литературными данными М. Б. Ариель подчеркивает как характерную черту воспалительно-некротический процесс, наблюдающийся в различных тканях. Он указывает на наличие множественных грануломатозных узелков, состоящих из макрофагов и единичных гигантских клеток. На основании своего материала М. Б. Ариель приходит к выводу, что бруцеллез представляет генерализованный хронический инфекционный процесс, поражающий весь организм.

Обстоятельные работы по патологической анатомии бруцеллеза у человека опубликованы И. С. Новицким (1937—1944). По его данным, в начальном периоде наблюдаются диффузные и очаговые изменения в различных органах: нервной и сердечно-сосудистой системе, костной ткани, кишечнике. В последующих стадиях наблюдается грануломатозный характер воспаления.

О. Д. Соколова-Пономарева, ссылаясь на литературные данные, приходит к выводу, что патоморфологические изменения у детей при бруцеллезе характеризуются преимущественным поражением лимфатической и гепато-лиенальной системы, а также глубоким поражением нервной системы, ведущим к истощению и гиповитаминозу. В нервной системе при бруцеллезе, как показывают имеющиеся данные (Е. И. Тараканов, Е. М. Стеблов, И. С. Новицкий, П. П. Очкур и др.), обнаруживаются разнообразные изменения в оболочках и веществе мозга. В нервных клетках, волокнах и глиозных элементах выражен воспалительно-дегенеративный процесс. Поражается центральная и периферическая нервная система с вовлечением и симпатической ее части. По мнению Е. И. Тараканова, дегенеративные изменения являются ведущими. Такое утверждение, по-видимому, стоит в связи с тем, что автор наблюдал хронические случаи нейробруцеллеза. Е. М. Стеблов, анализируя литературные данные и собственный значительный материал, установил наряду с воспалительными изменениями в нервных элементах наличие выраженных васкулитов аллергического характера.

Общая характеристика патологического процесса и его динамика при бруцеллезе, а также характер патологических изменений нервной системы при нем позволяют рассматривать бруцеллез как аллергическое заболевание. В пользу этого, по мнению Е. М. Стеблова, говорят следующие факты: особенности клинической картины, ундулирующий характер температурной кривой, хроническое течение болезни с ремиссиями и обострениями, специфические кожные аллергические реакции (реакция Бюрне), а также и комплекс патоморфологических изменений. Поражения нервной системы возникают позже, после первичной ее сенсibilизации в остром периоде лимфогенного распространения инфекции, и отражают гиперергическую фазу заболевания. Поскольку такая сенсibilизация при заражении бруцеллезом наблюдается очень часто, бруцеллез почти всегда является нейробруцеллезом.

Симптоматология. Течение. Диагностика. Исход. Заболевание развивается у людей после инкубационного периода, длящегося от 1 до 3 недель. Длительность инкубации может быть и большей—до 30 дней и нескольких месяцев. В продромальном периоде болезни наблюдается повышение температуры, характер которой в дальнейшем может быть различным. В некоторых случаях отмечается типичный волнообразный (ундулирующий) характер, в других температура бывает более постоянной, ремитирующей, тифоидной. У детей, по данным О. Д. Соколовой-Пономаревой, чаще всего наблюдается длительная субфебрильная температура (38,3°), но бывает волнообразный и ремитирующий тип температурной кривой. У 92,3% детей температура была нормальной. Наряду с температурной реакцией при остром развитии заболевания у детей имеются боли различной локализации (в голове, суставах, мышцах), озноб, дети становятся то раздражительными, то вялыми, теряют аппетит. Дальнейшее развитие объективных симптомов зависит в значительной степени от особенностей реактивности ребенка, массивности инфекции и формы заболевания. У детей, как и у взрослых, наблюдаются изменения в лимфатических узлах, коже, суставах и внутренних органах.

Изменения в лимфатических узлах встречаются часто в виде увеличения шейных, подчелюстных, паховых и других лимфатических узлов. В узлах отмечается умеренное уплотнение, а резкое увеличение бывает редко. О. Д. Соколова-Пономарева упоминает о 2 типичных случаях бруцеллеза у детей 12 и 15 лет с бруцеллезным лимфаденитом, при котором имелись даже свищи, причем в пунктате из узлов была выделена культура возбудителя бруцеллеза. На коже у детей, как и у взрослых, могут наблюдаться изменения окраски (бледность, желтушность, цианотичность, мраморность), герпес, сыпь (скарлатиноподобная, в виде розеол), изредка бывает геморрагическая сыпь. При тяжелых формах могут быть и трофические расстройства. Типичные для бруцеллеза изменения костно-мышечной системы и суставов у детей встречаются нередко. Клинически эти изменения выявляются в форме полиартритов, полиартралгий, миозитов, тендовагинитов, периоститов. О. Д. Соколова-Пономарева отметила поражения в суставах в 43,7% случаев; поражения эти были множественными. По частоте поражения отдельных суставов они распределялись следующим образом: коленные—в 36,1% случаев, голеностопные—в 20,5%, лучезапястные—в 10,6%, плечевые—в 9,3%, локтевые—в 11,8%, тазобедренные—в 8,7%, пястно-фаланговые—в 5,7%, плюсне-фаланговые—в 3,2%, межпозвоночные—в 3,4%, челюстные—в 1%, крестцово-подвздошные сочленения—в 0,8% случаев.

Сердечно-сосудистая система также может поражаться при бруцеллезе у детей. Данных по этому вопросу имеется немного. Наиболее полные данные содержатся в исследовании О. Д. Соколовой-Пономаревой. На основании систематического изучения сердечно-сосудистой системы у детей, больных бруцеллезом, этот автор приходит к выводу, что у них имеются преходящие изменения сосудистой системы с понижением тонуса сосудов (пониженные цифры максимального и минимального кровяного давления). По данным В. П. Бисяриной, наблюдается синусовая аритмия. При электрокардиографических исследованиях в случаях тяжелых форм бруцеллеза у детей обнаруживаются диффузные изменения миокарда. Изменения в органах дыхания не бывают интенсивными и выражаются клинически в виде ларингитов, бронхитов, редко в виде пневмоний (1,5% случаев). Желудочно-кишечные расстройства проявляются запорами, поносами, диспепсией. Выше уже упоминалось, что у детей часто бывают изменения со стороны печени и селезенки, дающие довольно типичный гепато-

лиенальный синдром, который О. А. Капрэлян считает одним из важнейших симптомов детского бруцеллеза.

Поражения нервной системы при бруцеллезе подверглись детальному исследованию в отечественной и зарубежной литературе. Постоянство и многообразие этих изменений в различные периоды течения бруцеллеза позволяют говорить не только о частоте вовлечения нервной системы с выявлением определенных симптомов и синдромов, но и о нейробруцеллезе как одной из важных форм бруцеллеза. Изучение состояния нервной системы при бруцеллезе позволило более ясно представить патогенез и вскрыть некоторые патофизиологические закономерности данного заболевания.

Из общего учения о бруцеллезе известно, что при нем поражаются как центральный, так и периферический отдел нервной системы, а также и вегетативные ее отделы (В. А. Штаркер, Е. М. Стеблов, А. В. Триумфов, Е. И. Тараканов, Г. М. Фрейдович, Краббе, Жанбок, Роже и др.). Частота поражений нервной системы при бруцеллезе побудила В. А. Штаркера выдвинуть общее понятие о нейробруцеллезе, позже разработанное и другими авторами (Е. И. Тараканов). Согласно данным Е. М. Стеблова, изучившего значительный материал по нейробруцеллезу, в который входят и наблюдения за детьми, на первом месте стоят поражения периферической нервной системы (75,1%), на втором—поражения оболочек и головного мозга (15,7%), на третьем—неврастенический синдром (9,2%). По данным Е. И. Тараканова, на поражения периферической нервной системы приходится 74,5% случаев, на поражения центральной нервной системы—14,1%, на вегетативные синдромы—8,5%, на функциональные поражения и психозы—2,9%. По данным О. Д. Соколовой-Пономаревой, основанным на литературных и ее собственных наблюдениях, у детей встречаются разнообразные поражения нервной системы. Она приводит описание Хилла и Монже, наблюдавших летаргическое состояние в остром периоде бруцеллеза у ребенка 7 месяцев, описание Робертсона и Эдина, наблюдавших менинго-энцефалитический синдром с рвотой, расстройством создания и выраженными менингеальными явлениями при бруцеллезе у ребенка 2 лет, описание Постоном и Томсоном бруцеллезного менингита у ребенка 7 лет, данные Бельхауса, наблюдавшего при хронических формах бруцеллеза у детей в 37,8% случаев головные боли, а другие симптомы поражения нервной системы—в 44,3% случаев. На собственном материале О. Д. Соколова-Пономарева отметила головную боль в 53% случаев бруцеллеза у детей, сонливость—в 10%, бессонницу, бред и расстройство сознания—в 6,5%. Заболевания периферической нервной системы наблюдались ею в 7% случаев бруцеллеза у детей.

Вегетативная реактивность у детей, как и у взрослых, меняется в зависимости от фазы болезни: в остром периоде преобладает тонус парасимпатического отдела, с чем связывается снижение кровяного давления, брадикардия, синусовая аритмия, акроцианоз, потливость. При церебральных бруцеллезных поражениях у детей, как и у взрослых, могут наблюдаться изменения со стороны зрительного нерва в виде неврита, невротетинита (Е. Модиевская). Е. М. Стеблов на основании многолетних наблюдений пишет, что у больных бруцеллезом нередко бывают изменены зрачковые реакции, что он связывает с распространением патологического процесса на нервно-мышечный аппарат сфинктеров зрачка. В некоторых случаях эти изменения могут напоминать симптом Аргилль-Робертсона (потеря реакции зрачков на свет с сохранением их реакции на конвергенцию).

Систематики неврологических синдромов при бруцеллезе у детей не существует. Сопоставляя все имеющиеся данные, можно подчеркнуть,

что у детей, как и у взрослых, в отношении нейробруцеллеза можно констатировать большой полиморфизм с наклоном к генерализации инфекции в нервной системе. Эти изменения могут наблюдаться в различные периоды течения инфекции в виде хронических и острых проявлений. Из периферических поражений следует прежде всего отметить невралгии, радикулиты и полирадикулоневриты, из поражений центральной нервной системы — менингит, менинго-энцефалит и энцефалит.

Изменения крови при бруцеллезе у детей характеризуются развитием умеренной анемии гипохромного типа, наклоном к лейкопении, нейтропенией, повышенной РОЭ. Изменения эти в тяжелых затяжных случаях могут усиливаться. Спинномозговая жидкость в части случаев изменена: цитоз и белок умеренно повышены.

В случаях с тяжелыми поражениями оболочек воспалительные изменения бывают и более интенсивными. В случаях с субарахноидальными кровоизлияниями, которые могут наблюдаться и в молодом возрасте (Е. П. Морозова), в спинномозговой жидкости обнаруживается ксантохромия и наличие эритроцитов.

Участием нервной системы (анимальной и вегетативной) в патологическом процессе определяются не только те или иные клинические синдромы нейробруцеллеза, но также сложная общая семиотика бруцеллеза у детей и взрослых и некоторые типичные для бруцеллеза синдромы, например артралгии.

Бруцеллез может развиваться остро или возникать постепенно, что наблюдается реже. Последующее течение часто бывает хроническим, растягивается на ряд лет, если не удастся купировать болезнь в самом начале ее проявления, или не отмечается тенденций к спонтанному выздоровлению. Если болезнь принимает затяжное течение, то обычными являются вспышки и обострения процесса. Это относится как к общим явлениям, например температурным реакциям, так и к нервным симптомам. При бруцеллезе могут наблюдаться рецидивирующие невралгии, невриты, менинго-энцефалиты. Исход заболевания обычно благоприятный. Летальность колеблется в пределах 1—2% случаев.

Профилактика. Профилактика бруцеллеза может быть вполне рациональной, поскольку известен возбудитель и пути распространения инфекции. Так как бруцеллез является зоонозной инфекцией, то основные мероприятия должны быть направлены на борьбу с распространением инфекции среди домашних животных (овец, коз, коров).

В СССР и других странах достигнуты хорошие результаты в ликвидации очагов заболевания, которые связаны с систематическим наблюдением за специальными хозяйствами, а также постоянным ветеринарным наблюдением за хозяйствами, где имеется мелкий и крупный рогатый скот в личном пользовании. Важным профилактическим мероприятием является борьба с пищевыми заражениями. Среди населения следует распространять санитарно-гигиенические знания и сведения о бруцеллезе, его этиологии и распространении. Молоко, в особенности полученное от животных из районов, подозрительных в отношении бруцеллеза, надо кипятить или подвергать пастеризации прогревом при 70° в течение 30 минут. Строгое наблюдение должно вестись и за другими молочными продуктами (брынза, сыр, сметана). Мясо бруцеллезных животных не может употребляться без специальной обработки. Прививки «живых вакцин» (из коровьего вакцинного штамма) также рекомендуются как профилактическое средство борьбы с бруцеллезом. Выработывающийся при этом иммунитет против бруцеллеза длится 2—3 года.

Лечение бруцеллеза, включая и поражения нервной системы, может давать эффект, в особенности в остром периоде. С успехом может приме-

няться стрептомицин, особенно в период бактериемии. Эффективность его в таких случаях безусловно доказана. Отмечается также и эффективность синтомицина и левомицетина в остром периоде. Рекомендуется одновременно применять сульфаниламидные препараты (рецепты 100, 101). Одним из эффективных методов лечения является вакцинотерапия. Применяется поливалентная вакцина. О. Д. Соколова-Пономарева рекомендует у детей подкожное введение вакцины. По предлагаемой ею методике вакцина вводится с интервалами в 2—4 дня; всего 8—10 инъекций (табл. 5).

Таблица 5

Дозы вакцины для подкожного введения

Инъекция	Для детей дошкольного возраста (млн. микробных тел)	Для детей школьного возраста (млн. микробных тел)
1-я	5	10
2-я	15	20
3-я	30	40
4-я	50	80
5-я	100	150
6-я	150	300
7-я	300	450
8-я	450	600
9-я	600	900
10-я	800	1300

При рецидивах проводится повторный курс по этой же схеме. Специфическое лечение должно проводиться на фоне общеукрепляющего и гигиено-диетического режима (благоприятная обстановка в больнице, пища с достаточным калоражем, богатая витаминами, в частности витамином С). Из стимулирующих методов рекомендуются повторные переливания крови—2—4 раза по 50—100 мл. Рекомендуется диатермия (общая и местная), УВЧ, понтфорез с кальцием, гидротерапия. Г. П. Рудневым предложена в 1930 г. рентгенотерапия (облучение 4 полей туловища и селезенки). Симптоматическая терапия проводится при болевых синдромах (рецепты 17, 27, 96), при анемии (рецепты 75, 76, 77).

ОСТРЫЕ И ХРОНИЧЕСКИЕ СЕПТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Общая характеристика. Нозография септических поражений нервной системы не может считаться в настоящее время разработанной в сколько-нибудь исчерпывающей форме. Это относится к заболеваниям как взрослых, так и детей. Отсутствие достаточно четкой этиологической и патогенетической концепции и клинической классификации затрудняет описание данной группы заболеваний. Как же следует определить сепсис в приложении к клинике детского возраста? Можно принять определение Г. Н. Сперанского. Он пишет, что сепсис следует рассматривать как общее инфекционное заболевание, причем микробы, фиксированные в ткани, образуют очаги, откуда в кровь постоянно поступают токсины, микробы и дериваты распада тканей. Г. Н. Сперанский считает, что сепсис не является отдельной нозологической единицей, а лишь симптомокомплексом септической стадии любой болезни. Из этого определения можно сделать вывод, что при «септической стадии болезни» наблюдаются и различные клинические синдромы септического поражения нервной системы.

Согласно установленной М. С. Маргулисом основной закономерности, септические заболевания нервной системы можно рассматривать как одну из локализаций общего инфекционного септического процесса. К детской практике эта закономерность полностью приложима. Септические заболевания у детей могут вызываться различными возбудителями из самых разнообразных септических очагов. В возникновении сепсиса и различных его локализаций существеннейшую роль приписывают макроорганизму. Нельзя, однако, игнорировать роль микроорганизма. Он имеет важнейшее значение, как и при любой другой инфекции. Это полностью вытекает из успехов этиологического лечения сепсиса. И. В. Давыдовский при анализе сепсиса в 1938 г. писал, что «сепсис относится к группе наиболее тяжелых инфекций, дающих огромную летальность: большинство больных умирает». А. И. Абрикосов и А. И. Струков в 1954 г. указывали, что раньше в большинстве случаев сепсис заканчивался смертью, а в настоящее время широкое применение антибиотиков, в частности пенициллина, значительно снизило летальность при сепсисе. Сомнительно, чтобы при таком соотношении исходов при сепсисе можно было недооценивать роль микроорганизма и его значение при изучении всей проблемы сепсиса. Это противоречило бы всему ходу развития и правильной оценке лечебных успехов современной медицины. Поэтому чрезвычайно важным является вопрос об этиологии и значении возбудителей, могущих вызвать общий сепсис и септические поражения нервной системы.

Этиологическое значение различных очагов. При определении характера и локализации септических очагов, имеющих значение для общей

патологии и невропатологии детского возраста, необходимо установить, что следует понимать в данном случае под очагом? Если под очагом понимать источник, откуда при определенных условиях инфекция прорывается через кровеносные и лимфатические сосуды в нервную систему, то очаг имеет теснейшее отношение к дремлющей инфекции. П. Д. Соловов выдвинул концепцию, по которой дремлющая инфекция из любого очага при определенном неблагоприятном состоянии макроорганизма может вызвать септическое заболевание, сопровождающееся как общими явлениями, так и вторичной локализацией. К этой вторичной локализации мы относим и нервную систему. При определении «септического очага» приходится иметь в виду как очаги с ясной клинической симптоматологией, так и те из них, которые не всегда могут быть установлены, ввиду чего такие случаи обозначаются как криптогенный сепсис. Для патологии нервной системы и те и другие могут иметь значение.

Возбудителями, находящимися до прорыва в нервную систему в неактивном, или дремлющем, латентном состоянии, наиболее часто являются стрептококк, стафилококк, диплококк и кишечная палочка; могут быть обнаружены и другие возбудители. Наиболее часто сепсис нервной системы вызывается стрептококком. Все эти возбудители до прорыва в нервную систему могут иметь самую разнородную локализацию в коже, слизистых оболочках, ротовой и носовой полости, глоточном кольце, ретикуло-эндотелиальной системе (лимфатическом аппарате, селезенке, печени и костном мозгу). Очаг может быть расположен в самых отдаленных от центральной нервной системы органах и тканях. У детей наибольшее значение имеет отогенный, тонзиллогенный и пупочный сепсис. Нервная система находится под угрозой септического поражения, начиная с момента возникновения очага и на протяжении всего его существования в организме, что может наблюдаться от периода новорожденности и на протяжении ряда лет.

Патоморфология и патогенез. Септические поражения нервной системы могут быть локализованными и генерализованными. В головном мозгу макроскопически отмечаются кровоизлияния по преимуществу в белом веществе, тромбозы венозных сосудов мягкой оболочки, гнойные очаги различных размеров. При микроскопическом исследовании обнаруживаются по преимуществу дегенеративные изменения нервных клеток в виде их набухания и различных стадий гибели. Микроглия реагирует пролиферацией. В отдельных случаях могут доминировать не дегенеративные, а воспалительные изменения. Особое внимание обращают на себя изменения сосудов: они расширены, отмечаются некрозы, пролиферация эндотелия и меньше адвентиции; позже возникают некротические участки. В сосудах обнаруживаются тромбы в различных стадиях формирования. Изменения стенок сосудов ведут к кровоизлияниям различных размеров. Эти сосудистые изменения аналогичны таковым при других локализациях сепсиса, для которых также наиболее характерной чертой являются васкулиты, тромбофлебиты и другие сосудистые поражения. Одним из морфологических проявлений может быть и гнойное поражение оболочек мозга. Процессы в нервной ткани могут предшествовать поражению оболочек или следовать за ним, но они могут развиваться и одновременно, имея характер гнойного менинго-энцефалита. В зависимости от распространенности процесса септические очаги могут наблюдаться не только в головном мозгу, но и в спинном, и в периферической нервной системе. С патоморфологической точки зрения можно говорить о большем или меньшем участии всех отделов нервной системы.

Динамика патоморфологического процесса связана со сменой отдельных фаз аллергического процесса. В детском возрасте, несмотря на его

особенности (лабильность аллергических реакций и повышенную проницаемость гемато-энцефалического барьера), реже наблюдается острый очаговый сепсис нервной системы, чаще отмечаются хронические септические очаги. Несмотря на очень значительное распространение в детском возрасте упомянутых выше главных септических очагов—ушного, тонзиллярного и пупочного сепсиса, острый очаговый и генерализованный сепсис не принадлежит к частым заболеваниям. Наиболее распространенные формы невросепсиса—абсцессы (экстрадуральные и внутричерепные), синус-тромбозы, эпидуриты. Последние встречаются относительно редко. В то же время и другие хроничесептические очаги могут вызывать у детей различные клинические проявления со стороны нервной системы, часто игнорируемые в педиатрической практике. В то время как при различных детских инфекциях организм ребенка отвечает быстрым изменением реактивности, выражающимся в сменах различных фаз аллергии, при септических очагах наблюдается относительная устойчивость и прорыв из них в нервную систему с генерализацией наблюдается редко. Это объясняется тем, что организм ведет активную борьбу с проникшей в него инфекцией. До того как инфекция проникает через основной защищающий нервную систему гемато-энцефалический барьер, она встречается еще ряд барьеров. При рассмотрении сепсиса раннего детского возраста Г. Н. Сперанский отмечает, что реакция организма на внедряющуюся инфекцию осуществляется четырьмя барьерами: а) местным барьером, б) ретикуло-эндотелиальной системой, в) печенью с ее дезинтоксигирующей функцией, г) выделительным аппаратом организма (почки, кишечник, легкие). Очевидно, что прорыв в нервную систему инфекции возникает после весьма сложной перестройки макроорганизма.

Отдельные клинические формы невросепсиса. В настоящее время не существует какой-либо законченной систематики септических поражений нервной системы. Наиболее очерченными являются: абсцесс, синус-флебиты, эпидуриты и пахименингиты.

АБСЦЕСС МОЗГА

Этиология. Патогенез. Несмотря на частоту септических очагов, в особенности отогенных, у детей абсцессы головного мозга редки—не более 1—2% всех заболеваний центральной нервной системы. У детей наблюдаются абсцессы по преимуществу отогенного происхождения (до 80% случаев) и редко встречаются метастатические из отдаленных септических очагов (эндокардит, абсцесс легких, бронхоэктазии и др.). Из возбудителей наиболее частыми являются стрептококк, пневмококк, стафилококк, кишечная палочка. Может быть обнаружена и другая флора, например актиномицеты, тифозные бактерии. Абсцесс может возникнуть в любой период при прорыве инфекции из септического очага. Инфекция при отогенных абсцессах проникает в мозг по кровеносным и лимфатическим путям. Следует также иметь в виду возможность попадания инфекции в мозг через кость, пораженную остеомиелитическим процессом. На пути в головной мозг инфекция встречает барьер в виде твердой оболочки, где инфекция большей частью и задерживается. Поэтому чаще наблюдаются пахименингиты и экстрадуральные абсцессы и значительно реже абсцессы мозга и мозжечка.

Патоморфология. Абсцессы отогенные и проникающие из придаточных полостей располагаются по соседству с очагом. Отогенные абсцессы обнаруживаются обычно в височной доле и реже в мозжечке; при прорыве инфекции из лобных синусов абсцессы располагаются в лобной доле. Метастатические абсцессы чаще располагаются в мозгу в районе васкуляризации

средней мозговой артерии. В ранней стадии абсцесса гистопатологическая картина напоминает энцефалит с небольшими очагами размягчения. Постепенно развивается полная картина абсцесса и через 2—3 недели он инкапсулируется. Капсула может образоваться как в раннем, так и в более позднем периоде. В настоящее время под влиянием применения антибиотиков абсцесс может ликвидироваться еще в фазе «гнояного энцефалита» и до инкапсуляции. Если же абсцесс успевает сформироваться, то в капсуле различают три слоя: 1) наружный, состоящий из склерозированных некротических и гнойных нервных элементов, 2) средний—из фибробластов и сосудов и 3) из соединительной ткани, плазматических и зернистых клеток. Быстрота образования капсулы, по мнению Р. А. Шахновича, зависит от длительности развития абсцесса, вирулентности микроорганизма и сопротивляемости макроорганизма.

Клиника. Течение. Исход. Клиническая картина абсцесса мозга складывается из общеинфекционных, общемозговых и очаговых симптомов. В разных стадиях процесса преобладают те или иные симптомы. В настоящее время приходится учитывать предшествующее лечение химиопрепаратами и антибиотиками, которое может изменить течение заболевания. Развитию абсцесса обычно предшествует довольно длительная инфекция (отогенная или другой хронический септический очаг). Возникающая у ребенка на фоне предшествующего хронического инфекционного процесса умеренная лихорадка, жалобы на головную боль, рвоту являются подозрительными в отношении абсцесса. Присоединение недомогания, анорексии, апатии говорит в пользу абсцесса. Замедленный пульс—частый, но непостоянный симптом. У детей, для которых тахикардия является физиологической, замедление пульса всегда должно учитываться как симптом в пользу абсцесса, если исключается другое заболевание, например туберкулезный менингит. Довольно рано у больных можно обнаружить лейкоцитоз в крови и ускоренную РОЭ. При исследовании глазного дна выявляются застойные соски и реже невриты зрительного нерва. Изменения спинномозговой жидкости обнаруживаются всегда. Давление бывает повышено, до 400 мм водяного столба и более. В раннем периоде развития абсцесса бывает увеличенный цитоз, при инкапсуляции может выявиться белково-клеточная диссоциация. По мере нарастания абсцесса усиливается и менингеальный синдром: появляется ригидность мышц затылка и симптом Кернига. Выраженными делаются и психические изменения: ребенок становится более вялым, апатичным; в редких случаях это состояние сменяется беспокойством; могут наблюдаться и галлюцинации.

В зависимости от локализации абсцесса к указанным общим симптомам могут присоединиться и очаговые. Абсцессы левой височной доли характеризуются ранним появлением сенсорной афазии. У детей, в особенности раннего возраста, эти расстройства распознать трудно. Иногда при обследовании можно обнаружить растерянность ребенка при обращении к нему, при просьбе показать или назвать игрушку. Так же трудно обнаружить у детей раннего возраста частый для данной локализации симптом в виде верхней квадрантной гемианопсии. Легче бывает ориентироваться в локализации абсцесса при развивающихся на одноименной с абсцессом стороне парезах глазодвигательного и отводящего нервов и появляющихся на противоположной стороне вследствие сдавления пирамиды моно- и гемипарезов.

Абсцессы мозжечка характеризуются такими симптомами, как атаксия, гипотония, горизонтальный нистагм. При дальнейшем нарастании абсцесса мозжечка со сдавлением VII пары черепномозговых нервов появляется асимметрия лица, а давление на продолговатый мозг может обусловить затруднение дыхания, дизартрию.

Мы описали симптомы при наиболее частых локализациях отогенных абсцессов у детей в височной области и мозжечке.

При обычном течении довольно быстро нарастают очаговые симптомы и через 1—1½—2 месяца от начала развития абсцесса клиническая картина делается довольно явной. В редких случаях может наблюдаться ремитирующее течение, что иногда делает затруднительным диагноз. Это в особенности бывает при ранней даче сульфаниламидов и пенициллинотерапии. Наконец, надо иметь в виду осложненное течение, когда к абсцессу присоединяется гнойный менингит, иногда с прорывом абсцесса в желудочки

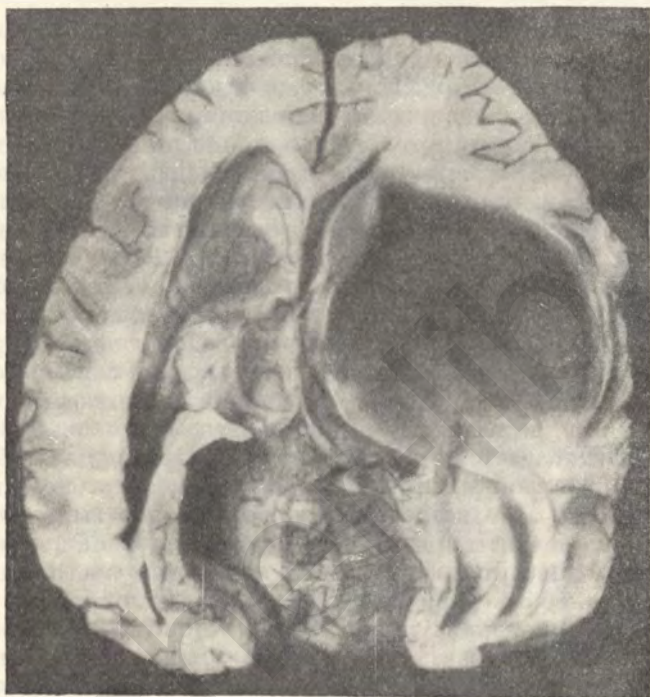


Рис. 70. Абсцесс правого полушария мозга.

мозга. В таких случаях на фоне постепенно нарастающих очаговых и умеренно выраженных менингеальных симптомов усиливается головная боль, повышается температура, более резко очерчивается ригидность мышц затылка, симптом Кернига, нарушается дыхание, появляются судороги, внезапно может наступить смерть.

Прогноз и исходы при абсцессе, если своевременно не предпринимается оперативное вмешательство, неблагоприятные. Энергичное лечение антибиотиками в начальном периоде может приостановить развитие абсцесса.

Для иллюстрации абсцессов мозга у детей приводим следующее наблюдение.

Больной 11 месяцев поступил 4/IX в тяжелом состоянии. Роды у матери и развитие мальчика до заболевания протекали нормально. 10/VIII мать обнаружила, что мальчик при попытке ходить начал подтягивать левую ногу; затем наступило улучшение. С 4/IX состояние ребенка вновь ухудшилось: появилась рвота, судороги в левой половине тела, температура повысилась до 38°. В связи с ухудшением состояния больной был доставлен в клинику. Ребенок вялый, сонливый, имелась анзорокрия. После прекращения судорог состояние мальчика улучшилось, но вскоре у него появился левосторонний гемипарез. В крови: лейкоцитов 15 300; РОЭ 41 мм

в час. В спинномозговой жидкости особых изменений не было обнаружено. Обследование отоларинголога не выявило никакой патологии; не было особых изменений и со стороны внутренних органов. При повторной пункции через 7 дней в спинномозговой жидкости белок 1,32‰, цитоз 164 клетки в 1 мм³. Температура оставалась субфебрильной. Появился отчетливый менингеальный синдром. Все это дало повод к диагнозу туберкула, осложненного менингитом. После лечения пенициллином и стрептомицином (эндолюмбально и внутримышечно) менингеальные симптомы уменьшились и спинномозговая жидкость нормализовалась. Но очаговые симптомы оставались стойкими. Была сделана контрольная родничковая пункция, при которой добыт гной. Это дало основание установить диагноз абсцесса мозга. В состоянии ребенка улучшения не наступало и он вскоре умер. На секции обнаружен обширный инкапсулированный абсцесс правого полушария мозга (рис. 70).

СЕПТИЧЕСКИЙ ТРОМБОЗ ПАЗУХ ТВЕРДОЙ МОЗГОВОЙ ОБОЛОЧКИ

Этиология и патогенез. У детей при септических очагах могут возникать тромбозы синусов твердой мозговой оболочки. Они присоединяются к мастоидиту или воспалению среднего уха, флегмоне орбиты, фурункулезу и другим септическим процессам. Латеральный синус поражается чаще при отите, кавернозный синус—при инфекциях лица и придаточных полостей, отит и кариез скальной кости ведут к поражению поперечного синуса и каменной пазухи. При септицемиях вовлекается обычно длинный синус (*sinus longitudinalis*). Септические тромбозы синусов начинаются с перехода гнойного процесса на стенку синуса, где образуется флебит, а затем тромбоз. Тромбоз может быть более или менее распространенным, причем иногда имеет место метастазирование в различные отделы мозга с образованием гнойного энцефалита и менингита (Маргулис, Александер). В наблюдавшихся нами случаях септического тромбоза у детей также отмечались выраженные симптомы менинго-энцефалита.

Общая симптоматология и отдельные синдромы. Клиническая картина складывается из общеинфекционных и локальных симптомов, зависящих от нарушения венозного кровообращения и поражения оболочек и мозга. Заболевание большей частью начинается с высокой температуры, в дальнейшем интермитирующего характера, потрясающего озноба, головной боли, а в тяжелых случаях с потери сознания. Больные некоторое время могут находиться в коматозном состоянии. Менингеальные симптомы бывают выражены обычно резко, хотя и не всегда.

В тот период, когда не проводилось лечения антибиотиками и химиопрепаратами, заболевание имело обычно прогрессирующий характер и лишь в небольшом проценте случаев заканчивалось выздоровлением после удачно и своевременно сделанной операции. В настоящее время при активной антибиотической терапии пенициллином и биомицином возможно быстрое полное излечение.

Тромбоз кавернозного синуса возникает в результате фурункулеза и флегмоны лица, воспаления среднего уха, рожи и др. Вследствие застоя в *v. ophthalmica* главными симптомами являются: 1) экзофтальм, 2) отек век, конъюнктивы, основания носа, 3) параличи глазных мышц (отводящих), 4) боли в области надглазничной ветви тройничного нерва (см. рис. 60—61). В отдельных случаях наблюдаются застойные соски зрительного нерва. Иногда бывает множественное поражение нервов.

Приводим для иллюстрации следующие наблюдения.

1. Больная 9 лет заболела 4/X: повысилась температура, была головная боль и рвота. К 11/X под влиянием лечения температура снизилась, но состояние оставалось тяжелым. Девочка сильно страдала от головной боли; кроме того, у нее начало отекать правое веко. 19/X с подозрением на менингит больная была доставлена в клинику. При поступлении больная была в очень тяжелом состоянии: оглушенность, сильная головная боль. Обнаружено множественное поражение черепно мозговых нервов: III, IV, VI и VII пар; экзофтальм, резко выраженный слева, отек век (рис. 71а).

Параличей не было, но рефлексы снижены. При пункции была получена мутная гнойная жидкость. В крови: лейкоцитов 42 600; РОЭ 68 мм в час. Был установлен диагноз тромбоз кавернозного синуса с гнойным менингитом. Проведено интенсив-



Рис. 71а. Больная 9 лет. Тромбоз кавернозного синуса. В остром периоде.

ное лечение пенициллином и химиопрепаратами. В состоянии больной наступило улучшение. В середине ноября она себя чувствовала удовлетворительно; стойко держался парез правого отводящего нерва (рис. 71б). Девочка была выписана в хорошем состоянии.



Рис. 71б. Та же больная. Выход из острого периода, паралич глазодвигательного нерва.

2. Больной 11 лет поступил 7/IX с диагнозом цереброспинального менингита. 28/VIII на кончике носа развился абсцесс. Нос отек, температура поднялась до $39,2^{\circ}$. Через день присоединилась припухлость левого глаза. Состояние очень быстро ухудшалось; мальчик потерял сознание и был доставлен в больницу. У больного был резко выраженный менингеальный синдром. Исследование спинномозговой жидкости: белок $0,33\%$, цитоз 933 клетки в 1 мм^3 (нейтрофильный). Анализ крови: Нб 64%, эр. 2 990 000, л. 10 400; РОЭ 59 мм в час. После интенсивного лечения пенициллином и сульфаниламидными препаратами через 2 дня состояние больного резко улучшилось, температура не поднималась выше $37,2-37,4^{\circ}$; менингеальный синдром был выражен незначительно. С 13/IX температура стала нормальной. Держался лишь экзантазм левого глаза и отек орбиты (рис. 72). Через 8 дней отек глаза уменьшился, состояние больного было хорошее. Домой выписан в хорошем состоянии.

Тромбоз яремных вен, помимо общих симптомов тромбоза, характеризуется поражением языкоглоточного, блуждающего и добавочного виллиезиева нервов.

Тромбоз латерального синуса возникает чаще при отите. Заболевание протекает при высокой температуре септического характера. Бывает сильная головная боль, рвота, двоение в глазах. При прогрессирующем повышении внутричерепного давления может быть расхождение швов; развивается отек глазного дна. В спинномозговой жидкости может быть ксантохромия. Дифференциальный диагноз бывает затруднен, если тромбоз



Рис. 72. Больной 11 лет. Тромбоз кавернозного синуса, экзофтальм, отек левого века.

осложняется абсцессом. Помимо типичных для отдельных форм тромбозов очаговых симптомов, в их пользу, по мнению Р. А. Шахновича, говорят следующие признаки: интермитирующая температура с ознобами, резкий лейкоцитоз со сдвигами формулы крови влево, положительный симптом Квекенштедта, умеренно выраженные симптомы повышенного внутричерепного давления.

У детей при септицемии тромбоз часто может иметь и генерализованный характер, распространяясь не только на отдельные вены твердой мозговой оболочки, но и на сосуды сплетений желудочков. Множественные септические тромбы ведут к значительным расстройствам кровообращения, вследствие чего возникают кровоизлияния в различные отделы головного мозга. Такой тип множественного тромбоза с очаговыми кровоизлияниями иллюстрируется следующим нашим наблюдением.

Больная 2½ месяцев поступила в районную больницу 26/III по поводу септикопиемического состояния, экссудативного диагноза и гипотрофии. В больнице у ребенка обнаружены явления мелкоочаговой пневмонии. С 5/III состояние резко ухудшилось: появилась общая гипертония мышц, периодически возникали судороги. Анализ крови: Нб 43%, эр. 3 200 000, л. 11 000, п. 4%, с. 47%, э. 0, лимф. 39%, мон. 10%; РОЭ 6 мм в час. Спинномозговая пункция: цвет жидкости светло-желтый, белок 3,3⁰/₀₀, цитоз—нейтрофилы покрывают все поле зрения. С подозрением на гнойный менингит девочка была переведена в клинику. При поступлении состояние ребенка крайне тяжелое: цианоз губ, носогубного треугольника, кожных покровов; отмечались судороги конечностей. Ребенок с выраженной опрелостью кожи, явлениями экссудативного диатеза. При обследовании нервной системы обращали на себя внимание выраженная ригидность мышц затылка и симптом Кернига; периодически возникал гиперкинез головы. В течение нескольких часов состояние ребенка резко ухудшилось, нарастали явления цианоза, появилось стонущее дыхание. Проводившееся энергичное антибиотическое и противосудорожное лечение не дало эффекта, и ребенок умер через 8 часов после поступления в клинику.

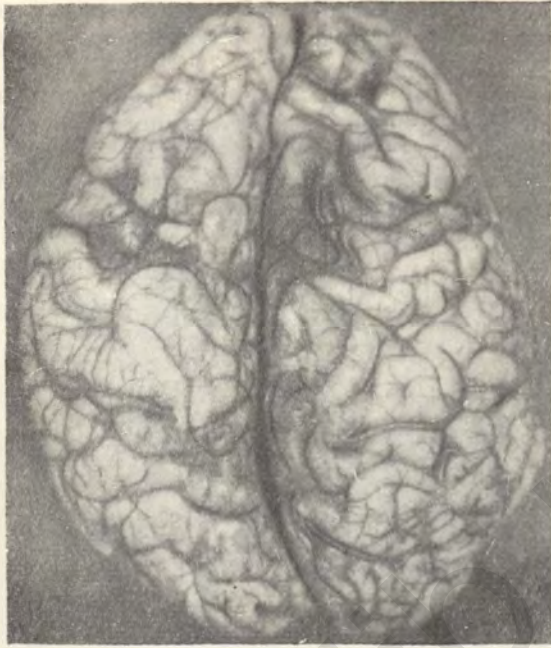


Рис. 73. Мозг больной 2 $\frac{1}{2}$ месяцев. Смерть от септического тромбоза вен с кровоизлиянием в мозг. На снимке виден множественный тромбоз вен.

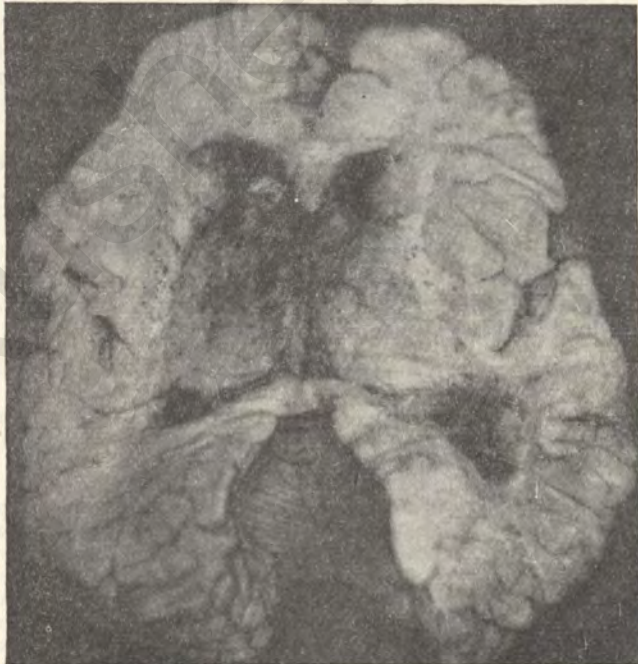


Рис. 74. Тот же мозг (фронтальный срез). Множественные кровоизлияния в подкорковых узлах обоих полушарий, кровоизлияния в желудочки мозга.

На секции был обнаружен тромбоз прямого и поперечного синусов твердой мозговой оболочки, тромбоз вен и сосудистых сплетений боковых желудочков (рис. 73), множественные мелкие кровоизлияния в подкорковых узлах обоих полушарий (рис. 74). Полнокровие и отек мягких мозговых оболочек. Двусторонняя очаговая паравертебральная пневмония. Паренхиматозные изменения внутренних органов. Септицемия. Истощение.

Такой же тип множественного тромбоза с очаговым кровоизлиянием нами наблюдался у другого ребенка при септицемии. Ребенок страдал хроническим рецидивирующим отитом.

Больной 1 года 4 месяцев страдал рецидивирующим гнойным отитом и припадками судорог. 27/XII у ребенка температура повысилась до 39°. Начались припадки

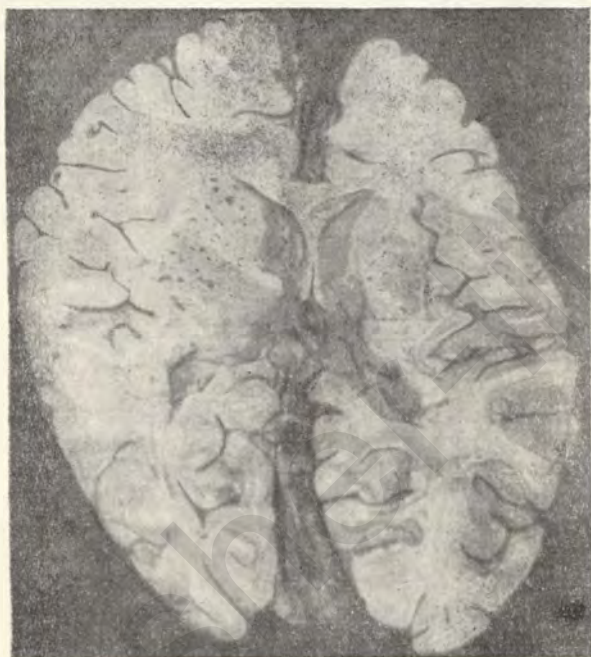


Рис. 75. Мозг больного 1 года 4 месяцев. Смерть от септического тромбоза вен. Видно кровоизлияние в задней части мозолистого тела и мелкие кровоизлияния в подкорковых узлах. Отек мозга.

судорог, а 29/XII развился левосторонний гемипарез с расстройством сознания. При первом исследовании спинномозговая жидкость была нормальна. Кровь также была без особых отклонений от нормы. Состояние больного оставалось тяжелым. Отит был выражен ясно. С 17/I состояние мальчика вновь ухудшилось. Появились тонические судороги; паралич не исчезал. При повторном исследовании спинномозговой жидкости она оказалась ксантохромной; белок 0,33⁰/₁₀₀, цитоз 13 клеток в 1 мм³. Кровь без особых изменений. 22/I ребенок умер. На секции был обнаружен тромбоз вен мягкой оболочки, геморрагический очаг в задней части мозолистого тела с распространением на подкорковые узлы и зрительный бугор, отек мозга (рис. 75). Гнойный отит слева.

Гнойный спинальный эпидурит. Причиной гнойного эпидурита является инфекция, проникающая в эпидуральное пространство. Как и при тромбозах, источником инфекции могут быть фурункулы, флегмоны, панариции и другие гнойные очаги. Гнойный процесс локализуется по преимуществу в заднем эпидуральном пространстве.

Отсюда процесс диффузно распространяется и может перейти на твердые и мягкие оболочки спинного мозга. Сам спинной мозг большей частью первично не поражается, но в нем возникают вторичные размягчения вследствие его сдавления и нарушения кровообращения. Как и при спинальных арахноидитах, начальными симптомами являются корешковые боли, ограниченные или распространенные. Затем появляется выпадение чувствительности. В дальнейшем отчетливо выявляются и двигательные расстройства в форме спастических парезов или параличей. В спинномозговой жидкости отмечается умеренно повышенный плеоцитоз. При сдавлении спинного мозга обнаруживается белково-клеточная диссоциация. В крови бывает резко выраженный лейкоцитоз.

Гнойный эпидурит развивается остро. Он имеет по клинической картине много сходного с другими септическими процессами: высокая температура, озноб, общее тяжелое состояние.

Прогноз в настоящее время более благоприятный, чем раньше. Своевременно начатое лечение антибиотиками и сульфаниламидами, а при необходимости и оперативное вмешательство в большинстве случаев гнойного эпидурита приводят к излечению.

ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Травматические заболевания нервной системы занимают довольно большое место. До недавнего времени главное внимание привлекали родовые травмы. Необходимо, однако, подчеркнуть, что в настоящее время педиатру и невропатологу приходится нередко сотрудничать с хирургом, работающим в области хирургии детского возраста. Эта область стала самостоятельной дисциплиной, задачей которой является лечение хирургических заболеваний детей от рождения до 13—14-летнего возраста (С. Д. Терновский). Такое выделение детской хирургии объясняется и некоторыми анатомо-физиологическими особенностями детского возраста. В этой группе заболеваний, помимо родовых травм, значительное место занимают и другие травмы нервной системы (транспортные, во время ушибов и др.).

Таким образом, выделяется довольно значительная группа заболеваний, требующая от педиатра, невропатолога и хирурга знакомства с их патогенезом, клиникой и диагностикой.

В настоящей главе будут рассмотрены родовые травмы нервной системы и наиболее частые поражения нервной системы при прочих травмах.

РОДОВЫЕ ТРАВМЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

История. Распространение. Общая характеристика. Уже давно было установлено, что на почве родовых травм могут возникать внутричерепные кровотечения. На это обратил внимание еще в середине прошлого столетия английский хирург Литтль. Позже выяснилось, что кровоизлияния могут происходить не только вследствие травмы, но и вследствие асфиксии и связанной с ней аноксии головного мозга, наблюдающейся при патологических родах, а также при нарушенном плацентарном кровообращении матери, которое может вызывать изменения кровообращения новорожденного. Дальнейшие исследования расширили сведения о роли родовых травм в патологии раннего детского возраста.

С несомненностью было установлено, что мозговые травмы (внутриутробные и родовые) являются одной из очень важных причин мертворожденности и гипотрофии детей раннего возраста. По различным статистическим данным, опубликованным русскими и иностранными исследователями, количество мозговых геморрагий у новорожденных колеблется от 9 до 88%. Если мы будем даже исходить из средней цифры родовых травм с последующими мозговыми повреждениями в 30% случаев, то это уже подтверждает их большое социальное и клиническое значение.

Этиология, патогенез, патоморфология. Родовые травмы чаще наблюдаются у первородящих матерей и могут возникнуть как при недо-

ношенном, так и доношенном плоде. Различные заболевания матери (токсикоз, расстройство сердечно-сосудистой деятельности и др.) могут играть существенную роль в происхождении родовой травмы. Важное значение имеет патология родового акта: положение плода, продолжительность родового акта и «потужного периода», преждевременное отхождение вод. Раньше особое внимание обращалось на родовые травмы, связанные с инструментарным вмешательством («щипцовые роды»). В дальнейшем было доказано, что мозговые травмы могут возникнуть и при спонтанных родах.

Эволюция воззрений на патогенез родовых травм нервной системы имеет большое практическое значение, так как касается диагностики, профилактики и лечения.

Значительное место в генезе родовых травм уделяется особенностям черепных костей плода и новорожденного. Под влиянием различных механических факторов, зависящих от расположения плода или родовых путей и создающихся неблагоприятных условий, может легко наступить надвигание черепных костей друг на друга; при этом происходит сдавление синусов и разрыв вен. Существенную роль играет венозный застой. Ф. Шварц правильно считает различие между внутриматочным и атмосферным давлением самым важным механическим моментом. Это уменьшение давления в месте присасывания, т. е. в установившейся в зеве матки части детского тела, ведет к переполнению и разрыву соответствующих сосудов. Если подлежащей частью является, как бывает в большинстве случаев, теменная область, то образуется кефалгематома; здесь же можно найти застой или кровоизлияние в оболочках или мозговом веществе. Позже фактору внутриутробной асфиксии плода начали придавать все большее и большее значение. Такая трактовка патогенеза мозговой травмы новорожденных возникла не случайно и является следствием изучения ее гистопатологии и более интимных функциональных и биологических механизмов.

Известно, что аноксия выдвинута как один из важнейших механизмов при травмах, инфекциях и интоксикациях мозга. Это направление нашло отражение в работах одного из крупнейших русских нейрогистологов П. Е. Снесарева. Разбирая основные вопросы патогенеза и гистопатологии мозговой травмы, он подчеркивает значение аноксии в патологии. «Без правильной оценки значения аноксического фактора,—пишет П. Е. Снесарев,—нельзя разобраться не только в ранимости мозга вообще, но и в избирательной ранимости его, которая лежит в основе многих нервных и душевных болезней». Это утверждение П. Е. Снесарева находится в полном соответствии со всей проблемой аноксии, из которой вытекает, что мозговая ткань особенно подвержена воздействию аноксии. На основании обзора современного состояния проблемы аноксии ван Лир указывает, что нервная ткань обладает максимальной чувствительностью к кислородному голоданию. Последнее влияет на кровообращение мозга, динамику спинномозговой жидкости, меняет электрические потенциалы мозга в сторону их снижения, влияет на вегетативную нервную систему, снижает остроту зрения. Различные отделы центральной нервной системы по-разному относятся к аноксии. Так, малые пирамидные клетки переживают аноксию в течение 8 минут, центры продолговатого мозга—20—30 минут, спинной мозг—45—60 минут, симпатические ганглии—60 минут, интрамуральные сплетения—180 минут (Дринкер, 1938).

Следует согласиться с мнением Г. П. Поляковой, что изучение асфиксии новорожденных и внутричерепных кровоизлияний показывает, что внутричерепные кровоизлияния в большинстве случаев связаны не столько с разрывом мозжечкового намета, серповидного отростка, повреждением

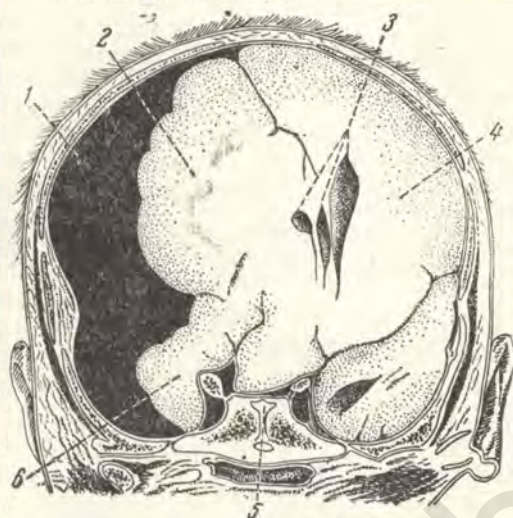


Рис. 76. Супратенториальная гематома у новорожденного (Зейтц).

1—субдуральная гематома; 2—правое полушарие; 3—смещение и сдавление III и боковых желудочков; 4—левое полушарие; 5—турецкое седло; 6—сдавленная правая височная область мозга.

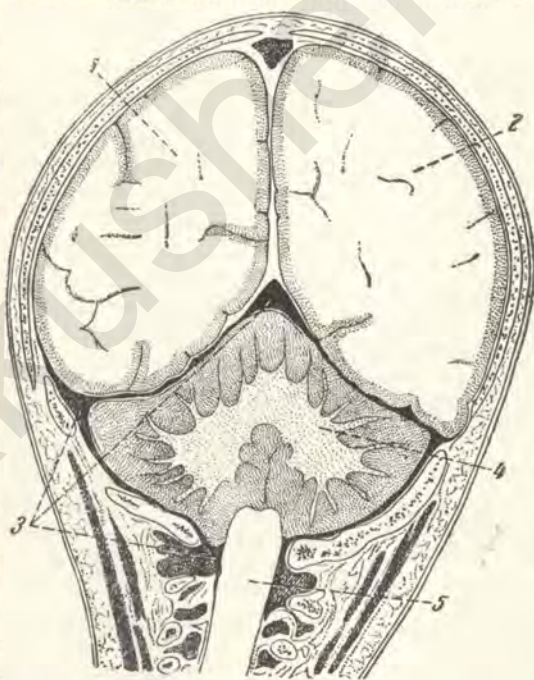


Рис. 77. Инфратенториальная гематома у новорожденного (Зейтц).

1—правая затылочная область мозга; 2—левая затылочная область мозга; 3—гематома; 4—мозжечок; 5—продолговатый мозг.

ния двигательные расстройства в виде спастического тетрапареза. Резче симптомы бывают выражены на нижних конечностях, в которых наблюдается слабость, гипертония, повышение сухожильных рефлексов и патологические симптомы (симптом Бабинского, Россолимо и др.). Чувствительная сфера не бывает вовлечена или вовлекается незначительно; сфинктеры также обычно не нарушены. При болезни Литтля в отличие от врожденной детской спастической диплегии психика может быть сохранена или незначительно нарушена, распределение параличей бывает симметричное. Реже встречаются повреждения черепномозговых нервов и симптомы вовлечения подкорковых узлов.

Изменения, возникающие в висцеральных органах, при патоморфологическом анализе последствий родовых травм мозга раньше мало учитывались или игнорировались; недооценивались они и при клиническом описании этих травм. Между тем установлено, что эти изменения в клинической картине родовой травмы мозга могут занимать важное место. Существенные данные в этом направлении опубликованы Институтом акушерства и гинекологии АМН СССР. Л. А. Дашевская на основании обзора литературы и собственных данных 150 рентгенограмм и 300 рентгенокимограмм органов дыхания, произведенных у 70 новорожденных с различными нарушениями мозгового кровообращения, установила, что у большинства детей имелись изменения в легких. Эти изменения возникают рано и выявляются в форме мелкоочаговых пневмоний. Необходимо, однако, подчеркнуть, что изменения в легких могут быть и в виде тяжелых кровоизлияний и ателектазов. На эти изменения, возникающие при внутричерепных травмах новорожденных, указывает А. А. Орехова и Т. П. Баккал. Они приводят данные В. И. Тахеева и Г. П. Поляковой о вскрытиях новорожденных с родовой травмой мозга за 1947—1949 гг., обнаруживших ателектаз легких при мозговых поражениях у 40,7% доношенных и у 65,7% недоношенных детей. Согласно данным А. А. Орехова и Т. П. Баккал, изменения в легких в виде ателектаза или ателектаза с пневмонией были обнаружены у 141 из 173 новорожденных с родовой травмой черепа. По их данным, наблюдались следующие симптомы: стонущее дыхание—у 38,5%, приступы общего цианоза с остановкой дыхания (вторичная асфиксия)—у 45,7% детей. Эти изменения выявлялись на фоне общей тяжести состояния больных, у которых отмечалась бледность кожных покровов, пониженная реакция на окружающее, угнетение сосательного рефлекса, разгибательная гипертония и другие симптомы, указывающие на травматическое родовое повреждение мозга.

Серьезные изменения могут быть обнаружены со стороны сердечно-сосудистой системы. Так же как изменения дыхания, они особенно выражены при инфратенториальных кровоизлияниях. Ю. И. Аркусский и Б. Ф. Шаган на основе клинических, рентгенокимографических и электрокардиографических данных обнаружили у всех детей с расстройствами мозгового кровообращения различные симптомы нарушения функций сердца и сосудов. Эти изменения заключались в ослаблении сократительной функции миокарда и нарушении функции проводимости. А. Ф. Зеленский отмечает у доношенных новорожденных с внутричерепной травмой снижение систолического давления до 38—58 мм ртутного столба вместо 60—72 мм в норме.

Е. Е. Бадюк установила, что при родовых травмах центральной нервной системы обнаруживаются изменения крови: угнетение эритропоэза в виде понижения минимальной осмотической стойкости эритроцитов и уменьшения числа ретикулоцитов, нейтрофилез или лимфоцитоз.

Течение и исход родовых травм определяются не только обширностью и локализацией очага кровоизлияния, но и теми функциональными нару-

шениями, которые при этом возникают. Супратенториальные гематомы могут быть обширными, в то же время течение и исход при них могут быть и благоприятными. Инфратенториальные гематомы вызывают всегда более значительные функциональные расстройства, ведущие к быстрому смертельному исходу. Как и при других травмах, при родовых возможно регрессиентное течение, если уже в самом начале заболевания не произошли несовместимые с жизнью изменения в центральной нервной системе и во внутренних органах. Возникшие вначале припадки могут стать более редкими, параличи могут уменьшиться в интенсивности. Улучшение может наступить и в отношении имеющихся вначале умственных расстройств. Травма, происшедшая у недоношенных детей, делает прогноз менее благоприятным. Более интенсивные мозговые травмы могут вести к нарушению нормального развития ребенка, к прогрессивному похуданию, задержке роста. Таким образом, прогноз при мозговых травмах требует всестороннего осмотра ребенка и строгого наблюдения за ним после перенесенной травмы. Лишь при таких условиях возможно определить окончательный прогноз в отдельных случаях. Течение и прогноз зависят и от своевременного лечения.

Профилактика и лечение. Профилактика родовых травм должна быть направлена в первую очередь на гигиену беременной женщины. Особенное внимание требуется по отношению к первородящим матерям, у которых чаще и бывают родовые травмы. Широкая сеть учреждений охраны материнства и младенчества, специальные женские консультации в Советском Союзе ведут весьма успешную плановую работу по предупреждению детского родового травматизма. Эта работа должна постоянно быть в центре внимания широких масс педиатров и являться предметом серьезной научно-исследовательской деятельности специальных учреждений.

Лечение строится на основе учета патогенеза травмы. Комплекс лечебных мероприятий должен предусматривать: а) борьбу с шоком и аноксией, б) воздействие на расстройства висцеральных функций, в) уменьшение внутричерепного давления, г) содействие восстановлению функций после острого периода травмы. Борьба с шоком и асфиксией требует прежде всего помещения ребенка в обстановку, обеспечивающую покой, нормальную температуру и благоприятные условия для дыхания (чистое и хорошо проветриваемое помещение).

Показана энергичная кислородная терапия. Благоприятное влияние оказывает согревание ребенка (теплое укутывание, грелки). При расстройстве висцеральных функций (дыхательных и сердечно-сосудистых) применяется кардиазол, лобелин, цититон (рецепты 83, 88, 89). При наличии ателектаза рекомендуются теплые укутывания, горчичное обертывание грудной клетки. Для снижения внутричерепного давления можно вводить в вены головы глюкозу (10—20% раствор) в количестве 50—100 мл. Как седативное средство, в особенности при беспокойстве в сочетании с судорогами, применяется бром (рецепт 15) и люминал (рецепт 9). Лечение в репаративном периоде, направленное на восстановление функций, зависит от тех неврологических синдромов, которые остаются после перенесенной травмы. Сюда относится главным образом лечение двигательных расстройств, судорожных припадков и педагогические мероприятия. В настоящее время для лечения двигательных расстройств эффективно может применяться дибазол (рецепт 32). Положительное влияние оказывает гидротерапия в виде теплых ванн (36—37°) по 10—15 минут через день; с эффектом применяется массаж. Судорожные припадки лечат по общей методике, применяемой при эпилепсии. Глютаминовая кислота, согласно имеющимся наблюдениям, способствует ускорению умственного развития этих детей (рецепт 64).

ТРАВМЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Травмы нервной системы у детей встречаются часто. Наиболее частыми являются повреждения черепа. По данным 1-й Детской клинической больницы, в 1954 г. они составляли 33,7% по отношению ко всем другим механическим травмам. По данным детской больницы имени Н. Ф. Филатова, повреждения черепа и его содержимого составляли 26,1% всех травм в детском возрасте (С. Д. Терновский). Реже встречаются травмы периферических нервов и еще реже повреждения спинного мозга. Знакомство с травмами нервной системы имеет большое значение для детского хирурга. Педиатр и невропатолог, помогающие хирургу в уточнении характера травмы, а нередко и проводящие все лечение закрытых травм, должны быть знакомы с основными клиническими данными и главнейшими терапевтическими мероприятиями при них.

Черепно-мозговые травмы. Общая характеристика. У детей более часто встречаются закрытые и реже открытые черепно-мозговые травмы. В соответствии с преимущественным закрытым типом травм черепа у детей складываются и основные патогенетические механизмы, чаще всего сводящиеся к изменениям внутричерепного давления и сосудисто-ликворной циркуляции.

Этиология. Патогенез. Патоморфология. На основании анализа 663 механических травм на материале 1-й детской клинической больницы (без повреждения костей, крупных сосудов и нервов) возрастное распределение травм черепа и позвоночника было следующее. У детей до 1 года эти травмы отмечены в 80% случаев травм данного возраста, от 1 года до 2 лет — в 60%, старше 2 лет — в 43%. В раннем возрасте среди механических травм черепно-мозговые занимают довольно большое место. Черепно-мозговые травмы чаще всего возникают вследствие падения и случайных ушибов или транспортных катастроф. Иногда травмы черепа возникают во время игры, при падении во время катания на коньках и др. Проникающие ранения у детей вследствие умышленных повреждений встречаются редко.

Анатомо-физиологические особенности детского возраста обуславливают некоторые особенности патогенеза мозговых травм. Так, большая подвижность костей черепа у ребенка вследствие отсутствия у него прочных сращений до 6—12 месяцев в значительной степени снижает силу удара во время травмы. Такому уменьшению влияния травмы содействуют и особенности субарахноидальных пространств, более объемистых у детей. В то же время основные механизмы патогенеза применимы и к детям. К ним относятся: нарушения иннервации сосудов, шок, возникновение рефлекторных изменений в жизненно важных отделах мозга, нарушения дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, нарушение целостности гемато-энцефалического барьера, отек и набухание мозга. Травма может вызвать к жизни латентную до того инфекцию или создать условия для ее проникновения в нервную систему. В зависимости от характера травмы (открытой, закрытой) определяются и патоморфологические изменения. Они более массивны при значительных проникающих ранениях, когда могут возникать обширные кровоизлияния с нарушением целостности твердой мозговой оболочки и проникновением осколков под оболочку и в вещество мозга. Такие травмы бывают редко. При более частых закрытых травмах изменения сводятся главным образом к диапедезным кровоизлияниям, отеку и набуханию мозга. Большей частью отсутствуют и эти изменения. У детей нередко отмечается серозный отек оболочек. Часто наблюдается повышение внутричерепного давления.

Симптоматология. Течение. Исход. При черепно-мозговых травмах приходится обращать внимание прежде всего на локализацию травмы.

У детей наблюдаются повреждения свода черепа и реже его основания. При этих травмах наблюдаются и повреждения мозга, которые расцениваются как сотрясение, контузия и компрессия. Такое деление является общепринятым, хотя оно чрезвычайно схематично и не соответствует патогенетическим механизмам травмы, а также и патоморфологическому субстрату, так как и при сотрясении мозга могут быть обнаружены те или иные изменения структурного характера.

Сотрясение мозга. Симптоматология складывается из более или менее длительной потери сознания, замедления пульса, поверхностного дыхания. При значительных сотрясениях может наблюдаться и менингеальный синдром: рвота, ригидность мышц затылка и симптом Кернига. В таких случаях приходится допустить ту или иную степень вовлечения в процесс оболочек. В тех случаях, когда сотрясение мозга у ребенка сопровождается длительной потерей сознания, он, придя в сознание, часто не помнит о происшедшем—наблюдается амнезия, которая может быть ретроградной. Она заключается в том, что ребенок не помнит все события, имевшие место в ближайшее к травме время. У детей, так же как и у взрослых, могут наблюдаться расстройства функции черепномозговых нервов: изменения конфигурации зрачков в виде их расширения, умеренный нистагм, недоведение глазных яблок кнаружи за счет вовлечения отводящих нервов и др. Часто наблюдается повышение внутричерепного давления. При достаточной интенсивности травмы бывают вегетативно-сосудистые расстройства: общая бледность, возможно изменение кровяного давления, потливость, локальные сосудистые изменения.

Одним из важнейших патогенетических механизмов при сотрясении являются нарушения функций стволовой части мозга с последующим рефлекторным вовлечением корковых и подкорковых образований. Корковые симптомы, возникающие рефлекторным путем обычно довольно быстро исчезают. В первую очередь это относится к состоянию сознания. В тех случаях, когда очаговые симптомы более стойки, держится менингеальный синдром и имеются указания на повышение внутричерепного давления, следует допустить более глубокое нарушение как локального характера, так и сосудистой и ликворной циркуляции. В таких случаях приходится думать о так называемой контузии.

Контузия мозга. При контузии мозга могут быть резко выражены общемозговые и очаговые симптомы. Иногда наблюдается потеря сознания, нарушение пульса, дыхания и др. Очаговые симптомы зависят от локализации основного очага, повреждения черепа (трещин, смещения костей, внедрения осколков).

Если во время тяжелой травмы повреждается сагиттальный синус (*sinus sagittalis*) и кровоизлияние распространяется на обе парацентральные извилины, то наблюдается паралич нижних конечностей с присоединением расстройства сфинктеров. У детей нередко возникают эпидуральные гематомы, которые распределяются соответственно поврежденным ветвям средней менингеальной артерии (*a. meningea media*) при ее разрыве. Такая гематома чаще возникает спустя некоторое время после травмы.

Образующиеся при тяжелых травмах гематомы дают местные симптомы, соответствующие локализации гематомы в сочетании с повышенным внутричерепным давлением и застойными сосками зрительных нервов. По клинической картине гематома напоминает опухолевый синдром. Гематомы новорожденных описаны выше.

При церебральных травмах иногда возникают и тяжелые внутримозговые кровоизлияния, могущие дать гемиплегии. Даже и при тяжелых начальных состояниях и выраженных неврологических

синдромах у детей может наблюдаться хорошее восстановление. Примером такого внутримозгового кровоизлияния является следующее наблюдение.

Больной 8 лет поступил 8/XI 1953 г. в крайне тяжелом состоянии после травмы черепа, полученной при падении на улице. Ввиду ушиба глаза во время травмы он был доставлен в глазное отделение больницы. При поступлении ребенок без сознания. На следующий день он был переведен в неврологическую клинику. В момент поступления был оглушен, имелась рваная рана правого века без повреждения глазного яблока, левосторонняя гемиплегия с гемianестезией всех видов чувствительности, парез VII и XII пар слева по центральному типу, умеренно выраженная ригидность затылка и симптом Кернига (рис. 78). В спинномозговой жидкости 9/XI отмечена ксантохромия при нормальном клеточном составе.



Рис. 78. Больной 8 лет. Травма черепа с кровоизлиянием в мозг. Левосторонняя гемиплегия, парез левого лицевого нерва по центральному типу и подъязычного нерва.

На основании этого было установлено травматическое кровоизлияние в правое полушарие головного мозга в области внутренней капсулы.

Восстановление шло медленно: первой начала восстанавливаться кожная чувствительность на ноге на 7-й день заболевания. На 15-й день появились движения в ноге, а на 18-й—в руке.

К моменту выписки (через 118 дней) мальчик самостоятельно хорошо ходил. Левые конечности в позе Вернике-Манна. Чувствовал себя хорошо. Направлен под наблюдение поликлиники для массажа, повторной физиотерапии.

Переломы основания черепа у детей встречаются относительно редко, но необходимо иметь их в виду при дифференциальной диагностике травм черепа. Переломы основания черепа чаще бывают в средней черепной ямке, реже в задней и в передней. Помимо смещения костей и трещин, могут наблюдаться кровоизлияния из diploë поврежденных костей. При переломах основания черепа могут быть различные симптомы в зависимости от перелома тех или иных костей. При переломах пирамидной кости отмечается кровотечение изо рта и ушей, при переломе

os ethmoidale—носовое кровотечение. При нарушении целостности мозговых оболочек может наблюдаться и истечение спинномозговой жидкости. Для клинического синдрома перелома основания черепа типично поражение черепномозговых нервов (слухового, отводящего и др.). Ниже приводим основные симптомы при повреждении основания черепа.

Основные симптомы поражения нервной системы при переломах основания черепа

Место поражения	Тип паралича	Добавочные симптомы
Трещина и переломы пирамидки Повреждение canalis faetalis	Периферический паралич лицевого нерва Периферический паралич лицевого нерва в сочетании с поражением вкусовых волокон	Расстройства вкуса
Трещина от затылочной кости к forus acusticus internus	Поражение лицевого и слухового нервов	Нарушение равновесия, нистагм, потеря слуха

Одним из признаков перелома основания черепа является возникновение кровоподтека вокруг глаз, имеющего вид так называемых очков. Такие кровоподтеки могут быть односторонними.

При переломах с внедрением осколков создаются условия для инфицирования оболочек, что может вести к менингиту. При тяжелых травмах у детей нередко возникают субарахноидальные кровоизлияния с клинической картиной менингита; бывают и серьезные формы травматического менингита. Окончательный диагноз возможен после спинномозговой пункции, которая производится после выхода из шокового состояния.

Течение и исход зависят от характера травмы черепа (открытая или закрытая), степени повреждения мозга и ее локализации. Здесь также имеют место особенности течения и исхода, о которых говорилось при родовых травмах. Легкие степени травмы без повреждения костей, оболочек и вещества мозга даже и при начальных тяжелых симптомах могут дать довольно быстрый и благоприятный исход. При травмах, осложненных значительным повреждением костей черепа, нарушением целостности оболочек, кровоизлияниями из средней менингеальной артерии и синусов, осложненных инфекционным менингитом, прогноз всегда более тяжелый и может быть определен уже после острого периода. Для уточнения характера черепно-мозговой травмы, помимо детального общесоматического и неврологического исследования, необходимо произвести рентгенограмму черепа, при менингеальных явлениях и симптомах повышенного внутричерепного давления необходима люмбальная пункция и исследование глазного дна.

Профилактика нейротравм у детей должна строиться на наблюдении за поведением детей в школе, в общественных местах, правильной организации досуга, организованном времяпровождении. Многие травмы возникают из-за невнимательного надзора родителей за детьми. Большое значение может иметь проведение пропаганды наглядными плакатами, демонстрирующими тяжелые последствия травм, рассказывающими о правилах поведения в общественных местах, школах и др. Большая ответственность в этом отношении ложится на специальные институты санитарной культуры, станции скорой помощи, специальные отделы милицмейской службы. Учителя и родители, а также вся общественность должны принимать большое участие в борьбе с травматизмом детей.

Лечение. При травмах черепа обязателен постельный режим и покой, длительность которого определяется тяжестью травмы (от 7 до 14 дней). Дальнейшее ограничение движения и занятий устанавливается на основании течения травмы и выявляемых симптомов. Для уменьшения внутричерепного давления применяется внутривенное вливание глюкозы в количестве 20—30 мл (40% раствора) в течение нескольких дней. Можно заменить их внутримышечными инъекциями 25% раствора сернокислой магнезии по 3—5 мл. Головные боли и серьезный отек могут быть уменьшены дачей пирамидона (0,1—0,3 г) 2—3 раза в день. При возбуждении и судорогах дается бром, бром с хлоралгидратом (рецепт 19). Особое внимание должно быть уделено борьбе с травматическим шоком. Шок—одно из частых осложнений черепно-мозговой травмы, как закрытой, так и открытой. Шок может возникнуть даже и при травмах, которые протекают без сколько-нибудь отчетливых очаговых симптомов со стороны нервной системы. Если травма сопровождается значительными болевыми ощущениями, то на снятие боли должно быть обращено серьезное внимание. Ребенку должны назначаться болеутоляющие и успокаивающие средства внутрь—пирамидон, бром, хлоралгидрат (рецепты 15, 18). Если дача лекарственного вещества внутрь невозможна, то рекомендуется делать клизму с хлоралгидратом (рецепт 19), инъекции морфина (рецепт 26).

При кровопотерях следует применять переливание крови, вводя 50—70—100 мл или больше соответственно возрасту.

Необходимо следить за сердечной деятельностью. При шоковых состояниях с нарушением дыхания рекомендуется дача кордиамин, который улучшает дыхание и тонизирует сердечно-сосудистую деятельность. Можно давать внутрь от 1—2 до 8—14 капель соответственно возрасту (рецепт 81) или в виде подкожных инъекций от 0,1 до 0,5 г (рецепт 82). При необходимости более энергично стимулировать дыхание и поднять кровяное давление следует применять цититон внутривенно, подкожно или внутримышечно в дозах 0,1—0,5—1 г соответственно возрасту (рецепт 89). Для иллюстрации черепно-мозговых травм с нарушением целостности костей приводим следующие наблюдения.

1. Больной 9 месяцев поступил 31/I 1953 г. в хирургическое отделение через несколько часов после падения в пролет лестницы. При поступлении ребенок в крайне тяжелом состоянии, без сознания, бледен, дыхание равномерное. Пульс частый, ритмичный, среднего наполнения. В легких изменений не обнаружено. Нервная система: отклонение глазных яблок вправо; реакции зрачков нет, сглажена левая носогубная складка; парез левых конечностей, больше выраженный в левой руке. В правой височной и теменной областях значительная припухлость. Произведена спинномозговая пункция; получена кровянистая жидкость. На рентгенограмме черепа определяются поперечно идущие трещины в теменных костях протяжением 7 и 11 см, шириной от 1 до 4 мм и трещина затылочной кости (рис. 79а, 79б). Гемипарез слева нарастал и с 3/II уже была гемиплегия, а справа обнаружены насильственные крупно-размашистые движения; парез зрения влево. Больной очень беспокоен. Вскоре появились судороги клонического характера, больше выраженные справа. Позже судороги наблюдались в левых конечностях с вовлечением и мышц лица. Во время судорог выбухал родничок, ребенок синел, покрывался пбгом. Состояние ребенка под влиянием дегидрационной и противосудорожной терапии (люминал, хлоралгидрат) несколько улучшилось, однако восстановления параличей не наблюдалось, судороги периодически повторялись. Ребенок взят родителями домой с некоторым улучшением состояния.

2. Больной 1 года 6 месяцев поступил в хирургическое отделение 9/VI 1952 г. через час после получения тяжелой черепно-мозговой травмы. Родители здоровы. До травмы ребенок был здоров.

За час до поступления получил удар по голове упавшим столбом, после чего потерял сознание, появилась рвота и кровотечение изо рта. При поступлении крайне тяжелое состояние, мальчик без сознания, бледен, в легких много сухих хрипов, тоны сердца несколько приглушены. Пульс 120 ударов в минуту, ритмичный. Реакции зрачков сохранены, сухожильные рефлексы живые, брюшные не вызываются, патологических рефлексов нет. Голова увеличена в объеме из-за обширной гематомы.

Рентгенограмма черепа: от заднего отдела лобной кости до ламбдовидного шва через всю левую теменную кость определяется косо идущая ломаная линия трещины около 11 см с расхождением костей в верхней половине трещины почти на 0,5 см. В заднем отделе правой теменной кости продольно идущая трещина протяженностью около 7 см с расхождением костей на 0,5 см (рис. 80а, 80б).

В ближайшие 5 дней после травмы состояние мальчика оставалось тяжелым. Умеренно выражен менингеальный синдром, появились патологические рефлексы Бабинского с обеих сторон. 15/V сделана лямбальная пункция. в жидкости примесь крови.

16/V в состоянии ребенка наметилось улучшение. Припухлость головы несколько уменьшилась. В задне-лобной области обнаружен пролапс, очаговые симптомы со стороны центральной нервной системы не наблюдаются. При повторной пункции через месяц от начала травмы давление не повышено, спинномозговая жидкость прозрачная, белок 0,33⁰/₁₀₀, цитоз 15 клеток в 1 мм³. Состояние постепенно продолжало улучшаться; пролапс уменьшился. На повторной рентгенограмме от 10/VI изменения те же, что 9/V; отмечается лишь небольшое увеличение трещины.

Ввиду того что состояние улучшилось, пролапс значительно уменьшился и признаков повышенного внутричерепного давления не обнаружено, больного решено было не оперировать. Мальчик выписан 18/VII в удовлетворительном состоянии домой.

ТРАВМЫ СПИННОГО МОЗГА

У детей травматическое повреждение спинного мозга встречается редко. На довольно значительном материале, наблюдавшемся нами, они едва достигали 2—3% травм. Травмы спинного мозга встречаются в 1/3 случаев

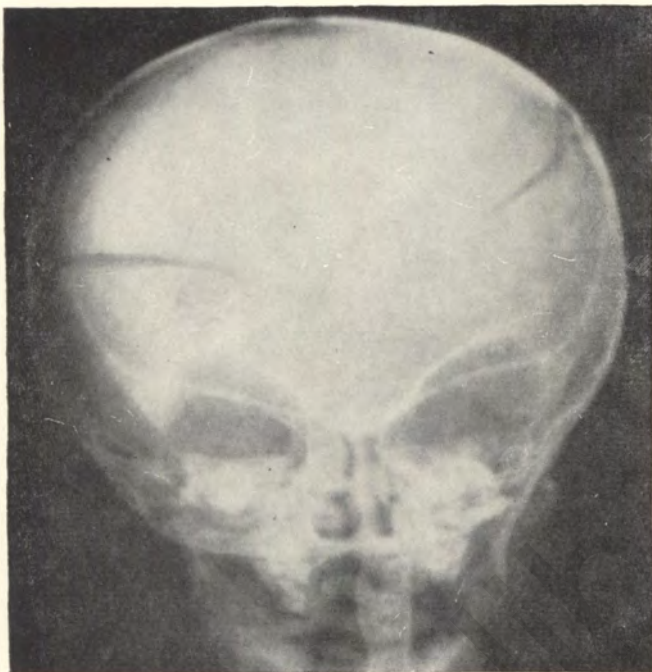


Рис. 79а. Рентгенограмма черепа больного 9 месяцев, получившего травму головы. Поперечные трещины в теменных костях. Снимок en face.



Рис. 79б. Рентгенограмма черепа того же больного. Профильный снимок. Видна трещина затылочной кости.

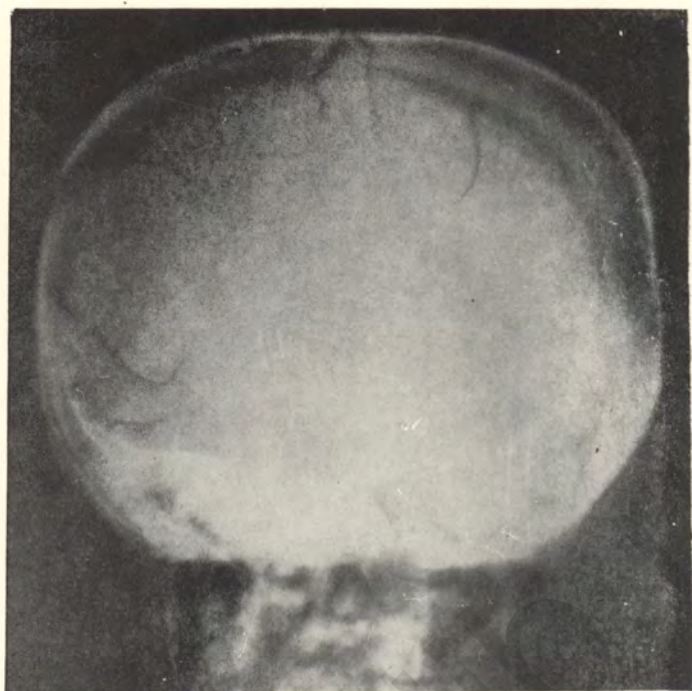


Рис. 80а. Рентгенограмма черепа больного 1 года 6 месяцев, получившего травму головы. Трещина, идущая от заднего отдела лобной кости через теменную кость до ламбдовидного шва.

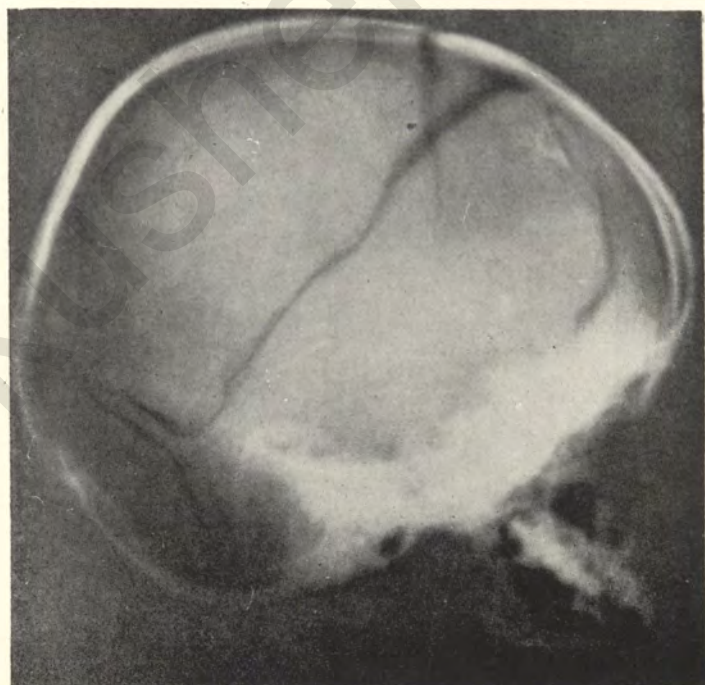


Рис. 80б. Рентгенограмма черепа того же больного. Снимок en face.

травм позвоночника. Обычно при этом бывают быстро преходящие парезы и парестезии, что указывает на легкую закрытую травму характера сотрясения.

При более сильных повреждениях позвоночника, в особенности сопровождающихся смещением позвонков, вызывающим длительное сжатие спинного мозга или кровоизлияние под оболочки (гематоррахис), в веществе мозга (гематомиелия) возникают более стойкие симптомы. Вывихи чаще встречаются в средне-шейной области, а переломы могут быть на всем протяжении позвоночника. В зависимости от силы травмы, возникающих при этом смещений позвонков и повреждений вещества мозга отмечаются более или менее выраженные повреждения спинного мозга, начиная от расстройств циркуляции и отека до массивных очагов кровоизлияния, некрозов, разрывов оболочек и др. У детей такие массивные повреждения бывают редко при очень форсированных травмах.

Уровень максимального повреждения спинного мозга определяет клиническую картину. При повреждении верхней части шейного отдела спинного мозга ($C_1—C_4$) бывают параличи глубоких мышц шеи и ограничение подвижности головы. Участие при этом третьего шейного сегмента C_3 обуславливает повреждение нерва диафрагмы, что влечет за собой одышку и икоту. При повреждении нижней шейной части и первого грудного сегмента ($C_4—D_1$) отмечается ограничение движений конечностей в области плеча, предплечья и кисти, при поражении поясничной и крестцовой области—паралич или парез мышц нижних конечностей с ограничением движений бедер, голеней и стоп, при поражениях области второго-четвертого крестцовых сегментов ($S_2—S_4$)—расстройство сфинктеров: недержание или задержка мочи, недержание кала. Соответственно уровню пораженного сегмента могут наблюдаться и чувствительные расстройства сегментарного или проводникового характера, для которых типично полное или частичное исчезновение чувствительности ниже уровня повреждения сегмента.

При массивных поражениях спинного мозга с возникающими уже в остром периоде кровоизлияниями в спинной мозг возникает картина травматической гематомиелии, при которой наряду с параличами может быть диссоциированное расстройство чувствительности, потеря болевой и температурной при сохранении тактильной чувствительности. При упомянутом уже выше гематоррахисе кровоизлияние бывает субдуральным. При этом главным симптомом являются боли и спазмы мышц соответственно пораженным сегментам. При пункции в спинномозговой жидкости обнаруживается кровь. Течение травмы спинного мозга зависит от характера повреждения, а также локализации. Массивные повреждения в верхне-шейной области могут вести к быстрой смерти. В большинстве случаев возникающие вначале нарушения циркуляции и отек вещества быстро исчезают и функции восстанавливаются. При переломах позвонков часто наблюдаются симптомы сдавления спинного мозга (компрессионные переломы). Наличие в самом начале травмы трофических расстройств всегда ухудшает прогноз. Для диагноза и прогноза обязательны: рентгенограмма позвоночника, спинномозговая пункция и определение характера чувствительно-двигательных расстройств.

ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Поводов к повреждениям периферических нервов у детей бывает меньше, чем у взрослых, у которых подобные травмы могут быть при несчастных случаях на производстве или при ранениях. Чаще наблюдаются травмы нервов верхних конечностей.

Травмы периферических нервов могут приводить к различной степени

их повреждения—от легкого сжатия до полного нарушения целостности нерва. Травмы периферических нервов клинически могут характеризоваться чувствительными, двигательными и вегетативно-трофическими расстройствами. Чувствительные расстройства выражаются в снижении или исчезновении чувствительности в зоне иннервации пораженного нерва. Одним из тяжелых расстройств чувствительности является каузалгия (жгучая боль), возникающая при вовлечении в травму симпатических волокон пораженного нерва. Двигательные расстройства выявляются в виде частичного или полного паралича мышц, иннервируемых поврежденным нервом. Вегетативно-трофические расстройства проявляются объективно в виде синюшности поврежденной конечности и повышенной потливости.



Рис. 81. Больной 11 лет; тяжелая множественная травма плеча. Тотальный паралич лучевого нерва.

Для детской практики особое значение имеет повреждение шейного сплетения, которое может наблюдаться и при родовых травмах. При этих травмах иногда бывает ограничение подвижности головы. В зависимости от уровня поражения выделяют два типа двигательных расстройств: 1) тип Дюшен-Эрба при поражении C_5-C_6 —невозможность отведения плеча, сгибания предплечья и его ротации; 2) параличи типа Клумпке-Дежерина при поражении C_7-D_1 —паралич отдельных мышц предплечья и мелких мышц кисти; сюда присоединяется сужение зрачка на стороне поражения, так как в пораженных корешках проходят симпатические волокна, расширяющие зрачок. Повреждение отдельных периферических нервов характеризуется следующими симптомами.

Травма лучевого нерва. При повреждении лучевого нерва кисть и пальцы отвисают, основные фаланги согнуты; попутно нарушаются и функции межкостных мышц. При поражении в средней трети плеча вследствие паралича разгибателя кисти и пальцевых фаланг нарушается супинация и отведение большого пальца; наступает атрофия разгибателей предплечья (рис. 81). Чувствительные расстройства см. на рис. 82а.

Травма срединного нерва. При повреждении срединного нерва расстроена пронация, невозможно сгибание двух последних фаланг указательного пальца. Чувствительные расстройства характеризуются анестезией кожи двух последних фаланг большого, указательного и среднего пальцев (рис. 82б).

Травмы локтевого нерва. При травме локтевого нерва в области плеча кисть во время сгибания отклоняется кнаружи; невозможно сгибание концевых фаланг IV и V пальцев. Типичной для этого поражения считается «когтистая кисть» (см. рис. 137), появляющаяся вследствие паралича межкостных и ульнарных мышц.

Расстройства кожной чувствительности отмечаются в области V и внутренней части IV пальца кисти. На тыльной поверхности кисти чувствительность распространяется и на средний палец (рис. 82в).

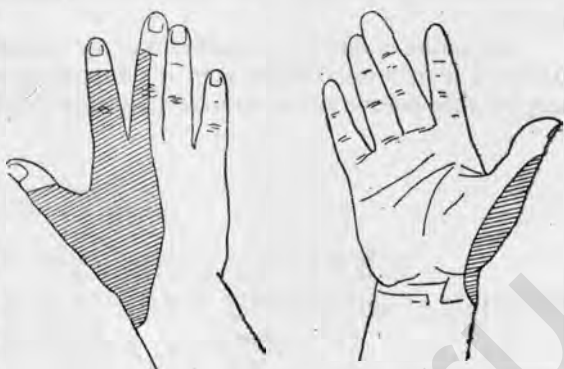


Рис. 82а. Чувствительные расстройства при травмах лучевого нерва.

Травма седалищного нерва. При редко встречающихся у детей травмах седалищного нерва отмечается паралич мышц голени и стопы, иногда с нарушением сгибания ноги в коленном суставе. Ахиллов рефлекс отсутствует; мышцы в области голени и стопы, а иногда и бедра делаются атрофичными. Чувствительность распространяется на стопе, по задней и наружной поверхности нижних двух третей голени. Обычно полная анестезия отмечается на стопе.

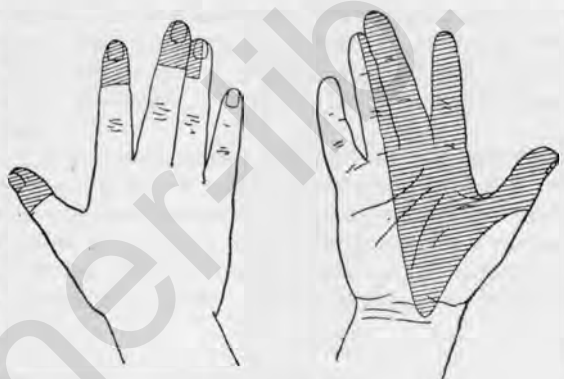


Рис. 82б. Расстройство чувствительности при травме срединного нерва.

Поражение малоберцового нерва характеризуется параличом перонеального нерва; стопа свисает и принимает положение *pes equino-varus*.

При высоких ранениях большеберцового нерва невозможно подошвенное сгибание стопы и пальцев. Походка расстраивается: больной наступает на пятку вследствие тыльного сгибания стопы. Нога принимает положение *pes calcaneus* и *pes valgus*.

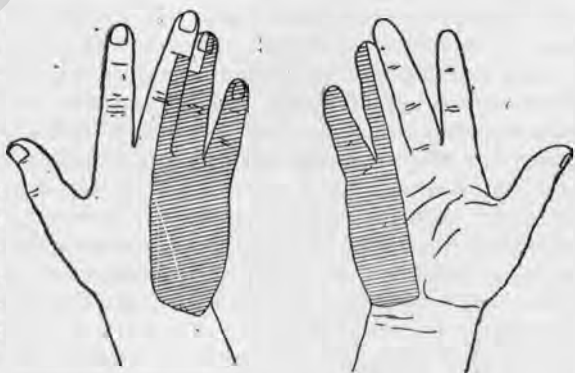


Рис. 82в. Расстройство чувствительности при травме локтевого нерва.

Поражение периферических нервов при травмах развивается всегда остро. Течение их, как и при других травмах, зависит от характера и степени повреждения нерва. В силу лучшей регенеративной способности периферических нервов, в особен-

ности у детей, отмечается и большая тенденция к восстановлению функций, если не бывает тотального повреждения нерва и тяжелых септических процессов, осложняющих травму при открытых поражениях нерва.

Лечение сводится к длительному применению физиотерапевтических средств и при необходимости к оперативному вмешательству. Для стимулирования восстановительных функций рекомендуется дибазол (рецепт 32).

акusher-lib.ru

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ НАРУШЕНИЯХ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ И БОЛЕЗНЯХ КРОВИ

У детей сосудистые заболевания нервной системы вызываются разнообразными этиологическими факторами.

Функциональные расстройства и тяжелейшие поражения нервной системы вследствие нарушения кровообращения могут наблюдаться и у детей разного возраста. Для педиатра и невропатолога эта группа заболеваний имеет существенное значение, хотя и не является столь многочисленной как у взрослых.

Клиническая характеристика и проведение рациональных лечебных мероприятий требует от врача знакомства с основными анатомо-физиологическими сведениями о мозговом кровообращении. Только при знакомстве с ним можно оценить возникающие при сосудистых поражениях чувствительные и двигательные расстройства. Поэтому описанию клиники и диагностики мы предпосылаем краткий очерк кровообращения нервной системы.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ СВЕДЕНИЯ О СОСУДАХ

В литературе имеется достаточно данных об эмбриологическом развитии сосудов, но возрастная васкуляризация центральной и периферической нервной системы изучена недостаточно. На основании литературных данных (Б. Н. Клосовский, Г. Д. Аронович) можно установить, что уже на раннем этапе эмбрионального развития имеется дифференцированная васкуляризация головного мозга. Так, согласно Г. Д. Ароновичу, изучавшему морфогенез сосудов головного мозга плодов человека и новорожденных, уже к 3 месяцам внутриутробной жизни имеется основная сосудистая схема головы и головного мозга человека. К 6 месяцам в сосудистом рисунке можно различить основные артерии: а) внутреннюю сонную артерию (*a. carotis interna*) с ее главными ветвями—передней мозговой артерией (*a. cerebri anterior*), средней мозговой артерией (*a. cerebri media*), задней соединяющей артерией; б) вертебральную артерию (*a. vertebralis*) с ее главными ветвями—базиллярной артерией (*a. basilaris*) и задней мозговой артерией (*a. cerebri posterior*) (рис. 83). У новорожденного артериальная система уже значительно развита (рис. 84). На основании мозга две сонные и две позвоночные артерии образуют виллизиев многоугольник, охватывающий зрительный перекрест и серый бугор. На рис. 85 представлена схема виллизиева круга с отходящими от него артериями, питающими головной мозг. Васкуляризация отдельных территорий мозга представлена на рис. 86—87.



Рис. 83а. Рентгенограмма артерий основания мозга у 6-месячного плода по Ароновичу).

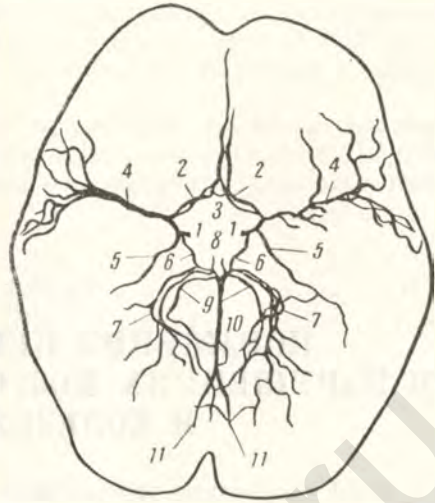


Рис. 83б. Схема рентгенограммы, изображенной на рис. 83а.

1—*a. carotis interna*; 2—*a. cerebri anterior*; 3—*a. communicans anterior*; 4—*a. cerebri media*; 5—*a. choroidea anterior*; 6—*a. communicans posterior*; 7—*a. cerebri posterior*; 8—*aa. paramedianae*; 9—*a. cerebelli superior*; 10—*a. basilaris*; 11—*aa. vertebrales*.

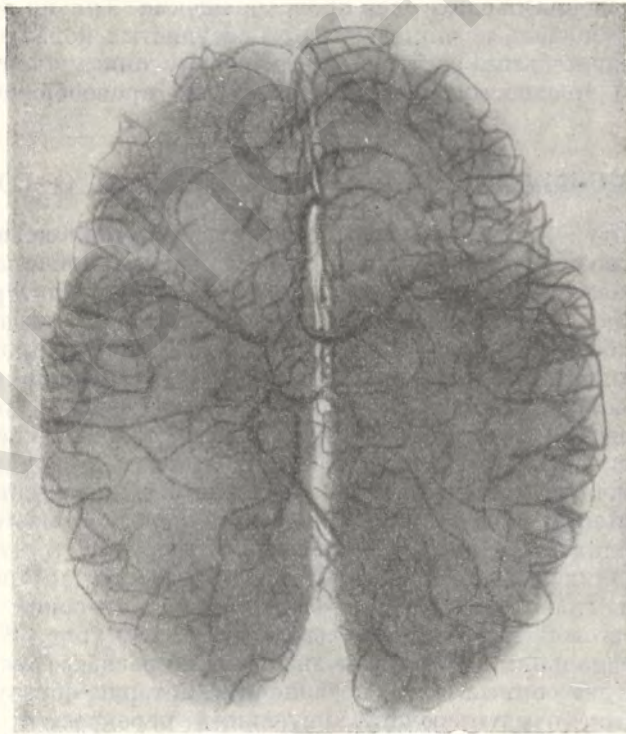


Рис. 84. Васкуляризация мозга новорожденного. Рентгенограмма (по Ароновичу).

Передняя мозговая артерия через разветвленную систему сосудов снабжает орбитальную область (за исключением латеральной части), медиальную область до *praesineus* включительно, передние $\frac{7}{8}$ частей мозолистого тела и нижне-переднюю часть хвостатого тела, верхнюю часть пред- и постцентральных извилин и часть верхней теменной доли.

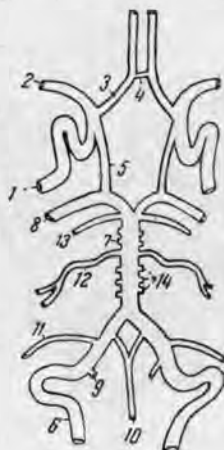


Рис. 85. Схема виллизиева круга с отходящими от него артериями (Тестю и Латарже).

1—внутренняя сонная артерия; 2—средняя мозговая артерия; 3—передняя мозговая артерия; 4—передняя соединяющая артерия; 5—задняя соединяющая артерия; 6—задняя позвоночная артерия; 7—артерия основания мозга; 8—задняя мозговая артерия; 9—задняя спинальная артерия; 10—передняя спинальная артерия; 11—задняя мозжечковая артерия; 12—передне-задняя мозжечковая артерия; 13—верхняя мозжечковая артерия; 14—артерия варолиева моста.

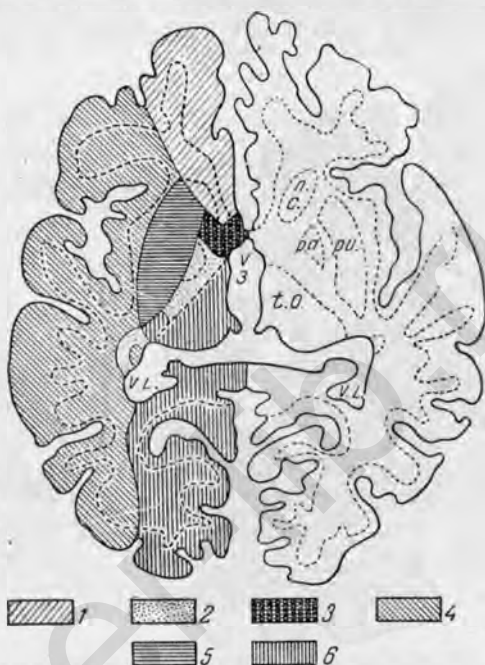


Рис. 86. Схема васкуляризации мозга. Горизонтальный срез (Шиф-Вертгеймер).

1—территория передней мозговой артерии; 2—территория передней хориоидной артерии; 3—территория передней соединяющей артерии; 4—территория поверхностных ветвей Sylvius артерии; 5—территория глубоких ветвей Sylvius артерии; 6—территория задней мозговой артерии.

n. c.—nucleus caudatus; pa—pallidum; pu—putamen; t. o.—thalamus opticus; V. 3.—ventriculus tertius; VL—ventriculus lateralis.

Средняя мозговая, или Sylvius артерия—наиболее мощная из мозговых артерий—лежит в Sylvius борозде. Пять кортикально-субкортикальных и 2 глубокие ветви снабжают большую часть коры и подкоркового белого вещества, большую часть полосатого тела, за исключением его передней части, хвостатое тело, наружную часть бледного шара и внутреннюю капсулу, за исключением ее ретролентиккулярной части, снабжаемой передней ворсинчатой артерией.

Задняя мозговая артерия снабжает на основании мозга височно-окципитальную область, за исключением части, снабжаемой Sylvius артерией, весь *sineus*, задне-нижнюю часть зрительного бугра, *splenium* мозо-

листого тела и люисово тело. Ветви для ножек снабжают ножки, четверохолмие, покрышку среднего мозга, красное ядро и черную субстанцию.

Передняя ворсинчатая артерия снабжает часть зрительного тракта, внутреннюю часть бледного шара, часть зрительного бугра и ретролентиккулярную часть внутренней капсулы.

Варолиев мост снабжается медиальными и поперечными или длинными и короткими круговыми артериями, отходящими от основной артерии.

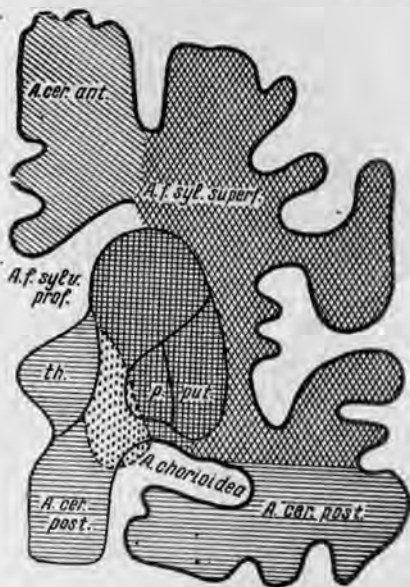


Рис. 87. Схема васкуляризации мозга. Вертикальный срез.

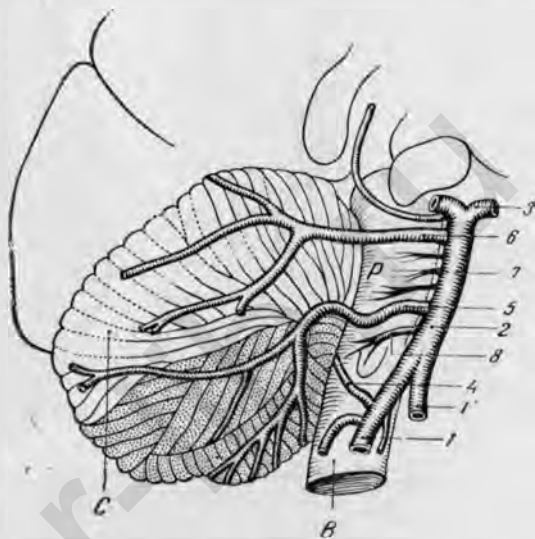


Рис. 88. Схема васкуляризации мозжечка (Фуа и Гиллеман).

P—ножка; B—бульбарная часть; C—мозжечок; 1, 1'—позвоночные артерии; 2—ствол базилярной артерии; 3—задняя мозговая артерия; 4—нижняя мозжечковая артерия; 5—средняя мозжечковая артерия; 6—верхняя мозжечковая артерия; 7—круговые короткие мозговые артерии; 8—боковые бульбарные артерии.

Мозжечок снабжается тремя парами артерий: верхними, средними и нижними (рис. 88). Средняя и нижняя известны так же, как передняя нижняя и задняя мозжечковые артерии. Верхняя и средняя пара отходят от основной артерии, нижняя—от позвоночной. Задняя нижняя мозжечковая артерия является наиболее мощной и вместе с передней нижней мозжечковой артерией участвует в кровоснабжении продолговатого мозга. Последний снабжается также бульбарными ветвями из позвоночной и передней спинальной артерии.

Желудочки мозга снабжаются системой ворсинчатых артерий: передней ворсинчатой артерией от внутренней сонной, боковой и ворсинчатой артерией III желудочка от задней мозговой, передней ворсинчатой IV желудочка от передней мозжечковой артерии и задней ворсинчатой артерией IV желудочка от задней нижней мозжечковой артерии.

Спинальный мозг снабжается кровью из передних и задних спинальных артерий (рис. 89).

Твердая мозговая оболочка снабжается передней, средней и задней менингеальными артериями из системы внутренней и наружной сонной артерий, мягкая—внутренней сонной и позвоночными артериями.

Таково основное распределение притока артериальной крови к отдельным территориям мозга. Каковы же пути оттока крови? В этом отношении мозг представляет ряд особенностей, так как в нем имеются пазухи или синусы, не представленные ни в каких других органах.

Начальный отток крови из коры и подкоркового белого вещества идет через вены мозга, частично направляющиеся в длинный и латеральный синусы, частично— в большую мозговую вену Галена. Эта вена представляет собой начало прямой пазухи или прямого синуса (*sinus rectus*). Распола-

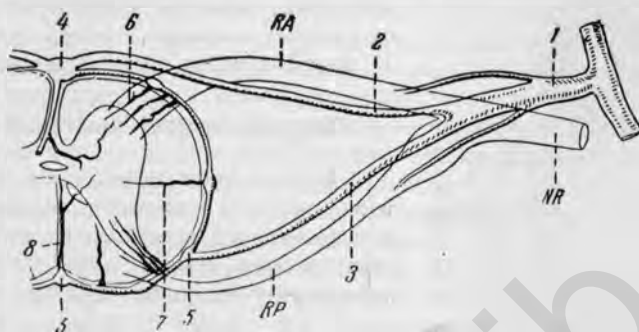


Рис. 89. Схема васкуляризации спинного мозга (Тестю и Латарже).

NR—корешковый нерв; *RA*—передний корешок; *RP*—задний корешок; 1—ствол корешковой артерии; 2—ее передняя ветвь; 3—ее задняя ветвь; 4—передняя спинальная артерия; 5—задняя спинальная артерия; 6—артериальные веточки передних корешков; 7—периферические веточки; 8—ветви задней спинальной артерии.

гающиеся в твердой оболочке синусы мозга служат для сбора оттекающей от мозга венозной крови. Между синусами, как и сосудами, имеются богатые анастомозы.

Столь широко представленное кровообращение головного и спинного мозга и их оболочек, естественно, обуславливает при сосудистых поражениях множество клинических синдромов и отдельных симптомов с различными сочетаниями чувствительных и двигательных расстройств, топически поддающихся достаточно точной квалификации. Ввиду важности знакомства с ними для целей более точного диагноза ниже приводятся основные сведения.

Синдром передней мозговой артерии

Соответственно васкуляризуемой территории с вовлечением кортикального центра нижней конечности и части верхней, а также мозолистого тела для этого синдрома типична пирамидная круральная моноплегия или гемиплегия, к которой присоединяется при правосторонней локализации левосторонняя апраксия.

Синдром средней мозговой артерии

Синдром средней мозговой артерии—один из наиболее частых синдромов сосудистых расстройств. При поражении начальной части ствола данной артерии отмечается полная гемиплегия с гемианестезией, при левостороннем очаге—афазия. Обычно больше поражаются глубокие артерии. Как правило, участвуют черепномозговые нервы: наблюдается парез лицевого нерва по центральному типу на стороне паралича; язык отклоняется в сто-

рону паралича (рис. 90). Вялый паралич острого периода позже сменяется спастическим; в дальнейшем течении появляются или резко выявляются патологические рефлексы (симптом Бабинского и др.). Наблюдается гемипарез.

При поражении глубоких перфорирующих ветвей наблюдается капсулярная гемиплегия без расстройств чувствительности и гемипареза, при левосторонних очагах—моторная афазия, при поражении корковых ветвей—паралич и расстройства чувствительности, преимущественно в одной конечности, афазия типа Брока при левосторонних очагах, часто с апраксией.

У детей афазия иногда не наступает.



Рис. 90. Больная 10 лет. Кровоизлияние в левое полушарие; правосторонний гемипарез и паралич правого лицевого нерва по центральному типу.

Синдром задней мозговой артерии

При полном поражении наблюдается таламический синдром: гемипарез, гемипарез, гемипарез, гиперпатия, часто гемипарез, а при левосторонней локализации—сенсорная афазия и алексия.

Синдром поражения парамедианных и круговых артерий, васкуляризирующих мост

Эти синдромы встречаются часто. При поражении парамедианных ветвей на стороне очага отмечается паралич VII пары, на противоположной—гемиплегия в сочетании с гемипарезом (тактильной и глубокой). Этот синдром известен как альтерирующий паралич Милляр-Гюблера. При поражении VI пары наблюдается синдром Фовилля: парез отводящей мышцы на стороне очага, гемиплегия—на противоположной. Часто наблюдается одновременное поражение VI и VII пары—комбинированный альтерирующий паралич Милляр-Гюблер-Фовилля.

Синдром поражения задней нижней мозжечковой артерии

Поражение задней нижней мозжечковой артерии, в основном снабжающей продолговатый мозг, клинически выявляется в виде синдрома Валленберга. На противоположной от очага стороне отмечается диссоциированная, как при сирингомиелии, анестезия с болями или парестезиями. На стороне очага наблюдается паралич мягкого неба и голосовых связок (синдром Авеллисса), мозжечковый гемисиндром и симптом Клода Бернара-Горнера.

Изолированные поражения верхней мозжечковой артерии возникают редко. При более частых поражениях передней и задней нижних мозжечковых артерий мозжечковые симптомы выявляются на фоне бульбарного синдрома.

История. Распространение. Общая характеристика. До настоящего времени вопросы нарушения мозгового кровообращения у детей остаются

неразработанными. Не имея значительного удельного веса в общей заболеваемости нервной системы у детей, сосудистые поражения не привлекали к себе достаточно внимания. Отсутствие сколько-нибудь подробных данных о расстройствах мозгового кровообращения у детей создает затруднения в практической работе педиатра и невропатолога, когда им приходится решать вопросы диагностики и лечения этой довольно многообразной по этиологии группы заболеваний детского возраста. Каких-либо детальных данных о распространенности этих заболеваний не существует.

Однако анализ детской заболеваемости показывает, что с расстройствами кровообращения в центральной нервной системе педиатру и невропатологу приходится встречаться не так уже редко. Если исключить те нарушения мозгового кровообращения, которые возникают при различных инфекциях и интоксикациях, нарушения мозгового кровообращения составляют около 3—4% заболеваемости органическими болезнями центральной нервной системы у детей. Нозография этих болезней нервной системы еще не может быть в настоящее время представлена с исчерпывающей полнотой, но важные для практической деятельности педиатра и невропатолога данные могут быть изложены и в настоящее время.

Этиология. На основании анализа литературных данных и собственного материала мы выделили следующие основные нарушения мозгового кровообращения у детей: 1) артериальную гипертонию; 2) аневризмы, часто являющиеся причиной субарахноидального кровоизлияния; 3) эмболию и тромбоз; 4) дефекты и некоторые болезни мозга; 5) травматические поражения сосудов; 6) поражения нервной системы при некоторых болезнях крови. Каждый из перечисленных факторов встречается с различной частотой и в патологии нервной системы может играть большую или меньшую роль, встречаясь в различных возрастах.

Отдельные клинические формы

Артериальная гипертония как причина нарушений мозгового кровообращения может быть первичной или возникать при патологии других органов. Так, мы наблюдали ее у детей как в виде первичного фактора (тип эссенциальной гипертонии) без других доказанных заболеваний, так и при наличии патологии мозга, почек, аномалии развития сосудов. В литературе приводятся описания злокачественной гипертонии у детей при опухолях надпочечников. При всех указанных факторах артериальная гипертония может быть установлена в остром периоде заболевания и напоминать сосудистый криз или возникать задолго до острого нарушения мозгового кровообращения, имея иногда характер транзиторной гипертонии. В зависимости от длительности болезни и основного фактора, ее вызывающего, патоморфологическая характеристика бывает неоднородной. Могут быть обнаружены: артериосклероз, фибриноидный некроз сосудов мозга, крупные и мелкие кровоизлияния в вещество, в желудочки мозга и субарахноидальное пространство, отек и набухание мозга, дегенеративные изменения клеток мозга различной степени, дефекты развития мозга. Отмечаются уродства почек и мочеточников с наличием ишемических и некротических участков, гипертрофия левого желудочка сердца. Все эти изменения по-разному комбинируются в зависимости от ведущего фактора, стадии болезни и характера нарушений мозгового кровообращения. Патогенетическая основа нарушений мозгового кровообращения на почве артериальной гипертонии у детей резко отличается от таковой у взрослых. У последних ведущим моментом в начальной фазе при эссенциальных гипертонических нарушениях мозгового кровообращения (гипертонической болезни) считается психогенный фактор (невроз по Г. Ф. Лангу). У детей уже

в самом начальном периоде болезни ведущую роль играет неврогенный фактор, под которым следует понимать расстройство иннервации сосудов. Поэтому у детей при всяком подозрении на расстройство мозгового кровообращения при наличии артериальной гипертонии необходимы тщательные исследования для вскрытия указанных выше и других возможных органических заболеваний мозга или внутренних органов.

К л и н и ч е с к а я к а р т и н а расстройства мозгового кровообращения при артериальной гипертонии у детей складывается из симптомов поражения как нервной системы, так и внутренних органов. Симптомы со стороны нервной системы могут быть разными в зависимости от периода болезни. Это могут быть начальные и более поздние головные боли различной интенсивности, нередко бывающие периодическими; к ним может присоединяться рвота; иногда бывают эпизодические эпилептические припадки. Во время периодически наступающих кризов и спазмов бывают парестезии и преходящие парезы. За некоторое время до наступления острого периода могут появляться отдельные очаговые симптомы, например парез лицевого нерва. Систематическое исследование позволяет обнаружить отек глазного дна различной степени; в остром периоде может быть и невротинит с кровоизлияниями в сетчатку. В тяжелых случаях одновременно отмечается невротинит с отеком сосков и сетчатки, кровоизлияниями, картина «звезды» в желтом пятне, сужение артерий. Могут отмечаться менингеальные симптомы в виде ригидности мышц затылка и симптом Кернига. При исследовании сердца может быть обнаружено расширение левого желудочка. Всегда необходимо производить тщательное обследование функций почек. Изменения кровяного давления при данной форме нарушений мозгового кровообращения у детей, как и у взрослых, занимают ведущее место.

Напомним цифры нормального кровяного давления у детей (табл. 6).

Таблица 6
Цифры нормального кровяного давления у детей (в миллиметрах ртутного столба)

Возраст	Максимальное (систолическое)	Минимальное (диастолическое)
Новорожденный	60—70	40
6—12 месяцев	70—85	50—60
5 лет	90	60
10—12 лет	100	60—70
Дети старшего возраста	100—110	70—80

Согласно данным М. С. Маслова, среднее артериальное давление, определяемое осциллометрически, у новорожденных составляет 50 мм, у детей 3—7 лет—75 мм, 8—14 лет—около 80—85 мм.

При исследовании кровяного давления у детей с нарушениями мозгового кровообращения на почве артериальной гипертонии мы отмечали повышение до 120/80—140/100—160/70—200/120 мм ртутного столба. По литературным данным, повышение систолического давления у детей может доходить до 250 мм, а диастолического—до 200 мм ртутного столба.

Кровоизлияние. Симптомы поражения нервной системы при артериальной гипертонии у детей могут быть ограниченными или иметь более сложный характер при инсультах с обширными очагами поражений, которые обуславливают гемиплегии, афазии, расстройства зрения и другие очаговые симптомы. У детей инсульт нередко начинается с судорог очагового

или, чаще, общего характера. При локализации основного очага в стволе или желудочках мозга могут наблюдаться периодические тонические судороги. В зависимости от тяжести и обширности поражений, а также основной причины артериальной гипертонии исход может быть различным. Как и у взрослых, тяжелые нарушения мозгового кровообращения гипертонического происхождения дают смертельный исход. В особенности это имеет место при осложнении заболевания уремическими явлениями, явлениями отека мозга, кровоизлиянием в желудочки мозга. Диагноз устанавливается на основании наличия повышенного кровяного давления, изменений глазного дна, неврологической симптоматики, расширения сердца. Более благоприятным может быть исход при транзиторных повышениях кровяного давления.

В основе заболевания всегда лежат очаговые поражения мозга, сосудов или дефекты почек, поэтому лечение дает лишь временный эффект. Применяются понижающее кровяное давление препараты: дибазол (рецепт 33), папаверин (рецепт 40), магнезия сернокислая (рецепт 99); седативные средства: бром (рецепты 15, 18), бромурал (рецепты 20, 21). Для иллюстрации гипертонических инсультов у детей приводим следующие наблюдения.

1. Больной 11 лет поступил 4/XI 1949 г. с диагнозом туберкулезного менингита. Из анамнеза известно, что мать ребенка психически больная. Мальчик от первой беременности, рос слабым и худым. В 10½ месяцев перенес полиомиелит. В 7 лет у него обнаружен врожденный порок сердца. Наблюдались частые носовые кровотечения, периодическая головная боль.

Настоящее заболевание началось 29/X. После занятий в школе вечером у мальчика возникла головная боль. На 2-й день к нарастающей головной боли присоединилась рвота. 31/X температура была нормальной, но головная боль и рвота продолжались и в последующие дни. Больной в клинику поступил в состоянии средней тяжести, бледный, вялый, с головной болью. Границы сердца не расширены, систолический шум у верхушки. Менингеальные симптомы отсутствовали. Черепномозговая иннервация оставалась без видимых изменений. Анализ спинномозговой жидкости от 5/X: белок 0,16‰, цитоз 2 клетки в 1 мм³, сахар 96 мг%. Состояние больного улучшилось, появился аппетит, мальчик играл с детьми, но временно жаловался на головную боль, отмечалась заметная бледность кожных покровов. С 16/XI по 20/XI перенес ангину, по поводу чего получал внутримышечно 200 000 ЕД пенициллина в сутки.

23/XI в 2 часа дня после обеда больной внезапно потерял сознание, у него появились тонические судороги рук, мышц лица, взор был устремлен вверх, имело место непроизвольное мочеиспускание. Через 3 минуты судороги прекратились, но была остановка дыхания при резкой бледности лица. Пульс был удовлетворительного наполнения, очень частый; пульсация шейных вен, дыхание кусмаулевское. Наблюдались повторные тонические судороги. После введения хлоралгидрата дважды в клизме по 60 мл судороги прекратились. Дыхание приняло характер чейн-стоксова, пульс 60 ударов в минуту, удовлетворительного наполнения. Зрачки сначала были расширенными, затем сузились; позже появилась анизокория: левый зрачок стал больше правого. В 8 часов вечера больной умер при нарастающей сердечной слабости и параличе дыхания.

Кровяное давление у больного в течение пребывания в отделении было 180/120—190/130 мм ртутного столба. Глазное дно: соски зрительных нервов бледноваты, больше справа. Артерии неравномерны по калибру. Моча: следы белка, лейкоцитов 5—7 в поле зрения, эритроциты единичные.

Внезапная потеря сознания, эпилептические судороги, стволый синдром при учете имеющегося порока сердца и предшествующей ангины давали повод к диагнозу эмболии задней мозговой артерии, гипертонии и эпилептического статуса.

На секции было обнаружено резкое сужение и облитерация перешейка аорты, гипертрофия миокарда левого желудочка, общий артериосклероз, кровоизлияние в мягкие мозговые оболочки головного и спинного мозга и желудочки головного мозга.

В данном случае возникший инсульт можно было связать с уродством развития аорты и врожденным пороком сердца. Возможно, что в патогенезе заболевания имел значение и перенесенный полиомиелит.

2. Больная 13 лет поступила 8/X 1950 г. с диагнозом: сотрясение мозга, явления менингизма. До 4/X девочка считалась здоровой. 4/X в уборной почувствовала себя плохо, с трудом выползла на четвереньках и тут же потеряла сознание минут

на пять. Вскоре после этого у нее несколько раз была рвота, появилась сильная головная боль, с жалобами на которую она и поступила в клинику 8/X 1950 г. При поступлении больная была в тяжелом состоянии. У нее была частая рвота, резкая головная боль, ригидность мышц затылка, симптом Кернига, снижение сухожильных рефлексов. Клиническая картина субарахноидального кровоизлияния была подтверждена во время пункции. Кровяное давление сохранялось на высоких цифрах—от 120/70 до 130/95 мм. К 16/X состояние ребенка улучшилось, менингеальные явления почти исчезли. 16/X больная отказалась от внутривенного введения глюкозы, была возбуждена, плакала. Вскоре возникла повторная рвота, резкая головная боль, ригидность мышц затылка. Была сделана спинномозговая пункция, в спинномозговой жидкости была обнаружена примесь крови. В дальнейшем состоянии девочки улучшилось. Из анамнеза выяснилось, что в 4-летнем возрасте она болела пиелонефритом в течение 8 месяцев (со слов матери). Остаточный азот в пределах 40—55 мг%. Проба по Зимницкому, проведенная дважды, дала монотонный низкий удельный вес.

До 12/XI девочку временами беспокоила головная боль, нерезко выраженная. Самочувствие было вполне удовлетворительное. Кровяное давление в последние дни было в пределах 125/80—110/60 мм. 13/XI девочка была вялой, жаловалась на сильную головную боль, кровяное давление было 130/110 мм, пульс 84 удара в минуту. В 17 часов 13/XI после волнения у нее появилась рвота, дыхание было едва ощутимо, пульс слабого наполнения. Зрачки сужены, реакция на свет отсутствовала, произвольное мочеиспускание. После примененных средств (цититон, кислород, камфора) девочка несколько успокоилась, но кратковременные судороги и позывы на рвоту повторялись. 14/XI состояние ребенка оставалось тяжелым, она не отвечала на вопросы; изредка подергивались верхние конечности. В 1 час ночи 15/XI возникли повторные судороги, дыхание прекратилось, после введения цититона и сердечных средств состояние не улучшилось и в 1 час 20 минут девочка умерла.

Клинический диагноз: мозговое кровоизлияние, гипертонический синдром, нефросклероз, врожденное уродство почек.

Патологоанатомический диагноз: врожденное уродство обеих почек. Гипертрофия левого желудочка сердца. Субарахноидальное кровоизлияние в области ствола мозга. Кровоизлияния в мозговые желудочки. Кровоизлияние в желудок, в просвет тонкой кишки и ткань правого легкого. Ишемический инфаркт селезенки. Отек легких.

Аневризмы. Аневризмы как причина нарушений мозгового кровообращения у детей, так же как и у взрослых, встречаются относительно редко. Наиболее часты врожденные аневризмы; реже они бывают на почве травм, инфекций, в частности эндокардита, в результате септического эмбола и еще реже сифилиса сосудов. Наиболее частыми являются аневризмы артерий, реже бывают аневризмы артерио-венозные, локализующиеся в месте прохождения внутренней сонной артерии через кавернозный синус.

При аневризмах бывают общемозговые и локальные симптомы. К первым относятся симптомы повышения внутричерепного давления: головная боль, застойные соски. Часто на передний план выступают: пульсация сосудов, расширение лицевых вен, систолический «дующий» шум в сосудах, прослушиваемый при аускультации черепа. Очаговые симптомы зависят от локализации аневризмы в той или иной мозговой артерии. При аневризмах средней мозговой артерии бывают гемипарезы или гемиплегии.

При аневризмах задней мозговой артерии отмечаются расстройства зрения в виде гемианопсии. При аневризмах передней мозговой и передней соединяющей артерий наблюдаются симптомы сдавления хиазмы: битемпоральная гемианопсия, атрофия зрительных нервов. Часты аневризмы внутренней сонной артерии, при которой отмечаются поражения отдельных черепномозговых нервов. В случаях артерио-венозных аневризм бывают прободения в полость кавернозного синуса, что обуславливает: пульсирующий экзофтальм, застойные явления в vena ophthalmica и дующий шум, прослушиваемый через кости черепа.

Субарахноидальное кровоизлияние. У детей при разрыве аневризм могут возникать спонтанные субарахноидальные кровоизлияния. Такие кровоизлияния под оболочки в детском возрасте наблюдаются нередко. Иногда они развиваются постепенно, чаще это острое заболевание по типу инсульта. При этом отмечаются оболочечные и очаговые симптомы. При одновременном кровоизлиянии в вещество мозга очаговые симптомы могут

быть резко выражены. У больных возникает резко выраженная головная боль, рвота, часто бывают тонические судороги. Важнейшим признаком субарахноидального кровоизлияния является обнаружение крови в спинномозговой жидкости. Ввиду важности для диагностики оценки полученной спинномозговой жидкости приводим ниже отличительные признаки субарахноидального кровоизлияния.

При субарахноидальном кровоизлиянии	При случайной примеси крови
Интенсивность кровавистой окраски равномерна во всех пробирках	Неравномерное распределение крови: постепенное просветление
Отмечается ксантохромия	Не бывает ксантохромии
Выщелоченные эритроциты	Невыщелоченные эритроциты
Кровь не свертывается	Кровь быстро свертывается

В отличие от инфекционных менингитов при субарахноидальном кровоизлиянии в жидкости обычно преобладают лимфоцитарные элементы.

В сетчатке глаза обнаруживаются кровоизлияния. Если субарахноидальное кровоизлияние возникло при эндокардите, то у больного ребенка повышается температура, наблюдаются симптомы со стороны сердца. Постоянным симптомом являются нарушения психики: возбуждение в остром периоде и расстройства памяти в периоде улучшения общего состояния. У двух из наблюдавшихся нами больных субарахноидальные кровоизлияния имели рецидивирующий характер. При артерио-венозных аневризмах отмечается усиленная пульсация каротидных артерий, отек на дне глаза, ремитирующие парезы и параличи.

В остром периоде при субарахноидальных кровоизлияниях рекомендуется покой, снижение внутричерепного давления при помощи дегидратационных средств и симптоматическое лечение головной боли, седативные средства против возбуждения [бром (рецепт 15), хлоралгидрат (рецепт 18)], люминал против судорог (рецепт 9). Возможно оперативное вмешательство, которое с успехом применил Денди при аневризмах внутрикавернозной части внутренней сонной артерии. При артериовенозных аневризмах применяется субтемпоральная декомпрессия. Об эффективности рентгенотерапии еще рано делать окончательные выводы. Для иллюстрации субарахноидальных и внутримозговых кровоизлияний приводим два наблюдения.

1. Большой 1 года 5 месяцев поступил 17/XI 1952 г. с диагнозом перекрестного менингита. Ребенок до 16/XI был здоров. Роды у матери и раннее развитие мальчика протекали нормально. Ребенок с 3 месяцев был на искусственном вскармливании, развивался хорошо. 16/XI в 8 часов вечера получил легкий ушиб дверью. Ссадин не было, ребенок только заплакал, сознание не терял. Его уложили спать, как обычно, в 11 часов вечера. В 4 часа 30 минут он внезапно громко заплакал, тут же у него появилась рвота. Ребенок не реагировал на окружающее. Рвота продолжалась весь следующий день и только во второй половине дня стала реже, температура была нормальной.

В момент поступления в клинику состояние мальчика тяжелое, сознание спутано, была повторная рвота. Во внутренних органах ясных отклонений от нормы обнаружено не было. Со стороны нервной системы имелся правосторонний гемипарез с участием VII пары черепномозговых нервов с повышением тонуса мышц и рефлексов на стороне пареза. Движения в ноге были в полном объеме, мышечная сила заметно снижена. В руке ограничение движений в дистальном отделе. Температура нормальная. В спинномозговой жидкости была обнаружена примесь крови. Кровяное давление оказалось повышенным (105/60 мм ртутного столба). При повторной пункции 21/XI была получена ксантохромная жидкость с небольшим увеличением цитоза до 14 клеток в 1 мм³.

Развитие заболевания, очаговые симптомы со стороны головного мозга, наличие крови в спинномозговой жидкости дали возможность диагностировать нарушение мозгового кровообращения с геморрагией в области левой средней мозговой артерии.

Ребенок был выписан 29/ХІ домой в хорошем состоянии.

К моменту выписки функция правых конечностей у него восстановилась полностью. Диагноз: нарушение мозгового кровообращения в области левой средней мозговой артерии. Кровоизлияние в вещество мозга и под оболочки.

2. Больная 10½ лет поступила в терапевтическую клинику 25/ХІ 1951 г. в крайне тяжелом состоянии. Была доставлена каретой скорой помощи с диагнозом пищевой интоксикации.

Заболела внезапно 25/ІХ: ушла на занятия здоровой, в школе начался приступ головной боли и рвоты, гут же начала развиваться слабость в правых конечностях. До этого ничем не болела, считалась здоровой. Перенесла корь, ветряную оспу, скарлатину. С 1941 г. страдала двусторонним гнойным отитом, обострившимся в 1943 г. после скарлатины, но уже только справа. Девочка поступила в клинику в очень тяжелом состоянии, со спутанным сознанием. В нервном статусе: ригидность мышц затылка, симптом Кернига, правосторонняя гемиплегия с афазией. Спинномозговая жидкость с большой примесью крови. Со стороны внутренних органов отклонений от нормы отмечено не было. Кровяное давление при поступлении 110/50 мм ртутного столба.

29/ІХ больная была переведена в отделение нервных болезней, где у нее были обнаружены спастическая правосторонняя гемиплегия, элементы моторной афазии, ригидность мышц затылка, симптом Кернига. Кровяное давление 130/75 мм, тонус и рефлексы в правых конечностях усилены, симптомы Бабинского и Оппенгейма положительные справа. Таким образом, имелись симптомы поражения полушарий мозга и раздражение оболочек. Учитывая развитие заболевания и кровь в ликворе, можно было установить кровоизлияние под оболочки и в вещество мозга.

Обследование функции почек, проба по Зимницкому, рентгенография почек патологии не обнаружили. При первом исследовании вскоре после поступления было обнаружено повышение холестерина крови—264 мг%. К моменту выписки содержание холестерина нормальное—136 мг%. Остаточный азот крови 32—21 мг%. При повторных изменениях кровяного давления можно было установить гипертонию: максимальное давление 135—120 мм, минимальное—80—70 мм. Наблюдалось нестойкое учащение пульса и некоторое увеличение щитовидной железы.

Со стороны внутренних органов патологии отмечено не было. Границы сердца нормальны, тоны чистые, звучные. Состояние девочки быстро улучшалось. Самочувствие оставалось все время хорошим. Никаких жалоб не было. Со стороны глазного дна—узорь и извилистость сосудов.

Через 10 дней после инсульта исчезла ригидность мышц затылка и началось довольно быстрое восстановление функции правых конечностей. Элементы афазии исчезли еще раньше. До дня выписки состояние было хорошим. Почти полностью восстановились функции ноги и руки, причем функция руки восстановилась лучше, чем ноги. Остались патологические симптомы справа и повышение сухожильных рефлексов. Кровяное давление при выписке было 120/170 мм ртутного столба. Лечение проводилось диуретиком, люминалом. Девочка была выписана в хорошем состоянии 30/ХІІ под наблюдение невропатолога.

Диагноз: кровоизлияние в мозг (бассейн левой средней мозговой артерии) и под оболочки.

Эмболия и тромбоз мозга. Поводом к эмболии сосудов чаще всего является ревматический эндокардит, септические заболевания, включая подострый бактериальный эндокардит, пороки сердца. Редкими являются жировые и воздушные эмболии, а также эмболии при аневризме арты.

Эмболии при ревмокардите, согласно данным В. В. Михеева, обычно наблюдаются при поражении митральных и аортальных клапанов сердца, где отмечаются самые разнообразные по форме фибриновые образования. Они обычно и служат «материалом» для образования эмбола в сосудах мозга. Следует согласиться с мнением В. В. Михеева, высказанным на основании собственных наблюдений и некоторых данных литературы, что при анализе патогенеза ревматических поражений мозга нельзя исключить значения сенсбилизации эндотелия сосудов и возможности тромбоцитических образований в периферических сосудах. В. В. Михеев допускает также, что наблюдающиеся при этом изменения протекают на фоне менингоэнцефалита. Это мнение не подтверждается другими авторами. Развитие заболевания чаще идет по типу сосудистых поражений, а менинго-энцефа-

литические изменения могут быть вторичными, не имея специфического характера. В месте закупорки сосуда эмболом довольно быстро образуются размягчения или кровоизлияния различных размеров. Последнее зависит как от места закупорки сосуда (магистральный сосуд или мелкие ветви), так и от числа эмболов, которые могут быть множественными. Иногда отмечается одновременно абсцедирование вблизи пораженных сосудов. Могут также отмечаться септические поражения оболочек и снабжающих их вен. Следует подчеркнуть, что при септических поражениях у детей чаще вовлекаются и венозные сосуды. Эмболы обычно заносятся в левое полушарие мозга. Это может быть объяснено тем, что эмбол попадает в мозг через левую сонную артерию. З. Л. Лурье, ссылаясь на мнение М. И. Аствацатурова, пишет, что оба полушария одинаково часто поражаются эмболом. Чаще эмбол и вызываемые им поражения обнаруживаются в сером веществе мозга, в районе средней мозговой артерии.

Клиническое развитие эмболий у детей может иметь продромальный период в виде появления лихорадки или ее усиления, если она была до этого, похудания, общего плохого самочувствия, появления головной боли, падения аппетита, нарастания малокровия. На этом фоне часто внезапно у ребенка возникает инсульт. Сознание бывает всегда нарушено, появляется рвота, другие симптомы зависят от основной локализации эмбола. Обычно это гемиплегии на стороне, противоположной очагу. Вначале они могут быть вялыми вследствие общего торможения нервных функций, но вскоре выявляется спастический компонент: повышение тонуса и рефлексов и наличие патологических рефлексов на стороне парализованных конечностей. При более обширных очагах с захватом чувствительных путей наблюдаются одновременно и анестезии на парализованной стороне. Исход после инсульта на почве эмболии может быть благоприятным вследствие большой компенсированности выпавших функций у детей. При очень массивных кровоизлияниях или размягчениях, возникающих на почве эмболии у больных с выраженным эндокардитом, может наступить и смертельный исход.

Диагноз эмболии ставится на основании наличия у больного эндокардита, довольно характерного анамнеза и развития заболевания. У детей дифференциальная диагностика должна проводиться с врожденным пороком сердца, ушным или другим септическим очагом, который может быть источником геморрагического энцефалита или абсцесса мозга.

Дифференциальная диагностика с жировой эмболией проводится на основании данных анамнеза (перелом больших трубчатых костей) и развития болезни. При жировой эмболии мозговым явлениям предшествует появление одышки, цианоза, наличие крови в мокроте. Эти симптомы зависят от эмболии легких и сердца. Позже через капиляры легких эмболы попадают в сосуды мозга и вызывают в зависимости от локализации те или иные симптомы — судорожные припадки, параличи и другие расстройства двигательных и чувствительных функций. Дифференциальная диагностика с воздушной эмболией проводится на основании анамнеза: следует выяснить, осуществлялись ли те или иные вмешательства (внутривенные вливания или операции, например наложение пневмоторакса). У детей в редких случаях может наблюдаться воздушная эмболия при коклюше, когда во время очень сильного кашля воздух может проникнуть в систему легочных вен, а затем и в мозг.

Для иллюстрации сосудистых расстройств при ревматических сосудистых поражениях приводим следующие наблюдения.

1. Больная 12 лет поступила 10/IX 1951 г. в 23 часа 5 минут с диагнозом: вторая атака ревмокардита.

Со слов матери, девочка больна с 29/VIII. Вернувшись из лагеря, она жаловалась на общее недомогание, боль в горле. Отмечался herpes labialis. Температуру не измеряли. 1/IX обратилась к врачу, который диагностировал катаральную ангину. Впервые она пошла в школу 7/IX, чувствовала себя неплохо. В школе пожаловалась на головную боль, появилась рвота, температура поднялась до 40° и держалась до поступления в больницу. 10/IX больная жаловалась на чувство онемения в правой руке, лечащий врач отметил у нее парез правой руки. Состояние девочки было тяжелым, и она была направлена в клинику.

При поступлении состояние тяжелое, сознание затемнено, речь невнятная. Левая глазная щель уже правой, правая носогубная складка сглажена, язык отклоняется вправо. Парез правой руки. Выражены менингеальные явления. В сердце прослушивалось 2 шума, акцент второго тона на art. pulmonalis. Границы расширены во все стороны. Печень и селезенка не прощупываются. Дежурным врачом назначен пенициллин внутримышечно.

При осмотре 11/IX в 9 часов 10 минут состояние больной крайне тяжелое. Она без сознания, на осмотр не реагирует. Со стороны внутренних органов приглушение тонов сердца, прослушиваются систолический и диастолический шумы, акцент на а. pulmonalis; дыхательная аритмия. Пульс 80 ударов в минуту, слабого наполнения. Границы сердца расширены вверх и влево. Неврологические симптомы: анизокория—левый зрачок больше правого, гипослева. Периодически тонические судороги. Ригидность мышц затылка, двусторонний симптом Кернига. Вазомоторные пятна на лице, цианоз конечностей. Нарастала слабость сердечной деятельности. Пульс слабый, еле осязаемый. Дыхание аритмичное, временами шумное. В 10 часов девочка умерла.

Клинический диагноз: ревмокардит, эмболия сосудов головного мозга.

Эпикриз: судя по клинико-анатомическим данным, смерть последовала от тромбоза вен мягкой оболочки и кровоизлияния в мозг в результате сепсиса.

Патологоанатомический диагноз: фиброзный эндокардит митрального клапана. Склероз эндокарда левого предсердия. Септический тромбоз вен мозговых оболочек, субдуральное кровоизлияние. Обширное кровоизлияние в левую лобную долю мозга. Острая гиперплазия пульпы селезенки. Паренхиматозное перерождение миокарда, печени, и почек. Общее венозное полнокровие. Септицемия.

2. Больной 6 лет 7 месяцев поступил в клинику 21/V 1953 г. с диагнозом: кардиальная форма ревматизма, третья атака. Ребенок от первой беременности, протекавшей нормально. Родился в срок, весом 2900 г. Вскормливался грудью до 1 года 2 месяцев. Зубы появились с 4—5 месяцев, ходить начал с 1 года 3 месяцев. У мальчика находили рахит. С 1 года до 4 лет он посещал ясли; все время чувствовал себя хорошо. Со стороны сердца изменений не находили. В декабре 1950 г. мальчик перенес скарлатину. С тех пор находился на учете у врача-ревматолога по поводу изменений со стороны сердца. Перенес тяжелую корь, ветряную оспу, один раз ангину. В 1951 г. летом у мальчика был приступ с потерей сознания, быстро ликвидировавшийся без каких-либо остаточных явлений. С 1952 г. появились жалобы на боли в руках и ногах. С весны 1953 г. температура периодически повышалась до 37,8°. 13/V ребенок был направлен на комиссию для помещения в санаторий. Так как РОЗ в это время была значительно ускорена (50 мм в час), то комиссия не пропустила его в санаторий и предложила положить в стационар. 21/V больной был направлен в ревматологическое отделение.

При поступлении констатировано некоторое отставание в физическом развитии, пониженное питание. Хронический периферический лимфаденит достаточно выражен. Опорно-двигательный аппарат без отклонений от нормы. В легких физикальных изменений не было, сердечная тупость слегка увеличена. В четвертом межреберье определено «кошачье мурлыканье». Выслушивался грубый систолический шум над всей поверхностью сердца, наиболее выраженный в четвертом межреберье внутри от соска, первый тон усилен у верхушки, второй тон акцентирован на легочной артерии. Рентгенограмма: сердце округлой формы, границы его немого увеличены, главным образом влево. Печень определена на 1,5—2 см ниже реберного края. Селезенка довольно плотная, заметно увеличенная. На основании клинических данных первоначально было предположено, что мальчик находится в активной фазе ревматического процесса с явлениями эндокардита и поражением митрального клапана. Можно было также думать, что процесс возник на фоне врожденного порока сердца. Ввиду наличия плотной селезенки нельзя было исключить подозрений на затяжной септический эндокардит. В связи с этим был сделан посев крови на среду Тароцци, давший скудный рост стрептококка. Ребенку был назначен пирамидон и пенициллин. Во время пребывания в отделении имелись колебания температуры с подъемом до 37,7°, а в последние 2 дня—до 38°. Состояние было средней тяжести. Сердечные изменения оставались стойкими. Селезенка на 3—3,5 см выступала из-под края ребра. Печень не увеличивалась. В течение нескольких дней (с 26/V по 2/VI) наблюдались явления периаденита. В ночь с 3/VI на 4/VI наступило внезапное ухудшение общего состояния, сопровождающееся резкой вялостью, рвотой, непроизвольным мочеиспусканием; сознания ребенка не терял. 4/VI состояние было тяжелое, жалобы на головную

боль, бледность, сонливость. Отмечался парез левого лицевого нерва и левосторонняя гемиплегия. На основании этого диагностирована эмболия правой средней мозговой артерии. Было назначено комбинированное лечение антибиотиками (пенициллин, стрептомицин). Возникшая эмболия дала основание для подтверждения диагноза затяжного септического эндокардита. 4/VI состояние ребенка ухудшилось и в 24 часа 12 минут он скончался. Клинический анализ: затяжной септический эндокардит на фоне порока сердца (врожденный или ревматический); эмболия правой средней мозговой артерии с кровоизлиянием в мозг.

При патологоанатомическом исследовании обнаружен склероз эпикарда и эндокарда левого предсердия, бородавчато-папиллярный эндокардит двустворчатого клапана; острый миокардит. Очаговые некрозы и полнокровие в области правого хвостатого тела и правой внутренней капсулы. Острая гиперплазия фолликулов селезенки. Дистрофические изменения печени: застойное полнокровие почек, септикемия. При гистологическом исследовании оболочек основания мозга обнаружен начинающийся гнойный менингит. В мозгу резкий периваскулярный отек, в сосудах большое количество нейтрофильных лейкоцитов со стазами. Местами периваскулярные кровоизлияния, более интенсивно выраженные в правой внутренней капсуле.

Дефекты развития мозга. Расстройства кровообращения могут возникать при дефектах развития мозга, природа которых не всегда может быть установлена. Сюда относятся уродства мозга, аномалии развития сосудов, неправильное развитие некоторых отделов мозга, например дизэнцефальной области. Таким примером может явиться заболевание у девочки 2 месяцев, скончавшейся после инсультаобразного развития заболевания. На секции обнаружено обширное кровоизлияние в вещество мозга и на основании под оболочки (рис. 91а и 91б). Секционные данные указывали на некоторую неправильность развития мозга.

В другом случае у мальчика 10 лет внезапно развились припадки с судорогами правой половины тела и правых конечностей. После повторного припадка больной скончался. Был обнаружен тромбоз вен мягкой оболочки, головного и спинного мозга, ограниченный склероз и отек оболочки, дефект развития головного мозга и костей черепа, киста правого легкого. По-видимому, такие случаи бывают чаще, чем принято думать.

У одного больного имела место половинная общая гемипатология и другие очаговые симптомы на фоне гипертонии. Приводим это наблюдение.

Больной 11 лет поступил 22/III 1949 г. с диагнозом «предуремическое состояние» из больницы имени Кащенко, куда он был помещен в состоянии судорожного припадка.

Из анамнеза известно, что мальчик родился от седьмой беременности, в срок, роды были нормальные. Вес при рождении 3600 г. При рождении закричал и сразу взял грудь. Грудью вскармливался до 2 лет. Прикорм получал с 1-го месяца. В 1½-месячном возрасте очень тяжело болел воспалением легких. Когда ребенку было 6 месяцев, мать впервые заметила отставание движений в правых конечностях. Очень рано мальчик начал страдать судорожными припадками с потерей сознания, пеной у рта, произвольной дефекацией и мочеиспусканием. Судороги, по рассказам, носили общий характер. Такие судорожные припадки, возникшие в очень раннем возрасте, продолжались и до последнего заболевания. Они обычно бывали 2—3 раза, а иногда и чаще в месяц. В учебе мальчик отставал: учился во вспомогательной школе, оставался на второй год. Страдал ночным недержанием мочи. В марте 1948 г. попал под трамвай. Мать считает, что после полученной травмы он начал чаще жаловаться на головную боль. Раньше голова болела только после припадков.

В больницу имени Кащенко ребенок был помещен по поводу головной боли, припадков и невыносимости к шуму. Там обнаружили высокое кровяное давление (до 165/120 мм ртутного столба), стойкую альбуминурию (0,23—0,33—0,16‰), в осадке мочи единичные гиалиновые цилиндры. Этот симптомокомплекс был расценен как следствие заболевания почек. Почечное происхождение гипертонии позже было отвергнуто и больной переведен в нервное отделение.

При исследовании нервной системы обнаружено следующее: отставание в психическом развитии, гемипатология тела справа (рис. 92), повышение тонуса в правой руке, небольшая сгибательная контрактура в локтевом суставе. Правая рука и нога заметно короче левых конечностей. Легкая анзиокория, асимметрия носогубных складок. Стойкое высокое кровяное давление, максимальное—до 200 мм, минимальное—150 мм.



Рис. 91а. Мозг ребенка 2 лет. Кровоизлияние в мозг. Виден обширный очаг в левой лобной доле, мозолистом теле и кровоизлияние в желудочки.

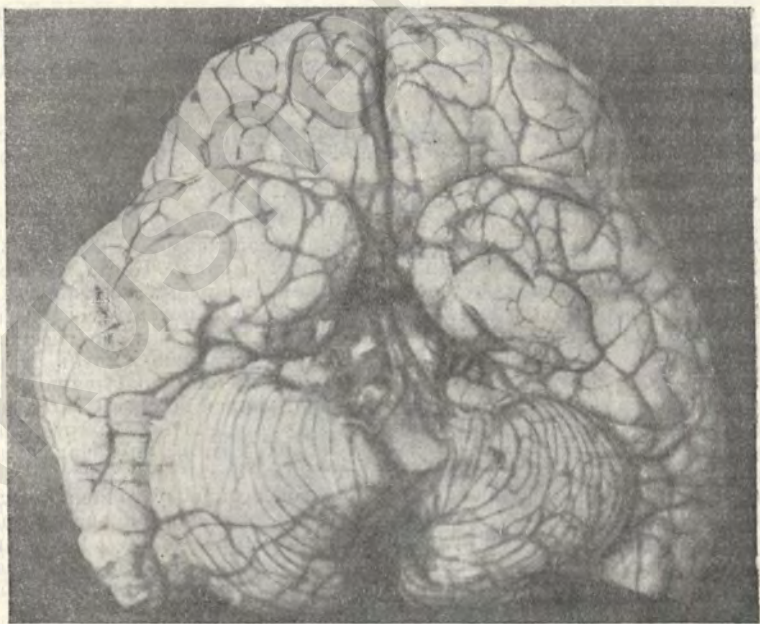


Рис. 91б. Тот же препарат. Кровоизлияние на основании мозга.

Проведено противосудорожное лечение. Припадков в отделении ни разу не наблюдалось. Кровяное давление держалось стойко на высоких цифрах, жалоб почти не было. Мальчик был активен, чувствовал себя вполне удовлетворительно.

Выписан домой без изменения состояния. Диагноз: поражение промежуточного мозга (дисцефальная недостаточность); правосторонний гемипарез и гемипатрофия, артериальная гипертония.

ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНЯХ КРОВИ

Выше были описаны те поражения нервной системы, которые вызваны непосредственным нарушением циркуляции вследствие различных эндогенных и экзогенных факторов. Поражения нервной системы при болезнях крови не связаны во всех случаях с непосредственным повреждением ее циркуляции. К заболеваниям крови, которыми наиболее часто объясняют поражения нервной системы, относятся: пернициозная анемия, лейкозы, лимфогрануломатоз, полицитемия и геморрагические диатезы. Не все эти формы одинаково часто встречаются у детей; относительно редко они дают такие тяжелые поражения нервной системы, как это наблюдается у взрослых.

Геморрагические диатезы. Рассмотренные выше нарушения мозгового кровообращения связаны по преимуществу с теми или иными повреждениями стенок сосудов или центральной регуляции кровообращения. При геморрагических диатезах поражения стенок сосудов за счет неполноценности их эндотелия сочетаются со снижением числа тромбоцитов и нарушением свертываемости крови. Общее понятие «геморрагический диатез» лишь характеризует склонность к кровотечениям. В зависимости от того, какой из трех указанных факторов доминирует, вызывается определенное заболевание. Наиболее важное значение в связи с поражениями нервной системы имеет тромбопеническая пурпура (болезнь Верльгофа) и реже встречающаяся гемофилия.

Тромбопеническая пурпура наблюдается у детей в возрасте от 2—3 до 10—12 лет. В коже появляются кровоизлияния в виде петехий и экхимозов различной величины. Часто наблюдаются кровотечения из носа, горла. В крови анемия (гипохромного типа), уменьшение числа тромбоцитов до 50 000—60 000. А. Ф. Тур отмечает, что со стороны красных и белых кровяных телец не бывает постоянных и характерных признаков.

В остром периоде температура повышена. Симптомы со стороны нервной системы проявляются обычно после окончания острого периода. При вовлечении нервной системы обнаруживаются кровоизлияния под оболочки и в вещество мозга, достигающие иногда обширных размеров. При массивных кровоизлияниях кровь может попасть и в желудочки мозга.

Клиническая картина складывается из общемозговых симптомов в виде резкой головной боли и потери сознания, а также очаговых явлений, зависящих от локализации поражений. Бывают судороги, параличи, менингеальные симптомы при кровоизлияниях под оболочки.



Рис. 92. Больной 11 лет. Дисцефальная недостаточность. Правосторонняя гемипатрофия. Гипертония.

Диагноз ставится на основании общей картины заболевания и картины крови. Следует исключить менингококцемию, эндокардит, другие болезни крови и инфекции, сопровождающиеся массивными высыпаниями (корь, скарлатина).

Лечение проводится введением внутривенно 10% раствора хлористого кальция, адреналина подкожно (0,3—0,5 мл раствора 1 : 1000). Е. М. Тареев рекомендует димедрол по 0,01—0,02 г 2—3 раза в день. М. С. Маслов для профилактики советует назначать питание, богатое витаминами и липидами (сливки, яйца, масло, печенка, овощи, фрукты).

Для борьбы с гипопротромбинемией рекомендуется витамин К (метинон, викасол) для укрепления стенки сосудов, витамин Р (0,05—0,1 г в сутки), ругин (0,006—0,015 г в сутки).

Гемофилия. Данная форма геморрагического диатеза является наследственно-семейным заболеванием, встречающимся у мальчиков. У женщин гемофилия не наблюдается, но они могут быть передатчиками болезни. Основные проявления болезни—самопроизвольные или возникающие после травм кровотечения из носа, кишечника, почек. Свертываемость крови резко понижена, что и приводит к кровоизлияниям как в нервную систему, так и в другие органы. Кровоизлияния бывают в полушария, в ствол мозга и субарахноидальные пространства. В отдельных случаях возникают кровоизлияния в спинной мозг и в периферические нервы. З. Л. Лурье наблюдал при гемофилии кровоизлияния в область левого плеча и левого бедра с параличом лучевого и седалищного нервов. Он же упоминает о случае гемофилии, наблюдавшейся Линзером у мальчика 14 лет: после ушиба тыла ладони у него наступил паралич мышц кисти со сгибательной контрактурой пальцев и расстройством чувствительности.

Диагноз ставится на основании анамнеза, из которого выясняется, что до поражения нервной системы имели место спонтанные кровоизлияния.

Лечение основывается на применении витаминотерапии (поливитамины), а при больших кровотечениях производится переливание крови.

Лейкозы у детей встречаются редко. Различают лимфоидную и миелоидную лейкемии. К. Г. Титов делит лейкозы у детей на хронические, длящиеся много месяцев и даже лет, и острые, заканчивающиеся смертью в несколько дней или недель. По его данным, хронические лейкемии являются одним из самых редких заболеваний в детском возрасте. М. С. Маслов указывает, что у детей чаще встречаются острые формы лейкозов. При этих формах повышается температура, появляется головная боль, ухудшается аппетит. Нередко вначале ставится диагноз инфекционного заболевания. Селезенка бывает увеличена. Основные изменения крови характеризуются увеличенным количеством лейкоцитов, иногда до нескольких сот тысяч в 1 мм³. Лейкоцитарная формула изменена: при миелоидной форме преобладают миелоциты до 70—80%, при лимфоидной форме лимфоцитов бывает до 80% и больше.

Основной гистопатологический субстрат при заболеваниях нервной системы на почве лейкоза, согласно данным З. Л. Лурье, заключается в инфильтрации нервной системы лейкоэмическими клеточными элементами и разрастании лейкома в эпидуральной клетчатке. Такие разрастания могут быть и в периферических нервах. В нервной системе могут также отмечаться сосудистые изменения с тромбами, размягчениями и кровоизлияниями.

В связи с такими разнообразными изменениями в нервной системе клиническая картина очень полиморфна (параличи центрального и периферического типа, менингеальный синдром, миелиты). З. Л. Лурье упоминает случай Негели и Шатилова: у ребенка с лейкемией наблюдались джексоновские припадки; на секции было обнаружено кровоизлияние

в мозг. В спинномозговой жидкости цитоз умеренно увеличен, в редких случаях находят миелоидные клетки.

Диагноз ставится на основании анализа крови, наличия симптомов геморрагического диатеза, увеличения лимфатических узлов. Прогноз всегда неблагоприятный. Рекомендуются лечение эмбихином: 3 раза в неделю внутривенно вводится 1—3 мг (0,15 мг на 1 кг веса тела); всего на курс 15—20 вливаний. Курсы повторяются. Лечение противопоказано при анемии с гемоглобином ниже 35%. При лейкозах может применяться и переливание крови.

Пернициозная анемия встречается у детей редко. При этом заболевании крови резко падает количество эритроцитов; меньше снижается количество гемоглобина. В крови отмечается анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихромазия. Из общих симптомов вначале появляется потеря аппетита, диарея с ахилией, ухудшается настроение. Обращает на себя внимание бледность больных.

Патологоанатомические изменения нервной системы в далеко зашедших случаях имеют характер комбинированного поражения задних и боковых столбов спинного мозга. При гистологическом исследовании обнаруживается распад миелина и осевых цилиндров длинных проводящих путей. Позже в этих местах образуются пустоты, что придает пораженным тканям своеобразное сотовидное строение (З. Л. Лурье).

Из клинических симптомов ранними являются парестезии в ногах и реже в руках в форме жжения, ползания мурашек и др. Позже возникают и двигательные расстройства, атактическая походка, арефлексия. В то же время отмечаются и патологические рефлексы (симптом Бабинского и др.) ввиду поражения пирамидного пути. Нарастают расстройства чувствительности.

Частым симптомом является расстройство психики в виде раздражительности, подавленного настроения. Эти симптомы иногда отмечаются до появления чувствительно-двигательных расстройств.

Заболевание медленно прогрессирует. Можно добиться улучшения при своевременно-начатом лечении. Оно сводится в первую очередь к применению печеночной диеты. Детям печень следует давать в виде пудинга, папшета. Начинают с 10—25 г, доходя до 50—100 г в день и дают ее 2 недели. Печень можно заменить гепатокрином по 1 чайной ложке 2 раза в день. Следует давать ребенку мясо, жиры, желтки, овощи, богатые железом, салат, шпинат, томат. С успехом применяется витамин B₁₂ (рецепт 53).

ОПУХОЛИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

История. Распространение. Общая характеристика. Опухоли нервной системы принадлежат к давно известным заболеваниям. Они наблюдаются и у детей, но так как они до последнего времени редко диагностировались, то им не придавалось большого практического значения. Больные дети с опухолями попадали в различные отделения больниц и обычно не оперировались. Чаще всего опухоли оказывались находкой во время секций. После того как начали организовываться специальные неврологические стационары для детей, а позже и специальные нейрохирургические отделения, стало очевидным, что опухоли нервной системы встречаются у детей различного возраста. Опухоли головного мозга составляют около 1,5% заболеваний нервной системы детей, а среди общего количества опухолей детские составляют, по разным источникам, от 8 до 15%. По Кушингу, на каждые 6 опухолей взрослых встречается 1 опухоль у детей. На материале нервного отделения больницы имени К. А. Раухфуса, по данным М. И. Иогихеса, опухоли составили 5,5% прочих органических болезней нервной системы. По данным нервного отделения 1-й Детской клинической больницы Москвы, опухоли составляли 4—5% всех органических болезней нервной системы. По сводным данным Г. П. Корнянского, на 8631 опухоль головного мозга, наблюдавшуюся в нейрохирургических учреждениях, на детский возраст приходится 1083 опухоли, что составляет 12%. По данным Г. П. Корнянского, из 482 детей с опухолями 130 (27%) приходится на дошкольный возраст, а 352 (73%)—на возраст от 8 до 15 лет. По данным З. Л. Лурье и Ф. П. Работалова, опухоли наблюдались у детей в возрасте от 3 до 15 лет. Наблюдавшиеся нами 96 опухолей у детей распределялись по возрастам следующим образом: у детей до 3 лет—15, от 3 до 7 лет—26, от 7 до 12 лет—38, старше—17. Мальчиков было 50, девочек—46.

Из приведенных данных видно, что опухоли встречаются как в очень раннем детстве, так и у старших детей и подростков. Как и при других заболеваниях, при опухолях у детей имеется ряд особенностей, которые зависят как от их расположения, так и от структуры. При опухолях роль возрастного фактора особенно наглядно видна. Это делается ясно при анализе локализации, структуры и клинических особенностей опухолей у детей.

Общая патология и патоморфология. Нельзя понять особенностей опухолей у детей, не имея представления об опухолевом процессе. В настоящее время взгляды на происхождение опухолей претерпевают значительные изменения. Исследователей не удовлетворяет больше учение о дизонтогенезе как единственная попытка объяснить происхождение

опухолей. По мнению Н. Н. Петрова, не существует единой причины, которой можно было бы объяснить все формы проявления опухолевого роста. Все больше и больше накапливается экспериментальных и клинических фактов, показывающих, что опухолевый рост имеет двоякую природу: опухоль, будучи связана с дизонтогенетическим процессом, часто приобретает интенсивный рост при наличии эндогенных и экзогенных вредностей. В настоящее время по отношению по крайней мере к наиболее распространенным злокачественным опухолям, саркомам и раку все больше и больше оправдывается высказанное еще в 1914 г. гениальным ученым И. И. Мечниковым предположение, что когда-нибудь будет доказана связь злокачественных опухолей с инфекцией. Известна плодотворная во многих отношениях попытка объяснить происхождение опухолей воздействием вируса. Эту точку зрения последовательно проводит Л. А. Зильбер. С таких позиций можно считать правильным утверждение Г. Пинкертон, что новообразования можно рассматривать как крайний случай реакции пролиферативного типа. Следует считать правильным общий вывод А. И. Абрикосова и А. И. Струкова, что возникновение значительной части опухолей связано с травмами, повреждениями ткани, воспалением, которые длительно раздражают ткани. Подобные воззрения позволяют пересмотреть старые воззрения, основанные на теории Конгейма об опухоли как о бластоматозе; эта теория была раньше единственной основой объяснения происхождения опухолей.

В отношении детского возраста можно утверждать, что многочисленные факторы (неправильное внутриутробное развитие, родовой травматизм, инфекции, возрастные особенности) имеют ближайшее отношение к возникновению и развитию у них опухолей. Это подтверждается и тем, что в прямом смысле наследственный фактор в происхождении одной из наиболее распространенных групп опухолей центральной нервной системы, встречающихся и у детей, а именно глиом, никакой роли не играет. При такой постановке общей проблемы опухолевого роста с учетом экзогенных факторов как одной из причин возникновения опухоли возникает вопрос о причинах локализации некоторых опухолей, главным образом из группы глиом, в определенных отрезках центральной нервной системы. Известно, что у детей наиболее частыми являются опухоли, растущие под мозжечковым наметом (субтенториальные), расположенные в мозжечке, четверохолмии, IV желудочке. Это объясняется в первую очередь возрастными особенностями. При сравнении места расположения большинства истинных опухолей и гранулематозных новообразований, какими, например, являются туберкулы, можно установить в этом отношении много общего. Допустимо предположить, что у детей наибольшая склонность опухоли к пролиферативному росту имеется в указанных только что частях нервной системы. Несомненно, что при этом следует учитывать и важные факторы эмбриогенеза. Установлено, что именно в указанных областях, в частности в мозжечке и IV желудочке, имеются скопления глиозных клеток, которые и могут явиться исходным материалом для роста опухоли. При этом следует, однако, помнить, что такие «индифферентные клетки», с которыми связывают происхождение глиом, довольно широко распространены в центральной нервной системе, между тем глиомы не столь часты. Можно считать правильным утверждение З. О. Моргенштерна, что при всей важной роли дизонтогенетических процессов нельзя недооценивать целый ряд эндогенных и экзогенных факторов, обуславливающих превращение «индифферентных клеток» в бластоматозные. Справедливо также утверждение Н. Н. Петрова, что «явления опухолевого, в том числе и злокачественного, роста, распространенные во всей живой природе, полиэтиологичны».

Всеми авторами установлено, что наиболее часто встречающиеся у детей опухоли глиомного ряда располагаются по преимуществу субтенториально по средней линии. По данным А. А. Арендта, на эту локализацию приходится до 70% опухолей. По данным Г. П. Корнянского, из 482 опухолей у детей 330 (68,4%) локализовались в задней черепной ямке, а 152 (31,6%) в полушариях мозга. Из 30 верифицированных опухолей у детей З. Л. Лурье и Ф. П. Работалов отметили в 19 случаях субтенториальное расположение. Приблизительно такие же данные на основании анализа 70 глиом приводит З. О. Моргенштерн. По его данным, субтенториальные опухоли встречаются чаще у детей: из 32 опухолей этой локализации 10 наблюдались у больных в возрасте от 1 года до 10 лет, 15—от 11 до 20 лет и только 7—в более старшем возрасте. Глиомы большого мозга распределялись совершенно по-иному: из 36 опухолей только 2 наблюдались в возрасте от 1 до 10 лет и 3—в возрасте от 11 до 20 лет. По нашим данным, из 96 опухолей около 60% располагались в задней черепной ямке. Приводимые в литературе данные Геншена, Кушинга и других авторов подтверждают преимущественное субтенториальное расположение опухолей у детей.

К частым опухолям, обнаруживаемым у детей, относятся далее краниофарингеомы (опухоль кармана Ратке), или опухоли межоточно-гипофизарной области. Так, по данным Г. П. Корнянского, они наблюдались в 60 из 482 случаев опухолей (12,4%). З. Л. Лурье в работе, посвященной опухолям кармана Ратке, подчеркивает частоту их начала в детском и юношеском возрасте. На нашем материале они наблюдались в 7—8%. Из полушарных опухолей наблюдаются менингеомы (арахноэндотелиомы), сосудистые опухоли, эпендимомы и реже другие опухоли. Необходимо упомянуть также о тератомах и опухолях сплетения, встречающихся у детей в раннем возрасте.

При анализе динамики развития опухолей у детей следует учитывать, что их рост начинается чаще всего по средней линии. Очень иллюстративны данные Г. П. Корнянского. По этим данным, исходный рост опухоли по средней линии наблюдался в 247 случаях (51%), из них в 183 случаях по средней линии задней черепной ямки, что составляет 60% всех субтенториальных опухолей в детском возрасте. При более детальном анализе встречающихся у детей опухолей задней черепной ямки удается установить, что чаще всего они локализируются в мозжечке, черве, IV желудочке. К наиболее частым опухолям у детей относятся: медуллобластомы, астроцитомы, эпендимомы, краниофарингеомы. На эти опухоли приходится около $\frac{2}{3}$ всех опухолей. По данным И. Я. Раздольского, медуллобластомы наблюдаются главным образом в возрасте 10 лет, астроцитомы—от 10 до 20 лет. Из супра- и параселлярных опухолей в молодом возрасте чаще всего наблюдаются краниофарингеомы. Менее часто в детском возрасте встречаются оболочечные опухоли (арахноэндотелиомы), сосудистые опухоли, папилломы сосудистого сплетения, тератомы. У детей могут встречаться и злокачественные опухоли—саркомы, чаще в виде саркоматоза оболочек спинного мозга. В отношении возрастного распределения отдельных опухолей можно установить следующее. В наиболее раннем возрасте наблюдаются тератомы, опухоли сосудистого сплетения и более часто медуллобластомы. Упомянутые выше другие опухоли бывают у детей разного возраста. Мы лишь кратко остановимся на гистогенезе указанных опухолей, отсылая читателя для более детального знакомства к специальным руководствам.

М е д у л л о б л а с т о м ы—наиболее часто встречающиеся у детей опухоли, они составляют около 10% всех глиом. У детей они встречаются в 30% случаев глиом. Они растут довольно быстро, состоят из больших круглых или продолговатых клеток, без отростков, с темно красящимся

ядром. Особенно часто их находят по средней линии мозжечка, где они могут достигать обширных размеров.

Астроцитомы составляют около $\frac{1}{3}$ всех глиом. Они растут относительно медленно, состоят из фибриллярных и тропоплазматических астроцитов. В этих опухолях часто образуются кисты. Различают тропоплазматические и фибриллярные астроцитомы. Первые встречаются чаще у детей и располагаются в мозжечке.

Эпендимомы составляют 3% всех глиом. Они состоят из глиозных клеток с включением эпендимарных элементов и имеют ячеистое строение. Подобно астроцитомам, они склонны к образованию кист. Располагаются чаще в мозжечке.

Мультиформные глиобластомы встречаются у детей реже. Раньше они обозначались как глиосаркомы. Это злокачественные опухоли, состоящие из клеток неvroглии и волокнистой ткани. Они склонны к инфильтративному росту и кровоизлияниям, так как бывают богаты сосудами.

Арахноэндотелиомы (менингеомы) — опухоли, встречающиеся у детей редко; гистологически они состоят из клеток оболочечных, арахноидальных и эндотелиальных, фибробластов, саркоматозных клеток и др. Опухоли этого ряда располагаются в различных местах оболочек, нередко в области турецкого седла («супраселлярные менингеомы»), близ сагиттального синуса («парасагиттальные менингеомы»).

Краниофарингеомы — супраселлярные опухоли, часто встречающиеся в виде кистозных опухолей, адамантинном и карцином. Они обозначаются как опухоли кармана Ратке по имени автора, детально описавшего участие дивертикула или складки первичной глоточной эктодермы в образовании гипофиза (см. «Опухоли гипофиза»).

Тератомы, наблюдающиеся у детей в раннем возрасте, возникают вследствие различных пороков развития: отщепления и неправильного расположения клеточных групп зародышевых листков, отщепления элементов органа и его расположения в необычном месте, нарушения нормального анатомического соотношения тканей и т. д. Они располагаются в области мозжечка, ствола мозга. Из тератом наблюдаются чаще эмбриомы дермоидные кисты.

При сопоставлении гистологической структуры наиболее частых опухолей детского возраста и места их локализации можно установить следующее соотношение согласно сводным данным (А. А. Арентдт, Г. П. Корнянский, Форд).

Мозжечок и червь	Медуллобластомы
IV желудочек	Астроцитомы
III желудочек	Панилломы сосудистого сплетения.
	Эпендимомы. Медуллобластомы, прорастающие из червя
Продолговатый мозг и варолиев мост	Спонгиобластомы, астроцитомы
Средний мозг	Тератомы. Пинеаломы
Гипоталамус и область хиазмы	Краниофарингеомы. Гипофизарные опухоли. Невриномы зрительного нерва
Полушария мозга	Астроцитомы. Астробластомы. Мультиформная глиобластома
Оболочки	Менингоэпителиомы, саркома

Общая симптоматология. Клиническая картина опухоли головного мозга складывается из общих и локальных симптомов. Общие симптомы свойственны всем опухолям, независимо от их локализации. Одна из особенностей опухолей у детей заключается в том, что некоторые из симптомов могут выявиться не столь рельефно, что объясняется значительной компенсацией нарушенных в детском возрасте функций. Другие

симптомы у детей могут выявиться несколько по-иному, чем у взрослых. Например, у детей припадки реже бывают очаговыми и легче переходят в общие судороги. Симптомы повышенного внутричерепного давления могут появиться несколько позже, что зависит от состояния черепных костей (незаращения костных швов) и особенностей ликвородинамики. Однако лишь при знакомстве с общими и очаговыми симптомами, их патогенезом и патофизиологией можно подойти к правильному диагнозу опухоли в детском возрасте.

Патофизиология симптомов опухоли у детей, как и у взрослых, зависит от роста самой опухоли и тех изменений, которые в связи с этим происходят в самой нервной системе, окружающих ее тканях, в общей циркуляции и в соотношении ликвородинамики и кровообращения. Необходимо учитывать роль увеличения объема мозга в процессе роста опухоли, возникающий отек и набухание мозга, возможные кровоизлияния, появление очагов размягчения и некрозов на месте опухоли, интоксикации. В процессе роста опухоли возникают и более отдаленные реакции как на одноименной с опухолью стороне, так и на противоположной. Важное значение имеют нарушения нейродинамики, под которыми следует понимать возникновение неправильных соотношений основных процессов торможения и возбуждения. В настоящее время симптомы, связанные с этими расстройствами, еще недостаточно полно изучены. По мнению некоторых исследователей, например И. Я. Раздольского, они должны будут занять важное место в семиотике опухолевого процесса.

В зависимости от указанных факторов и возникают общие и локальные симптомы, анализ которых дает возможность поставить диагноз опухоли, определить место ее локализации, а также и возможную ее структуру.

Из сказанного вытекает, что симптомы опухоли мозга, несмотря на то, что последняя имеет достаточно строгое очаговое расположение, не определяются лишь местным поражением нервной ткани. Благодаря отмеченным выше особенностям реакции нервной ткани на возникшую опухоль при ней всегда наблюдаются симптомы, не связанные с ее первичной локализацией. Имеет значение и характер роста опухоли. Из общей онкологии известно, что доброкачественные опухоли в процессе роста не разрушают, а смещают границы между тканями, вызывая, таким образом, меньшие разрушения и создавая условия для компенсации. Наоборот, злокачественные опухоли проникают в соседние ткани, причем клетки таких опухолей по межтканевым щелям, кровеносным и лимфатическим сосудам могут инфильтрировать и отдаленные ткани. Вспомним, например, рост раковых опухолей, часто дающих множество метастазов.

Все это создает условия, при которых опухоль может клинически напоминать общую инфекцию, энцефалит или сосудистые поражения головного мозга. Таким образом, существенным условием для правильной диагностики опухоли является умение распознать очаговые и общемозговые, первичные и вторичные симптомы.

Общемозговые симптомы. У детей, как и у взрослых, наиболее важными из общемозговых симптомов являются: головная боль, рвота, застойные соски. К этим симптомам могут быть отнесены и эпилептические припадки и расстройства психики. Эти расстройства могут явиться также отражением локального поражения мозга.

Головная боль встречается в 80—90% случаев опухолей мозга. Это один из наиболее постоянных, частых и ранних симптомов опухоли головного мозга. Отмечаемая в анамнезе головная боль, если она является постоянной, сочетается с рвотой, возникает часто по утрам и не поддается никакому воздействию, всегда должна вызывать подозрение в отношении опухоли. Головная боль возникает всегда в раннем периоде

развития опухоли. Место головной боли позволяет иногда даже определить локализацию опухоли. Так, при опухолях задней черепной ямки, часто наблюдающихся у детей, головная боль локализуется в затылочной области, а при лобных опухолях—в лобной области.

И. Я. Раздольский выделяет местные, общие и смешанные головные боли. У детей, в особенности младшего возраста, тип головной боли иногда трудно определить. Поскольку, однако, головная боль у детей является одним из наиболее ранних и частых симптомов, необходимо всегда подумать об опухоли, если головная боль бывает длительной и стойкой. В основе головной боли лежит местное раздражение чувствительных нервов оболочек головного мозга, чувствительных черепномозговых нервов, например тройничного, повышение внутричерепного и внутрисосудистого давления. В различные периоды роста опухоли тот или иной фактор может иметь доминирующее значение.

Рвота—один из частых симптомов опухоли мозга. По некоторым данным, она встречается так же часто, как и головная боль. Так как рвота особенно часто встречается при субтенториальных опухолях (мозжечок и IV желудочек), то этот симптом при диагностике опухоли у детей имеет существенное значение. Особая частота рвоты при локализации опухоли в задней черепной ямке, главным образом при опухоли IV желудочка, стоит в связи с тем, что в этих случаях особенно легко раздражается «рвотный центр» продолговатого мозга. Надо, однако, иметь в виду возможность рефлекторного воздействия на «рвотный центр» из более отдаленных областей мозга, когда возникает повышение внутричерепного давления или раздражение оболочек. Рвота, не сопровождающаяся тошнотой, чаще возникающая по утрам, особенно типична для опухоли. В сочетании с пароксизмальной головной болью она особенно подозрительна как симптом опухоли. То же следует сказать и о возникновении рвоты при перемене общего положения или позы головы.

Головокружение—довольно частый симптом, на который могут жаловаться дети более старшего возраста, в случаях локализации опухоли в мозжечке и IV желудочке. Возникающее при этой локализации головокружение, как и при опухолях продолговатого мозга и варолиева моста, зависит от поражения непосредственно вестибулярного нерва или вестибулярных путей. Больные при этом чувствуют неустойчивость положения тела, к которому присоединяется ощущение вращения самого больного и окружающих предметов.

Застойные соски являются одним из наиболее частых симптомов опухолей головного мозга. Согласно нашим данным, при опухолях у детей они встречаются в 85—90% случаев. Появление застойных сосков почти всегда идет параллельно с повышением внутричерепного давления. Последнее ведет обычно к гидроцефальным явлениям, окклюзии синусов водопровода и нарушению ликворообращения. Эти изменения и создают условия для появления наряду с другими общемозговыми симптомами застойных сосков. Наблюдениями последних лет установлено, что застойные соски возникают не при всех опухолях; имеет значение локализация опухоли. Чаще всего застойные соски появляются при заднечерепных опухолях в червячке мозжечка, при опухолях мосто-мозжечкового угла. Последствием застойных сосков является довольно рано наступающая вторичная атрофия зрительных нервов с резким снижением зрения до постепенно развивающейся полной слепоты. В сетчатке нередко отмечаются кровоизлияния. Этому может предшествовать ощущение «затемнения», «неясности», «тумана» и другие преходящие нарушения зрения. То обстоятельство, что у детей опухоли чаще встречаются в задней черепной ямке, ведет у них к более частым нарушениям зрения.

Психические расстройства. У детей психические расстройства встречаются не столь часто, как у взрослых, и выражаются в апатии, снижении умственной активности. Кроме принятого в настоящее время объяснения психических расстройств нарушением общей нейродинамики, не следует игнорировать также значения локального фактора. Правильный учет этих данных вне всякого сомнения может помочь точнее определить локализацию и направление роста опухоли. Так, хорошо известны зрительные и слуховые галлюцинации, иногда устрашающего характера, возникающие при локализации опухоли в височной доле; припадки обонятельных и вкусовых ощущений при поражении *girus uncinatus*. Так же хорошо известны речевые расстройства при определенных локализациях в левом полушарии мозга. Отрицаю мнение, что сложные психические функции могут объясняться локализацией в отдельных участках коры головного мозга, нельзя не считаться с фактом возникновения определенных симптомов психических расстройств при локализации в определенных областях мозга. М. И. Аствацатуров, подводя некоторые итоги развития учения о корковой локализации функций (1929), писал следующее:

«Данные этого учения (т. е. учения о корковой локализации.—Д. Ф.) есть нечто такое, что мы знаем и что нам надо для непосредственной пользы наших больных. Эти данные представляют собой мост, по которому мы можем направлять наших больных к спасительному воздействию хирургического вмешательства».

Сонливость бывает одним из симптомов опухоли мозга. Так же как и психические расстройства, сонливость может помочь в топической диагностике некоторых опухолей (III желудочка, силвиева водопровода), при которых данный симптом встречается особенно часто. Причину этого факта следует искать в том, что при этих локализациях возникает так называемый пассивный сон. Это зависит не от первичного поражения коры мозга, а от потери последней нормального тонуса вследствие того, что нарушается ее импульсация ощущениями, идущими из сомато-висцеральных органов из-за поражения указанных областей мозга. Такое объяснение основано как на взглядах И. П. Павлова на физиологию сна, так и на воззрениях Экономо, который полностью разделял точку зрения И. П. Павлова на расстройства сна.

Эпилептические припадки встречаются у 20—25% больных опухолями головного мозга. У детей чаще наблюдаются своеобразные тонические судороги, близкие к таковым при децеребрационной ригидности вследствие непосредственного поражения или сдавления мезодиаэнцефальной области локализующимися вблизи опухолями. При локализации опухоли в полушариях судорожные припадки у детей носят общий характер, в отличие от взрослых, у которых при полушарных опухолях судороги могут длительное время оставаться очаговыми и соответствовать основной локализации опухоли (семиотику припадков см. в главе «Эпилепсия»).

Пульс и дыхание. Ввиду того что опухоли у детей чаще локализуются в задней черепной ямке, наблюдается влияние опухоли на функции продолговатого мозга. У детей чаще отмечается брадикардия, которая бывает преходящей, приступообразной и реже постоянной. То же относится и к нарушению ритма дыхания. По мере роста опухоли эти расстройства могут наблюдаться все чаще, иногда в виде приступов. При более сильном сдавлении продолговатого мозга может наступить смерть от паралича дыхания.

Гидроцефальные симптомы. Повышение внутричерепного давления. Опухоль, где бы она ни располагалась

в головном мозгу, создает предпосылки для нарушения нормального ликворообращения и избыточного накопления ликвора в желудочках и цистернах субарахноидального пространства. В связи с этим более или менее быстро начинает нарастать внутричерепное давление вследствие возникающей гидроцефалии. Очевидно, что размеры и быстрота развития гидроцефалии и связанного с этим повышения внутричерепного давления будут в значительной мере зависеть от места расположения опухоли. Образующаяся сосудистым сплетением и эпендимой спинномозговая жидкость в физиологических условиях из полости IV желудочка через отверстие Мажанди проникает в большую цистерну, поэтому располагающиеся в этой области особенно часто у детей опухоли и вызывают внутреннюю гидроцефалию.

При нарастании внутричерепного давления основные симптомы опухолей—головная боль, рвота, застойные соски—выражены особенно резко. Эти симптомы нередко могут носить пароксизмальный характер, достигая максимума развития в период нарастания внутричерепного давления. Прогрессирование гидроцефалии у детей может повести к быстрому увеличению объема черепа, выбуханию родничка, расхождению швов. На рентгенограмме и в особенности пневмоэнцефалограмме отчетливо видны эти изменения. Необходимо подчеркнуть важную роль венозного застоя в возникновении гидроцефалии у детей. Это зависит от частого расположения опухолей в задней черепной ямке. Сюда стекается кровь по венозным синусам, и отсюда же начинаются внутренние яремные вены, по которым кровь оттекает из полости черепа. Согласно И. Я. Раздольскому, повышение внутричерепного давления, зависящее от венозного застоя, является результатом следую-

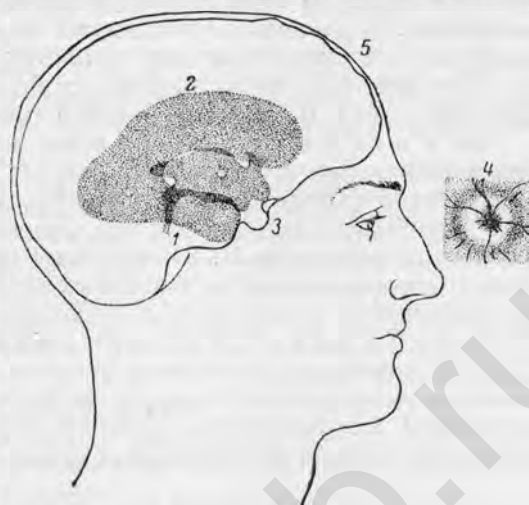


Рис. 93. Основные симптомы гипертензионного синдрома (по И. Я. Раздольскому).

1—место сдавления силвиева водопровода; 2—расширенные боковые желудочки, монроево отверстие, III желудочек и начальные отделы силвиева водопровода; 3—расширение и углубление ямки турецкого седла; 4—застойный сосок; 5—пальцевидные вдавления и истончения костей свода черепа.

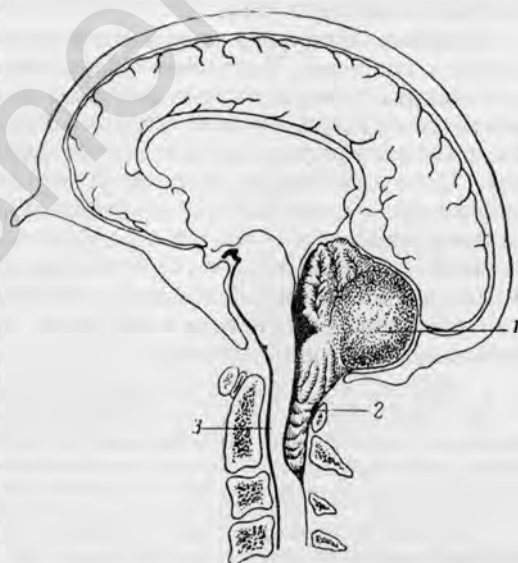


Рис. 94. Ущемление миндалин мозжечка в затылочном отверстии (по И. Я. Раздольскому).

1—опухоль; 2—миндалины мозжечка; 3—продолговатый мозг.

щих факторов: 1) увеличения объема сосудистой венозной сети в связи с переполнением ее кровью; 2) увеличения жидкого содержимого внутричерепной полости за счет транссудации сыворотки крови из расширенных мелких вен; 3) усиленного выделения спинномозговой жидкости хориоидными сплетениями вследствие застойных явлений в венах.

Для иллюстрации важнейших симптомов гипертензионного синдрома приводим схему И. Я. Раздольского (рис. 93).

Симптомы смещения или явления дислокации. При анализе симптомов опухоли следует учитывать и те из них, которые не зависят непосредственно от локализации опухоли, а связаны со смещением различных отделов мозга под влиянием роста опухоли. Под дислокационными симптомами М. Ю. Рапопорт понимает клинические симптомы, обусловленные смещением различных частей мозга вследствие их прямого или косвенного отдавливания опухолью.

Ущемление мозжечковых миндалин Кушинг в 1929 г. описал под названием *pressure cone*—«синдром ущемления мозжечковых миндалин в большом затылочном отверстии с последующим сдавлением бульбарной части мозга» (рис. 94). Такое смещение иногда является причиной внезапной смерти больных с опухолью черепной ямки.

КЛИНИКА ОТДЕЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ

В зависимости от локализации опухоли в различных отделах мозга могут возникать те или иные локальные синдромы и выявляться описанные выше общие симптомы. Мы остановимся вначале на тех опухолях, которые встречаются по преимуществу в детском и юношеском возрасте, т. е. на субтенториальных опухолях, а затем опишем важнейшие синдромы супратенториальных опухолей.

Тератомы и опухоли сосудистого сплетения. Эти опухоли встречаются в раннем возрасте. Тератомы можно рассматривать как опухолевидные образования, возникающие вследствие различных пороков развития. Это чаще всего опухоли мозжечка и ствола мозга. К этой же группе относятся и опухоли сосудистого сплетения. Они встречаются у детей в раннем возрасте. Некоторое время они могут протекать латентно. Позже у таких детей начинают появляться мозговые симптомы, но обычно опухоль не диагностируется, а у детей предполагаются воспалительные процессы или же нарушения общего обмена и др. Между тем опыт показывает, что опухоли данного ряда встречаются в первые годы жизни, иногда уже вскоре после рождения, в возрасте нескольких месяцев. Для иллюстрации приводим следующие наблюдения.

1. Больной 2 лет 2 месяцев поступил 19/XI 1952 г. для выяснения диагноза. Из анамнеза выяснилось, что ребенок заболел в начале сентября 1952 г. При нормальном аппетите и стуле появилась рвота, державшаяся в течение месяца. Постепенно нарастала вялость. В октябре мальчик начал ходить с трудом, а затем совсем перестал ходить. Появилась прогрессирующая заторможенность, больной стал говорить с трудом; 2 раза наблюдались тонические судороги ног.

1/XI был помещен в районную больницу, где находился до 4/XI и был выписан ввиду ветряной оспы. Диагноз поставлен не был. Консультировавший 18/XI врач поставил диагноз полиомиелита; 19/XI ребенок госпитализирован в 1-ю Детскую клинику больницы.

До настоящего заболевания ребенок развивался нормально. Из инфекционных заболеваний перенес только ветряную оспу. С первых месяцев жизни отмечалась кривошея. При объективном исследовании обнаружено следующее: ребенок вял, заторможен, в сознании. Легкий парез лицевого нерва слева по периферическому типу, внутреннее косоглазие. Спастический тетрапарез, резко выраженный справа. Симптом Бабинского, клonus стоп с обеих сторон. Дистония мускулатуры с преходящим усилением экстензорного тонуса ног. Расстройство дыхания: дыхание неровное, редкое (14 в минуту).

25/XI обнаружена отечность сосков зрительных нервов с обеих сторон. Спинально-мозговая жидкость от 20/XI: белок 0,16‰, цитоз 6 клеток в 1 мм³, реакция Панди слабо положительна, пленка не выпала, сахар 59 мг%.

Рентгенограмма черепа: расхождение швов, выражены пальцевые вдавления.

Постепенное развитие заболевания с прогрессирующим течением, явления спастического тетрапареза с периферическим параличом лицевого нерва и некоторыми бульбарными расстройствами позволяли думать об опухоли ствола мозга. Больной вскоре скончался при нарастании бульбарных явлений. На секции обнаружена опухоль (тератома) с кистой, расположенная в мозжечке, со значительной гидроцефалией всех желудочков и сдавлением ствола мозга (рис. 95).

2. Больная 8½ месяцев. Родилась в срок. До 6 месяцев нормально развивалась. С 6 месяцев у больной периодически начала повышаться температура, ухудшился аппетит, появилась рвота. 8/II поступила в районную больницу с подозрением на менингит. В это время температура повысилась до 39°, появилась сонливость. Через месяц девочка переведена в клинику. При поступлении больная была без сознания. Со стороны внутренних органов отмечалось нарушение дыхания, аритмичный пульс слабого наполнения; со стороны нервной системы—гидроцефалия, двустороннее сходящееся косоглазие, гипертония в мышцах рук и непроизвольные движения в ногах. Менингеальных симптомов не наблюдалось. При пункции спинномозговая жидкость вытекала под большим давлением; белок 0,16‰, цитоз 0. В клинике явления гидроцефалии продолжали прогрессировать, объем головы достиг 52 см. Появились трофические расстройства в виде пролежней на голове и туловище. Во время пребывания в клинике перенесла отит. Длительно лечилась пенициллином; периодически проводилась дегидратационная терапия. Улучшения, однако, не наступило и 19/XI больная скончалась.

На секции обнаружена опухоль сосудистого сплетения левого бокового желудочка мозга. Внутренняя воланка мозга. Двусторонняя катарально-геморрагическая пневмония. Общее истощение. При гистопатологическом исследовании опухоль оказалась папилломой сосудистого сплетения с множественными очагами обызвествления. Кроме того, отмечены отек оболочек мозга, атрофия коры мозга, в области IV желудочка зернистый эпендиматит.

Опухоли мозжечка и червя. По данным Г. П. Корнянского, эти опухоли наблюдаются в 77,5% опухолей задней черепной ямки. При них отмечаются симптомы поражения мозжечка и червя, а также симптомы, связанные со сдавлением опухолью соседних областей мозга.

Наиболее ранний симптом—нарушение походки, расстройство координации движений в руках и ногах, что выявляется в промахивании при пальце-носовой и пяточно-коленной пробе. Вначале эти симптомы возникают на той же стороне, где локализуется опухоль, а затем и на другой стороне. Рано появляется горизонтальный нистагм, более рельефно наблюдающийся при повороте головы в сторону опухоли. Тонус мышц заметно снижается; сухожильные рефлексы постепенно могут исчезнуть. Но иногда бывает повышение тонуса и рефлексов вследствие давления опухоли на пирамидную систему. Вследствие возможного давления опухоли на расположенные вблизи нервы мосто-мозжечкового угла (лицевой и слуховой) по мере роста опухоли может возникнуть асимметрия мышц лица, появляются нарушения вестибулярных функций и слуха. Периферическое сдавление ствола мозга может обусловить появление упомянутых выше «тонических судорог». При локализации опухоли в области червя особенно резко нарушена статическая координация и наблюдается туловищная атакия: больной без помощи не может сидеть и стоять. При локализации опухоли в мозжечке рано появляются и бывают резко выражены гипертензионные симптомы: головная боль, рвота, застойные соски.

В мозжечке и области червя встречаются астроцитомы и медуллобластомы, реже эпендимомы. Астроцитомы—доброкачественные опухоли, растут они довольно медленно. Медуллобластомы, встречающиеся в мозжечке, злокачественны, обладают быстрым ростом и могут метастазировать в различные отделы головного и спинного мозга (рис. 96). Ввиду того что они имеют тенденцию к прорастанию и метастазированию, симптомы при этой группе опухолей более полиморфны и рассеяны, чем при астроцитомах.

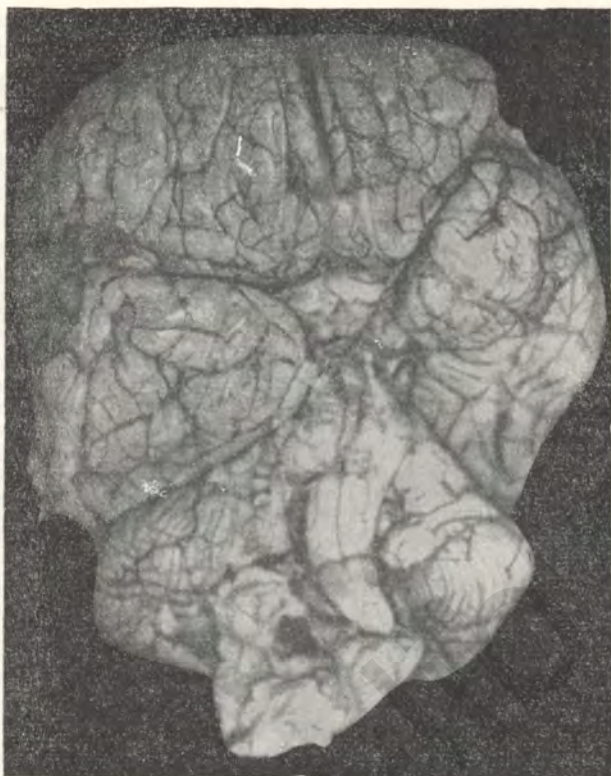


Рис. 95. Опухоль (тератома) с кистой.

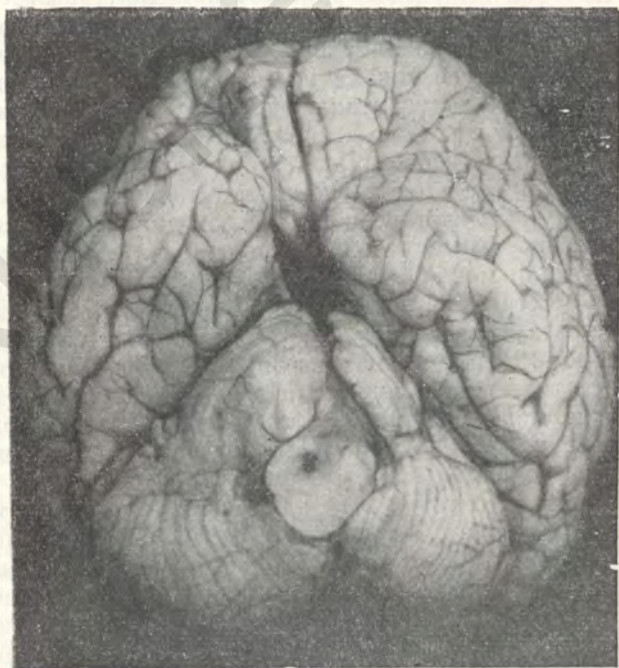


Рис. 96. Опухоль мозжечка, прорастающая в направлении продолговатого мозга и варолиева моста.

Вследствие их проникновения в спинной мозг отмечаются двигательные расстройства. Их рост длится не более 6—12 месяцев, после чего больные обычно погибают. Оперативное вмешательство более доступно при астроцитомах и затруднительно при медуллобластомах в силу их инфильтративного роста. Для иллюстрации приводим следующее наблюдение.

Больная 4 лет 3 месяцев, родилась и развивалась нормально. С рождения головка неправильной формы.

Настоящее заболевание началось с головной боли. Вскоре появилась сонливость. Мать обратила внимание, что девочка начала косить правым глазом. К этому присоединилось дрожание правой руки. Больная начала подвешивать ногу и мочиться под себя. При осмотре обращал на себя внимание гидроцефальный череп. Неврологический статус: реакция зрачков нормальная, сходящееся косоглазие. При оскале зубов рот немного перетягивало влево. Мышечная сила в правой руке и ноге несколько ослаблена; брюшные рефлексы немого ниже справа. Коленные и ахилловы рефлексы справа вызывались, слева их не удалось вызвать. Намек на рефлекс Бабинского справа. Голова запрокинута назад, имелся двусторонний симптом Кернига. Спинномозговая жидкость: белок $1,8\frac{0}{100}$, цитоз $\frac{1}{8}$, реакция Панди + + + +. Глазное дно: границы сосков стерты, цвет серо-розовый, сосуды расширены, извиты. Диагноз: неврит зрительных нервов с отеком сосков. Психический статус: больная вялая, апатичная, плаксивая. Лежит неподвижно. В первое время положение тела вынужденное с фиксированным положением головы. С окружающими контактирует. Нарастала головная боль, учащалась рвота.

Такое развитие заболевания дало основание предположить опухоль ствола мозга. Больная вскоре скончалась. На секции обнаружена опухоль, занимающая часть правой доли мозжечка, прорастающая в направлении варолиева моста (рис. 97).

Внутрижелудочковые опухоли. У детей часто встречаются опухоли IV и реже III желудочка. Вместе они составляют около 15% всех опухолей детского возраста.

Опухоли IV желудочка. Одним из ранних симптомов является повышенное внутричерепного давления вследствие нарушения ликворообращения. Рано возникают головная боль и рвота. Эти симптомы могут периодически усиливаться и иметь приступообразный характер. Во время таких приступов нередко бывает нарушение пульса, дыхания и тонические судороги. Возникают эти приступы вследствие окклюзии с нарушением оттока спинномозговой жидкости, а также давления смещающейся опухоли на дно IV желудочка с вовлечением вестибулярных мозжечковых и бульбарных систем. Эти приступы описаны Брунсом и известны под названием брунсовских приступов. У детей эти приступы встречаются реже, чем у взрослых. При давлении на область червя или при прорастании опухоли из червя в IV желудочек отмечается резкая атаксия туловища. Типичным для опухолей данной локализации является «вынужденное положение головы» и стремление больного сохранять раз принятое положение туловища. Этот симптом можно рассматривать как «охранительную позу», благодаря которой предупреждается смещение опухоли. Это ведет к уменьшению давления опухоли на чувствительные корешки и препятствует усилению тонуса мышц. Застойные соски при данных опухолях возникают рано. На рис. 98 показана опухоль IV желудочка, наблюдавшаяся у ребенка в возрасте $3\frac{1}{2}$ лет.

Опухоли III желудочка. При опухолях данной локализации в начальном периоде могут быть лишь симптомы повышенного внутричерепного давления: головная боль, рвота, застойные соски. По мере увеличения опухоли появляются различные симптомы нарушения вегетативных и анимальных функций. На основании наших наблюдений можно выделить некоторые более постоянные симптомокомплексы.

Синдром дна III желудочка характеризуется расстройством сна, булимией и полидипсией. У детей, как и у взрослых, может наблюдаться ожирение в сочетании с недоразвитием вторичных половых признаков—адипозо-



Рис. 97. Опухоль мозжечка, прорастающая в направлении варолиева моста.



Рис. 98. Опухоль IV желудочка (из работы Д. С. Футера и В. К. Белецкого «Клинический и гистопатологический анализ внутрижелудочковых опухолей», 1932).

генитальная дистрофия. При прорастании в придаток мозга или же последующем его вовлечении отмечается кахексия и несхарный диабет (синдром Симмондса). При опухолях данной локализации могут наблюдаться психические расстройства: а) галлюцинации зрительного характера, что связывается с давлением на область ножек мозга («педункулярные галлюцинации»), б) нарушения эмоционально-аффективной сферы вследствие вовлечения зрительного бугра (М. И. Аствацатуров). Пирамидные (гиперрефлексия, гипертония), экстрапирамидные (гиперкинезы или гипокинезии) и мозжечковые (атаксия и другие нарушения координации) симптомы могут возникать вследствие роста опухоли и усиливающегося внутричерепного давления, влияющих на близко расположенные пирамидные, экстрапирамидные и мозжечковые центры и пути. Опухоли данной локализации нередко длительно принимаются за энцефалит.

Из опухолей чаще встречаются папилломы хориоидного сплетения, эпендимомы и коллоидные кисты. В III желудочек могут прорасти и опухоли из соседних областей, например пинеаломы, краниофарингеомы. Для иллюстрации опухоли III желудочка приводим одно из наших наблюдений.

Больная 9½ лет поступила в клинику 30/X 1953 г. с диагнозом менинго-энцефалит (?), туберкулезный менингит (?). Из анамнеза известно, что летом в лагере она получила травму черепа при падении. После этого периодически жаловалась на головную боль. 12/X получила новую травму черепа. С 15/X к головным болям присоединилась рвота до 4—5 раз в день. Продолжала ходить в школу до 19/X, когда была стационарирована для глистогонного лечения. Так как у больной продолжалась рвота, то лечение не проводилось, и 22/X девочка была выписана. Дома все время жаловалась на головную боль, рвота была до 5—7 раз в день, и 30/X больная была направлена в клинику.

При поступлении состояние тяжелое, сонливое. Девочка в сознании, но очень вялая, адинамичная. Жалуются на головную боль и двоение в глазах. Со стороны внутренних органов нечистота первого тона у верхушки, печень выступает из-под реберного края на 1,5 см. Со стороны нервной системы—парез зрения вверх с нарушением конвергенции. Общее снижение мышечной силы без выраженных параличей; снижены сухожильные рефлексы, симптом Бабинского с двух сторон. Менингеальный синдром выражен не резко. Застойные соски зрительных нервов, в спинномозговой жидкости белок 0,16⁰/₁₀₀, цитоз 1 клетка в 1 мм³, сахар 76 мг%. Постепенное развитие заболевания, застойные соски, интенсивная головная боль со рвотой при учете других имеющихся клинических симптомов позволяли установить диагноз опухоли мозга с расположением в области ствола с прорастанием в желудочки. В дальнейшем состоянии продолжало ухудшаться, головная боль и многократная рвота держались. 2/XI появился нистагм, парез VII пары справа, с 4/XI птоз век, который все время нарастал. С 9/XI больная находилась в состоянии глубокого сна. 9/XI была проконсультирована нейрохирургом (А. А. Арендт), который пришел к выводу, что у больной имеется патологический процесс в желудочковой системе. Какое-либо хирургические мероприятия при настоящем состоянии больной нужно было считать противопоказанными. Рекомендовано в течение 3 дней провести дегидратационную терапию, что эффекта не дало. Девочка находилась в состоянии глубокого сна, из которого вывести ее не могли. С 16/XI состояние было крайне тяжелое, больная была без сознания, временами делала глубокие вдохи, дыхание поверхностное. В легких с обеих сторон выслушиваются сухие и местами влажные хрипы. Пульс частый, слабого наполнения. Девочка не глотала. 17/XI в 2 часа 50 минут состояние внезапно ухудшилось: появилась синюшность, прерывистое дыхание, пульс не прощупывался. Сделана инъекция 1 мл 10% раствора камфары под кожу, дан кислород. Состояние продолжало ухудшаться и в 3 часа девочка умерла.

Диагноз: опухоль ствола мозга с прорастанием в желудочки, пневмония.

На секции обнаружена опухоль III желудочка (рис. 99), прорастающая в направлении силвиева водопровода.

Опухоли ствола (варолиева моста, среднего и продолговатого мозга).

Опухоли этой локализации, включая и туберкуломы, встречаются довольно часто в детском возрасте, составляя около 20% опухолей мозга. Ввиду близости указанных областей ствола и связи с варолиевым мостом верхней пары мозжечковых ножек семиотика опухолей данной локализации весьма

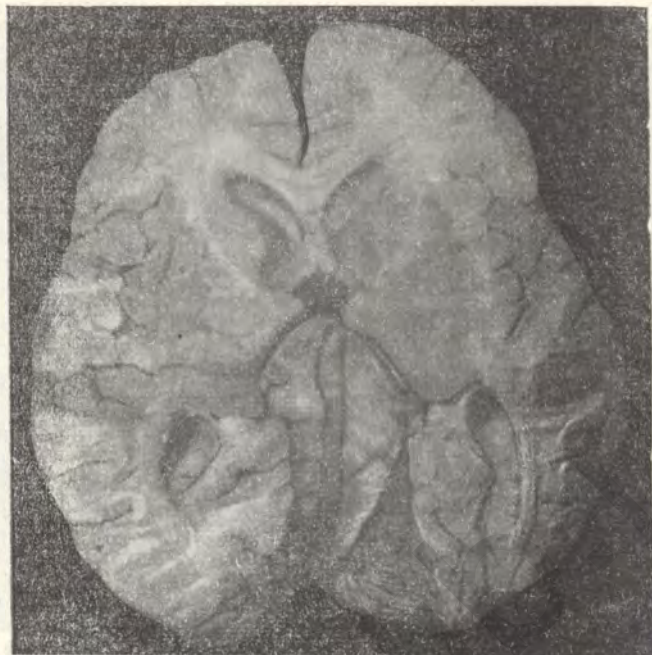


Рис. 99. Опухоль III желудочка, прорастающая в направлении силвиева водопровода.

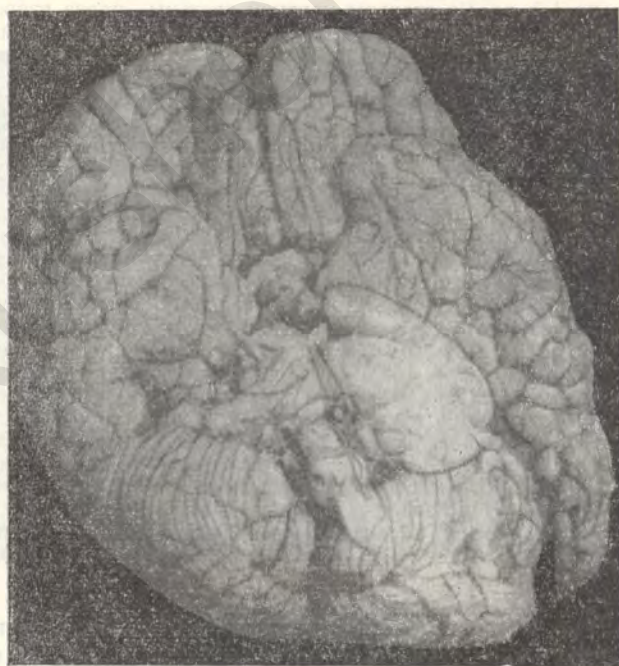


Рис. 100. Опухоль, растущая из варолиева моста.

полиморфна. Так как при данной локализации довольно быстро начинают нарушаться важные жизненные функции, больные погибают быстро и у них часто не успевают развиться выраженные симптомы повышения внутричерепного давления, так что при опухолях ствола довольно долго могут отсутствовать застойные соски и не столь интенсивна головная боль и рвота.

При росте опухоли из варолиева моста первыми симптомами могут быть расстройства тройничного, отводящего, лицевого и слухового нервов (рис. 100). Ввиду поражения расположенного в варолиевом мосту центра зрения наблюдается отклонение головы и зрака в сторону, противоположную от очага. Анатомическая близость двигательных и чувствительных путей обуславливает довольно раннее появление параличей и парезов конечностей в сочетании с поражениями черепномозговых нервов и чувствительными расстройствами. При односторонней локализации в период начального роста могут отмечаться альтернирующие параличи (Фовилля, Мийер-Гюблера), аналогичные по основным симптомам сосудистым поражениям этой же локализации (см. Сосудистые расстройства). В более позднем периоде симптомы делаются двусторонними, появляются расстройства сфинктеров, парапарезы спастического характера. Еще позже возникают расстройства чувствительности. В зависимости от дальнейшего роста опухоли в направлении среднего и продолговатого мозга и мозжечковых путей симптоматология делается более полиморфной. При начальной локализации в среднем мозгу или прорастании опухоли в этом направлении появляются симптомы поражения четверохолмия: отсутствие зрачковой реакции на свет, парез зрака вверх. При вовлечении в процесс системы красных ядер вначале бывает крупное дрожание в руках, появляются периодические, а позже стойкие изменения тонуса экстензорного характера. При выраженном поражении среднего мозга появляется стойкая децеребрационная ригидность. При таком росте опухоли, который ведет к частичному или полному закрытию силвиева водопровода, бывают выражены гипертензионные явления. Начальная локализация или направление роста опухоли каудально в продолговатый мозг ведет к появлению или усилению рвоты, а затем и бульбарным симптомам: расстройству дыхания и глотания, сердечно-сосудистой деятельности, речи. Поражение подъязычного нерва обуславливает атрофический паралич языка с появлением реакции перерождения.

Наиболее частыми опухолями ствола являются спонгиобластомы, тератомы. Прогноз этих опухолей неблагоприятный, ввиду того что они обычно бывают неоперабельными. Иногда опухоли данной локализации протекают чрезвычайно быстро, симулируя инфекционную болезнь. Для иллюстрации приводим одно из наших наблюдений.

Больной 6½ лет поступил 1/IX 1937 г. с жалобами на затруднение речи и глотания, слабость в руках и ногах, иногда затруднение мочеиспускания. Ребенок из здоровой семьи, родился в срок, рос и развивался нормально. В июне 1937 г. появилось головокружение, из-за которого мальчик избегал купаться в холодной воде. В это же время иногда бывала задержка мочеиспускания. Постепенно эти явления нарастали. Начал несколько неясно говорить и худеть, сделался более вялым, быстро уставал. 16/IX ушиб голову. На следующий день была рвота; стал хуже глотать. Началось пошатывание во время ходьбы, речь сделалась еще менее ясной. В конце сентября отмечено резкое нарастание всех указанных симптомов. Мальчик был вынужден лечь в постель.

Осмотр ребенка при поступлении в клинику обнаружил следующее: Состояние внутренних органов: язык обложен, живот несколько вздут, но не болезнен. В нижних долях легких слышны прослушиваются жесткие сухие хрипы. Сердце без изменений. Пульс 98 ударов в минуту, ритмичный, среднего наполнения.

Состояние нервной системы: сознание ясное; больной выполняет несложные задания, понимает задаваемые вопросы. Зрачки правильной формы; реакция на свет и конвергенцию живая. Сходящееся косоглазие; горизонтальный крупный нистагм.

Нарез правого лицевого нерва периферического типа; неполностью раскрывает рот; нижняя челюсть при открывании рта уходит несколько вправо; мягкое небо почти неподвижно; язык резко отклоняется вправо. Снижены конъюнктивальные рефлексы; роговичный рефлекс справа отсутствует; речь афонична; глотание нарушено.

Слабость всех четырех конечностей, больше выраженная справа. Сухожильные рефлексы на верхних и нижних конечностях повышены. Ригидность мышц конечностей. Клонус коленных чашек и стоп. Двусторонний симптом Бабинского и симптом Гордона. Атаксия выражена в правой руке и ноге. Со стороны чувствительности выявить изменения не удается.

При ближайшем осмотре больного обратила на себя внимание гипертония всех конечностей. Симптомы, отмеченные при поступлении, первые дни не менялись. При лумбальной пункции давление 180 мм водяного столба. Глазное дно в норме. 22/X отмечены отчетливые элементы дедеребрационной ригидности. Нижние конечности в состоянии экстензорной ригидности; руки приведены к туловищу, в них также гипертония экстензорного характера. 23/X обнаружены вполне отчетливо шейные тонические рефлексы Магнус-Клейна.



Рис. 101. Больной 61/2 лет. Экстензорная ригидность всех четырех конечностей при опухоли варолиева моста со сдавлением среднего мозга (из книги Д. С. Футера «Дедеребрационная ригидность», 1947).

В дальнейшем можно было наблюдать постепенное усиление тонуса в отдельных конечностях; значительно усилилась гипертония в правой руке, выросла экстензия в правой стопе. Одновременно нарастали бульбарные явления. Тонус временами менялся то в сторону снижения, то в сторону резко выраженной ригидности. Больной сделался вялым, с трудом выполнял различные задания, сознание начало выключаться. В течение ноября продолжали нарастать бульбарные явления. Появился итот век. Наряду с усилением пирамидных симптомов все более рельефно выражен синдром дедеребрационной ригидности. Глазное дно все время без изменений.

В первых числах декабря отмечена резкая экстензия всех четырех конечностей; голова повернута влево (рис. 101). Отчетливо выявляются тонические шейные рефлексы Магнус-Клейна. С 15/XII на дне глаз отмечается легкий отек сосков зрительных нервов; границы ясно очерчены, вены расширены. Контакт почти невозможен. Появились периодические судороги глазных яблок в вертикальном направлении вверх и вниз. Резко выраженная экстензорная ригидность с перекрещенными ручками и ножками. С первых чисел января отмечается дальнейшее ухудшение. Участилась рвота; глотание резко нарушено; все время без сознания. В этот период было отмечено снижение тонуса при наличии патологических рефлексов. С 16/1 1938 г. повысилась температура до 40,2°; это совпало с появлением отита. Из лабораторных исследований можно отметить ускоренную РОЭ—23 мм в час. В цереброспинальной жидкости белок 0,21%, цитоз 0, белковые реакции слабо положительные. Реакция Вассермана в крови и цереброспинальной жидкости отрицательна. Через 2 месяца после поступления в клинику наступила смерть. На секции была обнаружена опухоль варолиева моста, разрушившая верхние мозжечковые ножки и деформировавшая четверохолмие (рис. 102).

Пинеаломы. При описании опухолей ствола следует остановиться на пинеаломе или пинеобластоме. Это опухоли, растущие из шишковидной железы и имеющие структуру, схожую с клетками самой железы. Здесь могут быть также тератомы и опухоли глиомного ряда. Ввиду близости среднего мозга и непосредственной связи шишковидной железы с четверо-

холмием при этих опухолях могут наблюдаться изменения формы и функции зрачков (расширение с потерей реакции на свет), паралич зрения и другие глазодвигательные нарушения. Нередко наблюдаются расстройства статики. Одним из симптомов, обусловленных поражением функций железы, может быть раннее половое созревание (*pubertas praecox*). Иногда этот симптом отсутствует. Например, З. Л. Лурье и Ф. П. Работалов в 2 случаях пинеалом у детей не обнаружили раннего полового созревания. Форд описывает картину раннего полового созревания у мальчика 7 лет при опухоли шишковидной железы, но подчеркивает при этом прорастание в III желудочек. А. Камерон при описании функций эпифиза упоминает



Рис. 102. Мозг больного, изображенного на рис. 101. Опухоль варолиева моста. Мультиформная глиобластома.

о наблюдавшемся у мальчиков с тератомой эпифиза преждевременном половом развитии и чрезмерном росте. На основании обзора современных данных о функциях эпифиза он, однако, приходит к выводу, что гормональная функция этой железы еще не доказана.

Пинеаломы могут иметь инфильтративный рост, вследствие чего они прорастают в расположенную вблизи гипоталамическую область. В таких случаях могут наблюдаться и описанные выше симптомы, характерные для такой локализации: сонливость, полидипсия и др. При наступающей нередко кальцинации опухоли она может быть обнаружена на рентгенограмме.

Опухоли мосто-мозжечкового угла. Заканчивая описание опухолей задней черепной ямки, следует остановиться на опухолях мосто-мозжечкового угла. Из субтенториальных опухолей они уступают по частоте лишь опухолям червя. Эти опухоли являются по преимуществу невриномами слухового нерва. Б. Г. Егоров обнаружил такие опухоли у 3 из 136 больных в возрасте от 10 до 20 лет. Основная масса этих опухолей приходится на возраст 20—40 лет. З. Л. Лурье и Ф. П. Работалов встретили такую опухоль лишь у одного ребенка. Эти опухоли чаще начинаются с расстройства слуха, которому иногда предшествует ощущение шума или звона в ушах. Позже появляется головокружение, нистагм. В процесс вовле-

каются и расположенные поблизости лицевой и тройничный нервы. По мере роста опухоли по направлению к мозжечку появляются статическая атаксия и расстройства координации на стороне расположения опухоли. Позже могут появиться и симптомы давления на продолговатый мозг: нарушения дыхания, расстройства глотания, дизартрия. На противоположной стороне и реже на той же стороне наблюдаются пирамидные симптомы: усиление сухожильных рефлексов, патологические рефлексы. Б. Г. Егоров на основании гистологического анализа 110 случаев невринома VIII нерва приходит к выводу, что они по своей основе однообразны и состоят из фасцикулярных структур. Регрессивные и инволюционные процессы, возникающие вследствие различных экзогенных и эндогенных воздействий на эти опухоли, придают им кажущийся полиморфизм. Опухоли мосто-мозжечкового угла могут кистозно перерождаться. Рост их бывает очень длительным. При своевременной диагностике они могут быть оперированы с благоприятным эффектом.

Опухоли инфундибуло-гипофизарного ряда. В эту группу объединяются опухоли, поражающие область воронки межоточного мозга и гипофиз, а также зрительный перекрест. К наиболее частым из этих опухолей относятся гипофизарные аденомы и краниофарингеомы (опухоли кармана Ратке). Аденомы гипофиза встречаются у детей очень редко, краниофарингеомы стоят на третьем месте по частоте среди опухолей детского возраста. На материале Г. П. Корнянского краниофарингеомы составляют 12,4%, уступая по частоте астрацитомам и медуллобластомам. На большую частоту этих опухолей указывает и Э. Л. Лурье, ссылаясь как на свои, так и на литературные данные.

Симптомы и функциональные расстройства, вызываемые инфундибуло-гипофизарными опухолями, можно легче понять, ознакомившись с развитием и строением гипофиза. Гипофиз состоит из нескольких неоднородных частей, имеющих разное эмбриональное происхождение и строение. Различают переднюю и заднюю доли. Передняя доля развивается из первичной глоточной эктодермы, которая в виде длинного выпячивания или дивертикула (карман Ратке) направляется к задней доле. Задняя доля развивается из выпячивания серого бугра и состоит из двух частей, из которых задняя обозначается как нервная часть задней доли (*pars nervosa*), в то время как ее наружная часть состоит из эпителия и обозначается как межоточная доля (*pars intermedia*). Таким образом, в сформированном виде гипофиз состоит из следующих частей: 1) передней или железистой и 2) задней, состоящей из нервной доли (*pars nervosa*) и межоточной доли (*pars intermedia*). Из упомянутого дивертикула образуется воронка, соединяющая гипофиз с межоточным мозгом.

В передней доле различают хромофильные и хромофобные клетки. В задней доле гипофиза различают эпендимарные клетки, нейроглию и пирамидные клетки. Гормональные функции передней доли очень сложны. С ними связывают рост, важные факторы обмена (жирового, углеводного, белкового), стимуляцию полового развития, воздействие на функцию щитовидной железы. Задней доле приписывают способность повышать кровяное давление (через гормон вазопрессии), а также влияние на диурез. Как в структуре гормонов, выделяемых гипофизом, так и в его эндокринных свойствах в целом остается еще много неясного. Одним из важнейших установленных фактов является теснейшая связь гипофиза с межоточным мозгом. Например, существует сложная связь между задней долей и супраоптическим ядром (*nuc. supraopticus*) через идущий из последнего нервный пучок, содержащий около 100 000 волокон.

Перечисленные эндокринно-гормональные функции и нервные связи гипофиза с межоточным мозгом обуславливают самые различные заболе-

вания обмена, роста, развития половых функций при опухолях и других патологических процессах в данной области. Эти расстройства выявляются в весьма различных синдромах, наблюдающихся и в детском возрасте, в особенности при краниофарингеомах или опухолях кармана Ратке.

Краниофарингеомы (опухоль кармана Ратке). Данная группа опухолей как уже указано выше, встречается по преимуществу в детском возрасте. При диагнозе подобной опухоли в более старшем возрасте часто удается установить, что начальные симптомы уже наблюдались и раньше, но ввиду медленного роста или даже отсутствия такового, возникавшие симптомы не рассматривались как опухолевые. Основные симптомы объясняются локализацией опухоли впереди хиазмы над турецким седлом, позади ножек мозга и вблизи дна III желудочка. Из поражений отдельных нервов обращает всегда внимание расстройство зрения. У больных рано появляется гемианопсия и центральная скотома. В половине случаев наблюдаются застойные соски зрительных нервов. Детальный анализ зрительных расстройств позволяет более точно определить локализацию опухоли. Постоянными симптомами являются эндокринные расстройства: отставание в росте, адипозо-генитальная дистрофия, гипогенитализм с крипторхизмом в сочетании с похуданием, инфантилизмом. Как при адипозо-генитальном синдроме, так и при похудании могут наблюдаться кожнотрофические расстройства: истончение кожи, морщинистость и сухость. У некоторых больных бывает крапивница с резким зудом. Нередко встречаются нарушения не только жирового обмена, но и углеводного, и белкового. При этих опухолях также бывает полидипсия и булимия.

В настоящее время твердо установлено, что такой полиморфизм эндокринно-вегетативных расстройств объясняется не только поражением гипофиза, но и вовлечением в процесс гипоталамической части промежуточного мозга и стенок III желудочка, где расположены важные для регуляции висцеральных функций вегетативные образования, связанные как с самим гипофизом, так и с полушариями мозга. В тех случаях, когда опухоль или возникающая водянка давит на ножки мозга, появляются спастические парезы.

В зависимости от характера опухоли может находиться развитие и течение болезни. Как правило, рост этих опухолей всегда медленный. Могут наблюдаться очень длительные ремиссии. При кистозных опухолях такие ремиссии особенно часты, что объясняется вскрытием кисты и ее опорожнением; в этот период опухоль как бы исчезает на время. Такое опорожнение кисты может сопровождаться и менингеальными явлениями из-за токсического повреждения оболочек. Так как иногда при этом бывает и повышение температуры вследствие раздражения близко расположенных терморегулирующих центров, то неправильно ставится диагноз инфекционного заболевания. Важным диагностическим подспорьем является обнаружение при рентгенографии во многих случаях кальцинатов, расположенных внутри или над турецким седлом и чаще наблюдаемых при опухолях характера адамантином.

Больной 9 лет. Роды у матери были нормальные. С рождением у ребенка наблюдался иктиоз. Уже вскоре родители обратили внимание на недоразвитие полового члена. В 4-летнем возрасте без каких-либо предшествующих инфекций у ребенка появилось ожирение, которое прогрессировало. Вскоре родители обратили внимание на то, что у ребенка повысился аппетит, он сделался сонливым. Особого внимания этому не придавалось. Так как указанные симптомы с возрастом нарастали, то больного показывали врачам. У него находили ожирение, по поводу чего он и лечился. Состояние продолжало ухудшаться и для обследования ребенок был направлен в клинику.

При осмотре обнаружен крипторхизм и резкое ожирение (рис. 103), выраженная булимия, из очаговых симптомов — птоз и парез зрачка вверх. Исследование спинномозговой жидкости: белок 0,66%/оо, цитоз 2 клетки в 1 мм³. Глазное дно: начальные явления

застойных сосков. На рентгенограмме расширенное турецкое седло (рис. 104). Данные анамнеза, клиническая картина, глазное дно и рентгенограмма позволили установить диагноз опухоли—краниофарингеомы.

Опухоли гипофиза. У детей гипофизарные опухоли встречаются редко, чаще они наблюдаются в возрасте 20—40 лет. По гистологической структуре это аденомы, состоящие из эпителиальных клеток; часто они образуют кисты. В зависимости от преобладающего клеточного строения они



Рис. 103. Больной 9 лет. Адипозо-генитальная дистрофия при краниофарингеоме (опухоль кармана Ратке).

делятся на эозинофильные и базофильные. Основными симптомами этих опухолей являются: а) нарушения зрения в виде битемпоральной гемианопсии вследствие поражения внутренней части зрительного тракта; б) эндокринные нарушения (акромегалия, адипозо-генитальная дистрофия); в) изменения костей черепа, в особенности турецкого седла, которое разрушается или представляется резко расширенным. При опухоли, обозначаемой как эозинофильная аденома гипофиза, отмечается адипозо-генитальная дистрофия или гигантизм и акромегалия.

Болезнь Кушинга встречается по преимуществу у молодых людей. Характерным является ожирение, особенно лица, трофические нарушения в виде усиленного роста волос на необычных местах; бывает расстройство половой функции. Наблюдается наклонность к эритромии с повышением артериального давления.

По расположению гипофизарные опухоли бывают следующие: 1. Супраселлярные, расположенные над гипофизом. Часто это менингеомы. При супраселлярных опухолях турецкое седло может быть нормальным; бывают застойные соски или неврит, отсутствуют или мало выражены половые расстройства; при менингеомах—атрофия зрительных нервов. 2. Внутриселлярные опухоли. При них часто бывает акромегалия, нарушения зрения отсутствуют, увеличено турецкое седло. 3. Внутричерепные

опухоли, расположенные внутри и вне турецкого седла. 4. Кистозные опухоли, сопровождающиеся расширением турецкого седла; при них имеются тени от отложения извести.

Опухоли полушария. Опухоли полушарий составляют около 8—10% всех опухолей. Как в раннем, так и в старшем возрасте наблюдаются общемозговые и локальные симптомы. Первые могут долго не проявляться вследствие большой приспособляемости мозга ребенка, в особенности при медленном росте опухоли. Из-за этого некоторые симптомы, например головная боль или застойные соски, могут долго отсутствовать. Очаговые симптомы, как указано выше, у детей также не столь рельефно выявляются, в особенности такие, как афазия, расстройство сложных видов чувствительности. Все же и в детском возрасте диагноз основывается на характерных для отдельных локализаций симптомах в сочетании с анамнезом и специальными исследованиями.

Опухоли лобной доли. При этой локализации опухоли определяются довольно типичные симптомы. По мере нарастания опухоли наблюдается нарушение психических функций: нарушается внимание,

память, появляется своеобразное состояние дурашливости, обозначаемое как мория. Нередко бывает необоснованно приподнятое настроение (эйфория). При локализации опухоли в задней части нижней лобной извилины слева отмечается моторная афазия. Из локальных симптомов частым бывает хватательный рефлекс: при штриховом раздражении ладони происходит судорожное хватательное движение. Резче всего хватательный рефлекс выражен, если опухоль распространяется на 1-ю и 2-ю лобные извилины, в особенности на их задние части. Возникновение хватательного рефлекса связывается с растормаживанием центра, находящегося, по-видимому, в шейной области спинного мозга, и нарушением его связи с высшими регуляторными центрами, расположенными в лобной доле, а по некоторым данным, — в зрительном бугре.

При прорастании опухоли или ее начальной локализации в передне-лобной области коры отмечается нарастающая неловкость при сложных действиях и спастические явления. При этой локализации более выражены хватательные рефлексы.

О п у х о л и т е м е н н о й д о л и. При этой локализации на противоположной стороне наблюдаются расстройства чувствительности в виде гемипарестезий или парестезий. При левосторонней локализации с поражением 39 и 40 полей (*gyrus angularis* и *gyrus supramarginalis*) наблюдается амнестическая афазия, аграфия и алексия. При этой локализации могут быть и расстройства «схемы тела», о чем было сказано при описании энцефалитов данной локализации у детей.

При росте опухоли в направлении центральных извилин или ее первоначальной локализации в этой области отмечаются чувствительно-двигательные расстройства на противоположной стороне, распространяющиеся на отдельные сегменты конечностей и туловища. Вовлечение парацентральной дольки ведет к появлению параплегии ног и расстройствам сфинктеров вследствие расположенного в этой области коркового центра сфинктеров. Первоначальная локализация опухоли в мозолистом теле или прорастание сюда опухоли из соседних областей может обусловить психические расстройства (нарушения памяти, эйфорию и др.), атаксию с нарушением походки, падение назад или вперед. Иногда наблюдается левосторонняя апраксия из-за нарушения связей с левой супрамаргинальной извилиной.

О п у х о л и в и с о ч н о й д о л и. У детей опухоли данной локализации редки. Знакомство с семиотикой их важно, так как в практике возникает необходимость дифференциальной диагностики с абсцессами этой же локализации. Мы перечислим наиболее важные симптомы. При поражении *gyrus uncinatus* возникают припадки обонятельных и вкусовых ощущений; у больных при этом может отмечаться чмоканье, отплевывающие движения губ, чавканье. Наряду с этим наблюдаются дремотные состояния, обычно длящиеся недолго. Для этих состояний характерно, что окружающие предметы кажутся им то далекими, то несуществующими, но в то же время они могут временами казаться близкими и знакомыми. При опухолях, занимающих заднюю часть височной доли, могут наблюдаться зрительные галлюцинации устрашающего характера на противоположных половинах зрительных полей. Объективно может наблюдаться квадрантная или полная гемипанопсия. Часто бывает синдром Шваба: 1) на стороне, противоположной очагу, наблюдается спонтанное промахивание кнутовищем; 2) падение кзади и в сторону, обратную очагу, при стоянии и ходьбе, иногда при сидении; 3) на противоположной от очага стороне паллидарный синдром.

Ввиду локализации височных опухолей в средней черепной ямке почти постоянно присоединяются поражения глазодвигательных нервов:

птоз, расстройства зрачковых функций в виде их расширения или рефлекторной неподвижности. Нередко наблюдаются невралгии тройничного нерва и реже парезы лицевого нерва. Общемозговые и гидроцефальные явления при височных опухолях могут быть резко выражены, причем застойные соски отмечаются в 50—60% случаев.

При височных опухолях наблюдаются симптомы поражения ствола. Это бывает либо при прорастании опухоли, либо на почве дислокации. Может наблюдаться легкий гемипарез на той же или на противоположной



Рис. 105. Опухоль правого полушария мозга. Мультиформная глиобластома. Кровоизлияния в опухоль.

стороне. При височных опухолях часто отмечается ущемление в области щели Биша. При этом, как отмечено выше, смерть может наступить внезапно.

Больная 5 лет. Роды у матери и развитие ребенка нормальные. Заболела в январе 1953 г. Начала жаловаться на головную боль, сопровождающуюся рвотой. Вскоре появилась также повышенная сонливость. Ввиду прогрессивно ухудшающегося состояния и неэффективности амбулаторного лечения 8/V была помещена в клинику.

При поступлении—состояние глубокого сна, из которого девочку можно вывести с трудом. Особых отклонений от нормы со стороны внутренних органов не обнаружено. Нервная система: левосторонний гемипарез с гиперрефлексией, парез левого лицевого нерва по центральному типу. Отек сосков зрительных нервов.

Такое течение заболевания и клинические симптомы позволили установить диагноз опухоли, расположенной в правом полушарии с прорастанием глубоко в вещество мозга. При консультации с нейрохирургом возможность хирургического вмешательства была отвергнута.

13/V состояние резко ухудшилось: появился цианоз, нарушение дыхания, аритмия пульса; через короткое время больная умерла.

На секции: твердая мозговая оболочка напряжена, извилины мозга сглажены, правое полушарие больше левого. На границе правой теменной и затылочной долей набухает флюктуирующий узел; на основании мозга на поверхности опухолевого узла имеются очаги кровоизлияния (рис. 105). На разрезе мозга опухоль, распростра-

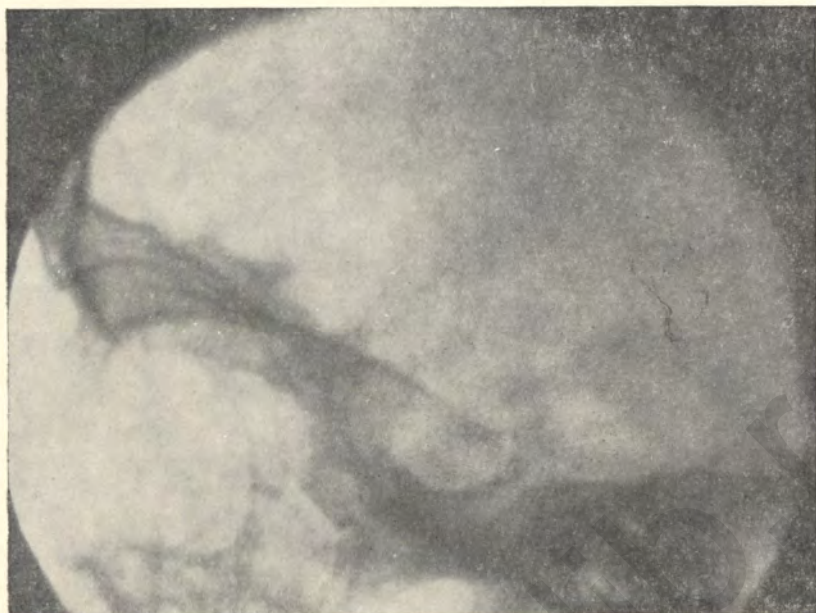


Рис. 104. Рентгенограмма черепа больного, изображенного на рис. 103.
Резкое расширение турецкого седла.

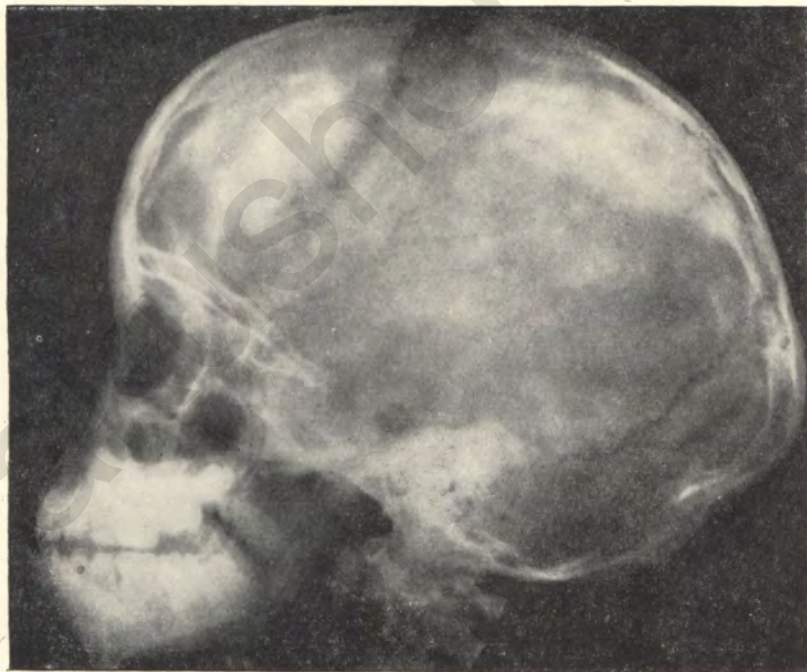


Рис. 107. Рентгенограмма черепа больного 3 $\frac{1}{2}$ лет. Опухоль мозга.
Видны пальцевые вдавления, расхождение швов, расширение сосудов.

впяющаяся на значительную часть правого полушария мозга со сдавлением подкорковых узлов. Часть опухоли, расположенная в лобном полюсе, расплавлена, представляет собой кистозную полость с кровянистым содержимым. В отдельных местах опухоли мелкие кровоизлияния. Острое набухание мозга. Отмечены множественные кровоизлияния в ткани легких. Венозное полнокровие внутренних органов. Гистологически установлена мультиформная глиобластома.

Опухоли затылочных долей—редкие опухоли. В течение долгого периода они могут развиваться при общемозговых симптомах, без локальных признаков или с симптомами, не типичными для затылочных долей (головная боль характера мигрени, психические расстройства, поражение черепно-мозговых нервов).

Одним из ранних симптомов являются расстройства зрения, которые могут иметь различный характер. При сохранении макулярного пучка центральное зрение остается нормальным. При поражении поля 18 наблюдается оптическая агнозия. Может быть расстройство чтения и письма. Кроме словесной слепоты, развивается алексия; больной теряет способность распознавать зрительные образы.

Могут наблюдаться и расстройства зрительной ориентировки в пространстве—кортикальная метаморфопсия. При этом больному предметы представляются состоящими из искривленных линий.

Зрительные расстройства проявляются в виде простых галлюцинаций, тогда как при опухолях височных долей галлюцинации более сложны. Ввиду близости мозжечка могут присоединяться мозжечковые симптомы.

Опухоли подкорковых узлов. Начальный рост опухоли из подкорковых узлов характеризуется ранним появлением гиперкинезов и нарушений двигательных функций на противоположной опухоли стороне. Динамика этих основных симптомов зависит от направления роста опухоли и связанных с этим нарушений нейродинамики.

При полушарных опухолях, как и при любой другой локализации, клиническая динамика обуславливается и структурой опухолей. **Мультиформные глиобластомы**, наблюдающиеся в полушариях мозга у 3—4% детей, злокачественны по своей природе. Начинаясь в одном полушарии, они могут быстро, благодаря инфильтративному росту, переходить и на другое полушарие. При этих опухолях наблюдаются геморагии и некрозы пораженных участков мозга. Длительность течения 6—12 месяцев. **Олигодендроглиомы** встречаются у детей раннего и более старшего возраста. Они относительно отграничены, но не изолированы в тканях полушарий мозга, могут расти в направлении желудочков. В них отмечаются отложения извести. **Сосудистые опухоли** бывают у детей более старшего возраста. Чаще это ангиоретикуломы и реже ангиомы. Длительность роста около 2 лет. **Арахноэндотелиомы** встречаются в 5% случаев опухолей у детей (Г. П. Корнянский), растут медленно. Может встречаться и саркоматоз оболочек мозга (рис. 106).

Течение опухолей. Течение опухоли определяется ее структурой, начальным местом расположения, быстротой развития гипертензионного синдрома, возникновением дислокационных симптомов. Важнейшее значение имеет общая реакция мозга на растущую опухоль. Уже упоминалось, что у детей приспособляемость большая, чем у взрослых. Поэтому первый период постепенного приспособления может быть длительным, если опухоль сама по себе не дает быстрого злокачественного роста. Также и второй период, характеризующийся появлением симптомов выпадения и раздражения, у детей имеет некоторые отличия: у них преобладает диффузность реакций и очаговые симптомы долго не выявляются. Третий период роста опухоли, характеризующийся выпадением функций, может быть различной длительности как вследствие структуры самой опухоли, так и в зависимости от расположения вблизи жизненно важных центров.

Диагноз и дифференциальный диагноз опухолей. При диагнозе опухоли особенно большое значение имеют правильно собранные данные о развитии заболевания. Для опухоли типично постепенное, иногда на протяжении длительного периода наслаивание одного симптома на другой. Нередко гипертензионные симптомы развиваются задолго до клинического выявления очаговых выпадений. В это время могут быть выявлены застойные соски зрительных нервов. Наиболее частые ранние симптомы—головная

боль, эпилептические припадки, рвота без видимой причины. У детей сроки развития отдельных симптомов («одно-симптомная стадия», по И. Я. Раздольскому) значительно короче, чем у взрослых. Это объясняется частой локализацией опухоли в задней черепной ямке и относительно рано наступающими при этих опухолях гипертензионными явлениями. При этом в детском возрасте всегда надо иметь в виду относительно часто встречающуюся гидроцефалию как самостоятельное заболевание, которое следует исключить прежде всего.

Что касается клинического исследования, то у детей, как и у взрослых, при подозрении на опухоль должен применяться комплексный метод исследования, который включает неврологическое, офтальмологическое и отоневрологическое обследование больного. При таком обследовании своевременно могут быть уловлены ранние очаговые изменения нервной системы, изменения глазного дна (застойные соски, неврит), снижение слуха, головокружение.

В последовательное неврологическое обследование входит оценка всех перечисленных в разделе «Общая симптоматология» настоящей главы отдельных субъективных и объективных симптомов, возникающих вследствие поражений двигательной и чувстви-



Рис. 106. Больная 12 лет. На снимке видно общее истощение больной. Поражение всех черепномозговых нервов от III до XII пары. На секции обнаружен саркоматоз оболочек основания мозга, распространившийся на продолговатый и спинной мозг.

тельной сферы. Известно, как трудно бывает иногда у детей собрать данные о субъективных ощущениях. Это обязывает очень внимательно расспросить мать о наблюдавшихся ею отклонениях в поведении ребенка. Особенное значение имеет расстройство координации движений, рано выявляющееся у детей при поражении мозжечка и ствола мозга. Как и при других болезнях, значительно труднее бывает изучить чувствительность, в особенности в более раннем возрасте.

Существенное значение имеет исследование глазного дна, без чего часто бывают диагностические ошибки. Так, опухоли у детей чаще бывают субтенториальными, застойные соски могут быть обнаружены в 80—90% случаев, а в позднем периоде при опухоли данной локализации они в большей или меньшей степени бывают выражены всегда. При развившихся опухолях, а иногда и в более ранней стадии бывает вторичная атрофия зрительных нервов с падением остроты зрения до слепоты включительно.

Изменения спинномозговой жидкости являются одним из важных подспорьев для диагноза. Давление бывает всегда повышено и может доходить до 600—800 мм водяного столба и выше. В части случаев жидкость бывает ксантохромной, в особенности при опухолях задней черепной ямки. Цитоз бывает нормальным или увеличенным. В отдельных случаях цитоз доходил до 200—400 клеток в 1 мм^3 . И. Я. Раздольский упоминает об увеличении цитоза до 5134 клеток в 1 мм^3 при распадающейся глиоме полушарий мозжечка с воспалительными изменениями в арахноидальной оболочке. Типичных для опухоли изменений крови не бывает. У некоторых больных отмечается умеренный лейкоцитоз и РОЭ в пределах 30—40 мм в час. Значительные изменения крови могут наблюдаться при злокачественных опухолях.

Рентгенологические данные очень важны для диагноза опухоли. Они могут быть получены: а) обычным рентгенологическим исследованием, б) исследованием с вдуванием воздуха—пневмоэнцефалогией и вентрикулографией, в) ангиографией.

На обычном рентгеновском снимке черепа могут быть обнаружены усиленные пальцевые вдавления, расширение вен, расхождение швов (рис. 107); местные изменения костей вблизи опухоли, например узур, экзостозы. Часты изменения турецкого седла в виде его расширения, изменений спинки, уплощения. Весьма важное диагностическое значение могут иметь обнаруживаемые на рентгенограмме отложения солей. И. Я. Раздольский обращает внимание на внешний вид скопления солей, положение и глубину залегания солей. В детской практике особенно часто наблюдаются отложения солей извести в области турецкого седла при краниофарингеомах. Отложение солей извести в сочетании с другими признаками нередко дает основание для распознавания локализации и характера опухоли. Отложения извести чаще наблюдаются при глиомах и реже при медуллобластомах.

Энцефалография, вошедшая в практику диагностики опухолей в 1918 г., основана на введении в субарахноидальное пространство воздуха. Путем люмбальной пункции выводится около 30—40 мл жидкости и вводится воздух на 10—15 мл меньше, чем взято жидкости. При этом желудочки хорошо заполняются воздухом. Непосредственно вслед за этим производится рентгеновский снимок черепа.

Вентрикулография. Воздух может быть введен через трананационное отверстие в передний или нижний рог бокового желудочка. При этом поступает 20—30 мл воздуха вместо выпущенной в таком же количестве спинномозговой жидкости. Исследование рекомендуется производить натощак. При обоих методах после вдувания воздуха на рентгенограмме обнаруживается недостаточное наполнение воздухом субарахноидального пространства на стороне опухоли.

В детской практике, как и у взрослых, пневмоэнцефалография применяется лишь в тех случаях, когда обычные методы не позволяют определить локализацию и характер новообразования. Следует иметь в виду, что при данном методе диагностики могут возникать самые различные осложнения вплоть до смертельного исхода.

Электроэнцефалография. В настоящее время широкое применение при диагнозе многих органических поражений головного мозга, в том числе и опухоли, получил метод электроэнцефалографии. Он основан на записи специальным аппаратом—осциллографом электрических разрядов—потенциалов, возникающих в головном мозгу. При осциллографической записи эти потенциалы, или разряды, воспроизводятся в виде альфа-волн с колебаниями в пределах 8—12 в секунду и бета-волн с колебаниями 15—30 в секунду.

Установлено, что при опухолях на границе со здоровой тканью могут появляться дельта-волны с медленными колебаниями до 2—5 в секунду, в то время как сама опухоль не продуцирует биотоков (рис. 108).

А н г и о г р а ф и я. При опухолях мозга обнаруживаются изменения в сосудистой циркуляции как в районе опухоли, так и в отдаленных местах. Объективно эти изменения более точно могут быть обнаружены при рентгенографии черепа после введения в сосуды через сонную артерию контрастного вещества, лучше всего торотраста (колоидная взвесь 25% двуокиси тория). Основным показанием к ангиографии является подозрение на сосудистую опухоль или арахноидному. Как пневмоцефалогрaфия, ангиография также должна применяться с осторожностью.

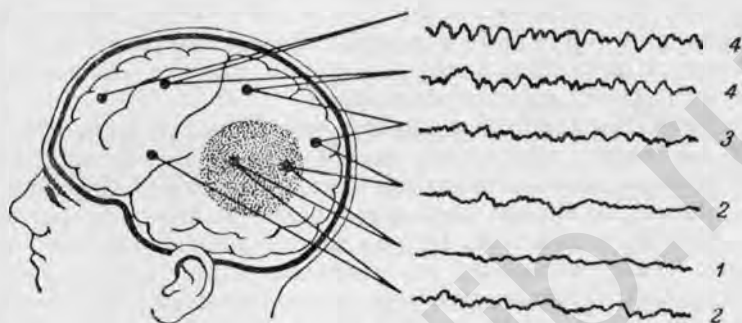


Рис. 108. Электроэнцефалограмма опухоли теменно-височно-затылочного отдела мозга (по И. Я. Раздольскому).

1—запись биотоков, отведенных от области мозга, занятой опухолью, — электрическая активность мозга резко угнетена; 2—запись биотоков мозга, отведенных от соседних участков мозга, — электрическая активность мозга грубо угнетена; 3 и 4—запись биотоков, отведенных от более отдаленных участков мозга, — электрическая активность приближается к норме.

Дифференциальная диагностика. Путем тщательно собранного анамнеза и комплексного обследования больного ребенка в настоящее время можно довольно точно установить наличие опухоли, ее локализацию, а во многих случаях и ее характер. У детей приходится часто проводить дифференциальную диагностику с некоторыми воспалительными заболеваниями.

От энцефалита опухоль отличается как своим прогрессирующим течением, так и другими признаками: 1) гипертензия не типична для энцефалита; 2) застойные соски не бывают или отмечаются редко при оптикоэнцефалитах; 3) белково-клеточная диссоциация и ксантохромия, встречающиеся часто при опухолях у детей, редко бывают при энцефалите. Ограниченный арахноидит наблюдается у детей вследствие травм или как одно из последствий перенесенного серозного менингита. В анамнезе имеется острый период с повышением температуры, а в остром периоде наблюдается и менингеальный синдром. Перенесенный арахноидит не имеет тенденции к распространению и остается в пределах начальной симптоматики. Часты длительные ремиссии. В спинномозговой жидкости при арахноидите умеренно выражены воспалительные изменения; при кистозных арахноидитах и при опухоли бывает белково-клеточная диссоциация. Застойные соски типичны для опухоли, невриты чаще бывают при арахноидите. При арахноидите выраженные очаговые симптомы со стороны мозга редки, при опухоли они типичны. При арахноидитах гипертензионный синдром меньше выражен, чем при опухолях. Рентгенограмма при арахноидите не обнаруживает столь типичных симптомов, как выше было описано для опухоли. Только при очень мас-

сивных арахноидитах, принимающих характер ложной опухоли (псевдо-тумора), могут представиться особые затруднения, требующие специального нейрохирургического обследования.

От абсцесса опухоль отличается прежде всего отсутствием исходного гнойного очага (отогенный процесс, септический очаг). Для абсцесса типичны изменения крови, в спинномозговой жидкости обычно умеренные изменения (см. Абсцесс мозга). При абсцессе рано возникает анорексия, истощение больного, рельефнее выражены также менингеальные симптомы. Отграничение от туберкулеза в главе «Туберкулез нервной системы».

ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

Опухоли спинного мозга у детей встречаются значительно реже, чем опухоли головного мозга. По нашим данным, в спинном мозгу локализуется около 6% опухолей. Опухоли спинного мозга могут расти из оболочек, корешков и вещества спинного мозга. По характеру опухоли спинного мозга столь же многообразны, как и головного мозга. Наиболее часто встречаются саркомы или фибросаркомы, невриномы, эпендимомы. У детей чаще наблюдаются саркомы и медуллобластомы, способные к интенсивному инфильтративному росту; наблюдаются также спонгиобластомы, астробластомы и ганглионевромы.

От истинных опухолей спинного мозга следует отличать дефекты развития. Опухоли могут быть экстремедуллярными (чаще это саркомы) и интрамедуллярными. Последние часто бывают глиомами и эпендимомами.

Симптоматология опухолей спинного мозга складывается из чувствительных и двигательных расстройств. Первыми возникают обычно чувствительные расстройства в виде парестезии либо болей; последние имеют невралгический характер. Объективные расстройства возникают позже; их распространение зависит от локализации опухоли. Вначале нарушается температурная, затем тактильная и еще позже глубокая чувствительность. При экстремедуллярных и, реже, интрамедуллярных опухолях может возникнуть расстройство чувствительности типа Броун-Секара: на стороне растущей опухоли расстраивается глубокая чувствительность и возникает парез, на противоположной — расстройство температурной, болевой и тактильной чувствительности. Двигательные расстройства вначале выявляются в виде ощущения слабости в ногах и руках, а по мере нарастания опухоли возникают более выраженные симптомы: парезы или параличи, изменения тонуса и рефлексов. При локализации опухоли в шейной области наблюдаются вялые параличи верхних и спастические параличи нижних конечностей, при более нижних локализациях — парезы ног. В начальном периоде роста опухоли рефлексy и тонус обычно повышены. Расстройства сфинктеров возникают при опухолях спинного мозга довольно рано. В зависимости от локализации опухоли возникают различные симптомокомплексы (по Римбо).

Опухоли шейной части спинного мозга. При опухолях шейной части отмечаются следующие симптомы:

- а) паралич всех конечностей и парез диафрагмы;
- б) боли в области затылка, шеи, плечей и диафрагмы;
- в) анестезия или гипестезия в областях, соответствующих зоне иннервации шейных корешков (C_2-C_8);
- г) исчезновение или повышение сухожильных рефлексов; наличие патологических рефлексов;
- д) мышечные атрофии в верхних конечностях (корешкового или глобального типа);

е) синдром Клода Бернара-Горнера (C_8-D_1);

ж) редки нарушения сфинктеров.

Опухоли грудной и поясничной области.
Опухоли грудной и поясничной области характеризуются следующими симптомами:

а) спастической нижней параплегией;

б) болью в области поясницы, отдающей в живот;

в) анестезией ниже локализации очага;

г) повышением сухожильных и костных рефлексов нижних конечностей;

д) исчезновением кожных (кремастерных, брюшных) рефлексов;

е) положительными патологическими рефлексам;

ж) вегетативными нарушениями выше уровня очага;

з) выраженными расстройствами сфинктеров.

Опухоли крестцовой области. Симптомами опухоли крестцовой области являются следующие:

а) паралич мышц задней поверхности бедра; четырехглавая мышца не поражена;

б) двусторонние боли по ходу седалищного нерва;

в) анестезия нижних конечностей, половых органов, анальной области;

г) ахилловы рефлексы исчезают; коленные нормальны;

д) анальный рефлекс отсутствует;

е) патологических рефлексов нет;

ж) резкое расстройство сфинктеров.

Опухоли *conus medullaris*. При опухолях *conus medullaris* наблюдаются следующие симптомы:

а) отсутствие двигательных расстройств;

б) анестезия по типу «седла» и «рейтузов», иногда диссоциированная;

в) сухожильные рефлексы не изменены;

г) исчезновение анального рефлекса;

д) выраженные нарушения сфинктеров.

Опухоли «конского хвоста». Опухоли конского хвоста характеризуются следующими симптомами:

а) двигательные расстройства слабо выражены; параплегия по типу радикулоневритического, т. е. вялая;

б) резкие боли, иррадирующие в ягодицы и нижние конечности;

в) анестезия; часто диссоциированное расстройство чувствительности;

г) ахилловы рефлексы всегда отсутствуют, коленные часто отсутствуют;

д) рано наступает мышечная атрофия;

е) резко выраженные расстройства сфинктеров и половой функции.

Течение опухоли спинного мозга, как и мозговых опухолей, зависит не только от локализации, но и характера ее. Злокачественные опухоли растут быстро. Доброкачественные опухоли могут длительно давать субъективные симптомы без объективных расстройств; у детей такое течение бывает редко.

Диагноз опухоли спинного мозга ставится на основании анамнеза и клинической картины. Большое значение имеет анализ спинномозговой жидкости. Как правило, отмечается белково-клеточная диссоциация: увеличенное содержание белка и нормальный цитоз. Может быть положительным симптом Квекенштедта. Сдавление яремных вен во время спинномозговой пункции в норме вызывает повышение ликворного давления. При блокаде субарахноидального пространства, вызванной опухолью, ликворное давление при сдавлении яремных вен не повышается.

Помощь в диагностике может оказать введение субарахноидально 0,5—1 мл контрастных веществ (липоидола) с последующей рентгенографией. На рентгеновском снимке выявляется место задержки контрастного вещества, что соответствует локализации опухоли.

При дифференциальной диагностике спинальной опухоли у детей надо детально исследовать позвоночник для исключения спондилита, при котором может быть вторичное сдавление спинного мозга (см. Спондилит). У детей, так же как и у взрослых, бывают арахноидиты. В таких случаях в анамнезе имеются указания на перенесенные инфекции, травмы и другие внешние вредности. При ограниченных спинальных арахноидитах не бывает обычно заметного прогрессивного роста и симптомы сдавления бывают выражены слабо; белково-клеточная диссоциация не бывает столь выражена, как при опухолях.

1. Больная 7 лет 5 месяцев, родилась и развивалась нормально. Болела гепатитом в 1951 г., бронхоаденитом в 1952 г., паротитом в 1953 г. С 25/VIII 1953 г. болела скарлатиной, по поводу которой лечилась в больнице. С середины сентября появились боли в ногах и нарушилась походка. Этому предшествовала травма, полученная при падении с постели. После выписки из больницы (26/IX) девочка продолжала жаловаться на боли и нарастающую слабость в ногах. 12/X 1953 г. больная была направлена в клинику. Состояние ее при поступлении довольно тяжелое; она бледна, пониженного питания. Внутренние органы без отклонения от нормы, черепно-мозговая иннервация не нарушена. Движения рук и головы в полном объеме. Имелась вялая параллелия ног с выпадением всех видов чувствительности, начиная с уровня четвертого грудного сегмента, и расстройство сфинктеров. На рентгенограмме пояснично-крестцового отдела позвоночника и при рентгеноскопии легких изменений не обнаружено. В крови РОЭ 63 мм в час. В спинномозговой жидкости: белок 19,8⁰/₁₀₀, цитоз не подсчитан. У больной установилась высокая, септического характера температура. РОЭ оставалась ускоренной—до 71 мм в час. Повторное исследование люмбальной жидкости показало, что белок оставался на прежнем уровне, отмечалась ксантохромия, цитоз 77 клеток в 1 мм³. В костях свода черепа и лица появились округлой формы плотноватые узлы; на рентгенограмме изменений не обнаружено.

Состояние больной продолжало ухудшаться; на фоне стойкого паралича ног отчетливо выявились признаки сепсиса, что нашло отражение и в формуле крови, состав которой 21/XI был следующий: Нв 27%, эр. 2 260 000, ю. 4%; РОЭ 80 мм в час! Анизоцитоз ++, лейкоцитоз ++, гипохромия ++, нормобласты в значительном количестве. Проводившееся лечение переливаниями крови, антибиотиками, дибазолом, общеукрепляющими средствами не дало улучшения. С 30/XI состояние больной резко ухудшилось; появились боли в животе, одутловатость лица, одышка. 3/XII больная умерла.

Начало заболевания после скарлатины и начальная клиническая картина позволили думать об остром инфекционном менингомиелите, позднее осложнившимся сепсисом. Данные спинномозговой жидкости, картина крови, общее тяжесть состояния и быстрое нарастание заболевания давали возможность предположить наличие опухоли характера саркоматоза.

На секции обнаружена саркома забрюшинной клетчатки с метастазами в плевральные листки с прорастанием в твердую мозговую оболочку спинного мозга, в поясничный и нижний грудной отделы спинного мозга с метастазами в мягкие ткани головы.

2. Больной 7 лет из здоровой семьи, родился в срок, развивался нормально. По словам родителей, перенес грипп, после которого появилась слабость в ногах. Вскоре он начал жаловаться на головную боль, а с середины января перестал становиться на ноги. 24/I поступил в больницу. Обнаружена болезненность в шейной области, анизокория и парез правого лицевого нерва по центральному типу, снижение чувствительности с D₈. Вскоре началось расстройство сфинктеров. При исследовании глазного дна обнаружены застойные соски зрительных нервов. В спинномозговой жидкости белка 30⁰/₁₀₀, цитоз 2 клетки в 1 мм³. При повторном исследовании спинномозговая жидкость ксантохромна, с резко выраженной белково-клеточной диссоциацией: белок 99⁰/₁₀₀, цитоз 2 клетки в 1 мм³. Формула крови без особых отклонений. Рентгенограмма черепа показала явления повышенного внутреннего давления.

Клиническая картина и данные спинномозговой жидкости указывали на опухоль спинного мозга, а быстрое нарастание заболевания и общее ухудшение состояния больного с появившимся истощением заставляли думать о диффузной опухоли, возможно, саркоматозного характера. По заключению нейрохирурга операция не была показана. 11/III больной скончался.

При патоморфологическом исследовании нервной системы обнаружены следующие изменения. Мягкая мозговая оболочка базальной поверхности мутновата, особенно в области серого бугра. Продолговатый мозг несколько деформирован, в мягкой мозговой оболочке, покрывающей его, небольшие опухолевые узлы бело-розового цвета. Вещество головного мозга на разрезе бледно, желудочки резко расширены, содержат обильный прозрачный ликвор. На дне III желудочка опухолевидный узел величиной $1 \times 0,5$ см, крайне дряблой консистенции, сероватого цвета. Мягкая мозговая оболочка мозжечка содержит отдельные опухолевидные узелки величиной до чечевичы. На разрезе через мозжечок по средней линии обнаруживаются крупные опухолевые узлы в обоих полушариях мозжечка, распространяющиеся до зубчатых ядер. Диаметр их $1,5$ см, цвет сероватый, консистенция дряблая. В центральных частях узлов участки золотисто-желтого цвета. Опухолевая ткань прорастает также дно IV желудочка, образуя отдельные бугристые выросты под варолиев мост и продолговатый мозг. Последний на разрезе значительно сплюснут.

Спинномозговой канал резко расширен. Твердая мозговая оболочка его гладкая, блестящая. Спинной мозг на всем его протяжении утолщен по сравнению с нормальным в 4 раза. Это утолщение зависит от опухолевой инфильтрации мягкой мозговой оболочки, которая придает ей бугристый вид. На разрезе спинного мозга на различных уровнях видно, что опухолевые массы окаймляют вещество мозга, а местами врастают в него. В таких участках рисунок строения спинного мозга резко нарушен. В нижнем грудном отделе ткань спинного мозга размягчена. На корешках конского хвоста опухолевые узлы образуют единичные веретенообразные и круглые утолщения.

При гистологическом исследовании обнаружена опухоль характера стелющейся медуллобластомы с диффузным распространением.

ЛЕЧЕНИЕ ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Лечение опухолей головного и спинного мозга хирургическое. В настоящее время в связи с большими успехами нейрохирургии многие опухоли головного и спинного мозга можно успешно оперировать. Чем раньше распознана опухоль, тем больше шансов на благоприятный исход.

При некоторых опухолях, например опухолях кармана Ратке, можно применять рентгенотерапию.

При нарастании внутричерепного давления проводится дегидратационная терапия в виде вливания 25% раствора сернокислой магнезии (рецепт 99) и 40% раствора глюкозы (рецепт 97). При головной боли показано симптоматическое лечение (рецепты 94, 95).

ВРОЖДЕННЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Педиатру и невропатологу в их практической деятельности нередко приходится встречаться с органическими заболеваниями нервной системы, которые возникают еще в пренатальном периоде. Среди этих заболеваний выделяют две основные группы. К первой группе относят заболевания, выявляющиеся тотчас же после рождения; они характеризуются симптомами, указывающими на неполноценное развитие нервной системы (пороки развития) часто в сочетании с аномалиями со стороны черепа и позвоночника или висцеральных органов. Ко второй группе относят заболевания, которые выявляются либо вскоре после рождения, либо в более отдаленный период, причем такая же болезнь или отдельные ее признаки встречаются у нескольких членов одной семьи. Последние обозначаются как наследственные болезни нервной системы.

Такие заболевания не занимают доминирующего места среди прочих органических болезней нервной системы детского возраста. Однако практически их значение достаточно велико. Это объясняется прежде всего тем, что по характеру заболевания такие дети требуют специального ухода, организации специальной лечебной помощи и воспитания. При своевременном распознавании этих заболеваний можно в настоящее время более рационально воздействовать на них лечебными и педагогическими мероприятиями или предпринимать хирургическое вмешательство. В связи с данной группой заболеваний встают и очень важные вопросы профилактики, поскольку эти заболевания в значительной части связаны с патологической беременностью, родовым травматизмом, некоторыми заболеваниями и интоксикациями, которые являются важнейшими причинами многих из указанных болезней и по отношению к которым могут быть предприняты эффективные профилактические мероприятия.

История. Распространение. Общая характеристика. Многие заболевания, о которых идет речь в настоящей главе, известны давно. Уже в первых описаниях органических заболеваний нервной системы в середине XIX столетия были выделены отдельные формы, происхождение которых исследователями связывалось с различными отягощающими факторами: аномалиями внутриутробного развития и патологической наследственностью.

Надо, однако, отметить, что никакого рационального подхода к пониманию этиологии и лечению указанных заболеваний во всех этих описаниях найти нельзя. В сущности весь накопившийся теоретический и практический материал, включая и самую нозографию известных нам в настоящее время врожденных и наследственных заболеваний нервной системы, требует основательного пересмотра как в отношении собственно клинической нозографии, так и в отношении патогенеза.

Общезвестен кризис, который переживает современная генетика, исходящая из узких позиций вейсманизма, недостаточно учитывающая роль внешней среды в развитии организма. В противовес этим неправильным взглядам советская наука говорит об огромном и решающем значении в развитии организма условий внешней среды. Различные экзогенные моменты могут играть большую роль в возникновении определенных болезней, которые раньше считались строго генотипически обусловленными. Сказанным, однако, не снимается самый факт наличия среди заболеваний нервной системы многообразной группы, которая обозначается терминами «врожденные» или «наследственные» заболевания. То обстоятельство, что мы лишаем их в отношении общей характеристики и понимания «фатума наследственности» или «дегенерации» в узко генетическом понимании, указывает лишь на необходимость правильного понимания их патогенеза, а отнюдь не на игнорирование наследственного фактора что, к сожалению, наблюдается довольно часто. Надо также четко представлять себе, что среди описываемой группы болезней имеются и такие, которые являются следствием внутриутробных пороков развития зародыша и плода.

Классификация. Как было выше сказано, данные заболевания не составляют количественно большой группы. Большое разнообразие их выдвигает необходимость систематики, что может облегчить их клиническую характеристику и распознавание. Из приведенного выше общего описания врожденных и наследственных заболеваний видно, что они характеризуются не только определенными симптомами со стороны нервной системы. Дисплазии головного и спинного мозга нередко сочетаются с аномалиями черепа и позвоночника; в других случаях речь идет о прогрессирующих процессах в отдельных частях или системах головного и спинного мозга, иногда имеется избирательное поражение отдельных черепномозговых нервов, более часто это прогрессирующие поражения, имеющие явно семейный или наследственный характер.

Можно выделить следующие основные группы врожденных и наследственных заболеваний нервной системы у детей.

А. Пороки развития нервной системы:

1. Неправильное развитие мозга одновременно с изменениями величины и формы черепа: микроцефалия, макроцефалия и др.
2. Неправильное развитие мозга с дефектами черепа: расщепление черепа (*cranium bifidum*), отсутствие черепа (*cranioschisis*), грыжи (*meningoencephalocoele*).
3. Уродства мозга: а) анэнцефалия, гемицефалия, ацерелллия; б) недоразвитие отдельных частей мозга—неправильное формирование коры и отдельных извилин и борозд, неправильное развитие подкорковых узлов; в) гетеротопии; г) порэнцефалии.
4. Неправильное развитие спинного мозга—миелодисплазии: а) без аномалии позвоночника; б) с расщеплением позвоночника (*spina bifida*); в) с образованием грыжи (*meningomyelocoele*).
5. Недоразвитие отдельных ядер ствола и спинного мозга: а) недоразвитие черепномозговых нервов; б) недоразвитие двигательных клеток спинного мозга.

Б. Прогрессирующие и наследственные болезни нервной системы:

1. Прогрессирующие склерозы головного мозга.
2. Прогрессирующие заболевания центральной нервной системы с поражением зрения (амавротическая идиотия Тей-Сакса и др.).
3. Прогрессирующие заболевания центральной нервной системы без и в сочетании с поражением висцеральных органов, из последних можно упомянуть особые формы поражения подкорковых узлов, например гепато-лентиккулярную дегенерацию (болезнь Вильсона).
4. Наследственные атактические синдромы: а) болезнь Фридрейха; б) некоторые другие атактические синдромы.

5. Наследственные спастические синдромы: а) спастическая параплегия Штрюмпеля; б) некоторые другие формы спастической параплегии.
6. Мышечные дистрофии: а) миопатии; б) невральная амиотрофия; в) спинальные амиотрофии.
7. Миатония. Миотония. Миастения.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Общая характеристика. В отношении пороков развития нервной системы приложимы закономерности, которые касаются и всех других систем и отдельных органов целостного организма. «Под нарушением развития,—указывают А. И. Абрикосов и А. И. Струков,—подразумевают не правильности в формировании организма, которые приводят к стойкому отклонению от нормы со стороны размеров, формы и других свойств всего тела в целом или его отдельных частей и органов или, наконец, лишь небольших тканевых территорий». Среди пороков развития нервной системы наблюдаются как обширные изменения, распространяющиеся на целые его части, на весь головной мозг, например анэнцефалия, так и изменения, распространяющиеся на небольшие территории, например недоразвитие ядер отдельных нервов или подкорковых узлов.

Применяя общую систематику нарушений развития организма к нервной системе, можно установить, что пороки развития могут выявляться тотчас же после рождения или в более поздние сроки послеродового периода.

Этиология и патогенез пороков развития. Нервная система, подобно всем тканям организма, проделывает очень сложный путь развития до ее полного сформирования. При этом необходимо подчеркнуть, что дифференцировка нервной системы проходит значительно более сложный путь, чем все остальные ткани организма. Спинной мозг, происходящий из недифференцированной нервной трубки, проходит ряд сложных этапов развития. Во время этого развития эпэндима редуцируется до степени внутреннего слоя, выстилающего центральный канал. Начальные клетки (нейробласты) образуют серое вещество, а нервные волокна с миелиновыми оболочками—белое вещество. В процессе развития устанавливаются сложные взаимоотношения между анимальной и вегетативной нервной системой, особенно тесно связанной с висцеральными органами. Еще более сложное развитие проделывает головной мозг, обладающий огромным числом клеток и начинающихся из них волокон. В сформированном головном мозгу имеется до 16 млрд. нервных клеток.

Дифференцирование отдельных частей спинного и головного мозга связано и со сложным развитием из указанных отделов важнейших структур центральной нервной системы и органов чувств. Хорошо известно, что на созревшую нервную систему подает важнейшая роль координации сложных функций организма, которую она осуществляет, будучи тесно связанной с его эндокринными и гуморальными системами. На нервную систему приходится еще, по мнению И. П. Павлова, задача уравнивания организма с внешней средой.

Чрезвычайно сложные этапы эмбрионального развития нервной системы, связь этого развития с многочисленными эндогенными и экзогенными факторами, особенно большое значение обмена веществ зародыша, начиная с первых моментов его развития уже вскоре после оплодотворения и кончая более поздними периодами, когда развитие плода находится в теснейшей связи с состоянием плацентарного кровообращения и зависит от состояния матери,—все это может стать причиной того или иного порока развития. Нет никаких оснований ставить все без исключения пороки развития нервной системы в связь с преформированными ненормальностями яйцевой клетки и сперматозоида. Наоборот, скорее можно говорить о ран-

нем влиянии различных неблагоприятных факторов, которые могут играть отрицательную роль уже с момента оплодотворения. Если мы будем исходить из современной передовой теории развития—эпигенеза, по которой «начальная стадия развития яйца представляет собой простую структуру, которая постепенно, подчиняясь известным закономерностям, видоизменяется в новые структуры» (Барт), то высказанная нами точка зрения о происхождении пороков развития нервной системы находит солидное подтверждение с позиций передовой эмбриологии. Пороки развития должны рассматриваться не обязательно как генотипически обусловленные, а как результат неправильного эмбрионального развития.

Хорошо известна и доказана многочисленными статистическими данными, на которых мы частично остановились в разделе «Родовые травмы нервной системы», огромная роль травмы, инфекций и интоксикации беременной женщины в неправильном развитии нервной системы плода. Некоторые из этих факторов более детально изучены, о некоторых имеется пока мало данных. Но их значение является несомненным.

При анализе патогенеза врожденных заболеваний нервной системы у детей необходимо учитывать так называемый резус-фактор. В 1940 г. открыт новый фактор крови, обозначенный как Rh-фактор, или резус-фактор (Ландштейнер и Визер). Под этим понимают вещество (агглютинины), способное агглютинировать эритроциты обезьян и людей и вызывать гемолиз. Людей, у которых имеется этот фактор, называют резус-положительными, а тех, у кого этого фактора нет, называют резуснегативными. Считается, что около 85% людей являются резусположительными, а остальные резусотрицательными. Данный фактор играет существенную роль в патогенезе гемолитической болезни новорожденных. Это заболевание возникает при трансплацентарной иммунизации резусотрицательной беременной женщины резусположительными эритроцитами ее плода, который наследует этот фактор от отца. Сущность заболевания заключается, таким образом, в том, что мать иммунизируется резусположительным фактором, а у плода начинается гемолиз эритроцитов вследствие появляющихся у матери антирезус-агглютининов.

Сама по себе перенесенная желтуха новорожденных, протекающая в тяжелой форме, может неблагоприятно влиять на развитие ребенка. При гемолитической анемии с выраженной желтухой Б. Ф. Шаган отмечает значительную летальность (до 40%). У 2 новорожденных этот автор наряду с желтухой отметил нистагм, гипертонию, опистотонус. Надо думать, что резус-фактор может иметь и более широкое значение в патологии нервной системы новорожденных. О. И. Кондратенко описывает 37 больных детей с гемолитической болезнью, у которых обнаружили осложнения со стороны нервной системы в результате резус-несовместимости крови матери и плода. Это был атетоз, гиперкинезы хореоподобного характера. А. Кром, Б. Кирмон и М. Маррс описали 9 больных детей, у которых в результате перенесенной желтухи новорожденных наблюдалось умственное недоразвитие различной степени в сочетании с атетозом; они упоминают и о таких симптомах, как атаксия и гемиплегия.

При желтухе новорожденных наблюдается желтушное окрашивание ядер нервных клеток (kernikterus) подкорковых узлов, зубчатого ядра, мозжечка, зрительного бугра и подбугорья.

КЛИНИКА ОТДЕЛЬНЫХ ФОРМ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Пороки развития головного мозга могут быть без объемных изменений черепа или в сочетании с ними. Изменения черепа и связанные с этим заболевания нервной системы довольно разнообразны. Некоторые из этих

изменений, например микроцефалия, развиваются в раннем внутриутробном периоде и обуславливают более тяжелые умственные дефекты и очаговые поражения нервной системы. Другие, например башенный череп, выявляются после родов в связи с неправильным окостенением швов, что ведет к росту черепа в определенном направлении; в таких случаях умственные дефекты и очаговые симптомы также наблюдаются, но они менее выражены. Не останавливаясь на всех вариантах, мы ниже опишем микроцефалию, пиргоцефалию (башенный череп), брахицефалию, скафацефалию. При описании отдельных форм кратко коснемся этиологии возникающих изменений черепа.

Микроцефалия характеризуется уменьшением черепа (рис. 109). В резко выраженных случаях объем головы может достигнуть 25 см и менее, тогда как в норме у новорожденного голова имеет объем в 34—35 см, а к 1 году—46 см.

Микроцефалия обуславливается внутриутробным заболеванием или задержкой развития плода. В последнем случае говорят об истинной микроцефалии (*microcephalia vera*). Такая задержка развития возникает чаще на III—V месяце беременности. Семейные случаи микроцефалии бывают редко. При микроцефалии часто отмечается покатый лоб, при этом довольно резко выражен лицевой череп с выстоящим носом («облик птицы»). Роднички зарастают у микроцефалов рано (к 4—6 месяцам); швы уплотнены и иногда выстоят в виде валиков. В соответствии с уменьшением черепа бывает изменен и мозг. К моменту рождения он достигает веса 250—300 г (вместо нормы в 400 г). Части мозга несоразмерны. Например, мозжечок выстоит из-под затылочной доли мозга; обычно они уменьшены в размерах. Отмечается неправильное развитие извилин, многие из которых отсутствуют, и неправильное соотношение белого и серого вещества. Дефекты наблюдаются и со стороны отдельных ядер мозга. При гистологическом исследовании большей частью не удается обнаружить каких-либо воспалительных изменений, но в некоторых случаях они наблюдаются. Находят также иногда следы перенесенных травм с нарушениями кровообращения. Гринфильд при изучении истинной микроцефалии обнаружил как полное отсутствие извилин (агирия), так и наличие очень маленьких извилин (микрогирия).

Микроцефалия сопровождается отсталостью психического развития различной степени, иногда до степени идиотии. Наблюдаются также нарушения речи и двигательных функций. При микроцефалии с выраженным недоразвитием мозга может наблюдаться резкая гипертония мышц конечностей, доходящая до степени децеребрационной ригидности. В других случаях наблюдается спастическая диплегия различной степени (рис. 110). Иногда наблюдается гиперкинез характера хореоатетоза (рис. 111). Нередко у микроцефалов наблюдается задержка умственного развития.



Рис. 109. Больной 3 лет. Микроцефалия.

Прогноз зависит от степени микроцефалии и характера недоразвития мозга.

Макроцефалия встречается редко (рис. 112а, 112б, 113). В таких случаях окружность черепа заметно увеличена. Мозг макроцефалов весит в $1\frac{1}{2}$ —2 раза больше, чем в норме, достигая иногда веса 1500—2000 г



Рис. 110. Больной 2 лет 8 месяцев. Микроцефалия, спастическая диплегия, перекрестный тонический рефлекс ног.

и выше при рождении. Увеличенный череп может иметь сходство с гидроцефальным, хотя симптомы истинной гидроцефалии бывают редко. В отдельных случаях наблюдается гидроцефальный компонент в виде некоторого расширения желудочков, но внутричерепное давление при этом



Рис. 111. Больной 3 лет 1 месяца. Микроцефалия. Гиперкинез характера хореоатетоза.

обычно не бывает значительно увеличено. Расстройство психики наблюдается часто, так же как и расстройство двигательных функций. Бывает расстроено зрение и слух. Наблюдающиеся в раннем периоде нервно-психические изменения обычно не прогрессируют, однако развитие таких детей идет с некоторой задержкой.

Диагноз ставится на основании увеличенного черепа. Гидроцефалия исключается на основании формы черепа: у гидроцефалов лобная часть нависает над лицевым черепом, чего не бывает при макроцефалии, для

которой характерно скорее общее увеличение размеров черепа, его высота. Кроме того, как указано, при макроцефалии внутричерепное давление либо не увеличено, либо повышено очень умеренно. Прогноз при макроцефалии зависит от степени изменения черепа и неправильностей развития мозга.



Рис. 112а. Больной 12 лет. Макроцефалия. Профильный снимок.



Рис. 112б. Тот же больной. Снимок черепа en face.

Башенный череп (пиргоцефалия) характеризуется вытянутой вверх удлинённой формой. Как и при других деформациях, при башенном черепе отмечается раннее зарастание швов, главным образом сагиттального



Рис. 113. Больная 5 лет. Макроцефалия. Задержка психического развития.

и коронарного. Могут зарастать и другие швы. Наблюдаются разные варианты башенного черепа: острый (охусерхалиа) и ладьевидный череп. Заросшие швы и большой родничок несколько выдаются. При башенном черепе наблюдаются и другие дефекты развития. Из них известна в особен-

ности синдактилия (срастание пальцев между собой) и некоторые другие аномалии конечностей, например уменьшение фаланг. Эти дефекты резко выражены на ногах; они могут коснуться также и более крупных костей. Могут иметь место деформации носа одновременно с аденоидными разрастаниями. У больных возникает резко выраженная экзофтальмия. При офтальмоскопии обнаруживают атрофию зрительного нерва или застойные соски. Прогрессирующее расстройство зрения может привести к полной слепоте. Наблюдаются нистагм или расстройства координации движения глазных яблок. Нередко у больных бывает интенсивная головная боль. Причину зрительных расстройств авторы усматривают в повышенном внутричерепном давлении. По-видимому, имеют значение и другие деформации, например ненормальная величина foramen opticum. При рентгенографических исследованиях обнаруживается углубление средней и задней черепной ямки. На внутренней поверхности костей выражены «пальцевые вдавления».

Деформация мозга при башенном черепе бывает выражена умеренно. Поэтому глубокие умственные дефекты встречаются реже, чем при микроцефалии. Иногда уменьшается в размере фронтальный синус. Заболевание может оставаться стационарным. Чаще оно медленно прогрессирует и ведет к отмеченным расстройствам зрения.

Рациональных способов лечения не существует. Предпринимаемые для ликвидации некоторых неправильностей черепа операции направлены главным образом на предупреждение слепоты. Иногда помогает трепанация черепа. Проводится энергичная дегидратационная терапия. При наличии наряду с деформацией черепа других тяжелых уродств прогноз неблагоприятный.

Брахицефалия представляет собой деформацию черепа, при которой голова уплощается в передне-заднем направлении вследствие раннего зарастания коронарного шва. При этой деформации черепа также могут отмечаться экзофтальм, расстройства зрения и другие дефекты развития. Психические изменения нерезко выражены.

Скафоцефалия представляет деформацию черепа, при которой голова уплощается в латеральном направлении, а череп вытягивается в передне-заднем направлении (рис. 114а, 114б). Лобный и затылочный бугры резко выступают. Коронарный шов расширен. Психические изменения в выраженной форме редки. Другие очаговые расстройства, в частности нарушения зрения, могут наблюдаться и при данной форме изменения черепа.

Неправильное развитие мозга с дефектами черепа. Кроме изменений размеров и формы черепа, влекущих за собой различные изменения мозга, наблюдаются и тяжелейшие дефекты черепа в виде его расщепления (*cranium bifidum*), отсутствия черепа (*cranioschisis*) и дефектов черепа с образованием грыж (*meningoencephalocoele*).

Эти дефекты не являются частыми и по отношению к новорожденным составляют не более 0,1%. Эти аномалии всегда сочетаются с аномалиями мозга и представляют собой одну из форм пороков развития.

Расщепление и отсутствие черепа—это тяжелая аномалия, при которой страдает и мозг. В одном из наблюдавшихся нами случаев расщепление с частичным недоразвитием черепа сочеталось с недоразвитием мозга, уродством лицевого черепа и общей дисплазией. Эти формы дефекта черепа и мозга практически являются несовместимыми с жизнью, и дети либо рождаются мертвыми, либо вскоре после рождения погибают (рис. 115).

Расщепление черепа с образованием грыжи. В отдельных случаях расщепление черепа не достигает столь тяжелых степеней, как указано выше. Дети выживают, и у них обнаруживается мозговая грыжа. Все тео-

рии происхождения мозговых грыж Л. А. Поленов сводит к двум. По одной из них происхождение грыж объясняется внутриутробными заболеваниями (фетальная теория). Другая теория относит грыжи к отклонениям в развитии зародыша (эмбриональная теория). Мозговые грыжи располагаются



Рис. 114а. Больной 5 лет. Скафоцефалия. Профильный снимок.



Рис. 114б. Тот же больной. Снимок черепа en face.

в затылочной, лобной и реже в других областях черепа. Нередко мозговая грыжа сочетается с расщеплением верхних шейных позвонков.



Рис. 115. Уродство с тотальным недоразвитием мозга и расщеплением черепа.

Л. А. Поленов выделяет следующие виды врожденных мозговых грыж:
1. Цефаломы (сerhaloma). Грыжевое выпячивание состоит из измененной мозговой ткани. При гистологическом исследовании определяется наличие смешанных гистологических структур из элементов больших полушарий или мозжечка. Цефаломы встречаются редко.

2. Энцефалоцеле (encephalocele). В грыжевом мешке определяются мозговая ткань, паутинная и мягкая оболочки.

3. Энцефалоцистоцеле (encephalocystocele). Это грыжевое выпячивание, которое, помимо элементов, встречающихся при энцефалоцеле, содержит еще и расширенный мозговой желудочек. Обычно мозговое вещество в этих случаях резко истончено, и только микроскопическое исследование может обнаружить его присутствие.

4. Менингоцеле (meningocele). Образуется только мягкой и паутинной оболочками головного мозга. В таких случаях эти оболочки утолщены, имеют желатинообразную консистенцию, пропитаны цереброспинальной жидкостью (иногда отмечается наличие маленьких кист). Твердая мозговая оболочка всегда отсутствует.

5. Менингоцефалоцистоцеле представляет собой смешанную форму (менингоцеле с энцефалоцистоцеле). При этой редко встречающейся форме грыжи кистозные полости мозгового вещества, находящиеся под мозговыми оболочками, содержат спинномозговую жидкость.

Клиническая картина грыжи обычно дает скудную симптоматику. Имеются, однако, описания врожденных грыж с различными психическими и двигательными расстройствами. В отдельных случаях бывает сочетание мозговых грыж с гидроцефалией. Течение заболевания зависит от степени выраженности дефекта и осложняющих факторов. Увеличение грыжи чаще наблюдается при наличии гидроцефалии. При осложнении грыжи инфекцией, чаще всего гнойным менингитом, больные вскоре погибают. В настоящее время применение антибиотиков может приостановить процесс и дать возможность оперативного вмешательства, которое является единственным способом лечения. Цель оперативного вмешательства—удаление грыжи с последующим закрытием дефекта черепа. При ограниченных по размеру грыжах и небольшом дефекте мозга в отдельных случаях больные переносят операцию хорошо и в дальнейшем состоянии их улучшается.

Уродство мозга. К наиболее выраженным уродствам мозга относится полное его отсутствие—анэнцефалия, частичное отсутствие (например, гемицефалия) и другие выраженные недоразвития целых долей мозга. Такие крайние формы уродства могут быть обусловлены факторами агенезии или гипогенезии. При агенезии мозг не получает достаточного развития и не формируется. При гипогенезии происходит задержка развития какой-либо части мозга. Известны уродства, когда полностью отсутствует голова. К подобным уродствам применяется термин «внутриутробная ампутация».

Дети с подобными уродствами обнаруживают не только полную задержку развития психических функций, но у них отмечаются и различного рода двигательные расстройства. Так, у анэнцефалоноров может наблюдаться крайняя степень ригидности мышц туловища и конечностей, которая характеризуется как децеребрационная ригидность. Она может быть полной или частичной, что зависит от степени дефекта. У таких детей развиваются и значительные трофические расстройства. Висцеральные функции могут некоторое время сохраняться, а затем быстро расстраиваются. Дети с такими уродствами мозга рано погибают.

Недоразвитие и неправильное развитие отдельных частей мозга. Помимо перечисленных уродств мозга, могут наблюдаться более ограниченные дефекты развития в виде изменения извилин, отсутствия мозолистого тела, отдельных ядер подкорковых узлов. Неправильное развитие мозга может иметь сложную картину и может коснуться как общей структуры, так и отдельных частей мозга. При сохранности обоих полушарий может наблюдаться нарушение структуры коры, некоторые извилины и борозды не выражены, другие бывают различной величины, что выяв-

ляется макро- и микрогирией. Отдельные сохранившиеся части мозга бывают атрофичны; другие плотны на ощупь (см. рис. 123). При гистологическом исследовании обнаруживаются дегенеративные изменения ганглиозных клеток, неправильное развитие и недоразвитие отдельных слоев коры мозга, а также изменения и в сосудах мозга, которые склерозируются. Одной из наиболее известных форм неправильного развития мозга является атрофический лобарный склероз, при котором эти изменения бывают наиболее интенсивно выражены и сопровождаются различными клиническими расстройствами.

Перечисленные и возможные другие дефекты могут быть изолированными или сочетаться с различными аномалиями развития. В основе этих дефектов лежат как факторы неправильного эмбрионального развития, так и влияние рано перенесенных инфекций, травм, интоксикаций или других вредностей. Установить с точностью этиологические факторы не всегда оказывается возможным. В случаях, когда дефекты являются следствием неправильного эмбрионального развития, при гистологическом исследовании обнаруживаются особенно выраженные неправильности в структуре мозга, его борозд и извилин и отдельных слоев коры. Воспалительные изменения бывают более отграниченными. На основе этих дефектов и недоразвития мозга могут возникать различные синдромы двигательных и психических расстройств. Из этих синдромов наибольшее практическое значение имеют врожденные детские параличи и гиперкинезы.

ДЕТСКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПАРАЛИЧИ И ГИПЕРКИНЕЗЫ

Под этим названием объединяется довольно большая группа заболеваний раннего детского возраста. Мы исключаем из нее болезнь Литтля, описанную в разделе «Родовые травмы». В отличие от болезни Литтля при данной форме параличей обычно не наблюдается регрессиентности процесса и заболевание отягощается значительными психическими дефектами. В зависимости от распределения параличей выделяют врожденные диплегии, гемиплегии, параплегии, моноплегии.

Спастическая диплегия. Чаще всего встречается спастическая диплегия. Двигательный дефект в выраженных случаях выявляется тотчас же после рождения. Обычное для новорожденного двигательное беспокойство у таких детей отсутствует. Вместо этого отмечается скованность и бездвигательность. Мышцы ригидны, руки бывают согнуты, ноги вытянуты и приведены к средней линии (рис. 116). При попытке согнуть ноги или разогнуть согнутые руки наблюдается сопротивление благодаря повышенному тону. Стопы обычно находятся в состоянии *pes equinus*. Ввиду резкой гипертонии вызвать сухожильные рефлексы обычно не удается. Уже через относительно короткий период обнаруживается, что у ребенка, помимо диплегических явлений, имеется ненормальное психическое развитие. Он не интересуется окружающим, не берет игрушки и не реагирует на них. Некоторые дети вначале берут грудь, но вскоре отказываются от нее; другие отказываются от груди уже с момента рождения. Гипертония мышц с течением времени делается настолько резкой, что ребенка не удается посадить, а когда его ставят, то заметно резкое напряжение мышц, причем в некоторых из них тонус еще больше увеличивается. Это в особенности касается приводящих мышц бедра. В связи с усилением тонуса этих мышц ноги плотно прижимаются друг к другу. Часто наблюдается перекрещивание ног. В отдельных случаях спастической диплегии бывает резкая экстензия рук при наличии согнутых и перекрещенных ног (рис. 117а). Под влиянием раздражений, например укола, у таких больных можно наблюдать изменение тонуса и появление шаговых рефлексов (рис. 117б, 117в).

Другой особенностью является стояние или походка на кончиках пальцев, что объясняется наличием «лошадиной стопы». Явления гипертензии чаще выражены резче на ногах. Из очаговых симптомов при спастической диплегии могут быть парезы черепно мозговых нервов, главным образом отводящих, вследствие чего наблюдается сходящееся косоглазие.



Рис. 116. Спастическая диплегия при врожденной гидроцефалии.

Нередко наблюдается атрофия зрительных нервов. Речь расстроена. Она или отсутствует, или бывает дизартричной. Глотание также нарушается. Эти расстройства объясняются двусторонним поражением пирамидных путей, что и ведет к появлению псевдобульбарных симптомов. Помимо указанных симптомов, могут иметь место насильственный смех и плач. Если в основе заболевания лежит не только поражение коры, но процесс



Рис. 117а. Больной 10 месяцев. Врожденная спастическая диплегия. Экстензорная ригидность рук и флексорная—ног, перекрестный тонический рефлекс.

захватывает и подкорковые узлы, то диплегия осложняется хореоатетоидным компонентом. В таких случаях могут наблюдаться также и нарушения мимики с появлением гримасничания. Дефекты мозга ведут к нарушению терморегуляции, трофики и многих висцеральных функций. У детей плохо растут зубы, тургор кожи недостаточный, бывают запоры или поносы, аппетит нарушен, часто рвота. Психическое развитие у детей со спастической диплегией отстает; степень отсталости зависит от глубины задержки развития мозга. Может наблюдаться идиотия или менее выраженные рас-

стройства психики. Лишь в единичных случаях возможно некоторое развитие психики. Однако полной нормы она не достигает.

Прогноз обычно неблагоприятный. При нарастании двигательных расстройств снижается и умственное развитие. Если дети достигают более старшего возраста, то они остаются инвалидами и требуют помещения



Рис. 117б. Тот же больной. После укола начинает меняться тонус: в руках появляется флексорная ригидность, ноги начинают разгибаться.

в специальные учреждения. Ввиду того что детские спастические диплегии врожденного характера могут возникать при различных по степени и этиологии поражениях мозга, окончательный диагноз и прогноз требуют тщательного учета данных анамнеза и квалифицированного обследования.



Рис. 117в. Тот же больной. Руки в состоянии экстензии, появляются шаговые рефлексы.

Часто не проводится тщательная дифференциальная диагностика между диплегиями, обусловленными родовой травмой или перенесенной инфекцией, и диплегией, вызванной какой-либо тяжелой задержкой развития мозга.

Двусторонняя гемиплегия может напоминать спастическую диплегию, но при ней значительно резче выражены как двигательные расстройства, так и психические дефекты. В отличие от спастической диплегии при этой форме тяжело поражены не только ноги, но и руки, так что с обеих сторон бывает полный паралич. При данной форме дефекты мозга резче выражены и достигают значительной степени. Этому соответствует и глубина рас-

стройств психики, которая доходит до идиотии. Параличи характеризуются резкой гипертонией, причем на ногах и руках бывают выраженные контактуры. При двусторонней гемиплегии также резко выражены и псевдобульбарные явления: глотание и речь глубоко нарушены. При этой форме детских параличей прогноз всегда неблагоприятен.

Врожденная гемиплегия и моноплегия. Помимо описанных форм спастической диплегии и двусторонней гемиплегии, могут наблюдаться и более ограниченные параличи в виде моноплегии и гемиплегии. В таких случаях дефекты мозга бывают более ограниченными по протяжению, хотя сам по себе дефект может быть и резко выраженным. Так, при гемиплегии могут быть обнаружены атрофия коры мозга, полости и другие изменения. Форд на основании обзора литературы указывает на возможность локальной атрофии и глиоза, причем в отдельных случаях может быть гемиатрофия мозга. На противоположной от гемиплегии стороне обнаруживается нередко порэнцефалия. Полости могут соединяться с желудочками и субарахноидальным пространством. Клинически в таких случаях в зависимости от распространенности дефекта может наблюдаться моноплегия или гемиплегия. Они обычно имеют выраженный спастический характер с резко выраженной гиперрефлексией и гипертонией. Парализованные конечности бывают атрофичны с выраженными вегетативно-сосудистыми расстройствами (похолодание, цианоз и др.). При гемиплегии и моноплегии отмечаются психические расстройства, но они не бывают столь резко выражены, как при спастической диплегии.

Ограниченность дефекта мозга, меньшая выраженность двигательных и психических расстройств делают прогноз в таких случаях более благоприятным. Но это касается только общего развития ребенка. Парализованные конечности ввиду их раннего поражения отстают в развитии и остаются функционально неполноценными.

Двойной атетоз. Одним из клинических синдромов при недоразвитии подкорковых узлов является двойной атетоз (athetose double). При этом заболевании основным симптомом являются насильственные движения характера атетоза. Атетоз бывает двусторонним и выражен в руках и ногах. К атетозу в руках присоединяются и гиперкинезы мышц туловища и лица. Помимо медленного атетоидного гиперкинеза, отмечаются обычно и хореоформные движения, иногда и элементы торзионной дистонии. При двойном атетозе обычно бывают хореоатетоидные гиперкинезы в руках; периодически возникают дистонические явления. На лице отмечается гримасничание (рис. 118а, 118б). При выраженных гиперкинезах, что бывает чаще всего, больные с трудом говорят. Тонус нередко бывает изменчивым, так что ригидность может сменяться гипотонией, т. е. может иметь место дистония. При диффузности гиперкинеза последний может доминировать на одной половине. Иногда он еще более ограничен. Вместе с гиперкинезом отмечается также слабость конечностей, которая обозначается как экстрапирамидный паралич. Произвольные движения больной может частично делать, но из-за крайней ригидности и гиперкинезов он не в состоянии сидеть, стоять или совершать нормально движения, хотя пирамидная система у больных большей частью не страдает. При всяких попытках произвести те или иные движения гиперкинезы и ригидность усиливаются. Психическое развитие у детей обычно отстает; степень отсталости зависит от характера основного дефекта, а также от степени общих нарушений функций мозга.

В клинической картине могут преобладать явления гиперкинеза (атетоза или хореи), ригидности. На этом основании Форд выделяет: 1) врожденный двойной атетоз; 2) врожденную двойную хорею; 3) врожденную экстрапирамидную ригидность; 4) заболевание с атипичными гиперкине-

зами; 5) заболевание, при котором сочетаются паралич, спастичность и другие симптомы. В практике такие изолированные синдромы встречаются редко. Соответственно недоразвитию подкорковых узлов и нарушенной в связи с этим нормальной функции мозга клинические синдромы



Рис. 118а. Больной 7 лет. Двойной атетоз. Резко выраженный гиперкинез мышц лица, рук, туловища и ног.

всегда отличаются полиморфизмом и можно лишь говорить о превалировании того или иного компонента гиперкинетических и других двигательных и тонических расстройств.

Прогноз при двойном атетозе неблагоприятен. После некоторого улучшения вновь наступает ухудшение. Вследствие нарушений трофики и вис-



Рис. 118б. Тот же больной. Момент резкого усиления хореоатетозного и миоклонического гиперкинеза.

церальных функций центрального характера или вследствие присоединяющихся инфекций больные рано погибают.

Мозжечковая атаксия возникает при полном или частичном недоразвитии мозжечка и нарушении его связей с другими отделами мозга, где также могут наблюдаться изменения. Клиническая картина складывается из гипотонии, нарушений координации, дрожания. Тонус бывает настолько нарушен, что больной ребенок не может удерживать головку, двигать конечностями, сидеть. Возникающая атаксия может быть распространенной или более ограниченной. У больных расстраивается речь, которая делается растянутой и скандированной. Прогноз при этой форме неблагоприятен.

Неправильное развитие спинного мозга. Миелодисплазия

В спинном мозгу, так же как и в головном, могут наблюдаться различные дефекты. Они возникают в раннем внутриутробном периоде вследствие неправильностей эмбрионального развития. В таких случаях можно обнаружить ненормальное состояние центрального канала, где бывают полости (гидромиелия), ненормальное состояние шва (raphe), которое обозначается как дизрафия, различные смещения в структуре серого и белого вещества (гетеротопии), недоразвитие отдельных ядер и групп клеток спинного мозга, главным образом передних рогов. Иногда обнаруживается дефект в виде удвоения спинного мозга (дишломиелия), чаще в верхних его отделах. Все эти дефекты могут быть выражены более или менее резко. В течение длительного времени при таком недоразвитии спинного мозга могут быть нерезко выраженные симптомы, например снижение или отсутствие сухожильных рефлексов (коленных, ахилловых, брюшных и др.).

При детальном осмотре детей с миелодисплазией отмечаются также чувствительные расстройства, чаще в виде локальных или более распространенных гипестезий. Иногда это вегетативно-сосудистые дисфункции в виде похолодания конечностей, выраженных сосудистых реакций (акроцианоз и др.). При осмотре обращают на себя внимание некоторые костные деформации (сколиоз). У больных в дальнейшем может не быть никаких выраженных функциональных расстройств и миелодисплазия остается в латентном состоянии. Но миелодисплазия может дать и прогрессирующее течение. В таких случаях спонтанно или под влиянием добавочных факторов, например травм и инфекций, скрытые дисплазии могут выявиться определенными клиническими симптомами (например, недержание мочи). Нарастание длительно остававшейся латентной гидромиелии может привести к расстройству двигательных функций в виде парезов и параличей. Интересно одно из наших наблюдений. Девочка 12 лет заболела какой-то инфекцией, при которой возникла слабость ног. В связи с нарастанием этих явлений больная была помещена в клинику. Ввиду имевшейся слабости ног и спастических явлений был поставлен диагноз миелита. Вскоре больная умерла. На секции была обнаружена обширная гидромиелия и резко выраженная гидроцефалия. При явлениях дизрафии спонтанно или под влиянием экзогенных факторов, например травм, может развиваться сирингомиелия. На почве миелодисплазии могут развиваться некоторые расстройства опорно-двигательного аппарата. Таким образом, миелодисплазия, будучи сама по себе проявлением неправильности развития спинного мозга, может служить почвой для различных функциональных расстройств и некоторых органических заболеваний нервной системы. Все перечисленные проявления миелодисплазии могут протекать при отсутствии или мало выраженных аномалиях позвоночника. Но такие аномалии могут быть и резко выражены при миелодисплазии.

Миелодисплазия с изменениями позвоночника. Наиболее частыми из этих изменений являются: а) расщепление позвонков (*spina bifida*), б) расщепление позвонков и спинного мозга (*myelocoele* или *rachischisis*).

Закрытое расщепление позвонков (*spina bifida occulta*) встречается часто как у детей, так и у взрослых. Расщепление может коснуться нескольких позвонков или отмечаться только в одном позвонке (рис. 119, 120). Чаще расщепление бывает в нижнем поясничном и верхнем сакральном, реже — в шейных и еще реже — в грудных позвонках. Расщепление позвонков объясняется неправильным процессом окостенения. Этот процесс нормально начинается в конце II месяца беременности. При

миелодисплазии процесс окостенения задерживается и не происходит полного слияния дужек позвонка.

У детей клиническая картина складывается из гипо- или арефлексии ахилловых рефлексов, недержания мочи, гипертрихоза в сакральной области. Дефект позвонков устанавливается на рентгенограмме. Нередко бывают жалобы на боли в пояснице и ногах. В таких случаях наблюдаются и положительные симптомы Ласега и Кернига, указывающие на вовлечение в патологический процесс корешков соответствующих нервов. Возникают парезы стоп и деформации в виде полых стопы, плоской стопы, лошадиной стопы. Отмечается похудание мышц тазового пояса, бедер и голеней. При этих формах миелодисплазии с расщеплением позвонков трофические



Рис. 119. Частичное расщепление позвонков (*spina bifida*) (по Воробьеву).



Рис. 120. Расщепление всех сакральных позвонков (*spina bifida totalis*) (по Воробьеву).

расстройства могут быть резко выраженными. Соответственно пораженным сегментам могут наблюдаться расстройства чувствительности, главным образом в области расщепления позвонков в шейной части на руках наблюдаются атрофии, арефлексия и чувствительные расстройства.

Патогенез недержания мочи в таких случаях связывается некоторыми авторами с неправильным функционированием спинальных центров для сфинктеров. И. С. Бабчин в объяснении патогенеза недержания мочи исходит из другой теории. По его мнению, причиной недержания мочи является сдавление корешков конского хвоста вследствие ненормальной циркуляции спинномозговой жидкости. Последняя возникает вследствие образования в области дефекта крестцового канала плотной фиброзной связки, затрудняющей циркуляцию спинномозговой жидкости. Расщепление позвонков нередко сочетается с гидроцефалией.

Прогноз при закрытых формах расщепления позвонков с ограниченными дефектами большей частью бывает благоприятным. Лечение может быть консервативным в виде физиотерапии. При выраженном и стойком недержании мочи и трофических расстройствах рекомендуется оперативное вмешательство. И. С. Бабчин считает наиболее целесообразной операцией, предложенную Н. Н. Бурденко: декомпрессионную ламинэктомию дефектной дужки I крестцового и соседнего здорового V поясничного

позвонков с иссечением хрящевых элементов и жировой ткани на месте расщелины, а также фиброзной перетяжки, сдавливающей дуральный мешок и корешки конского хвоста.

Открытое расщепление позвонков (*spina bifida aperta*). Эта форма миелодисплазии с дефектами позвонков встречается реже, чем закрытые расщепления позвонков и, по данным И. С. Бабчина, отмечается приблизительно в 0,1% случаев среди новорожденных. Но течение и прогноз этого заболевания значительно тяжелее, так как оно всегда осложняется. Одной из наиболее тяжелых форм является рахизизис

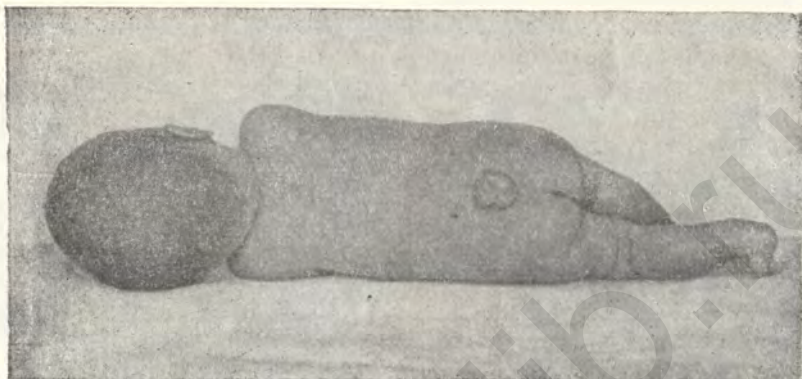


Рис. 121а. Больной 6 месяцев. Расщепление позвонков с образованием грыжи.

(*rachischisis*). Под этим названием известно такое расщепление, при котором дефект бывает не только в позвонке, но и в спинном мозгу. В таких случаях вместе с расщеплением позвонков можно обнаружить соответственно и дефекты в коже и мышцах. В этот дефект выпирает расщепленный спинной мозг. На месте расщепления позвонков и спинного мозга обычно отмечается киста. При образовании кисты в спинном мозгу, чаще всего в грудной области, говорят о *myelocystocele*.

Гистологическое исследование расщепленной части спинного мозга показывает неправильности в его структуре, которая представляется мало дифференцированной. Наиболее часто эта форма расщепления наблюдается в поясничном отделе. В связи с этим могут наблюдаться двигательные расстройства сфинктеров и трофики. При рахизизисе нередко наблюдается водянка головного мозга, вследствие затруднения нормальной циркуляции спинномозговой жидкости.

Расщепление позвонков с образованием грыжи (*meningocele*). Эта форма является наиболее благоприятной и характеризуется образованием в месте расщепления кисты, покрытой кожей. Это расщепление наблюдается чаще в сакральной части позвоночника. И. С. Бабчин пишет о двух формах этих кист. Стенки кисты, могут быть образованы расщепленной твердой мозговой оболочкой со скоплением жидкости над паутинной оболочкой, прилегающей к спинному мозгу. Эти кисты обозначаются как *meningocele subduralis*. Другая форма кисты образуется под арахноидальной оболочкой—*meningocele subarachnoidalis*. В отличие от расщепления с явлениями рахизизиса при данной форме расщепления спинной мозг бывает нормальным, но иногда могут наблюдаться и дефекты. В некоторых случаях бывает гидроцефалия (рис. 121а, 121б).

Прогноз при расщеплениях позвонков с выраженными дефектами большей частью неблагоприятен. И. С. Бабчин приводит данные Штокмейера, согласно которым свыше 50% этих детей умирают в первые недели жизни. Большие успехи при лечении достигаются в не осложненных тяжелыми параличами и трофическими расстройствами случаях. Наименее успешно бывает оперативное вмешательство при рахизисе. Более благоприятен прогноз и успешнее операции у детей с грыжей (meningocele).



Рис. 1216. Тот же больной. Гидроцефалия.

Синдром Клиппель - Фейля. У детей может наблюдаться и данный синдром. Это конгенитально обусловленный дефект развития позвоночника. Он характеризуется уменьшением количества позвонков или их укорочением. Иногда может быть отмечена трещина затылочной кости. В одном из наших наблюдений имелось укорочение шеи за счет уменьшения размера верхних шейных позвонков и явления дисплазии при некотором увеличении черепа. Расщепление позвонков было не в шейной области, как обычно, а в поясничных позвонках. По характеру это было открытое расщепление, что указывало на дефект развития и спинного мозга (рис. 122а, 122б).

Врожденные поражения черепно-мозговых нервов. Под врожденными поражениями черепно-мозговых нервов принято понимать те из них, которые выявляются у детей тотчас же после рождения или несколько позже, при отсутствии какого-либо установленного заболевания. Одно из первых их описаний принадлежит Мебиусу (1892). Чаще встречается поражение глазодвигательного и отводящего нервов, лицевого и подъязычного. Эти поражения возникают во внутриутробном периоде. В некоторых случаях с несомненностью можно установить неправильное эмбриональное развитие, причем нарушение функций одного и того же нерва, например глазодвигательного или отводящего, может наблюдаться у нескольких членов одной и той же семьи. В других случаях удается довольно точно установить перенесенное матерью в периоде беременности заболевание. По-видимому, единого этиологического фактора не существует. Как и при других врожденных заболеваниях, можно думать о неправильном эмбриональном развитии. Патоморфологическое исследование при врожденных поражениях нерва обнаруживает отсутствие или недостаточное развитие ядра пораженного нерва.

Вопрос о происхождении этого недоразвития был предметом дискуссий. Левандовский, ссылаясь и на данные Цапперта, пишет, что точка

зрения о врожденной аплазии или атрофии ядра пораженного нерва не имеет достаточных оснований. Эдингер подчеркнул значение родовых травм. По его мнению, часто возникающие кровоизлияния при родовых



Рис. 122а. Больной 3 лет. Синдром Клиппель-Фейля. Укорочение шеи. Общая дисплазия.



Рис. 122б. Тот же больной. Видно открытое «расщепление» позвонков.

травмах могут поразить ядро нерва. Это и может вести к последующей дегенерации пораженного ядра.

Врожденное поражение глазодвигательных нервов. Это наиболее частая форма врожденных поражений черепномозговых нервов. У ребенка бывает одно- или двусторонний полный или частичный птоз. Частичный птоз С. Н. Давиденков относит к наружной офтальмоплегии, рассматривая его как признак низких век. Какая связь существует между врожденным птозом и признаком низких век, нельзя сказать окончательно. С. Н. Давиденков эту связь отвергает. Этот симптом редко бывает строго изолированным. Часто у больных наблюдаются и другие расстройства зрительного аппарата в виде изменения формы и реакции зрачков, нистагма.

При описании врожденного поражения глазодвигательного нерва с птозом необходимо упомянуть и о существовании врожденного неравенства зрачков и расстройства их реакции, которое может иметь сходство с симптомом Аржилль-Робертсона. Хотя эти изменения встречаются редко и не имеют большого практического значения, но их надо иметь в виду при разграничении от врожденного сифилиса. Нередки расстройства со стороны зрительного нерва: снижение зрения, цветная слепота, изменения глазного дна. Поражение глазодвигательного нерва может сочетаться с одновременным поражением блокового и отводящего нервов.

Врожденный паралич отводящего нерва может встречаться и независимо от поражения глазодвигательного нерва, как самостоятельное заболевание. Эти параличи выявляются как в раннем, так и в более позднем возрасте. А. Б. Иозефович и Т. Е. Любарская описали паралич отводящего нерва у 2 сестер, у которых паралич выявился после перенесенной инфекции. Авторы указывают на возможную ранимость пораженных нервов. Это согласуется с мнением С. Н. Давиденкова о возможной ранимости отдельных систем, слабость которых выявляется после добавочных инфекций или других экзогенных факторов. Эти заболевания С. Н. Давиденков правильно обозначает как гередо-акцидентальные.

Нистагм может быть врожденным; он описывается и как семейное заболевание. Такая форма нистагма нами наблюдалась у 2 братьев и сестры. Семейную форму нистагма описали А. Б. Иозефович и Т. Е. Любарская. В одной семье они наблюдали нистагм в двух поколениях, в другой— в трех. Некоторые авторы отмечают сочетание врожденного нистагма с различными расстройствами зрения: амблиопией, центральной скотомой. Описывая врожденный нистагм, необходимо упомянуть о кивательном нистагме (*spasmus nutans*). Он наблюдается у детей в возрасте около 6 месяцев. Одновременно с нистагмом возникают ритмичные кивания головой в разных направлениях, склонность к повороту головы в одну сторону. При этом можно наблюдать, как ребенок стремится фиксировать взор одновременным отклонением головы и глазных яблок в одну сторону. Этиология этой формы нистагма не вполне выяснена. Можно думать о его вестибулярном происхождении. Прогноз бывает благоприятным. Вместе с ростом ребенка кивательный нистагм ослабевает и может полностью исчезнуть.

Врожденный паралич лицевого нерва характеризуется типичными симптомами: лагофthalmом и опущением угла рта. Мимические движения невозможны. При плаче и беспокойстве обращает на себя внимание перекашивание лица в здоровую сторону. Нередко эти симптомы сочетаются с нарушением слуха. От травматических повреждений врожденный паралич лицевого нерва отличается стойкостью и наличием добавочных симптомов (синдактилия, деформация грудной клетки и др.) и отсутствием указаний на родовую травму.

Врожденный паралич подъязычного нерва—редкая форма. При ней с момента рождения бывает носовой оттенок речи, затруднение глотания, отклонение языка в сторону с атрофией его мышц. В случае прогрессирования эта форма напоминает рано возникающий иногда в детском возрасте прогрессирующий бульбарный паралич, при котором может наблюдаться поражение и других нервов.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ ВРОЖДЕННЫЕ АМИОТРОФИИ

Уже около 100 лет назад в период выявления такой важной формы заболевания, как амиотрофический боковой склероз с характерным признаком—прогрессирующим поражением пирамидной системы и бульбарной части мозга, были также выделены многочисленные сходные заболевания у детей. В дальнейшем некоторые из них были отнесены к группе мышечных атрофий, например спинальная миопатия, другие рассматриваются в числе инфекционных болезней. Например, описанная ранее как самостоятельная форма спинальная амиотрофия Аран-Дюшена в значительной своей части отошла к хроническому и подострому полиомиелиту. По-видимому, и амиотрофический боковой склероз, изредка встречающийся в раннем возрасте, разделит судьбу амиотрофии Аран-Дюшена. Некоторые формы, как прогрессирующий бульбарный паралич и прогрессирующая

офтальмоплегия, встречаются у детей и имеют довольно ясную позографическую характеристику. Они не являются частыми, но встречаются и в детской практике, почему педиатр и нейропедиатр должны быть знакомы с ними.

Прогрессирующий бульбарный паралич. Данное заболевание известно давно. При нем наиболее важными симптомами являются расстройства функций бульбарных нервов. У детей,



Рис. 123. Больная 13 лет. Бульбарный паралич. Атрофия мышц языка.

которые вначале жалуются лишь на затруднение при произношении отдельных букв, например гортанных, постепенно появляется затруднение артикуляции и фонации, позже нарушается глотание, жидкая пища начинает вытекать через нос, появляется непроизвольный кашель, периодически затрудняется дыхание (появляется диспноэ) и сердечно-сосудистая деятельность. Из локальных симптомов вывеляется атрофия языка (рис. 123) с фибриллярными подергиваниями, исчезают рефлексы с жевательных мышц, рот закрывается с трудом. Марбург и более поздние авторы подчеркивают, что по мере прогрессирования болезни могут быть обнаружены офтальмоплегия и мышечные атрофии. Заболевание имеет прогрессирующий характер и может привести к тяжелому бульбарному параличу со смертельным исходом. Для иллюстрации приводим описание случая прогрессирующего бульбарного паралича.

Больная 13 лет. Из здоровой семьи. Роды у матери и развитие ребенка нормальные. Перенесла в возрасте 1 года корь, позже болела гайморитом. С 7 лет успешно учится в школе. Мать считает девочку больной с 1951 г., когда у нее появилось сначала слезотечение, затем тикообразные подергивания мышц лица. С начала 1952 г. голос стал хриплым. Осенью 1952 г. был установлен диагноз энцефалита. После лечения в больнице состояние больной не улучшалось. Появилось поперхивание при еде, затруднения дыхания с одышкой. Было проведено 2 курса прозеринотерапии без улучшения. В апреле 1953 г. развилась афония, слабость в руках. В связи с таким ухудшением девочка была направлена в клинику. У больной отмечалось затрудненное дыхание при отсутствии изменений со стороны легких. Сердечно-сосудистая система без изменений. Зрачковые реакции и глазодвигательные функции также не изменены. Атрофия мышц лица больше выражена справа, имеется амнимия. Атрофия мышц языка (см. рис. 123) с фибриллярными подергиваниями. Речь афонична. Атрофия мышц плечевого пояса и кистей рук. Высокие сухожильные рефлексы, особенно коленные; справа симптом Бабинского. Чувствительность без изменений. Исследование крови не обнаружило особых изменений. В спинномозговой жидкости: белок 0,33%/₁₀₀, цитоз 1 клетка в 1 мм³, сахар 70 мг%. Больной было проведено лечение инъекциями стрихнина (раствор 1:1000 по 0,5 мл ежедневно в течение 20 дней), дибазолом по 0,01 г в течение 20 дней, витамин В₁ (5%)—20 инъекций. Улучшилось глотание, меньше была выражена афония. Девочка выписалась через 2 месяца со значительным улучшением.

Развитие заболевания и клинические данные позволили установить у нее диагноз прогрессирующего бульбарного паралича. Повторно она лечилась в клинике через год. В состоянии больной не наступило ухудшения. Был проведен курс лечения прозеринном (по 0,5 мл 0,05% раствора 2 раза в день; всего 20 инъекций), пахикарином (по 0,1 г 2 раза в день в течение 30 дней) и витамином Е. Выписана с улучшением.

Врожденные поражения двигательных клеток спинного мозга. Описанные выше симптомы и синдромы миелодисплазии могут сочетаться с поражениями клеток переднего рога спинного мозга. Некоторые локальные

парезы, атрофии, иногда очень мало выраженные и не имеющие никакой тенденции к прогрессированию, могут быть объяснены ограниченными поражениями клеток передних рогов и повреждением в связи с этим всего двигательного нейрона. Практически важный вопрос о врожденной или конгенитальной арефлексии, подробно описанной в работе Н. А. Крышовой, может в известной части рассматриваться в связи с неправильностями развития периферического двигательного нейрона, начиная от клеток передних рогов. В этом отношении важно мнение С. Н. Давиденкова о необходимости расчленения широкого понятия, каким является «конгенитальная арефлексия». По нашим наблюдениям, арефлексия может быть частым признаком миелодисплазии и сочетаться с некоторыми другими неправильностями развития. До настоящего времени с врожденными поражениями клеток передних рогов спинного мозга связываются некоторые заболевания, как спинальная амиотрофия Вердниг-Гоффмана и врожденная миатония Оппенгейма. Первая из них описывается ниже в группе мышечных дистрофий. На миатонии уместно остановиться в настоящем разделе.

Врожденная миатония Оппенгейма. Это заболевание не является частым, но для педиатрической и невропатологической практики оно имеет большое значение, так как у новорожденных и в раннем детском возрасте нередко наблюдаются различные изменения тонуса и мышечные атрофии, которые требуют точного диагноза и прогноза. Распознавание этой формы важно также в связи с тем, что в раннем возрасте чаще всего встречается острый полиомиелит, диагностика которого вне острого периода представляет известные трудности. Надо иметь в виду, что полиомиелит наблюдается и у новорожденных. Важность распознавания врожденной миатонии вытекает также и из того, что и при рахите может наблюдаться гипотония и атония мускулатуры.

Врожденная миатония описана в 1900 г. Оппенгеймом. После первого описания Оппенгейма появилось довольно много работ, посвященных этой форме. Из работ русских авторов следует упомянуть наблюдения А. Н. Архангельского и А. И. Абрикосова, Е. П. Кононовой, Б. Г. Ширвиндта, Н. А. Крышовой и др. Из работ зарубежных авторов можно назвать работы Шпиллера, Комби, Холмса, Гринкера и др. Несмотря на довольно многочисленные работы, вопросы этиологии, патогенеза и патоморфологии этого заболевания и в настоящее время не получили окончательного разрешения. С несомненностью установлено, что миатония является врожденным заболеванием, иногда отмечающимся у нескольких членов одной семьи (наблюдения Н. А. Крышовой и др.). Не всегда удается обнаружить какое-либо заболевание у матери или найти определенное указание на неправильное течение беременности. В некоторых случаях миатония выявляется в связи с перенесенным ребенком вскоре после рождения заболеванием. Оппенгейм с самого начала полагал, что миатония есть результат главным образом неправильного мышечного развития, хотя и допускал заинтересованность центральной нервной системы. Последующие патоморфологические исследования дали не идентичные данные, но все же выяснили сущность патологического процесса. Установлено, что мышцы действительно бывают резко изменены: наряду с исчезновением мышечных элементов и неравномерностью калибра мышечных волокон обнаруживается увеличенное количество соединительной ткани и накопление жира. Изменения в нервной системе найдены большинством как старых, так и новых исследователей. Начиная с работы Шпиллера (1905) и до работ Гринкера (1927) и других, авторы постоянно указывали на изменения в двигательных клетках передних рогов: количество их уменьшено, форма изменена в сторону гипо- или гипертрофии. Отдельные авторы, например Ротманн, обнаружили также изменения

в моторных клетках передних рогов и в ядре подъязычного нерва наряду с распространенными изменениями в задних рогах, периферических нервах, сосудах и белом веществе. Ротманн, обнаружив такие распространенные изменения, допускает, что миатония есть результат внутриутробного поражения плода.

Симптоматология заболевания определяется наличием у рождающегося ребенка повреждения периферического двигательного нейрона. Уже



Рис. 124. Больной 1 года 3 месяцев. Врожденная миатония Оппенгейма.



Рис. 125. Больной 3 лет. Врожденная миатония Оппенгейма. Резкая гипотония. Прогибание ног назад (genu recurvatum) при попытке к движению.

с первых дней обнаруживается, что ребенок с миатонией мало подвижен, почти не может двигать конечностями, лежит пластом (рис. 124). Обращает на себя внимание гипотония крайней степени, вследствие которой можно производить самые сложные пассивные движения конечностями, например закладывать ноги за голову. Когда ребенок уже начинает производить спонтанные движения, выявляется крайняя подвижность суставов. Некоторые авторы называют суставы при миопатии болтающимися. Гипотония большей частью бывает генерализованной, захватывая туловище, руки и ноги. Сухожильные рефлексы не вызываются, что может быть объяснено поражением периферического двигательного нейрона и связано, очевидно, с крайней гипотонией. Мышцы представляются атрофичными, дряблыми на ощупь. При исследовании электровозбудимости обнаруживается количественное снижение; реакции перерождения не наблюдается. Кассирер упоминает о том, что больные переносили токи весьма большого напряжения. Один такой случай наблю-

дался нами. Только в единичных случаях отмечается снижение болевой и тактильной чувствительности, как правило же она не нарушена. Сфинктеры также не расстраиваются. Психика детей остается нормальной или обнаруживает лишь незначительные изменения. Характерно начало заболевания тотчас же после рождения. Иногда, как указано выше, болезнь выявляется после инфекционного заболевания или другой вредности. Кассирер упоминает о больных из клиники Оппенгейма, у которых заболевание обнаружено впервые в возрасте 11 месяцев. Если дети переживают раннее детство, то у них наблюдается медленное, но прогрессивное улучшение. У некоторых детей появляются довольно активные движения; вначале они могут стоять с посторонней помощью, слегка передвигаться, а затем делать и самостоятельные движения. Одна из наших больных к 6 годам могла вполне передвигаться, играть и начала учиться писать. Во время ходьбы у больных может отмечаться неустойчивость из-за гипотонии, так как при ходьбе колени прогибаются назад и нет достаточного упора, хотя сам по себе двигательный акт возможен (рис. 125). При определении прогноза надо иметь в виду, что улучшение может наступить и в более поздний период—после 5—6 лет.

Диагностика врожденной миатонии в ясно выраженных случаях не представляет больших затруднений. Важными опорными пунктами для диагноза служат: появление симптомов болезни сразу после рождения, наличие диффузной гипотонии с отсутствием сухожильных рефлексов, отсутствие локальных атрофий, отсутствие расстройств чувствительности, отсутствие качественных изменений электровозбудимости, тенденция к улучшению.

Конгенитальная атоническая диплегия, развивающаяся на почве поражения мозжечка и лобных долей мозга, отличается от миатонии следующими признаками: при атонической диплегии рефлексы сохранены, нет никаких указаний на изменение электровозбудимости, отмечается психическая отсталость.

Отличить от спинальной миопатии миатонию в некоторых случаях бывает затруднительно; иногда это возможно лишь после длительного наблюдения. В более типичных случаях диагноз ставится на основании следующих признаков:

Врожденная миатония	Спинальная миопатия
Семейность встречается редко	Семейность встречается часто
Развитие начинается с рождения	Развитие начинается обычно после 1—2 лет и позже
Генерализованная гипотония	Гипотония по преимуществу в конечностях
Локальных атрофий нет	Атрофии в пределах пораженных конечностей
Электровозбудимость нормальная или количественно снижена	Возможны качественные изменения
Регрессиентное течение	Прогрессиентное течение

Дифференциальная диагностика с острым полиомиелитом основывается на наличии или отсутствии в анамнезе инфекции, на локализации параличей и атрофий при полиомиелите. В некоторых случаях анамнез не дает достаточных опорных пунктов для распознавания; это бывает при полиомиелите новорожденных, который не был своевременно распознан. В таких случаях решающее значение имеет характер атрофий, гипотонии

и арефлексии, которые бывают при полиомиелите более локальными и редко имеют диффузный характер.

При разграничении от гипотрофий различной степени следует учитывать отсутствие при последних диффузной гипотонии и арефлексии, которые характерны для миатонии. Кроме того, при миатонии дети, несмотря на гипотонию, бывают довольно упитанными. У детей с гипотрофией только при крайней ее степени обнаруживаются двигательные дефекты. От так называемой «рахитической миопатии» врожденную миатонию отличают на основании отсутствия при последней определенных признаков, типичных для рахита: изменения формы черепа, деформации костей.

Врожденная идиотия (болезнь Дауна). Это заболевание известно давно и описано в 1866 г. Дауном. Оно характеризуется сочетанием умственной отсталости с некоторыми специфическими для этого заболевания особенностями строения тела.

Основой заболевания является неправильное развитие мозга и мозжечка. Мозг может быть асимметричен, мозжечок уменьшен в размерах; борозды развиты местами неправильно. Соотношение серого и белого вещества изменено в сторону уменьшения толщины коры. При гистологическом исследовании обнаруживается неправильное развитие нервных клеток. В отличие от описанных выше склерозов при болезни Дауна, обычно не бывает глиоза. Допускаются различные причины этого неправильного развития. Подчеркивается как один из важных факторов пожилой возраст родителей, возможность нарушения эндокринных функций матери, аборт, вызванный применением вредных химических веществ. Допускается значение эндокринных расстройств, возникающих у плода во второй половине беременности. Известны также наследственные случаи болезни Дауна. Связь болезни Дауна с сифилисом и алкоголизмом родителей не доказана. На основании имеющихся описаний можно сделать вывод об эмбриональной задержке развития мозга. Ближайшие причины этой задержки пока окончательно не установлены.

Настоящее заболевание встречается повсеместно в самых различных слоях населения. По Форду, это заболевание в Англии отмечается у 5—10% дефективных детей. В одних странах процент выше, в других ниже. Заболевают равно мальчики и девочки. Так как заболевание характеризуется специфическими особенностями строения тела в сочетании с психической отсталостью, то диагноз может быть установлен рано.

Уже вскоре после рождения можно обнаружить неправильное психическое развитие ребенка: он остается довольно долго вялым, малоподвижным, не дает адекватных реакций на окружающее. При внешнем осмотре обращают на себя внимание некоторые особенности физического развития. Череп изменен по типу микробрахицефалии. Наблюдается экзофтальм, косой разрез глаз, причем над внутренним углом века отмечается складка (epicantus). Скелет непропорционально развит, отмечается низкое стояние пупка, часто бывают элементы карликовости. Родничок зарастает рано, окостенение идет неравномерно и запаздывает, зубы прорезываются поздно. Часты аномалии костей рук: полидактилия, синдактилия, укорочение пальцев, часто искривление мизинца. Выражены различного рода ангиотрофические нарушения: кожа истончена, нередко с мраморным оттенком, холодна на ощупь, часты экзематозные высыпания. Очень часто бывают увеличения языка (макроглоссия), вследствие чего он постоянно высовывается изо рта. Отмечается аденопатия. Бывают ясные признаки эндокринопатии в виде микрогениализма, гипотиреозидизма. Висцеральные функции часто нарушены: бывают желудочно-кишечные расстройства, повышенная сердечно-сосудистая возбудимость,

недостаточность сердечной деятельности, обуславливающая цианоз, нарушения терморегуляции чаще в форме гипотермии.

Очаговых симптомов со стороны центральной нервной системы обычно не бывает. Часто наблюдается общая гипотония, двигательные функции и речь задерживаются в развитии. Если ребенок не погибает рано, то у него несколько развиваются психические функции, но он все же остается неполноценным. Среди детей с болезнью Дауна отмечается большая смертность. Большая часть из них погибает от рано различных инфекций, которые они плохо переносят, некоторые живут более длительно.

Дифференциальный диагноз в типичных случаях бывает не труден, так как общий комплекс психических и физических черт достаточно типичен. Ошибки, однако, бывают: такие больные вначале рассматриваются как страдающие гипотрофией и рахитом, если врач не учитывает своевременно все перечисленные особенности физического и психического развития. Как и в отношении других врожденных дефектов мозга, лечение основывается на применении комплекса общеукрепляющих мероприятий, стимулирующих средств, режима питания и создании гигиенической среды (см. Лечение врожденных болезней). По данным ряда советских авторов, благоприятный эффект при болезни Дауна получен при применении глютаминовой кислоты.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

К этой группе относятся довольно многообразные заболевания, которые характеризуются прогрессирующим течением. Некоторые из этих заболеваний имеют полиморфную клиническую симптоматику, другие дают более ограниченную симптоматику, которая может быть связана с поражением определенных нервных структур. Нередко отмечается сочетание поражения нервной системы с поражением внутренних органов. В некоторых случаях выявляется наследственный или семейный характер заболевания, в других—этот признак полностью отсутствует. В настоящее время в связи с более правильным пониманием патогенеза многих из этих болезней возможно их более рациональное лечение.

Прогрессирующие склерозы головного мозга. В основе данной группы заболеваний лежат тяжелые, постепенно нарастающие изменения головного мозга в виде локального и более диффузного уплотнения, развивающегося в белом и сером веществе и дающего основание характеризовать их как склерозирующие процессы. По гистопатологической характеристике они давно обозначены В. А. Муратовым как глиозы или невроглиальный склероз. Туберозный, или бугристый, склероз (*sclerose tubéreuse*) является одной из наиболее выраженных форм склеротических изменений мозговой коры (Бурневилль, Муратов).

На основе этого склеротического процесса или глиоза мозга у детей раннего и старшего возраста развиваются различные заболевания, причем в каждом отдельном случае этот процесс имеет некоторые особенности. Нет оснований полагать, что объединяемые в этой группе болезни едины по своему характеру и являются исключительно дегенеративными в широком смысле этого слова. В некоторых случаях это своеобразные пороки развития, а в других—это, несомненно, результаты различных вредных факторов, действующих внутриутробно (инфекции, интоксикации, нарушение плацентарного кровообращения и др.). Вследствие преимущественного поражения белого вещества и возможного воспалительного происхождения эти заболевания обозначаются и как лейкоэнцефалиты.

Несмотря на большое число исследований, нет единого взгляда на происхождение всех этих изменений. Прогрессирующий характер заболевания, преобладание глиоза и основные особенности клинической кар-

тины, в центре которой обычно находится прогрессирующая дементность в сочетании с очаговыми органическими симптомами, заставляют объединять эти заболевания в одну группу.

Хроническая детская форма церебрального склероза (глиоза). В основе этого давно описанного заболевания (Мерцбахер, 1885; Пелицеус, 1910) лежит прогрессирующий дегенеративный процесс в белом веществе головного мозга. Демиелинизация и позже гибель аксон-цилиндра распространяется не только на полушария, но и на стволую часть и мозжечок. В конечном счете в мозгу развивается диффузный глиозный процесс. В связи с этим патологическим процессом у детей в возрасте нескольких месяцев или позже можно отметить спастический парез с повышением рефлексов и патологическими симптомами (симптом Бабинского и др.), который развивается главным образом в ногах. Расстройства координации в виде мозжечковой атаксии, интенционного дрожания и нистагма являются также типичными для этого заболевания. Наблюдается хореоатетоидный гиперкинез. Заболевание протекает на фоне явной психической деградации. Ввиду присоединяющихся трофических изменений у больных отмечается ломкость костей. Отмечается семейный характер заболевания. Заболевание имеет тенденцию к прогрессированию. Если больной не погибает от инфекционного заболевания, то он может жить довольно долго. Улучшения, однако, не наступает.

Подострая юношеская форма церебрального склероза, описанная в 1925 г. Шольцем, по существу является лишь одной из форм этой группы заболеваний. Она начинается позже, в возрасте 8—10 лет; в основе заболевания лежит такой же процесс диффузного глиоза. На фоне развивающегося спастического пареза у больных детей выявляются нарушения зрения, слуха, наблюдается также дементность. Прогноз заболевания неблагоприятный.

Острая детская форма церебрального склероза описана Краббе в 1916 г. У ребенка, больного этой формой, в возрасте нескольких месяцев развивается прогрессирующая мышечная ригидность, скованность и дементность. Иногда могут отмечаться нарушения зрения и слуха. Как и при других формах прогрессирующего склероза, прогноз неблагоприятный.

Туберозный склероз. Выше было сказано, что туберозный склероз это наиболее четко очерченная клинически форма в данной группе прогрессирующих заболеваний. Процесс по преимуществу развивается в коре мозга. Патологоанатомические находят плотные узлы вследствие разрастания глии. Некоторые авторы считают эти узлы истинными опухолевыми образованиями и даже описывают эту форму в разделе опухолей (Форд). До настоящего времени этот вопрос не решен окончательно. Исследованный нами случай туберозного склероза не дает оснований склоняться в сторону трактовки заболевания, как истинной опухоли. Скорее можно рассматривать это заболевание как прогрессирующий, хотя и своеобразный, глиоз.

При макроскопическом исследовании мозга обращает на себя внимание неправильная структура и распределение борозд, отчетливая микрогирия и макрогирия (рис. 126). Структура мозга в смысле соотношения серого и белого вещества также представляется ненормальной (рис. 127). При гистологическом исследовании среди разросшейся глии видны атипичные клетки. Местами отмечается демиелинизация. Отсутствует нормальное соотношение слоев в коре; много дегенерированных клеток.

Одной из особенностей патоморфологической картины является наличие при этом заболевании изменений в других органах. Обнаруживаются своеобразные опухолевые образования в печени, почках и сердце,

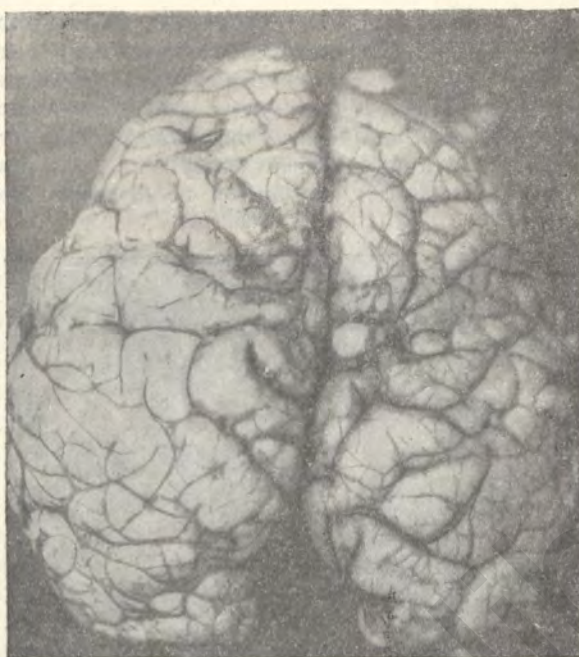


Рис. 126. Мозг больного, погибшего от туберозного склероза. Микрогирия и макрогирия.

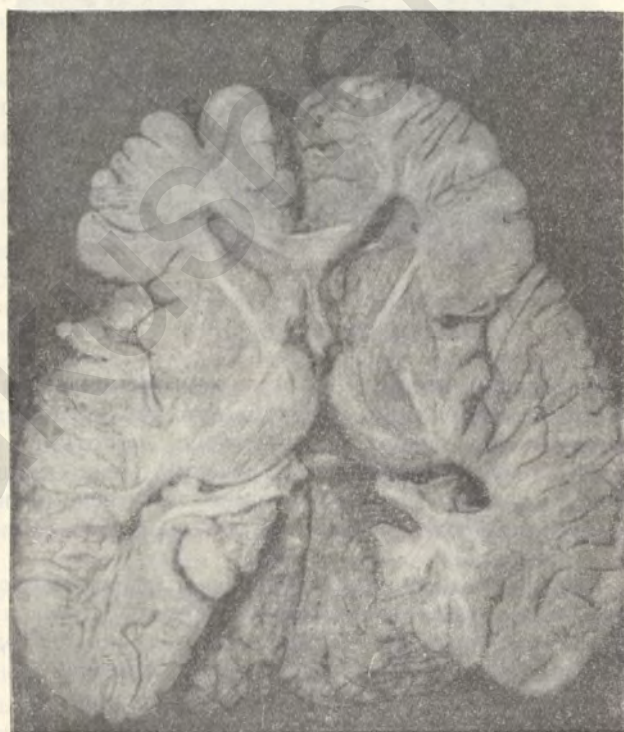


Рис. 127. Мозг того же больного. Неправильное соотношение белого и серого вещества.

называемые рабдомиомой (рис. 128). Часто бывают кожные изменения в форме аденомы (*adenoma sebaceum*), для которой характерны папулезные высыпания. Изменяется глазное дно и сетчатая оболочка.

Заболевание развивается у детей в возрасте 5—6 лет и дебютирует часто эпилептическими припадками. У больных рано выявляются психические изменения: немотивированные поступки, негативизм, снижение интеллекта и др. Отмечаются случаи с незначительным нарушением



Рис. 128. Сердце больного, погибшего от туберозного склероза. Рабдомиома.

психики или ее сохранностью. Из неврологических симптомов можно указать на парезы или параличи, изменения тонуса (гипотония или гипертония). Наблюдаются расстройства речи в виде дизартрии.

При туберозном склерозе часто встречаются различные упомянутые выше при других врожденных заболеваниях изменения конфигурации костей, например коротконопалость, расщепление позвонков, гидроцефалия и др.

Диагноз туберозного склероза бывает труден, поскольку другие заболевания группы прогрессирующих склерозов могут иметь сходные психические и неврологические симптомы. Однако в более типичных случаях диагноз возможен на основании сочетания мозговых симптомов, наличия изменений глазного дна, висцеральных и кожных изменений.

Прогноз при данной форме болезни неблагоприятный.

Периаксиальный диффузный склероз. Шильдером в 1912 г. было описано заболевание, охарактеризованное им как диффузный склероз.

В дальнейшем накопилось много наблюдений, из которых выяснились более детально патологическая анатомия и клиника данного заболевания. Этиология и патогенез его, однако, остаются и до настоящего времени не вполне ясными. Это заболевание наблюдается у детей раннего возраста, а иногда и у более старших детей. Часто оно бывает у нескольких членов одной семьи. Патоморфология и клиника заболевания изучены весьма обстоятельно (Бауман, Шальтебранд, Стюарт и др.).

Основной патоморфологического процесса является диффузное поражение белого вещества, распространяющееся на оба полушария. Серое вещество совершенно не страдает или поражается очень незначительно. Это и дает основание отнести данное заболевание к лейкоэнцефалитам, для которых характерно поражение белого вещества. Как и при других заболеваниях описываемой группы, процесс начинается с демиелинизации и лишь позже страдает и аксонцилиндр. При этом отмечается пролиферация микроглии и астроцитарных элементов. В более позднем периоде болезни можно обнаружить своеобразную картину, которая близка к так называемому status spongiosus. Это изменение характерно и для многих других болезней из группы врожденных прогрессирующих заболеваний головного мозга. Л. И. Смирнов характеризует его как своеобразное склерозирование нежно-петлистого характера с тонкой глио-волоконистой структурой. Этот вид склерозирования в отдельных формах данной группы врожденных заболеваний характеризуется некоторыми особенностями. При диффузном периаксиальном энцефалите наряду с массивным процессом в белом веществе полушарий обнаруживаются и мелкие бляшки как при рассеянном склерозе, что и давало повод некоторым авторам сближать эти два заболевания. Эта точка зрения, однако, не укрепилась. Патологический процесс чаще распространяется от затылочной доли к лобной. Ствол, подкорковые узлы, мозжечок и спинной мозг участвуют в процессе меньше полушарий.

Наиболее ранним симптомом может явиться расстройство зрения. Так как поражаются корковые центры зрения, то наблюдается тип «корковой слепоты» с сохранением реакции зрачков. На дне глаза могут наблюдаться явления застоя и атрофии соска зрительного нерва. Относительно рано появляются и двигательные расстройства в виде парезов и параличей, степень которых соответствует поражению мозга. Параличи бывают спастическими с высоким тонусом. Форд отмечает даже децеребрационную ригидность.

У некоторых больных возникает афазия. При вовлечении мозжечка наблюдается атаксия, интенционное дрожание и нистагм. В таких случаях клиническая картина напоминает рассеянный склероз. Психика поражается уже в раннем периоде, быстро выявляется дементность. У некоторых больных бывают симптомы повышенного внутричерепного давления (рвота, головные боли и др.). Заболевание длится от нескольких месяцев до 1—2 лет. Диагноз данной формы заболевания бывает труден. Подострое течение при наличии расстройств зрения, появления параличей, нарастании дементности и атактических явлений должно наводить на мысль о возможности диффузного периаксиального энцефалита.

Амавротическая идиотия Тей-Сакса. Эта форма по существу процесса относится к описываемой в данном разделе группе прогрессирующих склерозов мозга. Некоторой особенностью является то, что при этой форме, как и при некоторых других, поражение зрительного аппарата имеет ряд особенностей и занимает в клинике заболевания важное место. Заболевание известно давно (1881).

Патоморфологическая картина болезни изучена весьма подробно. Основные и наиболее типичные изменения наблюдаются в ганглиозных

клетках всей центральной нервной системы: тело и отростки клетки резко увеличенные, набухшие и содержат большое количество липоидных веществ. Такие же изменения обнаруживаются в ганглиозных клетках сетчатки, особенно в области macula. Процесс демиелинизации и глиоза отмечается и при данной болезни. Его особенностью, по Л. И. Смирнову, является то, что формируется не компактный глиосклероз, а спонгиозные структуры. Позднейшие исследования обнаружили процесс нарушения липоидного обмена в селезенке и печени. Это побудило Бильшовского и Гамбургера писать о сочетании амавротической идиотии с липоидной спленогепатомегалией, а Понше—о липоидном гистиоцитозе. Сакс, описавший данную форму в 1929 г., остановился подробно на вопросе о липоидных изменениях при этом заболевании. Этиологию и патогенез амавротической идиотии нельзя, однако, считать окончательно выясненными.

Заболевание часто бывает семейным и начинается у детей в возрасте около 6 месяцев. Здоровый на вид ребенок начинает терять интерес к окружающему, перестает играть, с ним труднее установить контакт. Одним из ранних симптомов является нарушение зрения. Вначале это нарушение проявляется тем, что ребенок перестает фиксировать взгляд на окружающих его предметах и не может следить за блестящими предметами. В основе изменений зрения лежит вторичная дегенерация зрительных нервов. Картина глазного дна при этом представляется весьма типичной: окраска желтого пятна изменена, бывает сероватой или серо-белой. В центре в области fovea отмечается очень типичное вишнево-красное пятно на фоне дегенеративно измененной сетчатки, набухшей вокруг этого пятна. Довольно быстро развивается полная слепота. Нередко одновременно возникает глухота. Психические изменения также развиваются быстро, и вскоре у ребенка можно отметить деградацию интеллекта до степени идиотии. У больного развивается гипотония, он не может держать голову; вскоре отмечается паралич конечностей. Часто бывают судороги, имеющие по преимуществу тонический характер. По мере развития параличей конечностей возникают также псевдобульбарные параличи: расстройства глотания, насильственный смех и плач. Заболевание имеет прогрессивный характер. У детей отмечается прогрессивное похудание, и через 1½ года или несколько больше они погибают.

Юношеская форма амавротической идиотии. Сходной с амавротической идиотией Тей-Сакса является юношеская форма, описанная Шпильмейером и Фогтом. При этой форме заболевание выявляется в более старшем возрасте, часто в 8—10 лет и позже. Патоморфологические изменения в основном такие же, как и при форме Тей-Сакса. Они касаются главным образом ганглиозных клеток коры, но выражены и в других отделах нервной системы. Некоторые авторы отмечали также изменения в сосудах мозга.

Клиническая картина также характеризуется ранним развитием расстройства зрения, которое через несколько месяцев ведет к слепоте.

При офтальмоскопии обнаруживаются тяжелые изменения на глазном дне в виде атрофий зрительного нерва; желтое пятно не представляется обычно измененным; в сетчатой оболочке отмечается пигментная дегенерация. Слепота развивается параллельно с расстройствами психики, постепенно приводящими к полной идиотии. Наблюдаются параличи конечностей. Часто бывают эпилептические припадки. Заболевание имеет более медленное развитие, чем форма Тей-Сакса и заканчивается через 8—10 лет смертью.

Различные формы заболеваний с пигментной дегенерацией сетчатки. Помимо описанных основных форм амавротической идиотии, существует ряд заболеваний, при которых отмечается пигментная дегенерация сетчатки. Среди этих заболеваний надо упомянуть некоторые случаи мышеч-

ных дистрофий, мозжечковых синдромов, спастических параличей, некоторые подкорковые синдромы. Эти заболевания не могут быть причислены к описанной выше группе амавротической идиотии. Приходится, однако, учитывать возможность таких сочетаний в порядке дифференциальной диагностики. Заслуживает отдельного упоминания синдром Лауренс-Мун-Бидля, который характеризуется: ожирением, психической отсталостью, преждевременным сексуальным развитием и пигментной дегенерацией сетчатки (цит. по Форду).

Гепато-лентикулярная дегенерация. При описании туберозного склероза мы упоминали о поражении при этой болезни сердца и других органов. К наиболее типичным заболеваниям, при которых наряду с поражением центральной нервной системы участвуют и внутренние органы, относится гепато-лентикулярная дегенерация. Подробное описание этого заболевания было дано К. Вильсоном в 1912 г. под названием «прогрессивная лентикулярная дегенерация». В первом монографическом описании Вильсон охарактеризовал гепато-лентикулярную дегенерацию как заболевание молодых людей, семейное или наследственное, распространяющееся главным образом на экстрапирамидную систему, клинически характеризующуюся произвольными движениями в форме ритмического дрожания; позже наступает дизартрия, дисфагия, мышечная слабость, некоторые нарушения психики. Патоморфологически заболевание характеризуется дегенеративными изменениями чечевицеобразного ядра (*nucl. lenticularis*) и циррозом печени; заболевание имеет прогрессирующий характер. Это заболевание привлекло внимание многих исследователей, так как вместе с его описанием возникли важные вопросы этиологии, патогенеза и патофизиологии подкорковых поражений головного мозга. Поскольку данное заболевание встречается в детском и юношеском возрасте и представляет нередко затруднения для диагностики, знакомство с ним очень важно для педиатра и невропатолога.

В первой монографии о прогрессивной лентикулярной дегенерации Вильсон упоминает, что Фрерих в работе о заболеваниях печени описал наблюдавшийся им случай этой болезни в 1854 г. В дальнейшем подобное заболевание у мальчика под названием «тетаноидная хорей» было описано Говерсом в 1888 г. Позже были описаны отдельные случаи гепато-лентикулярной дегенерации. Антон описал это заболевание в 1908 г. под названием «хорео-астеническая деменция с юношеской узловатой гиперплазией печени». С момента описания этого заболевания Вильсоном появилась обширная литература. Подробное описание данного заболевания на основе обстоятельного анализа литературы и 15 собственных наблюдений опубликовал в 1948 г. Н. В. Коновалов. В его монографии «Гепато-лентикулярная дегенерация» детально разбираются вопросы патоморфологии, этиологии, патогенеза и клиники данного заболевания.

С первого описания Вильсона и до настоящего времени считается, что основным патоморфологическим субстратом заболевания является прогрессирующий симметричный дегенеративный процесс с образованием полостей в чечевицеобразном ядре и меньше в бледном шаре (*globus pallidum*), в мозжечке и в коре мозга. Изменения могут быть обнаружены и во внутренней капсуле. При гистопатологическом исследовании обнаруживают пролиферацию глии.

Типичными для данного заболевания являются гигантские глиозные клетки Альцгеймера. В печени обнаруживают узловатый цирроз. Образование очаговых разрежений и размягчений в наружном отделе чечевицеобразного ядра, в зубчатом ядре, в коре и белом веществе обнаружил Н. В. Коновалов. Но он не считает процесс системным. Найденные расстройства циркуляции Н. В. Коновалов связывает с атонией мелких

сосудов. В результате этого наступает аноксия и гибель нервной ткани. Процесс, охарактеризованный выше при описании патоморфологии периаксиального диффузного склероза как *status spongiosus*, наблюдается и при гепато-лентикюлярной дегенерации. Он возникает, по мнению Н. В. Коновалова, вследствие неравномерной гибели мозгового вещества. При этом процесс может преобладать в различных тканях, распределяясь неравномерно между корой, подкорковыми образованиями, мозжечком и нижележащими частями ствола мозга. В печени отмечаются сочетания некротических и дегенеративных изменений с дегенерацией печеночной паренхимы и разрастанием соединительной ткани. Начиная с 1925 г. Херст и Бернс в ряде работ остановились на патогенезе гепато-лентикюлярной дегенерации. Они установили наличие острого интерстициального гепатита в одном из наблюдавшихся случаев гепато-лентикюлярной дегенерации. Н. В. Коновалов также пишет, что картина изменений в печени свидетельствует о переходе токсической дистрофии печени в цирроз. В последующих наблюдениях изменения были обнаружены также в роговице в виде отложения золотисто-зеленого пигмента в десцеметовой мембране.

Вопросы этиологии и патогенеза гепато-лентикюлярной дегенерации были детально освещены в монографии Вильсона. Он выдвинул следующие положения: 1. Заболевание нельзя рассматривать как врожденный абiotрофический дефект. 2. Можно думать о токсической природе болезни; сифилитическая этиология может быть исключена. 3. Возможно, что этот токсин печеночного происхождения. 4. Создается впечатление, что этот токсин имеет специфическое влияние на подкорковые узлы. Вильсон считал, что этот токсин не микробного происхождения. Возможно, что он химической или липоидной природы. В упомянутой работе Херста и Бернса приводятся убедительные данные в пользу того, что поражения печени возникают первично, а затем уже вовлекается нервная система. Они допускают, что образующийся в кишечнике токсин вызывает цирроз печени. Попадающий в общую циркуляцию токсин не может быть обезврежен печенью, в связи с чем он поражает и мозг.

Н. В. Коновалов допускает конституциональные нарушения обмена в происхождении гепато-лентикюлярной дегенерации, но эти изменения тесно связаны с функцией печени. По его мнению, токсические продукты обмена, образующиеся вследствие поражения печени, вызывают и заболевание мозга. Прогрессирующее заболевание печени и приводит к циррозу, который является причиной поражения центральной нервной системы. По вопросу о происхождении токсина, о патогенетических условиях его воздействия на определенные части нервной системы в настоящее время не имеется единого мнения. Н. В. Коновалов с известным основанием высказывается в пользу того, что этими патогенетическими факторами являются возрастные особенности химизма центральной нервной системы и гемато-энцефалического барьера, а также семейная недостаточность вазомоторной регуляции. Подчеркивается значение нарушения обмена серебра и меди и аминокислот при болезни Вильсона.

Симптоматология данного заболевания изучена очень хорошо. Дрожание является одним из ранних симптомов. Рано появляется быстро прогрессирующая гипертония мышц. Гипертония может довольно быстро перерастать в контрактуры. У больных отмечаются клонические и тонические судороги. Возникающие явления дизартрии и дистонии Вильсон связывает с поражением соответствующих групп мышц. Несмотря на развивающуюся у больных ясно выраженную гипертонию, они остаются некоторое время достаточно подвижными. Вильсон говорит о «слабости мышц без параличей». У больных в силу неподвижности мышц наблюдается амимия, слабая подвижность нижней челюсти, замедленные движе-

ния глазных яблок, с трудом высовывается язык. К этому может присоединиться двоение в глазах. Движения делаются замедленными, больной с трудом поворачивает голову и туловище. Все это может дать повод ставить вначале диагноз паркинсонизма. По мере нарастания заболевания усиливается акинезия, появляются своеобразные позы, например «таламическая кисть», усиливаются контрактуры. В то же время могут отмечаться своеобразные гиперкинезы не только в виде дрожания, но и атетоза, торзионной дистонии (рис. 129). Наблюдается насильственный плач и смех (рис. 130). Тонические судороги могут возникать и в виде припадков



Рис. 129. Больной 10 лет. Болезнь Вильсона. Гиперкинез в виде торзионной дистонии в правой руке со своеобразной позой кисти — «таламическая кисть».



Рис. 130. Тот же больной. Насильственный смех.

(рис. 131а, 131б). В силу нарушения мышечного тонуса отмечаются расстройства сфинктеров; центральная регуляция при этом, однако, не страдает. Рефлексы могут быть оживлены. Позже в силу резкой гипертонии мышц их трудно бывает вызвать. Чувствительность обычно не страдает. Выше упоминалось, что в десметовой оболочке роговицы откладывается золотисто-зеленый или зеленовато-коричневый пигмент, описываемый как кольца Кайзер-Флейшера. Это весьма типичный для гепато-лентикулярной дегенерации симптом. У больных часто отмечаются расстройства психики, имеющие, как и все симптомы, прогрессирующий характер. Дело может дойти и до полной дементности.

Изменения крови могут выражаться в легкой гипохромной анемии. Иногда наблюдается нарастание гемоглобина и эритроцитов, чаще лейкопения с относительным лимфоцитозом (Н. В. Коновалов). Состав спинномозговой жидкости не представляет чего-либо типичного.

Суммируя данные литературы и собственные наблюдения, Н. В. Коновалов выделяет следующие формы гепато-лентикулярной дегенерации.

Брюшная форма характеризуется ранним появлением тяжелых изменений печени. Смерть может наступить до появления выраженных нервных симптомов.

Аритмо-гиперкинетическая форма отличается ранним появлением изменений печени и преобладанием гиперкинезов над ригидностью; являющаяся ригидность быстро распространяется на мускулатуру, участвующую в глотании и речи.

Дрожательно-ригидная форма характеризуется более поздним началом нервных расстройств; клинически выраженные поражения печени при этой форме могут быть менее рельефными, но могут иметь место функциональные расстройства. Обычно одновременно развивается дрожание и ригидность. В течение болезни наблюдаются ремиссии. Дрожательная форма отличается выраженным дрожанием и отсутствием ригидности. Речь бывает скандированной. Отмечается снижение интеллекта, нарушения эмоциональной сферы. Заболевание развивается медленно и может закончиться тяжелой кахексией.

Экстрапирамидно-корковая форма характеризуется преобладанием корковых поражений, вследствие чего наблюдаются апоплектиформные моно- и гемипарезы, эпилептические припадки и снижение интеллекта. Эта форма гепато-лентиккулярной дегенерации является атипичной.

Из данных общего описания и характеристики отдельных форм видно, что гепато-лентиккулярная дегенерация может развиваться остро, может протекать хронически и с ремиссиями. При любой форме течения болезнь имеет прогрессирующее развитие.

Распознавание болезни основывается на наличии сочетанного поражения нервной системы и печени, обнаружении кольца Кайзер-Флейшера, нарушения психики, насильственного плача и смеха. Такое сочетание не наблюдается при энцефалитическом паркинсонизме. Отличие от рассеянного склероза основывается на преобладании при гепато-лентиккулярной дегенерации экстрапирамидной ригидности, расстройств речи характера дизартрии, а не скандирования, наличии кольца Кайзер-Флейшера, своеобразных изменений психики. При гепато-лентиккулярной дегенерации, известной как псевдосклероз Вестфала, бывает сочетание пирамидных и экстрапирамидных симптомов, часто отмечается также кольцо Кайзер-Флейшера, нередко бывают эпилептические припадки.

От некоторых редких форм прогрессивных поражений подкорковых узлов с преимущественной локализацией процесса в чечевином ядре — мышечной деформирующей дистонии и пигментной дегенерации бледного шара — гепато-лентиккулярная дегенерация отличается наличием при ней поражений печени и обнаружения роговчатого кольца Кайзер-Флейшера, а также большим полиморфизмом клинической картины. Рационального лечения при гепато-лентиккулярной дегенерации не имеется. Для уменьшения ригидности может применяться тропацин (рецепт 104). Для дезинтоксикации можно давать антигистаминный препарат димедрол. Для иллюстрации данного заболевания приводим следующее наблюдение.

Больной 10 лет. Родился в срок, от первой беременности, на искусственное вскармливание был переведен с 4 месяцев. Ходить начал с 1 года. Перенес корь, коклюш, ветряную оспу. Поступил в клинику 18/X 1952 г. Болен 6 месяцев. Заболевание началось постепенно с повышенной утомляемостью, некоторой скованности, причем за последний месяц заболевание начало прогрессировать особенно быстро.

При осмотре обнаружена скованность всего тела, бедность движений, вынужденное положение пальцев правой руки по типу «таламической кисти» (см. рис. 129) и резкая гипертония мышц во всех конечностях и мышцах лица; выражены рефлексы орального автоматизма; монотонная речь. Периодически тонические судороги в правых конечностях. Насильственный смех и плач (см. рис. 130). Селезенка была увеличена. Лабораторные данные: снижено количество тромбоцитов (80 000), увеличен билирубин (1,26 мг), несколько повышено количество холестерина крови (232 мг%).

На основании типичной клинической картины, которая складывалась из симптомов, указывающих на поражение подкорковых узлов и наличие нарушений со стороны гепато-лиенальной системы, а также прогрессирующего характера болезни был установлен диагноз гепато-лентиккулярной дегенерации (болезнь Вильсона).



Рис. 131а. Больной 11 лет. Болезнь Вильсона. Начальная фаза тонических судорог.



Рис. 131б. Тот же больной, что на рис. 131а. Развернутый приступ тонических судорог (из книги Д. С. Футера «Невропатология», 1941).

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Среди врожденных и наследственных болезней нервной системы выделяется несколько форм, имеющих особенно важное практическое значение. К ним относятся: прогрессивные мышечные дистрофии, спастическая параплегия Штрюмпелля и атаксия Фридрейха. Эти заболевания встречаются реже других нервных заболеваний, но их практическое значение достаточно велико; они иногда долго не распознаются и проходят под диагнозом рахита и т. д. В настоящее время при своевременно установленном диагнозе можно добиться некоторого успеха в лечении заболеваний этой группы.

ПРОГРЕССИВНЫЕ МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ

Учение о мышечных дистрофиях насчитывает свыше 100 лет. Первые подробные описания отдельных ее форм относятся к 60—70-м годам прошлого столетия. Это был период бурного развития неврологии, когда выделялись многие заболевания нервной системы. К этому времени относятся и более полная характеристика этой группы по преимуществу детских и юношеских заболеваний. Уже на ранних этапах были выделены многочисленные формы мышечных дистрофий. В этот ранний период, а также и позднее существовало, как правильно пишет С. Н. Давиденков, стремление каждую особую, даже мелкую форму называть обязательно по имени описавшего ее автора или даже нескольких авторов. Все это, несомненно, затрудняло создание правильной нозографии миопатии. В течение долгого времени господствовали совершенно неправильные формально-генетические представления об этиологии и патогенезе данной группы заболеваний, которые вели исследователей по неправильному пути. Это затрудняло и практическую деятельность врачей, поскольку дети с подобными заболеваниями считались обреченными. Время от времени в литературе появлялись работы крупнейших русских и зарубежных исследователей, в которых ставились вопросы о более интимной сущности этих заболеваний. Такие крупные исследователи и основоположники неврологии, как А. Я. Кожевников, В. С. Рог, Г. И. Россоломо, Шарко, Эрб и многие другие подходили с различных позиций к пониманию этих заболеваний. Однако в их трактовке господствующими оставались формально-генетические представления. С течением времени и самые представления о нозографии данной группы заболеваний и воззрения на этиологию и патогенез коренным образом изменились. В настоящее время, на основе новых воззрений на наследственность и более глубокого патогенетического и патофизиологического анализа сущности миопатий, возникли более правильные представления об их этиологии, клинике и лечении.

Этиология, патогенез и патоморфология. При анализе этиологии и патогенеза данной группы наследственных болезней всегда приходится учитывать соотношения двух факторов: эндогенных и экзогенных. В то время как экзогенный фактор может быть разнородным и случайным, эндогенный фактор при этих заболеваниях является постоянным и специфичным и игнорировать его не следует. В педиатрической практике необходимо учитывать врожденные особенности различных систем и органов, которые могут лежать в основе некоторых заболеваний, в том числе и при миопатии. Очень много ошибок делается из-за недооценки особенностей развития ребенка и его конституциональных признаков.

То же относится к недооценке наследственных факторов. Каковы соотношения факторов врожденных и наследственных с факторами экзо-

генными или внешней среды в широком смысле при миопатиях? Нельзя отрицать на основании анализа конкретного фактического материала, что в ряде случаев миопатия начинается исподволь и никаких сколько-нибудь отчетливых толчков к возникновению и прогрессированию болезни не отмечается. В то же время известно, что в очень многих случаях миопатии, как и при других врожденных и наследственных болезнях, можно обнаружить воздействие того или иного внешнего фактора, с которым может быть связано начало заболевания. Л. Я. Шаргородский признает, что существуют случаи миопатии, обусловленные не наследственными эндогенными причинами, а лишь внешними моментами.

Что касается эндогенных факторов миопатии, то их в разное время сводили то к эндокринным расстройствам, то к различным нарушениям обмена, а за последнее время начали вновь подчеркивать ранее высказанные взгляды А. Е. Щербака, Кен-Куре и других исследователей о роли центральных нервных аппаратов, включая межуточный мозг, а также вегетативный и периферический отделы нервной системы. Хотя эндокринные расстройства и наблюдаются при миопатиях, однако самостоятельная роль этих расстройств большинством исследователей не признается. Серьезное значение придается роли центральных и периферических аппаратов вегетативной и анимальной нервной системы, составляющих в функциональном отношении единое целое. В связи с этими расстройствами могут находиться и эндокринные нарушения. Такую точку зрения уже давно высказывал А. Е. Щербак (1921). Несомненно, что в патогенезе миопатий роль симпатической нервной системы, имеющей столь важное значение для правильной функциональной деятельности поперечнополосатых мышц, как это показал Л. А. Орбели, очень велика. Эта точка зрения подтверждена и экспериментальными данными. Не меньшее значение придается нарушениям обмена, еще не во всех деталях выясненным; их роль особенно подчеркивается С. Н. Давиденковым и Л. Я. Шаргородским. С. Н. Давиденков считает, что аномалии обмена могут передаваться потомству, обуславливая врожденное предрасположение к развитию заболевания.

Сопоставление различных теорий позволяет утверждать, что патогенез миопатии тесно связан с нервнодистрофическим процессом, развертывающимся на основе имеющейся у больного отягощенности, интимная сущность которой еще неизвестна. Исследования многих авторов показывают, что экзогенные вредности, которые содействуют у значительной части больных возникновению миопатий, могут быть самые различные. По данным С. Н. Давиденкова, такие «средовые вредности» отмечены у 70 из 143 больных миопатией (48,9%). К ним относятся: дистрофия, цинга, инфекции, травмы. У детей чаще всего бывают такие инфекции, как скарлатина, корь и другие острые инфекции. Нередко заболевание развивается после перенесенной травмы. При сопоставлении эндогенных и экзогенных факторов надо учитывать и возможные заболевания родителей, например перенесенный сифилис, алкоголизм и др.

Патоморфология миопатии показывает непропорциональность изменений в нервной системе и мышцах. В одних случаях преобладают изменения в различных отделах нервной системы, в других преобладают изменения в мышцах, а нервные структуры бывают очень мало повреждены. Следует напомнить, что в некоторых гистологически изученных случаях миопатии сколько-нибудь заметных изменений не было обнаружено (Рот, Эрб). Изменения в нервной системе обнаруживаются в подкорковых узлах, в межуточном мозгу, в клетках передних и боковых рогов спинного мозга, в пограничном симпатическом стволе, в периферической части вегетативной и анимальной нервной системы. Более ясными изменения

бывают в случаях спинальных и невритических мышечных дистрофий; меньше изменений обнаруживается при тех формах, которые характеризуются преимущественно мышечными расстройствами. И в тех, и в других случаях изменения имеют дегенеративный характер.

В мышцах изменения всегда бывают резко выражены и проявляются в рано возникающих атрофических процессах в мышечных волокнах. Отмечается увеличение числа мышечных ядер. Резкие изменения наблюдаются в соединительной ткани, где находят значительные жировые отложения, которые ведут к образованию ложных гипертрофий («псевдогипертрофия»). Данные, полученные при биопсии пораженных мышц, показывают, что калибр отдельных мышечных волокон то резко уменьшен, достигая 10—15 μ , то, наоборот, увеличен до 100—150 μ . На основании изучения динамики процесса при прогрессивной мышечной дистрофии Л. Я. Шаргородский считает, что наиболее ранним признаком изменения мышечных волокон является нарушение их нормальной полигональной формы; далее теряется их способность воспринимать краски (гетерохромичность), позже наступает разобщение отдельных волокон. Все эти изменения сопровождаются упомянутыми выше нарушениями обмена.

Для всех форм мышечных дистрофий типичным является постепенное развитие. Иногда только после нескольких лет очень постепенного развития заболевания обнаруживаются первые ясные его признаки. Наблюдаются, однако, и случаи миопатии, которые остро или подостро выявляются вслед за перенесенной инфекцией или травмой и затем начинают прогрессировать. Такое медленное развитие мышечных дистрофий ведет к тому, что нередко ставятся различные диагнозы: рахит, полиомиелит, полиневрит и др.

Прогрессивные мышечные дистрофии, объединяемые одним общим наиболее выраженным признаком—мышечными атрофиями, в зависимости от общей клинической картины делятся на различные формы. Клинические классификации мышечных дистрофий в связи с ранее господствовавшей тенденцией к бесконечному их дроблению, в зависимости от преобладания тех или иных даже мелких признаков, была очень сложной. Если исходить из общего патогенеза данного заболевания, то можно согласиться с С. Н. Давиденковым, выделяющим две основные группы. К первой (неврогенной) относятся заболевания с атрофией мышц, зависящей от поражения периферического двигательного нейрона, ко второй (миопатической)—с атрофией мышц при сохранении функций двигательного нейрона. При неврогенных формах наблюдаются изменения электровозбудимости и фибриллярные подергивания; для миопатических форм характерны: склонность к конечным атрофиям, к псевдогипертрофиям и выраженному миосклеротическому процессу. Это деление имеет много преимуществ, но и оно является условным, так как и при миопатических формах не исключается возможность участия в процессе конечных, а в некоторых случаях и более центральных нервных аппаратов.

В практических целях можно выделить: а) прогрессивные мышечные дистрофии или миопатии в узком смысле; б) невральную форму с ясным участием периферических нервов; в) спинальную форму с участием спинного мозга. Первая и вторая формы являются наиболее частыми, составляя, по данным С. Н. Давиденкова, соответственно 67,7 и 24,5%. Семейные формы составляют около 70%, а спорадические—около 30%.

Миопатическая форма (Эрб-Рота). Данная форма с исключительной полнотой разработана Эрбом (1883), Ротом (1895) и С. Н. Давиденковым (1930). Чаще всего она встречается в виде ювенильной миопатии (Эрб) и начинается в возрасте 10—20 лет. У мальчиков она бывает в 3—4 раза

чаще, чем у девочек. Заболевание развивается медленно, начинается с утомления во время ходьбы или работы. Атрофии чаще появляются в раннем периоде в плечевом поясе, затем в тазобедренной области и позже распространяются на другие группы мышц. В этот период заболевание часто игнорируется родственниками больного, а при посещении больным амбулатории заболевание не сразу распознается. По мере прогрессирования атрофий появляются различные ретракции, ненормальные позы и конфигурация отдельных конечностей. Могут наблюдаться гипертрофии мышц, особенно икроножных (рис. 132а, 132б). Атрофия мышц,

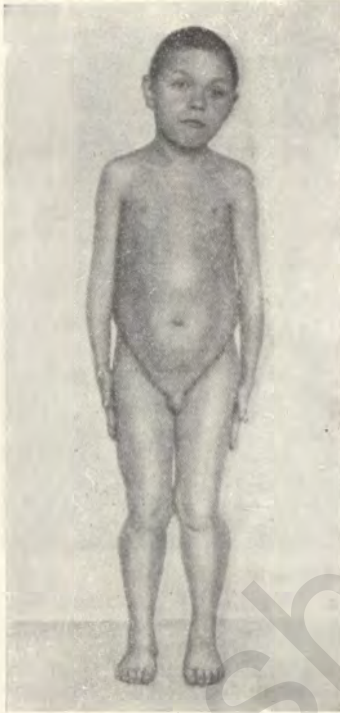


Рис. 132а. Больной 8 лет. Миопатия. Вид спереди—атрофия мышц груди и живота, резко выраженная гипертрофия икроножных мышц.



Рис. 132б. Тот же больной. Вид сзади—атрофия мышц спины.

фиксирующих лопатки, ведет к отставанию лопаток от туловища. Появляются крыловидные лопатки—*scapulae alatae* (рис. 133). При поражении шейных мышц свисает голова; возникает лордоз вследствие поражения мышц тазобедренных суставов, мышц поясничной области.

При плече-лопаточных формах миопатии отмечаются главным образом выраженные атрофии плечевого пояса, мышц спины, груди и живота. При поражении мышц живота у больных появляется своеобразная «осиная талия» (см. рис. 133). На руках поражаются больше проксимальные отделы. Очень выражена атрофия мышц лица, придающая ему своеобразное выражение («лицо миопата или лицо сфинкса»): лицо неподвижно, губы толстые, оттопыренные («губы тапира»), глаза недостаточно закрываются, вследствие чего дети иногда спят с открытыми глазами (рис. 134). Эти симптомы свойственны форме Ландузи-Дежерина. Псевдогипертрофии или не бывает совсем, или она выражена нерезко. Третий тип характеризуется

доминирующими псевдогипертрофиями, почему он и получил название «псевдогипертрофической формы» (Дюшенн). При этом типе миопатии заболевание начинается в раннем возрасте (3—4 года), чаще с поражения мышц тазобедренной области, что ведет к своеобразному раскачиванию во время ходьбы, напоминающему «утиную походку».

По мере прогрессирования заболевания увеличивается слабость в конечностях, снижаются, а затем исчезают сухожильные рефлексы, снижается электровозбудимость в пораженных мышцах, отмечаются контрактуры. В отдельных случаях наряду с обычными симптомами миопатии

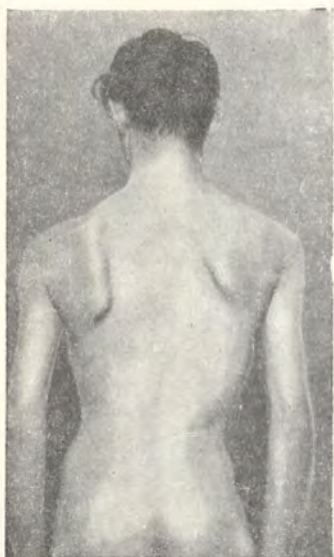


Рис. 133. Больной 15 лет. Миопатия. Выраженные атрофии мышц плече-лопаточной области и спины. «Осенняя талия», «крыловидные лопатки».



Рис. 134. Больной 12 лет. Миопатия. Атрофия мышц плечевой области. Амимия—«лицо миопата»; оттопыренные толстые губы—«губы тапра».

появляются атрофии мышц языка, мягкого неба, гортани и жевательных мышц, что может повести к нарушению жевания и глотания. При наличии этих симптомов говорят о бульбарно-паралитической форме.

Невральная амиотрофия (Шарко-Мари). Данная форма мышечных дистрофий возникает в возрасте 6—12 лет. Имеются, однако, наблюдения, которые показывают, что заболевание может возникать и в возрасте 1—2 лет. Типичным является начало заболевания с дистальных отделов ног и реже рук. Двигательные расстройства клинически выявляются в дистальных парезах стоп и кистей, где отмечаются и атрофии мелких мышц. Постепенно атрофии могут появиться в мышцах голени и бедренных. Довольно рано могут исчезнуть сухожильные рефлексы на ногах и руках. Атрофии и парезы, согласно наблюдениям С. Н. Давиденкова, доминируют в мышцах, иннервируемых малоберцовым нервом, что оправдывает определение данной формы и как перонеальной атрофии. Атрофии чаще бывают симметричными. При данной мышечной дистрофии нередко наблюдается полая, или «экскавированная стопа» (*pes excavatus*).

Основным отличием невральной амиотрофии от других форм мышечных дистрофий является наличие при ней расстройств чувствительности. Субъективно они отмечаются у 70—80% больных и проявляются в паре-

стезиях и болях, ощущении сдавления в нервных стволах. Могут отмечаться дистальные гиперестезии, снижение вибрационной чувствительности, что удается определить у детей более старшего возраста. Довольно часто наблюдаются вазомоторные расстройства в виде изменения пототделения в форме гипергидроза и нарушениях кожной температуры. У более старших больных удается определить в $1/3$ случаев «холодовые параличи», выражающиеся в снижении силы и замедленности движений вследствие местного охлаждения конечностей. Реакция перерождения наблюдается в 70% случаев. К более редким симптомам, которые необходимо иметь в виду, относятся: изменения формы и реакции зрачков, врожденный птоз, нистагм, дизартрия.

При описании невральной амиотрофии необходимо упомянуть о дистальной миопатии. Эта форма встречается и у детей. Сходство с невральной амиотрофией основывается на том, что она начинается с дистальных атрофий и развивается как другие формы миопатии. Основными отличительными признаками, по С. Н. Давиденкову, являются: склонность к генерализации атрофий, наличие ретракций, концевых атрофий и псевдогипертрофий, отсутствие расстройств чувствительности и реакции перерождения. При утолщениях в пораженных нервах может быть сходство с «прогрессирующим гипертрофическим невритом».

Спинальная форма (Вердник-Гоффманна). Этот тип мышечной дистрофии принадлежит к редким видам, составляя 0,7% всех форм миопатии, по С. Н. Давиденкову, на общем материале (включая взрослых) и 3—4% миопатий детского возраста, по нашим наблюдениям. У детей заболевание развивается чаще всего с 1—6 лет. Вскоре после того как они начинают ходить, обнаруживается своеобразная (утиная) походка, они быстро устают. Иногда дети с такой формой болезни даже не начинают ходить.

Атрофий возникают раньше всего в проксимальных отделах и постепенно распространяются дистально; в руках также отмечаются атрофии, которые могут быть выражены весьма резко. Рефлексы исчезают. Атрофия мышц руки может привести к появлению «обезьяньей руки» или «когтистой кисти». Электровозбудимость снижается, причем может появиться частичная, а позже полная реакция перерождения. Чувствительность не бывает нарушена. Клиническая картина на определенном этапе развития имеет большое сходство с полиомиелитом. Это объясняется преимущественной локализацией поражения в спинном мозгу, где отмечается прогрессирующая склеротически пигментная атрофия клеток передних рогов; происходит постепенный процесс своеобразного «обеднения» моторных клеток. Это влияет на двигательный нейрон, который подвергается вторичной дегенерации.

В тех случаях спинальной амиотрофии, которые описаны у детей, отмечено довольно быстрое прогрессирование. Распространяясь на мышцы грудной клетки, они могут вести к вторичным тяжелым изменениям в легких. Описанная у взрослых спинальная амиотрофия, которая некоторыми авторами сближается с болезнью Аран-Дюшенна, имеет более ограниченную локализацию и длительное течение.

Дифференциальная диагностика в ясных и типичных случаях не представляет затруднений при учете всех особенностей развития и клиники мышечных дистрофий. Детальный анамнез, прогрессирующий характер заболевания, наличие признаков повреждения нервно-мышечного аппарата позволяют установить правильный диагноз и отличить заболевание от некоторых других сходных форм. Могут, однако, встретиться затруднения в распознавании отдельных случаев мышечных дистрофий от рахита, полиомиелита, полиневрита. Помимо типичных для рахита призна-

ков, существенное значение имеет течение болезни, которое при рахите бывает регрессионным.

Спинальная миотрофия отличается от полиомиелита следующими признаками: при полиомиелите развитие болезни острое, распределение атрофий бывает главным образом проксимальным, течение заболевания регрессионное.

Некоторые затруднения могут возникнуть при разграничении невралгической мышечной атрофии от полиневрита. Помимо острого развития и регрессионного течения полиневрита, имеют значение и следующие признаки. При невралгической форме амиотрофии отмечается свойственная ей деформация стопы (*pes excavatus*). Параличи или парезы и расстройства чувствительности бывают выраженными на ногах, причем двигательные расстройства обычно доминируют над чувствительными.

Профилактика и лечение мышечных дистрофий только недавно получили более твердые патогенетические основы. При организации профилактических мероприятий надо иметь в виду следующее. Независимо от формы миопатии может протекать более или менее быстро, что в значительной степени связано с различными эндогенными и экзогенными факторами. Травмы, инфекции и различные интоксикации могут ускорять и усиливать заболевание. Все это побуждает при подозрительных в отношении миопатии заболеваниях или при начинающейся миопатии проводить щадящий режим и создавать для таких детей особо благоприятные условия развития. Рациональное воспитание может также иметь немаловажное профилактическое значение в отношении данного заболевания.

В настоящее время можно уже говорить о более рациональном и эффективном лечении. При лечении различных форм мышечных дистрофий теперь не может быть такого скептицизма, какой еще недавно наблюдался у большинства врачей. Поскольку данное заболевание является по преимуществу детским и юношеским, педиатр и невропатолог должны уделять этим больным особенно большое внимание. В каждом случае заболевания мероприятия личной профилактики должны сочетаться с наиболее рациональным лечением.

На основании нашего опыта и литературных данных можно считать, что патогенетическое лечение мышечных дистрофий должно проводиться в следующих направлениях: 1) всестороннее стимулирующее воздействие на нервную систему; 2) применение препаратов, регулирующих нарушенный обмен; 3) витаминотерапия; 4) лечебная физкультура. Различные комбинации и последовательность лечения определяются формой заболевания, стадией и особенностями заболевания, зависящими от индивидуальности больного, и данными клинических и лабораторных исследований.

Воздействие на нервную систему не должно быть односторонним и трафаретным. Всегда надо стремиться влиять как на центральные, так и на периферические отделы нервной системы, что в значительной степени определяется формой миопатии. Одной из давно разработанных и рациональных форм лечения является метод А. Е. Щербака. Придавая большое значение роли вегетативной нервной системы в патогенезе миопатии, А. Е. Щербак предложил применять подкожное введение адреналина. Курс лечения состоит из 30 инъекций раствора адреналина 1 : 1000 ежедневно или через день по 0,3—0,5—1 мл. Одновременно проводится воздействие токами д'Арсонваля на атрофированные мышцы. Ввиду отрицательной реакции у некоторых больных на введение адреналина А. Е. Щербак позже предложил применять гальвано-кальций-ионтофорез в течение месяца повторными курсами после интервала в 30—45 дней. У ряда больных этот метод дает заметный эффект: увеличивается мышечная сила и объем движений.

В. К. Хорошко предложил одновременно с инъекциями адреналина применение дарсонвализации пораженных мышц по 10 минут ежедневно в течение месяца. У ряда больных это лечение оказывает положительный эффект. С. Н. Давиденков рекомендует как весьма эффективный метод рентгенотерапию межоточного мозга. Производится облучение обеих височных и теменной областей по 2 облучения на каждую область; сеансы проводятся через 4 дня. Количество рентгеновских единиц должно определяться возрастом.

При невралгической форме с дистальными атрофиями и парезами эффективным оказывается применение четырехкамерных гальванических ванн и ритмической электротерапии.

За последние годы значительное внимание было уделено веществам, влияющим на регуляторные функции ганглионарного и синаптического нервных аппаратов. Наблюдения, проводившиеся советскими авторами над действием препаратов, влияющих на эти функции, показали большую эффективность некоторых из них при миопатии. Из полученных советскими учеными препаратов заслуживают серьезного внимания дибазол и пахикарпин. О применении дибазола накоплен большой опыт, который показывает, что в случаях, когда заболевание не запущено, он может оказывать положительное действие. Дибазол применяется в дозировках 0,003—0,008 г по одному разу в день в течение 20 дней (рецепт 33). Проводятся 3—4 курса с промежутками в 3—4 недели. С. Н. Давиденков и Н. А. Крышова указывают на положительный эффект от применения прозерина (рецепты 29, 30), который применяется одновременно с дибазолом или после него.

На основании наших собственных наблюдений и некоторых данных литературы можно было установить, что эффективным является алкалоид пахикарпин, полученный академиком А. П. Ореховым из растения толсто-плодная софора (*Sophora raphanifera*). Этот алкалоид, по данным М. Д. Машковского и Л. Е. Рабкиной, влияет на вегетативные ганглии, ткани и органы, функции которых связаны с так называемыми N-холинорецепторами и с хромаффинной тканью. Пахикарпин, по мнению ряда авторов, через вегетативные ганглии активно воздействует на всю нервную систему и организм в целом. При применении пахикарпина отмечается общее улучшение самочувствия больных, исчезновение напряжения в гипертрофированных мышцах, облегчение и увеличение объема движений. Пахикарпин применяется 2—3 раза в день по 0,05 г детям до 6 лет и по 0,1 г детям старшего возраста. Проводится 3—4 курса с интервалом между курсами в 1 месяц (рецепт 28).

В комплексном патогенетическом лечении большое значение придается воздействию на различные виды обмена. Из форм этого воздействия заслуживает внимания применение гликокола и аденозинтрифосфорной кислоты.

В целях воздействия на нарушение креатин-креатининового обмена, который играет существенную роль в патогенезе данного заболевания, делались попытки применения гликокола. Эффективность его непостоянна. Гликокол применяется в течение 3—4 месяцев по 20—25 мл внутрь ежедневно. Возлагавшиеся на гликокол надежды полностью не оправдались.

Более обоснованным и эффективным оказалось применение аденозинтрифосфорной кислоты. В настоящее время доказано, что нарушенный обмен веществ в мышцах может вызвать и уменьшение содержания креатинфосфорной и аденозинтрифосфорной кислот (Д. Н. Фердман и др.). На основании экспериментальных данных было установлено, что можно нормализовать обмен веществ и воздействовать на течение дегенеративных процессов в мышцах, применяя аденозинтрифосфорную кислоту. На

этом основании Б. Н. Маньковский и В. М. Слонимская применяли внутримышечно кальциевую соль аденозинтрифосфорной кислоты у больных с прогрессивной мышечной и другими мышечными атрофиями. Курс состоит из 30 внутримышечных инъекций аденозинтрифосфорной кислоты (рецепты 67, 68). У ряда больных лечение дало положительный эффект.

Существенное влияние может иметь витаминотерапия. Из витаминных препаратов наиболее эффективен витамин Е (токоферол), который играет существенную роль в биохимизме мышц. Токоферол (в особенности альфа-токоферол) предохраняет от ожирения и увеличивает утилизацию пищевых белков. Хотя данные о его влиянии при мышечной дистрофии и противоречивы, можно все же считать, что он в ряде случаев эффективен (С. Н. Давиденков). Витамин Е дается по 1 ложке (чайной, десертной или столовой в зависимости от возраста) 1—3 раза в день в течение нескольких месяцев (рецепт 58).

Могут применяться и другие витамины. При невралгической форме тиаминбромид применяется наряду с витамином Е.

Что касается физиотерапии и ортопедии, то, помимо метода Щербака, могут с успехом применяться четырехкамерные гальванические ванны и ритмическая электротерапия; в особенности они показаны при невралгической амиотрофии. Положительное влияние оказывает дозированный массаж, улучшающий местное кровообращение. Возникающие у больных контрактуры требуют ортопедического вмешательства, которое во многих случаях бывает весьма эффективным.

СПАСТИЧЕСКИЙ СПИНАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ ШТРЮМПЕЛЯ

Эта форма встречается реже других наследственных заболеваний, но практически важна. Это давно известное заболевание описано русскими и зарубежными исследователями. Оно было известно ранее под различными названиями. Эрб описал это заболевание в 1877 г. как спастический спинальный паралич, Фрейд в 1897 г.—как семейный детский церебральный паралич. Штрюмпель в 1901 г. подробно описал это заболевание как наследственный спастический спинальный паралич и обратил внимание на поражение пирамидной системы. Описание Штрюмпеля было наиболее полным, поэтому позже заболевание обозначалось как спастический спинальный паралич Штрюмпеля.

Патологоанатомической основой заболевания является двустороннее поражение пирамидной системы, особенно интенсивно выраженное в поясничной части спинного мозга. На месте пораженных пирамидных путей развивается глиоз. Обнаруживаются также изменения в передней центральной извилине, главным образом в виде уменьшения числа клеток, в первую очередь гигантских пирамидных клеток Беца. Это указывает на какое-то неправильное развитие мозга (С. Н. Давиденков). В части случаев поражаются и мозжечковые пути.

Заболевание наблюдается обычно как семейное, причем нередко в нескольких поколениях. Имели место, однако, и спорадические случаи. Наиболее часто симптомы начинают выявляться в раннем школьном или юношеском возрасте. Известны случаи заболевания с более поздним началом. Многие авторы указывают на роль инфекции (дифтерия, корь, скарлатина, грипп) и других вредных экзогенных факторов в выявлении болезни. Гигиер упоминает об одном случае спастической парализации, когда в развитии заболевания играла роль сифилитическая инфекция. Заболевание начинается с медленно нарастающего спастического пареза ног, который обычно медленно прогрессирует и в отдельных случаях может распространиться и на мышцы туловища и рук. В раннем периоде

болезни наблюдается гиперрефлексия, клонусы, патологические симптомы. Позже ввиду развивающейся резкой гипертонии иногда не удается обнаружить эти симптомы. Стопы принимают форму лошадиных (*pes equinus*). Могут наблюдаться изменения чувствительности, но они не являются типичными симптомами. Субъективно это могут быть боли и парестезии, что нами отмечено у 4 больных из одной семьи (3 сестры и один брат); у них также были обнаружены изменения болевой чувствительности по корешково-сегментарному типу. Сфинктеры не расстраиваются. Локальных атрофий не бывает; может наблюдаться диффузное похудание мышц. В типичных случаях заболевание ограничивается указанными симптомами. Однако атипичных случаев бывает больше. Эта атипичность может заключаться в появлении у больных боли, атаксии, арефлексии, более локальных атрофий. Иногда отмечается нистагм, парез отдельных глазных мышц, бульбарные симптомы и расстройства психики.

В зависимости от сочетания спастической параплегии с теми или иными симптомами выделяют отдельные формы спастической параплегии с присоединением мозжечковых явлений, дрожанием, бульбарным синдромом, с мышечными атрофиями. В некоторых случаях эти симптомы бывают столь рельефны, что дают повод говорить о смешанных формах, переходных к болезни Фридрейха (А. И. Доброхотов, Рейн, наши наблюдения). Заболевание чаще развивается медленно, но иногда имеет довольно острый характер. По мере прогрессирования болезни усиливаются контрактуры, сгибательного характера.

При установлении диагноза учитывается семейность заболевания, постепенное развитие спастической параплегии без значительных расстройств чувствительности, отсутствие расстройств сфинктеров. Необходимо исключить опухоль, спондилит, миелит, рассеянный склероз. Это может быть сделано путем рентгенографии позвоночника и исследования спинномозговой жидкости, которые при спастической параплегии не обнаруживают изменений.

В отдельных случаях приходится дифференцировать заболевание с амиотрофическим боковым склерозом, который иногда может встречаться у детей. Это заболевание наряду со спастическими явлениями, которые могут иметь асимметричный характер, характеризуется наличием выраженных атрофий с фибриллярными подергиваниями, бульбарными расстройствами, главным образом в виде атрофий мышц языка. Заболевание развивается значительно быстрее, чем спастическая параплегия.

Прогноз при спастической параплегии относительно благоприятный, так как заболевание, как указано, прогрессирует медленно и не имеет тенденции к обширному распространению. Больные могут жить долго и приспособиться к некоторым видам труда.

Лечение сводится к попытке приостановить прогрессирование паралича, уменьшить гипертонию и улучшить двигательные функции (см. Лечение врожденных заболеваний).

МОЗЖЕЧКОВАЯ АТАКСИЯ (БОЛЕЗНЬ ФРИДРЕЙХА)

При описании врожденных заболеваний уже упоминалось о возможности недоразвития мозжечка, вследствие чего уже вскоре после рождения у ребенка может быть обнаружена атаксия. Помимо этой формы, известно заболевание, характеризующееся также прогрессирующей атаксией, описанное впервые Фридрейхом в 1861 г. Это заболевание изучено многими русскими и зарубежными исследователями.

Основой патоморфологических изменений при мозжечковой атаксии является дегенеративный процесс в задних и меньше в боковых столбах

спинного мозга, в пучках Голля, меньше—Бурдаха; изменены и спинномозжечковые пути (Говерса и Флексига). Эти изменения могут быть выражены на фоне общего недоразвития спинного мозга, а в некоторых случаях и мозжечка, главным образом клеток Пуркинью. В головном мозгу значительных изменений не наблюдается.

На основе этого патоморфологического процесса и развивается определенная клиническая картина, ядром которой является атаксия. Заболевание может быть у нескольких членов одной и той же семьи, но наблюдаются и спорадические случаи. В отличие от мозжечковой атаксии на почве врожденного поражения мозжечка болезнь Фридрейха начинается в возрасте 8—9 лет или несколько позднее. При данном заболевании, как и при многих других наследственных формах болезней, различные экзогенные факторы играют существенную роль. Очень часто заболевание



Рис. 135. Стопа Фридрейха при мозжечковой атаксии.

клинически выявляется после перенесенной инфекции, иногда после травмы или другого вредного фактора. М. М. Модель подчеркнул значение сифилитической инфекции в этиологии данного заболевания. Заболевание, подобно другим наследственным болезням, имеет прогрессирующий характер. Основными симптомами являются атаксия, арефлексия и умеренно выраженные парезы. Вначале обращает на себя внимание нарушение походки: она делается неуверенной, ребенок широко расставляет ноги и пошатывается при ходьбе. Неуверенность ходьбы компенсируется зрительным контролем, но постепенно это перестает помогать и ребенок начинает чаще падать при передвижении, особенно в темноте либо при ходьбе с закрытыми глазами. В этой фазе заболевания уже имеется много сходного со спинной сухоткой. При дальнейшем развитии заболевания отмечается также атаксия в руках. Она часто сопровождается дисметрией с нарушением пальце-носовой пробы, асинергией, некоторыми нарушениями речи. По мере прогрессирования болезни появляется слабость в ногах и исчезают сухожильные рефлексы, появляется симптом Бабинского. В то же время может быть обнаружена гипотония. Такое сочетание симптомов объясняется одновременным поражением задних и боковых столбов с вовлечением в процесс перекрещенной части пирамидного пути. Черепномозговые нервы не страдают. Иногда бывает нистагм. Ввиду поражения путей Голля и Бурдаха, проводящих глубокую чувствительность, последняя заметно нарушается.

Таким образом, в известные периоды развития болезни имеется много сходного между болезнью Фридрейха и спинной сухоткой. На разных этапах болезни могут доминировать симптомы спинальные или мозжечковые. При данной форме атаксии постоянно наблюдается деформация стопы, костей и позвоночника, бывает выраженный сколиоз. Особенно типична деформация стопы в виде полую стопы с высоким сводом (pes excavatus), причем большой палец находится в состоянии гиперэкстензии. Эта форма стопы известна под названием фридрейховой стопы (рис. 135).

Со стороны психики изменений не бывает или они незначительны. Течение заболевания медленно прогрессирующее. В некоторых случаях процесс перестает развиваться, что ведет к малосимптомному заболеванию (*forme fruste*). Иногда после добавочной инфекции и другой вредности отмечается более быстрое развитие болезни.

При дифференциальной диагностике у детей следует исключить спинную сухотку на почве врожденного сифилиса. В таких крайне редких в настоящее время случаях приходится учитывать наследственность, особые симптомы (деформацию стопы) и наличие при атаксии Фридрейха сочетания симптомов мозжечковых и пирамидных (симптом Бабинского). В более старшем возрасте приходится исключить мозжечковую атаксию, описанную П. Мари в 1893 г. Основой этого заболевания является атрофия мозжечка. Заболевание начинается в возрасте 20—25 лет, характеризуется преимущественно мозжечковыми симптомами, наличием повышенных сухожильных рефлексов. Иногда бывает хореоформный гиперкинез.

Прогноз при мало выраженных формах в отношении жизни благоприятен; некоторые больные учатся, а позднее работают. При тяжелых формах быстро нарастают симптомы, больные прикованы к постели, развиваются атрофии мышц и параличи. Рационального лечения не существует. Применение всего комплекса физиотерапевтических мероприятий, специальных фармакологических препаратов, гигиенического режима и общеукрепляющих средств (см. Врожденные болезни нервной системы) может содействовать приостановке процесса и даже улучшению.

МИАСТЕНИЯ

Миастения (*myasthenia gravis*) была описана впервые Филлис в 1672 г. Позже ей были посвящены многочисленные работы (Эрб, Гольдфляй, Оппенгейм).

Этиология и патогенез заболевания до настоящего времени еще остаются окончательно не выясненными. Иногда обнаруживают изменения биохимизма в виде ненормального выделения креатина в моче и уменьшения выделения креатинина, затруднения выведения холинэстеразы, ненормальное состояние вилочковой железы (*gl. thymus*). При патоморфологических исследованиях не было найдено каких-либо типичных изменений. В поперечнополосатой мускулатуре обнаруживают изменения в сарколемме; в нервной системе типичных изменений не наблюдается. Оппенгейм исследовал патоморфологически один случай миастении, клинически характеризовавшийся бульбарными расстройствами. Не обнаружив никаких изменений, он предложил назвать болезнь бульбарным параличом без анатомических находок. Позже упоминается о нахождении в мышцах множественных лимфоррагий.

Клиническая картина болезни весьма типична. У больных появляется утомляемость, которая особенно распространяется на мышцы губ—жевательные, глазодвигательные, глотательные. Затем утомляемость распространяется на мышцы конечностей. Заболевание имеет тенденцию к прогрессированию, причем наблюдаются периоды ремиссий и обострений. При последних возникают расстройства дыхания и глотания. Иногда при таком приступе возникает асфиксия, которая может вести к смертельному исходу.

Заболевание возникает чаще у молодых субъектов. У детей оно также наблюдается, но редко. Диагностическое значение имеет исследование электровозбудимости, при котором обнаруживается «миастеническая реакция»: при исследовании фарадическим током отмечается повышенная возбудимость и быстрое истощение сокращений при повторном воздействии током.

Для лечения применяется прозерин (рецепты 29, 30). Иногда успех достигается рентгенотерапией.

Для иллюстрации данного заболевания приводим следующее наблюдение.

Больная 14 лет поступила 21/IX 1955 г. Ребенок из здоровой семьи, роды у матери и развитие девочки нормальные. Перенесла много инфекционных заболеваний: скарлатину, ветряную оспу, коклюш, корь, свинку, краснуху. Заболевание началось весной 1955 г. Первыми симптомами были: общая слабость, утомляемость, периодическая головная боль. По словам матери, вскоре была замечена амимия. При утомлении движения затруднялись, при чтении птоз верхних век, иногда и двоение в глазах, при еде быстро появлялось утомление жевательных мышц, при разговоре речь быстро



Рис. 136а. Больная 14 лет. Миастения: амимия, типичное «маскеническое лицо».



Рис. 136б. Та же больная. Двусторонний птоз, возникший при многократном закрывании глаз.

становилась невнятной. Нарастание всех этих симптомов и послужило причиной помещения больной в клинику. При осмотре больной в клинике обращала на себя внимание ее общая вялость, адинамия, амимия (рис. 136а) и появление птоза при многократном закрывании глаз (рис. 136б). Многократное движение руками производилось с усилиями, наступало некоторое утомление. Зрачковые реакции и глазодвигательные функции не были нарушены. Не было очаговых выпадений со стороны рефлекторно-двигательной сферы. Периодически указанные симптомы утомляемости нарастали. 10/X при исследовании электровозбудимости обнаружена типичная миастеническая реакция. Установлен диагноз миастении. Было проведено 2 курса прозеринотерапии (по 15 инъекций 0,05 раствора 2 раза в день по 0,5 мл), лечение глютаминовой кислотой, витамином В₁. Общее состояние больной улучшилось, но оставалась амимия и быстрая утомляемость.

После выписки больная поступила вторично 16/1 1956 г. Особых изменений в состоянии не было. Повторное исследование электровозбудимости обнаружило умеренно выраженную миастеническую реакцию. 1/II наступило резкое ухудшение: при общей слабости возникло нарушение глотания и дыхания. После повторных инъекций прозерина отмечено улучшение. Лечение продолжалось, но у больной периодически повторялись приступы слабости с нарушением глотания и дыхания. Была проведена рентгенотерапия (16 сеансов) и повторные курсы прозерина. К середине марта состояние улучшилось, однако стойкого хорошего состояния уже не наблюдалось.

СИРИНГОМИЕЛИЯ

Это заболевание встречается в возрасте 18—30 лет. Нередки, однако, случаи сирингомиелии, начало которых относится и к более раннему возрасту. В литературе описано довольно много случаев болезни в воз-

расте 14—16 лет и еще более в раннем возрасте. Этиологию синингомиелии некоторые авторы связывают с травмой или инфекцией, но наиболее вероятной является точка зрения, согласно которой в основе синингомиелии лежит неправильное развитие центрального канала и задней спайки спинного мозга еще в стадии первичной медуллярной трубки. Травмы же и инфекции являются дополнительными экзогенными факторами. Это подтверждается наличием у многих больных синингомиелией признаков дизрафии (*status dysraphicus*). К ним относятся: 1) аномалия груди, 2) кифосколиозы, 3) асимметрия грудных желез, 4) несоразмерность длины рук с ростом, 5) цианоз и похолодание конечностей, сходные с хронической асфиксией Кассирера, 6) деформация пальцев, 7) диссоциированная гипестезия дистальных отделов конечностей циркулярного характера, 8) *enuresis nocturna*.

Эти признаки близки к тем, которые характерны для миелодисплазии. Описаны семейные случаи синингомиелии (Карплюс, Круковский, Б. М. Розенцвейг и др.). Под влиянием добавочных экзогенных факторов иногда спонтанно начинается усиленный рост спонгиобластов, который ведет к глиозу вокруг центрального канала. Вследствие распада этой глиозной ткани начинают образовываться полости. Таким образом, в основе патоморфологии синингомиелии лежит глиоматоз с образованием полостей вокруг центрального канала (гидромиелия).

В соответствии с патологическими изменениями находятся основные симптомы синингомиелии. Из них наиболее важными являются расстройства чувствительности. Вначале это парестезии, боли в плечевой области, в области груди. По мере нарастания болезни выявляются и объективные расстройства чувствительности: снижение болевой и температурной при сохранности тактильной и глубокой чувствительности. Этот тип расстройства называется диссоциированным. По мере распространения процесса на серое вещество выявляется корешково-сегментарный тип этого расстройства в виде «куртки» или «полукуртки», описанной Ротом («куртка Рота»). Позже присоединяются и двигательные расстройства—парезы конечностей—соответственно пораженным сегментам. Парезы сопровождаются атрофией мышц, чаще всего связанных с иннервацией седьмым-восьмым шейными и первым грудным сегментами. Эти атрофии приводят к определенным деформациям. Кисть принимает «когтистую форму» (*main en griffe*, рис. 137). Частыми являются вазомоторные расстройства, атрофия кожи, изъязвления, артропатии; нередко бывает сколиоз. Иногда отмечаются черты акромегалии. При переходе процесса на бульбарную область говорят о синингобульбии.

Заболевание имеет тенденцию к медленному прогрессированию. В далеко зашедшей стадии синингомиелию приходится иногда дифференцировать с амиотрофическим боковым склерозом, который встречается иногда и в детском возрасте. При этом заболевании также медленно прогрессирует атрофия, но преимуществу мышц плечевого пояса. Появляются



Рис. 137. Больная 12 лет. Синингомиелия на левой руке—«когтистая кисть».

спастические парезы и параличи конечностей. Основным отличием от синингомиелии является отсутствие типичных для синингомиелии чувствительных расстройств. При амиотрофическом боковом склерозе поражается пирамидный путь и постепенно вовлекаются в процесс передние рога спинного мозга, чем и обуславливается сочетание спастических парезов с атрофиями.

Иногда приходится дифференцировать синингомиелию с подострыми и хроническими формами полиомиелита. В раннем возрасте эти формы полиомиелита встречаются редко. Для этих форм полиомиелита характерны прогрессирующие амиотрофии, распространяющиеся по преимуществу на мышцы верхних конечностей. При наличии таких атрофий и парезов чувствительность не поражается или страдает очень незначительно.

Рациональных способов лечения синингомиелии не существует. В начальных формах можно получить благоприятный эффект от рентгенотерапии. Общеукрепляющее лечение с применением препаратов железа, кальция, фитина может дать временное облегчение.

Для иллюстрации синингомиелии приводим следующее наблюдение.

Больная 12 лет поступила 29/1 1954 г. с диагнозом синингомиелии.

Девочка от первой нормально протекавшей беременности. Росла и развивалась нормально. Настоящее заболевание началось в августе 1953 г., когда больная стала отмечать нарушения движений в пальцах руки.

При поступлении самочувствие ребенка хорошее. Обнаружен правосторонний сколиоз в грудном отделе позвоночника, атрофия мышц сгибателей пальцев кисти, межостных мышц, развитие контрактур во вторых фаланговых суставах кистей, вследствие чего образовалась «когтистая кисть» (рис. 137). Снижена сила в руках. Коленный рефлекс справа снижен и отсутствует слева. Ахилловы рефлексы отсутствуют. Снижение температурной чувствительности по типу «куртки Гота» в сегментах С₆—D₄. Отчетливых выпадений других видов чувствительности не отмечалось. Внутренние органы без особых изменений.

Больной была проведена рентгенотерапия (2 сеанса); она получала дибазол в течение 28 дней, а затем витамин В₁, прозерин, витамин Е, массаж рук. Под влиянием лечения значительно улучшилось как общее состояние, так и состояние нервной системы. Девочка стала разгибать пальцы рук, особенно правой руки (писала письма и вышивала), чего не могла делать до лечения, стала лучше опускать температуру.

Кровяное давление со 140/70 мм снизилось до 120/70 мм ртутного столба. Со стороны глазного дна оставалась бледность границ сосков зрительных нервов с височной стороны больше, чем с носовой. Выписана 9/X с диагнозом синингомиелии.

Профилактика и лечение. При изложении этиологии и патогенеза врожденных заболеваний нервной системы мы остановились уже на некоторых вопросах, решение которых имеет серьезнейшее значение для профилактики. Врожденные заболевания не являются в большинстве своем преформированными и зависят главным образом от неправильного эмбрионального развития вследствие разнообразнейших внутриутробно неблагоприятно действующих факторов, могущих влиять уже с самого начала на развитие плода. Можно поэтому ставить вопрос об организации планомерной профилактической деятельности по предупреждению данной группы заболеваний.

Борьба с врожденными заболеваниями нервной системы связана прежде всего с решением широких профилактических задач. Создание максимально благоприятных условий для нормального физического и психического развития человека является главной и основной целью Советского государства. Очевидно, что осуществление этой первоочередной и важнейшей задачи решает вместе с тем и вопросы профилактики заболеваний самого различного происхождения. Небезынтересно указать, что Морган при рассмотрении проблем борьбы с заболеваниями человека приходит к выводу, что «генетический путь гораздо менее действителен, чем лечение и предупреждение болезни». Изучение истории

советской системы охраны материнства и младенчества убедительно показывает значение мероприятий социально-профилактического характера в борьбе с распространенными ранее болезнями. Мероприятия эти имеют ближайшее отношение и к предупреждению врожденных заболеваний нервной системы. Мы имеем в виду борьбу с сифилитическими заболеваниями и родовым травматизмом, на профилактике которых мы остановились в соответствующих главах. Широко известна та энергичная борьба, которая ведется у нас против «военной истерии», выражающейся в стремлении империалистических государств навязать человечеству новые войны с применением атомных и водородных бомб. Самый факт возникновения совершенно неизвестных ранее человечеству болезней (например, лучевой болезни) имеет ближайшее отношение к ухудшению здоровья человека и как следствие к возможной рождаемости детей с различными повреждениями, в том числе и с аномалиями нервной системы. Кому неизвестно в настоящее время, что вследствие войн всегда увеличивается число детей, рождающихся с неполноценной нервной системой. Сказанным определяется основная линия нашей профилактической деятельности, которая заключается в борьбе со всякими социальными бедствиями, в частности с войнами.

Вторая задача профилактической деятельности по предупреждению различного рода врожденных заболеваний нервной системы заключается в решительной борьбе со всевозможными интоксикациями, включая сюда и борьбу с алкоголизмом. Известно, что хронический алкоголизм может также содействовать увеличению числа врожденных заболеваний нервной системы. Наконец, следует еще раз подчеркнуть, что предупреждению врожденных заболеваний нервной системы в высокой степени содействует последовательное проведение всей системы мероприятий, которые предусматриваются советской системой охраны материнства и детства.

Организация помощи детям с врожденными и наследственными заболеваниями нервной системы должна быть планомерной и включать определенный комплекс мероприятий. Для этой группы детей должна быть обеспечена прежде всего достаточно квалифицированная неврологическая и педиатрическая консультация, при помощи которой может быть точно установлен диагноз поражения нервной системы и по возможности определен прогноз заболевания. Такая консультация должна дать родителям указания о всех необходимых лечебных и педагогических мероприятиях, которые должны применяться к ребенку. Для части детей, не нуждающихся в лечении в обычных нервных и психиатрических стационарах по особым лечебным и социальным показаниям, организуются специализированные учреждения, куда детей помещают на различные сроки. В специализированных учреждениях принимаются дети с различными врожденными заболеваниями центральной нервной системы, с повреждением психических функций и двигательными расстройствами. Такие учреждения организуются органами здравоохранения, социального обеспечения и народного образования. Эти учреждения ставят своей целью лечение и воспитание детей со стойкими поражениями центральной нервной системы. Лечение больных детей с врожденными заболеваниями центральной нервной системы, как находящихся в специализированном учреждении, так и проводящих лечение дома под наблюдением невропатолога или детского психоневролога, должно базироваться на определенной последовательно проводимой системе мероприятий, в которую обязательно входят: организация рационального питания, правильный уход и режим и комплекс лечебных мероприятий. Правильное сочетание этих трех факторов может содействовать наиболее полному улучшению функций и компенсации имеющихся дефектов.

Такой ребенок должен получать молоко, мясо, рыбу, продукты, богатые фосфором и кальцием. Жиры должны быть полноценными (сливочное масло, сливки, яичный желток). Полезной может быть печенка, содержащая лецитин, так же как и яичный желток, благоприятно влияющий на деятельность мозга.

Дети должны получать витамины в лечебных дозировках. Кроме витаминов в виде концентратов (витамины В₁, С, поливитамины), в рацион питания должны включаться овощи, зелень, по возможности фрукты и рыбий жир, содержащий витамины А и D.

При невозможности давать детям пищу в твердом виде в связи с нарушением жевания и глотания пищу надо протирать; по мере улучшения постепенно вводится твердая пища. Кормление детей должно проводиться обученной матерью, а в учреждениях—персоналом под наблюдением врача. За детьми с врожденными поражениями нервной системы должен быть организован внимательный уход. Два-три раза в неделю проводятся гигиенические ванны и тщательный ежедневный туалет.

Необходимо учитывать роль перенесенных матерью во время беременности болезней, травм в этиологии данных заболеваний. В особенности следует учесть возможность врожденного сифилиса. Если есть подозрение на наличие сифилитической инфекции, то должно проводиться специфическое лечение (см. Сифилис нервной системы).

Как стимулирующая терапия в настоящее время рекомендуется глутаминовая кислота. Она содержится в белках серого и белого вещества мозга, участвует в белковом и углеводном обмене, стимулирует окислительные процессы, обезвреживает токсические продукты, образующиеся при деятельности нервной ткани, и особенно аммиак, избыток которого вызывает нарушение обмена веществ. Глутаминовая кислота связывает аммиак с образованием безвредного для организма глутамина. Она играет также важную роль в деятельности скелетной мускулатуры, являясь частью белкового компонента миофибрилл. Наблюдениями последнего времени установлено, что глутаминовая кислота с успехом может применяться при органических заболеваниях центральной нервной системы с задержкой психического развития (болезнь Дауна, некоторые формы олигофрении). Детям она применяется внутрь в виде различных препаратов: 1% раствора на 40% фруктоглюкозе, 5% пасты на фруктоглюкозе, в порошках (рецепт 64).

Из других стимулирующих препаратов рекомендуется применение различных видов глицерофосфата кальция (рецепт 70), фитина (рецепт 7). При наличии малокровия, плохом усвоении вводимых питательных веществ рекомендуется мышьяк (рецепты 73, 74), железо (рецепты 77, 78).

При склонности ребенка к аллергическим реакциям и судорожным явлениям рекомендуется применение кальций-гликоната (рецепты 45, 46, 47).

Для общестимулирующего действия могут быть рекомендованы инъекции экстракта листьев алоэ (рецепт 80). Метод подсадки тканей (надпочечника, селезенки, яичника и др.) до недавнего времени широко применялся у детей с врожденными заболеваниями. Иногда у адинамичных детей с нарушением моторики наблюдался положительный эффект, но общая эффективность подсажек расценивается сдержанно. Могут применяться 3—4 подсадки плаценты, между которыми делается перерыв в 1—2 месяца. Противопоказаниями являются туберкулезная инфекция, выраженная диспепсия и текущие инфекционные и соматические заболевания.

Очень важна борьба с возникающими у больных спастическими парезами, с параличами. До настоящего времени еще не имеется достаточно рационального метода лечения. Только общий комплекс лечебной физ-

культуры, физиотерапии и некоторых лечебных препаратов может дать эффект. Для детей без психических расстройств целесообразна организация специальных учреждений, где такое комплексное лечение может быть осуществлено с большим успехом.

Лечебная физкультура и физиотерапия должны применяться в соответствии с психическим и двигательным расстройством. Вначале это может быть только пассивная гимнастика, которая постепенно дополняется простыми и более сложными активными упражнениями. У части детей может применяться комплекс, включающий упражнения для мелких и более крупных суставов. Эффективной является гидротерапия (ванны, обтирания), аэротерапия, общий массаж. Пребывание детей на воздухе во время сна и отдыха имеет очень благоприятное влияние на функции нервной системы.

Применение электротерапии в отношении детей с врожденными поражениями нервной системы ограничено ввиду их умственных и двигательных дефектов и связанного с ними беспокойства. Опыт показывает, что при спастических парезах может успешно применяться ионогальванизация в виде воротника по Щербаку с ионами кальция и йода. Такие курсы повторяются несколько раз в год. В отдельных случаях может применяться ионтофорез по Бургиньону. Слабым астеничным детям можно назначать кварцевое облучение. Из лекарственных препаратов, могущих снимать гипертонию, в настоящее время рекомендуется тропацин. Это спазмолитическое и холинолитическое средство, уменьшающее гиперкинезы, гипертонию и ригидность мышц, назначается в порошках, таблетках, капсулах. Препарат при хорошей переносимости можно давать длительное время. Явлений кумуляции и привыкания не бывает (рецепт 104).

При параличах применяется с успехом дибазол (см. Миопатия). Симптоматическое лечение применяется при эпилептических припадках (см. Эпилепсия), расстройствах сна (см. Неврозы). Во всех иных случаях организация режима и среды, применение седативных средств и в необходимых случаях гидротерапии оказывает благоприятное влияние. В некоторых случаях, например при гидроцефалии, может возникнуть необходимость в проведении дегидратационной терапии (см. Гидроцефалия).

В отношении больных с различными дефектами черепа и позвоночника и при некоторых двигательных расстройствах должна проводиться консультация с ортопедом и нейрохирургом о возможности оперативного вмешательства. Это касается в первую очередь группы врожденных спастических параличей и болезни Литтля.

ЭПИЛЕПСИЯ И СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ У ДЕТЕЙ

Эпилепсия и судорожные состояния у детей имеют особенно большое практическое значение. Это объясняется их частотой и тем, что они наблюдаются у детей самого различного возраста. Большой полиморфизм, разнообразие этиологии и значение своевременной диагностики эпилепсии и других судорожных состояний для правильного направления профилактических мероприятий требуют от врача углубленного ознакомления с ними. В особенности важное значение для педиатра имеет знакомство с эпилепсией. Ниже описывается эпилепсия у детей и судорожные состояния, не относящиеся к ней, но имеющие значение для дифференциального диагноза.

История. Распространение. Общая характеристика. С древних времен до наших дней к эпилепсии прикована врачебная мысль. Необычность этой болезни, ее внезапность, потеря сознания, отсутствие точных знаний о причинах эпилепсии и судорожных состояний—все это создавало такое положение, при котором она была окружена известной таинственностью. Это получило отражение в старом названии эпилепсии—священная болезнь (*morbus sacer*). Само название «эпилепсия» означает «отнятие». С течением времени с эпилепсии снималась печать таинственности. Уже в древнее время, несмотря на многие фантастические представления об эпилепсии, была известна связь этого заболевания с нервной системой. Имелись и описания клиники эпилепсии. В более близкое к нашей эпохе время были высказаны определенные взгляды на природу эпилепсии. Так, Томас Виллизий (1621—1675) предположил, что главной причиной эпилепсии является поражение центральной нервной системы. Позже многие исследователи различных стран путем тщательных клинических, патоморфологических и экспериментальных исследований показали, что эпилепсия является органическим заболеванием с обязательным участием нервной системы. Русские исследователи (А. Я. Кожевников, Н. Ф. Филатов, В. А. Муратов, Л. С. Минор, В. К. Хорошко, С. Н. Давиденков и др.) наряду с зарубежными авторами (Бравэ, Джексон, Говерс, Мускене, Пенфилд и др.) внесли большой вклад в изучение этой важнейшей в социальном отношении болезни, по преимуществу поражающей детей. Уже в начале текущего столетия было выяснено, что любая форма эпилепсии имеет органическую основу. В течение текущего столетия исследования были направлены на изучение патогенетических и патоморфологических основ эпилепсии и других судорожных состояний. Было установлено, что эпилепсия является весьма распространенным заболеванием, возникающим у детей раннего и старшего возраста, со сложным патогенезом, многообразными этиологическими факторами.

По сводной статистике на основании наблюдений различных авторов заболеваемость эпилепсией составляет от 0,5 до 2 на 1000 человек населе-

ния. Такие данные имелись по Германии, Италии, США и другим странам. Если исходить из средней цифры количества больных эпилепсией—0,5 на 1000 человек населения, то можно считать, что контингенты этих больных достаточно велики. Например, Пенфилд, исходя из этого минимального процента, считает, что в США имеется 600 000 больных. Кремер пишет, что в Англии имеется 200 000 страдающих эпилепсией. Леннокс в 1947 г. указывал, что во всем мире 10 000 000 эпилептиков, из коих только 300 000 получают лечение. Согласно нашим данным, эпилепсия составляет 6—8% всех органических заболеваний центральной нервной системы детского возраста. В это число не входят эпизодические судорожные состояния, не являющиеся эпилептическими и описываемые под самыми различными названиями.

Все эти данные позволяют охарактеризовать эпилепсию как одно из частых и сложных в этиологическом и клиническом отношении заболеваний детского возраста, имеющих большое социальное значение.

Этиология. Патогенез. При попытке установить причины и патогенез эпилепсии прежде всего возникает вопрос: является ли эпилепсия наследственным заболеванием? Ответы на этот вопрос существуют самые различные. Некоторые исследователи указывают на очень большое значение наследственности. Например, Говерс установил отягощенную наследственность в 35% случаев. В то же время Майерсон считал, что роль отягощенной наследственности не доказана.

Неоднократно делались попытки доказать генотипическую обусловленность эпилепсии. Однако под влиянием накопившихся фактов эта точка зрения потеряла свое значение. Стало очевидным, что эпилепсия не является наследственной болезнью, а возникает в результате каких-либо эндогенных или экзогенных вредностей. Уже в новейшее время некоторые авторы вновь пытались оживить точку зрения об эпилепсии как генотипически обусловленном заболевании. Такую позицию пытались защищать на Лондонском съезде невропатологов в 1935 г. исследователи Рюдин и Конрад. Однако их точка зрения не была принята. На этом съезде восторжествовало мнение, по которому эпилепсия не является болезнью *sui generis*, а возникает при различных обстоятельствах и клинически не является строго ограниченной формой болезни. Точка зрения Конрада и Рюдина в свое время была подвергнута резкой критике со стороны известного советского невропатолога М. Б. Кроля, который утверждал, что в возникновении эпилепсии экзогенные факторы играют основную роль.

Никакого специального предрасположения к эпилепсии как определенно выраженному нозографически очерченному заболеванию не доказано и его, очевидно, не существует. Нет, однако, никаких оснований отрицать, что эпилепсия может развиваться при известных свойствах нервной системы и давать повторные «судорожные разряды». Экспериментальные и клинические данные показывают, что такие судорожные состояния могут быть вызваны без какого-либо специального предрасположения. В одних случаях «судорожный разряд» является эпизодом, возникая при той или иной вредности, в других он сразу или после повторения принимает характер периодических эпилептических припадков. Путем электроэнцефалографических исследований доказано, что в таких случаях имеется ограниченная или диффузно измененная электрическая активность коры головного мозга. Эта измененная электрическая активность коры мозга в сочетании с различными вредностями, влияющими на мозговую деятельность, и может лежать в основе эпилептических припадков.

По мере изучения вредностей, вызывающих эпилепсию, все более сужается круг так называемой «генуинной эпилепсии». При такой поста-

новке вопроса, которая является единственно правильной, приобретает очень важное значение изучение этих вредностей. К ним относятся: инфекции, травмы, интоксикации, эндокринно-вегетативные расстройства, нарушения обмена, расстройства кровообращения, аллергические факторы, психогенные влияния.

Значение инфекций в происхождении эпилепсии подчеркивалось уже давно. Некоторые авторы придавали инфекции важнейшее значение. Л. О. Даркшевич рассматривал эпилепсию в группе инфекционных болезней и подчеркивал, что подавляющее число случаев эпилепсии связано с инфекциями. Делались попытки даже отыскать специальную инфекцию. В раннем возрасте под влиянием различных инфекций особенно легко возникают судороги, часто имеющие характер припадков. Однако не все случаи судорог могут быть отнесены к эпилепсии. На основании анализа роли различных общих и нейротропных инфекций в генезе эпилепсии мы выделили следующие три группы:

1. Инфекции, которые имеют общее влияние, но могут также действовать и на нервную систему. К ним относятся сифилис и туберкулез.

2. Преимущественно нейротропные инфекции, могущие поражать и некоторые другие органы, но главным образом вызывающие поражения головного и спинного мозга. Это цереброспинальный менингит и некоторые другие виды менингитов, возбудитель которых не всегда может быть установлен.

3. Вирусные инфекции, поражающие нервную систему: энцефалит, полиомиелит, рассеянный склероз и др. Все перечисленные инфекции могут действовать и внутриутробно.

Внутриутробные инфекции при эпилепсии встречаются в 8—12% случаев. Сифилитическая инфекция в происхождении эпилепсии у детей в настоящее время не занимает какого-либо доминирующего места. Из всех форм нейросифилиса эпилепсию чаще всего вызывают менингovasкулиты.

Эпилепсия большей частью вызывается менингококковой и реже другими формами менингита. В настоящее время в связи с успешным лечением менингит перестал играть большую роль в возникновении эпилепсии.

Роль энцефалита в генезе эпилепсии весьма велика, но не все его формы имеют одинаковое значение. В раннем детском возрасте встречаются менингоэнцефалиты, этиологический характер коих не всегда удается выяснить. Во всяком случае это не энцефалиты из летаргической группы или аналогичных форм, которые редко приводят к эпилепсии. На почве весенне-летнего энцефалита в более старшем возрасте встречается кожевниковская форма эпилепсии.

Роль травмы в происхождении эпилепсии у детей весьма велика. Главное значение имеют родовые травмы, оставляющие стойкие дефекты мозга (см. Травматические поражения нервной системы).

Из интоксикаций следует выделить те, которые реализуются во внутриутробном периоде.

Издавна подчеркивается значение алкоголизма родителей. Большинство интоксикаций, включая и те, которые возникают при желудочно-кишечных расстройствах, вызывает обычно эпизодические судорожные состояния преходящего характера. Эндокринные и связанные с ними вегетативные расстройства не играют самостоятельной этиологической роли в возникновении эпилепсии. Изучение эндокринных желез у больных эпилепсией подтверждает это положение. Известно лишь, что во время эндокринных кризов, например в пубертатном периоде, могут усиливаться припадки.

Нарушениям обмена придается серьезное значение. По вопросу о том, являются ли эти нарушения ведущим этиологическим фактором или же они играют патогенетическую роль, способствуя выявлению припадков, имеются различные мнения. На основании обзора литературы о состоянии обмена у больных эпилепсией можно считать, что у них имеются нарушения жирового и основного обмена. Белковый и углеводный обмен мало изменен. Нарушения кислотно-щелочного равновесия сводятся к предприпадочному алкалозу и послеприпадочному ацидозу; в межприпадочном периоде кислотно-щелочное равновесие может быть нормальным.

Факторам нарушения кровообращения в происхождении эпилепсии издавна придавалось этиопатогенетическое значение. На основании обзора литературы этого вопроса можно считать, что в обычных случаях эпилепсии не отмечается типичных и постоянных расстройств общего кровообращения между припадками или перед их возникновением. Изменения кровообращения бывают во время самого припадков. Пенфилд придает значение синдрому Адамс-Стокса, пароксизмальной тахикардии и повышенной возбудимости каротидного синуса в возникновении эпилептического приступа, у детей эти синдромы недостаточно изучены. Клинические наблюдения, однако, указывают на то, что у детей более старшего возраста припадкам могут предшествовать или сопровождать его сердечно-сосудистые нарушения.

Значение аллергического фактора в генезе эпилепсии расценивается авторами неодинаково. Исходя из того, что у морской свинки экспериментальная анафилаксия сопровождается эпилептиформными судорогами, Камерер указывает на значение аллергического фактора в происхождении эпилепсии. Роль аллергического фактора пытаются подкрепить и некоторой родственной связью между эпилепсией и мигренью. Иногда можно установить связь между эпилептическими припадками и высыпаниями крапивницы или употреблением некоторых пищевых продуктов. Пенфилд полагает, что повышение специфической чувствительности, наступающее спонтанно по типу аллергии, редко имеет серьезное значение в возникновении эпилептического припадков. В то же время он упоминает о возможной связи эпилепсии с пищевым фактором, астмой и колебаниями факторов среды, влияющими на изменение чувствительности эпилептика.

Наконец, мы должны еще остановиться на некоторых факторах, которые влияют по типу рефлекторного воздействия: раздражение, исходящее из пораженного внутреннего органа, очаги в периферической нервной системе, психическая травма. У детей, как и у взрослых, в некоторых случаях эпилепсии можно установить, что задолго до появления припадков имелось какое-либо соматическое заболевание, например печени, желудка или кишечника, которое могло сыграть роль в возникновении припадков. В некоторых случаях припадки возникали в результате чрезмерного и длительного раздражения какого-либо участка периферической нервной системы после травмы или инфекции. У детей часто приходится констатировать начало припадков после испуга или другого аффективного переживания. Возможны и другие рефлекторные воздействия, которые не всегда поддаются учету.

Патофизиология. Для понимания патофизиологии припадков необходимо знать, какова роль отдельных частей нервной системы в его происхождении и состоянии при нем нервной системы в целом.

Большинство исследователей считает, что с любого участка, в том числе и периферической нервной системы, может начинаться раздражение, которое в конечном счете, дойдя до коры, вызовет припадок. Чем ближе

очаг раздражения к коре, тем скорее может возникнуть припадок. Одним из важнейших механизмов возникновения припадков, по учению И. П. Павлова, является определенное состояние торможения в коре головного мозга. А. Д. Сперанский выдвигает мнение, что припадок возникает в результате совпадения раздражения подкорки с явлениями разлитого торможения коры. Это мнение А. Д. Сперанского о значении подкорки в генезе припадков подтверждается как старыми (В. К. Хорошко), так и новыми клиническими фактами (Коллье, Гартенберг).

В течение долгого времени господствовало мнение, что одним из ведущих механизмов в происхождении припадков является спазм сосудов с последующей ишемией мозга. Е. К. Сепп считает, что современные исследования не подтвердили того, что причиной эпилептического разряда является спазм сосудов, а объясняют наблюдающийся при этом спазм сосудов колебаниями электрического потенциала.

Поскольку вазомоторная теория, выдвигавшая ведущую роль спазма сосудов в генезе припадков, не оправдалась, необходимо было подойти к объяснению эпилептического разряда с другой точки зрения. Большинство современных исследователей придерживается той точки зрения, что возникновение припадков связано с изменением возбудимости отдельных клеток, обусловленной состоянием клеточной мембраны. Последняя под влиянием различных экзогенных и эндогенных факторов становится более проницаемой, что ведет к ее более легкой возбудимости.

А. М. Гринштейн считает, что все те вещества, которые меняют состояние клеточной мембраны, повышая ее проходимость, увеличивают склонность к эпилептическому припадку, и наоборот. Подобное мнение высказал М. Б. Кроль; его разделяет также и Е. К. Сепп.

Значительную роль могут играть вегетативно-эндокринные факторы. Н. И. Гращенков на основании экспериментальных данных доказал, что симпатическая нервная система играет большую роль в формировании эпилептического припадков. Лабильность вегетативной нервной системы у больных эпилепсией доказана на основании клинических наблюдений (Г. В. Мансуров, Криш и др.).

Дальнейшим этапом в понимании патофизиологии эпилепсии явились данные о состоянии электрической активности мозга при эпилепсии в различные периоды заболевания. С. А. Чугунов, специально изучавший этот вопрос, приводит сводные данные об электроэнцефалограммах при эпилепсии (табл. 7).

Таблица 7

Авторы	Число случаев эпилепсии	Процент электроэнцефалограмм	
		с аномалиями	нормальных
Джиббс, Джиббс и Леннокс	2 805	87	13
Нокс, Файли и Дайнс	626	86	14
Джаспер и Кершман	496	95	5
Эчлин (при контроле гипервентилацией)	100	80	20

Данные других исследователей (И. С. Беритов, С. Н. Давиденков и А. А. Лев, К. З. Долгих и др.) также подтверждают наличие изменений электрической активности мозга при эпилепсии.

Одной из важных черт этих изменений является пароксизмальность возникновения патологических волн (Вильямс). Могут возникать перио-

дические колебания отдельных волн, например дельта-волн. И. С. Беритов указывает на изменения волн в различных отделах коры, причем отклонения в виде снижения или даже полного исчезновения могут быть обнаружены в альфа-, бета- и дельта-волнах; могут появляться патологические волны («иглоподобные»). Важнейшей чертой И. С. Беритов считает появление «судорожных электрических разрядов».

Что касается состояния электрической активности в межприпадочном и припадочном периодах, то данные авторов весьма разноречивы. Н. Н. Бурденко, П. К. Анохин и В. Е. Майорчик на основании анализа данных электрической деятельности коры мозга при травматической эпилепсии указывают на их разнообразие как во время приступов, так и в межприступном периоде. К. З. Долгих отмечает при эпилептическом припадке глубокие изменения в виде острых волн и медленных высоких волн; значительные изменения бывают и в межприступном периоде и имеют полиморфный характер.

С. А. Чугунов при «генуинной эпилепсии» отмечает две формы нарушений электрической активности мозга. При редких припадках электроэнцефалографические изменения отсутствовали или были слабо выражены; обычно это одиночные острые волны или «пики». При частых припадках «патологические разряды» бывают частыми и распространяются на всю кору.

Обзор приведенных и других данных позволяет подтвердить, что измененная электрическая активность коры мозга, несомненно, является одним из важнейших патофизиологических моментов эпилепсии. В одних случаях эти изменения свойственны больному, в других они возникают под влиянием различных причин. Характеристика этих изменений зависит в значительной степени от этиологии и патогенеза каждого отдельного случая.

Патоморфология. Изучение патоморфологии эпилепсии велось в двух направлениях: делались попытки обнаружить изменения нервной системы, являющиеся следствием тех или иных вредностей, которым приписывалось возникновение эпилепсии; изучались особенности патоморфологии эпилепсии безотносительно к той или иной этиологии болезни; изучались также те изменения нервной системы, которые возникают после повторяющихся припадков.

Первая группа изменений очень многочисленна. Это последствия самых разнообразных внутриутробных и послеродовых травм, которые могут проявляться в виде различных кист, рубцов, склероза, обызвествлений на месте бывших некрозов и кровоизлияний. После инфекций также могут оставаться ограниченные или распространенные арахноидиты, спаянные процессы, периваскулярный глиоз, атрофические участки мозга, глиозные рубцы и др. Далее, у больных эпилепсией могут быть обнаружены прогрессирующие склерозирующие и опухолевые процессы. В разных случаях могут преобладать те или иные процессы.

Ко второй группе относятся изменения, которые могли явиться следствием неправильного внутриутробного развития. Эти изменения могут быть разнообразными: деформация мозга, асимметрия полушарий, изменения извилин (макро- и микрогирия), асимметрия желудочковой системы. В. К. Белецкий обнаружил при гистопатологическом исследовании глиоз белого и серого вещества, на что обратил ранее внимание В. А. Муратов. Отмечается также запустение клеточных слоев. Клетки могут находиться в остром и хроническом состоянии альтерации и дегенерации. Некоторые исследователи упоминают о сморщивании или склерозе аммонова рога. В. А. Муратов еще в 1899 г. на основании обзора литературы и собственных исследований в опубликованных лекциях по

эпилепсии у детей подтвердил разнообразие изменений нервной системы при эпилепсии. Одновременно он отверг значение таких изменений нервной системы, как склероз аммонова рога, им не обнаруженный и, по его мнению, вообще не имеющий отношения к данному заболеванию. То же самое он говорит о бугристом склерозе (*sclérose tubéreux*), который встречается в коре мозга и при эпилепсии, но не составляет ее постоянной основы. Критикуя существовавшие к тому времени взгляды на характер и роль глиоза мозга как важного фактора эпилепсии, В. А. Муратов высказался против их переоценки в генезе эпилепсии. По его мнению, речь «идет о воспалительных изменениях, а не о новообразовании (метаморфозе) ткани», что особенно важно. В. А. Муратов пришел к выводу, что «всякая эпилепсия есть болезнь мозговой корки».

Что касается изменений, возникающих под влиянием самих припадков, то нарушение кровообращения в мозгу во время припадков может привести к кровоизлияниям и другим очаговым расстройствам, а также структурным нарушениям мозговой ткани. В. А. Муратов указывает, что некоторые из обнаруживаемых изменений клеток в отдаленных отделах мозга могут возникать в силу функционального истощения вслед за повторными эпилептическими припадками. При анализе патоморфологической основы эпилепсии надо учитывать, что при возникновении эпилепсии вскоре после рождения ребенка чаще могут играть роль изменения, зависящие от пороков развития, неправильности внутриутробного развития и родовых травм. Позже в выявлении эпилепсии играют роль инфекционные и токсические факторы и, возможно, новообразования.

КЛИНИКА ЭПИЛЕПСИИ И СУДОРОЖНЫХ СОСТОЯНИЙ

Классификация. Необходимо иметь в виду большое разнообразие клинических форм этих расстройств.

Нельзя согласиться с Пенфилдом, который в качестве введения к описанию различных типов припадков приводит следующее высказывание Джексона: «Ни в одном случае судорог или случайной потери сознания я не стремился установить, приближаются ли они к известному клиническому стандарту, к genuinной эпилепсии. В каждом случае я старался найти место поражения, вызывающее припадки, и тот процесс, который к этому приводит; у меня в мозгу первым возникает не вопрос: «Эпилепсия ли это?», а вопрос: «Где находится поражение, вызывающее по временам чрезмерный разряд? Для меня мало значит, называется ли эпилептическим случай судорог или другой пароксизмальный нервный припадок, так как я стараюсь выявить, имеется ли такая часть мозга, от деятельности которой внезапно развиваются судороги».

Педиатру, невропатологу, психиатру и любому другому специалисту при диагнозе судорожных состояний на основании клинической картины судорог приходится решать сложные вопросы: каково происхождение припадков судорог? К какой клинической группе их отнести? Какое предпринимать терапевтическое вмешательство? Разумеется, при этом приходится учитывать и место поражения, которое по временам вызывает чрезмерный разряд в виде судорог. Совершенно очевидно, насколько трудно ответить на эти вопросы, когда имешь дело с судорогами у ребенка, который склонен отвечать судорожными разрядами на самые различные эндогенные и экзогенные вредности. До настоящего времени предлагавшиеся различными авторами классификации строились то на принципе этиологии, то на анатомической локализации с учетом клинической картины. Пока не существует каких-либо общепринятых классификаций. Все учение об эпилепсии, по правильному замечанию С. Н. Давиденкова, находится в последние годы на важном этапе своего развития. Несомненно, что дальнейшее изучение эпилепсии на правильных основах приведет

к созданию правильной классификации этого заболевания. Пока можно исходить лишь из такой систематики, которая бы включала известные формы «эпилептической болезни» и судорожные состояния, к ней не относящиеся. Ниже мы приводим такую систематику.

Формы эпилептической болезни и судорожные состояния у детей

А. Эпилептическая болезнь

1. Эпилепсия с периодическими общими судорогами.
2. Эпилепсия, протекающая с очаговыми судорогами.
3. Малые припадки без генерализованных судорог (периодические кратковременные потери сознания).
4. Припадки автоматизма в форме немотивированных действий.
5. Длительные парциальные судорожные состояния (кожевниковская эпилепсия; миоклонус-эпилепсия и др.).
6. Катаплектические и аффективно-эмоциональные припадки.
7. Мезэнцефальные припадки.
8. Дизэнцефальные припадки.
9. Психогические вспышки; расстройства настроения, сноподобные состояния.
10. Особые формы; пикнолениция.
11. Эпилептические состояния не классифицированные.

Б. Судорожные состояния неэпилептического характера

1. Судороги при асфиксии новорожденных.
2. Судороги при врожденных пороках сердца (синюшная болезнь).
3. Судороги в остром периоде общих инфекций.
4. Судороги при острых нейроинфекциях (менингит, энцефалит).
5. Судороги при хронических инфекциях (коклюш и др.).
6. Судороги при очаговых органических поражениях головного мозга.
7. Эпизодические судороги при эндогенных и экзогенных интоксикациях (уремия, диабет, глисты и др.).
8. Судороги при некоторых нарушениях обмена и эндокринопатиях. Спазмofilия.
9. Истерические припадки.

Эпилепсия с периодическими общими судорогами или большими припадками. Возникающие при эпилепсии большие припадки имеют определенную клиническую характеристику. При этой форме эпилепсии выделяют следующие фазы припадка: а) фаза предвестников; б) судорожный период; в) выход из припадка; г) остаточные симптомы.

Фаза предвестников, предшествующая припадку, может быть различной как по длительности, так и по проявлениям. У детей она редко бывает длительной, а у взрослых может затягиваться на несколько дней. Но чаще это мимолетное состояние, вслед за которым начинаются судороги. По признаку часто встречающихся предвестников в виде ощущения дуновения ветра эти состояния обозначаются как аура (дуновение). Такие ауры встречаются в 60—70% случаев эпилепсии. Диапазон этих предвестников очень широк. Так, наблюдаются различные парестезии в виде ощущения холода или тепла локального или распространенного характера; зрительные ощущения в виде фигур, точек, окрашенных предметов без четкого контура, яркого пламени (фотопсия); иногда предметы начинают казаться маленькими (микроспия) или увеличенными (макроспия). Нередко бывают ауры в виде различных слуховых и обонятельных ощущений, имеющих иногда приятный, а позже устрашающий характер. У одного больного 9 лет судороги наблюдались с 5 лет. За последний год им предшествовали очень яркие приятные ощущения, которые вызывали улыбку, затем появлялся подъем настроения, позже сменявшийся чувством страха. Висцеральные ауры могут проявляться в форме усиленного аппетита или жажды. Нередко отмечаются болевые ощущения в области живота, учащенное выделение мочи. Расстройства

настроения кратковременные или более длительные нередко предшествуют полному припадку. Судорогам может предшествовать амнезия большей или меньшей длительности.

Следующие за предвестниками судороги наступают мгновенно: больной ребенок падает, нередко издавая при этом пронзительный крик, и теряет сознание, затем начинаются судороги. Судороги вначале имеют тонический характер, но вскоре выявляется клоническая фаза с подергиванием мышц. У детей, в особенности раннего возраста, тонический компонент может доминировать, а иногда бывает и единственным проявлением припадка. Во время судорог при больших припадках также отмечается нарушение висцеральных функций, вследствие чего появляется непроизвольное мочеиспускание и реже дефекация, слюнотечение, выделение пены изо рта, нередко с примесью крови вследствие прикуса языка. Появление пены объясняется повышенным слюноотделением при усиленном дыхании. Допускается, что образование пены может зависеть от нарушения вегетативной иннервации бронхов (Пенфилд). У детей в результате расстройств регуляции висцеральных функций судорогам нередко предшествует нарушение терморегуляции; повышение температуры может наблюдаться и во время припадков; по окончании припадков она падает до нормы. Примером может служить следующее наблюдение.

Больной 3 лет, недоношенный, с задержкой психического развития. Эпилептические припадки наблюдаются с 1½ лет. Припадкам предшествует подъем температуры до 39—40°. Перед последним припадком температура повысилась до 40°, затем наблюдались все фазы большого припадков, начиная с потери сознания, последующих клоническо-тонических судорог в течение 3—5 минут с переходом в состояние сна после судорог.

Такое начальное повышение температуры иногда дает повод к диагнозу инфекционного заболевания. Примером может служить следующее наблюдение.

Большая 9 лет. Из здоровой семьи. Роды у матери и развитие ребенка нормальные. В возрасте 10 месяцев у нее при полном здоровье повысилась температура до 38,2°. Девочка сразу потеряла сознание, начались судороги, изо рта выделялась пена. После припадков на некоторое время остался парез правой руки и ноги. После перерыва в 6 лет у больной вновь наблюдались припадки, заключавшиеся в остановке взора, появлении насильственных глотательных движений и судорогах правой руки. Она была доставлена в клинику после одного из таких припадков, которому предшествовала гипертермия; температура в течение часа поднялась до 40,3° при отсутствии симптомов какого-либо инфекционного заболевания. Через несколько часов после поступления в клинику девочка пришла в сознание, температура снизилась до 36,6°. Имелось повышение рефлексов срава, двусторонний симптом Бабинского. При спинномозговой пункции обнаружено умеренно повышенное давление; состав ликвора нормальный. Кровяное давление 105/65 мм ртутного столба. Припадки не повторялись. Девочка была выписана в хорошем состоянии с диагнозом эпилепсии.

Во время припадков могут наблюдаться значительные изменения со стороны анимальной нервной системы: расширение зрачков, отсутствие реакции зрачков на свет, повышение сухожильных рефлексов, симптом Бабинского.

Судороги длятся 1—2 или несколько минут. Выход из припадков может быть более или менее быстрым. Судороги заканчиваются сразу или затихают постепенно. По окончании судорог наблюдается сонливое состояние или длительный сон. После пробуждения больной ничего не помнит о припадке, иногда жалуется на головную боль, расстройства памяти, ломоту в теле. У очень маленьких детей до и после припадков может наблюдаться беспокойство; часто у них также отмечается фаза послеприпадного сна. После припадков на длительное время могут оставаться парезы или параличи конечностей, расстройства речи. Эти остаточные явления могут быть следствием торможения корковых функций

в отдельных извилинах. При возникновении таких параличей надо всегда иметь в виду возможность кровоизлияния вследствие нарушения мозгового кровообращения во время припадка. В таких случаях остаточные симптомы бывают резко выраженными и более стойкими; состояние остается тяжелым и после припадков.

Частота таких больших припадков может быть различной. Они возникают более или менее периодически по нескольку раз в месяц или неделю. Чем чаще припадки, тем резче выявляются некоторые характерологические особенности больного и изменения психики. Медлительность и вязкость, взрывчатость и даже агрессивность могут быть объяснены нарушением корковой деятельности. У больных периоды заторможенности переходят в состояние повышенной возбудимости. При учащении и прогрессировании больших припадков интеллект у больных постепенно снижается и может наступить эпилептическое слабоумие.

Эпилепсия, протекающая с очаговыми судорогами. Вопрос об отношении очаговой эпилепсии к описанной выше форме не может быть предметом исчерпывающего анализа в настоящей главе. Со времени описания этой формы эпилепсии Браве (1827) и Джексоном (1870) накопилось много данных, позволяющих по-новому рассмотреть этот вопрос. Можно принять точку зрения С. Н. Давиденкова, согласно которой доминирующая очаговость припадков не может служить доводом для противопоставления «очаговой эпилепсии» («фокальной») большим эпилептическим припадкам. Не только метод электроэнцефалографии, но и обычные клинические и клинико-анатомические наблюдения позволяют подтвердить, что очаговость не исключает истинной эпилепсии. Трансформацию «очаговых» припадков в общие приходится часто наблюдать, в особенности в раннем детском возрасте. Приведем яркий пример.

Больной 1 месяца 4 дней получил родовую травму во время быстрых родов. С месячного возраста у него начались припадки с отклонением взора влево, судорогами руки и ноги справа, с усилением физиологического для его возраста симптома Бабинского, появлением локальных миоклонических судорог. Уже через несколько дней начались общие эпилептические судороги.

Возникающие в раннем возрасте при энцефалитах и менинго-энцефалитах очаговые судороги большей частью имеют тенденцию к генерализации. Клиническая семиотика очаговых припадков очень детально изучена и соответствует обычно известной карте локализации функций (рис. 138а и 138б). При раздражении определенных корковых полей мозга возникают определенные судороги с соответствующей аурой (рис. 139). В тех случаях эпилепсии, которые характеризуются как очаговые, судороги начинаются всегда с одной и той же области. Могут наблюдаться следующие припадки: а) двигательные, б) чувствительные, в) чувствительно-двигательные, г) слуховые, д) зрительные, е) висцеральные.

Ниже приводится краткое описание этих припадков в зависимости от локализации очага.

1. **Передняя центральная извилина** (рис. 139, 1) Припадки в виде изолированных судорог части или целой конечности носят строго очерченный характер. В зависимости от иррадиации раздражения по коре мозга возникают различные комбинации судорог. Возникающие локальные или более диффузные судороги могут длиться долго, сохраняя характер частичной эпилепсии (*epilepsia partialis continua*).

2. **Задняя центральная извилина.** Припадки с сенсорными аурами: онемение, ощущение жара, холода и др. (рис. 139, 2).

3. При очаге в нижней части передней и задней центральной извилин (*operculum*) возникают жевательные и глотательные движения. Такие припадки Пенфилд называет «смакова-

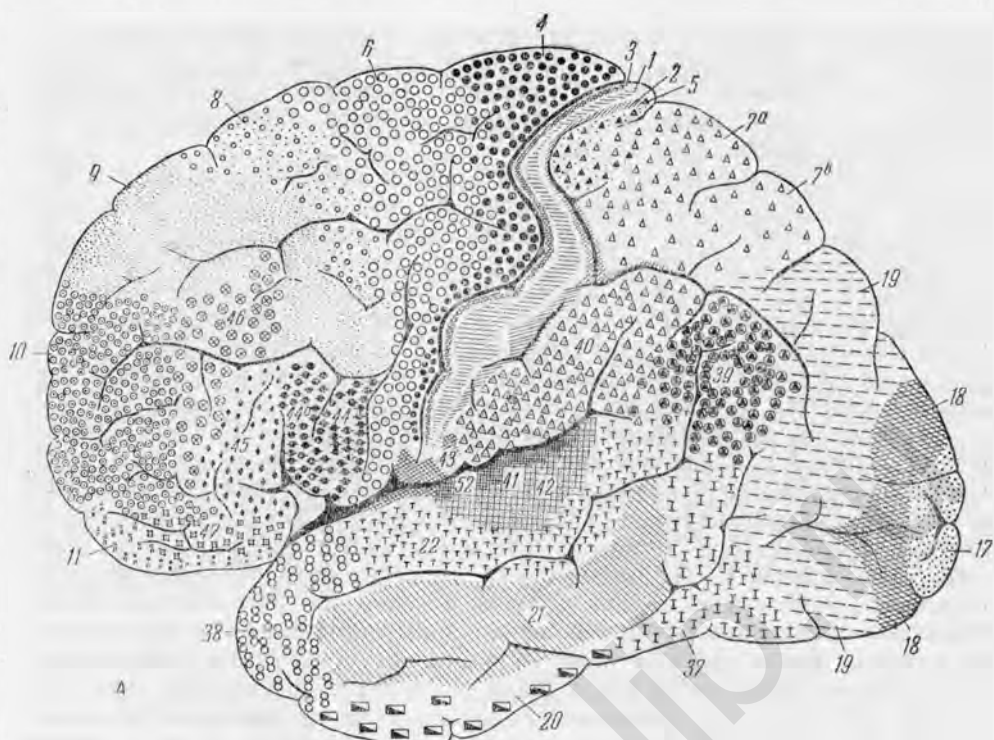


Рис. 138а. Карта локализаций по Бродманну. Наружная поверхность.

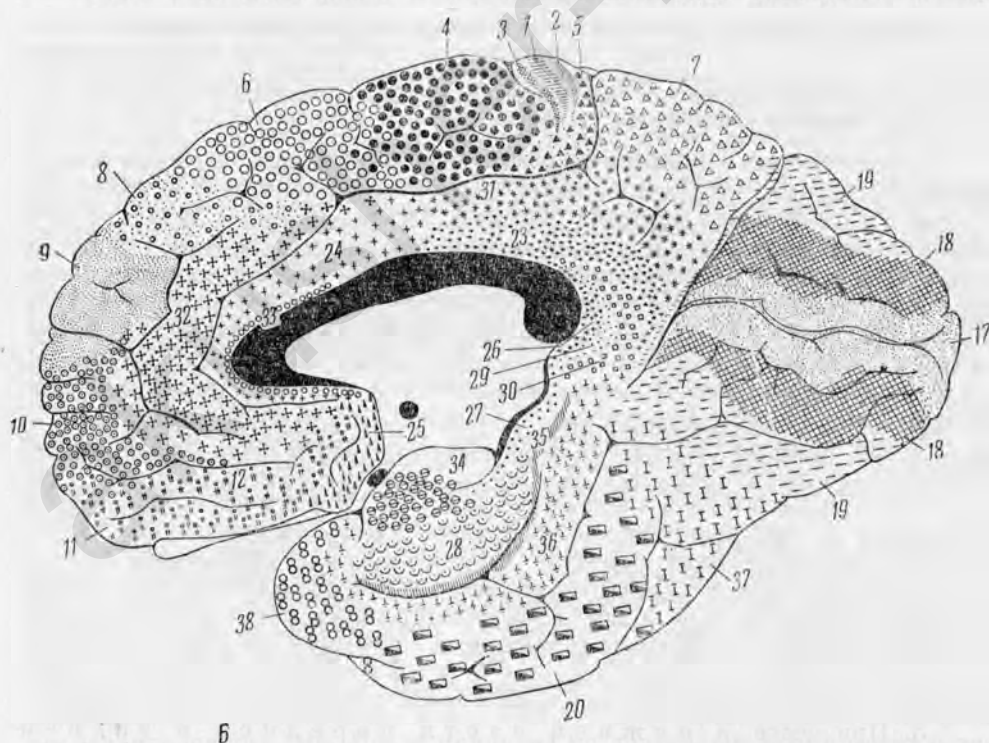


Рис. 138б. Карта локализации по Бродманну. Внутренняя поверхность.

ными висцеральными явлениями. При этом наблюдаются нарушения терморегуляции, дыхания, секреции, сосудистые расстройства (см. Диэнцефальные припадки).

Детально некоторые из этих припадков описаны при изложении отдельных форм эпилепсии.

Малые припадки (petit mal). При малых припадках может наблюдаться кратковременная потеря сознания без судорог или в сопровождении быстро проходящих легких судорожных явлений. Иногда кратковременная потеря сознания сочетается с коротким вазомоторным кризом, во время которого может наблюдаться бледность кожных покровов. Вариантами малого припадка могут явиться: кратковременная дезориентировка без полной потери сознания, кратковременные локальные движения при сохранении или кратковременной потере сознания. Малые припадки могут протекать под видом различного рода висцеральных кратковременных расстройств (кратковременные пульсовые аритмии и обморок, ощущения удушья и др.).

Как и большие припадки, малые могут быть редкими, эпизодическими. Чаще они наступают сериями и повторяются в течение недель или месяцев. Малые припадки могут ограничиться перечисленными выше симптомами, но могут перейти в полные припадки с судорогами. Малые припадки в отличие от больших не ведут обычно к глубоким психическим нарушениям и могут закончиться, не вызвав каких-либо тяжелых последствий. Малые припадки, как и большие, зависят от различной локализации и интенсивности возникающих разрядов в нервной системе.

Припадки автоматизма. Среди различных форм эпилепсии выделяются такие, которые имеют своеобразные клинические проявления—так называемые эквиваленты. Так, периодически могут наблюдаться полные припадки автоматизма. Эти припадки заключаются в том, что больной при нарушенном сознании, но неполной его потере проявляет какую-либо бесцельную деятельность. Примером такого автоматизма могут быть предпринимаемые внезапно некоторыми больными более или менее длительные бесцельные путешествия. Например, больной 12 лет уезжает из пригорода на поезде в город, где он некоторое время бесцельно ходит и затем возвращается домой. По возвращении он не отдает себе ясного отчета в предпринятой поездке. Такое состояние следует отличать от длительного бродяжничества некоторых детей—психопатов.

Сходным проявлением такого автоматизма является **прокурсивная эпилепсия (epilepsia prokursiva)**. Эта форма эпилепсии заключается в том, что больной ребенок внезапно убегает и где-либо падает. Фазы судорог не наступает, но больной может непроизвольно помочиться. О случившемся он ничего не помнит. Такую форму эпилепсии мы наблюдали у мальчика 11 лет, живущего в деревне. По словам матери, он несколько раз внезапно убегал из дому. Однажды его обнаружили на опушке леса спящим со следами непроизвольного мочеиспускания.

У некоторых больных этой группы позже возникают и большие эпилептические припадки.

Эпилепсия Кожевникова (длительные парциальные судорожные состояния). Эта форма судорожных состояний описана впервые А. Я. Кожевниковым в 1894 г. под названием особого вида кортикальной эпилепсии (*epilepsia corticalis sive partialis continua*). Позже подобную форму описали Шпиллер и Мартен (1909), Вильсон (1929). Об этой форме эпилепсии накопилась большая литература. Сам А. Я. Кожевников, описавший эту форму эпилепсии у больных более старшего возраста, характеризовал ее следующим образом: в строго определенных частях тела у больных существовали постоянные клонические судороги; они то усиливались, то ослабе-

вали; но когда они усиливались до значительной степени, то легко переходили в полный эпилептический припадок. Эту форму эпилепсии А. Я. Кожевников характеризовал как кортикальную, но в наиболее тяжелой форме.

В дальнейшем выяснилось большое практическое и принципиальное значение наблюдений А. Я. Кожевникова. Подобные формы эпилепсии наблюдались и у детей, и у подростков, в частности на почве перенесенного весенне-летнего энцефалита.

Течение этих припадков длительное, с прогрессирующим ухудшением. Припадки могут прекращаться на очень короткое время.

К этой форме можно отнести эпилепсию, описанную Люндборг-Унферихтом. У больных детей наблюдаются миоклонические судороги в различных группах мышц. По временам, как и при кожевниковской эпилепсии, могут наступать большие эпилептические припадки.

Сюда же следует отнести и проявления эпилепсии в виде кивательных, или салаамовых, судорог. У больного ребенка внезапно туловище сгибается вперед, что напоминает восточное приветствие. Развивается эта своеобразная судорога с такой же быстротой, как и другие припадки. Сознание на короткое время теряется. Припадки могут быть частыми и в этом случае ведут к тяжелым психическим изменениям. Это дает основание ставить при такой форме эпилепсии плохой прогноз.

Катаплектические припадки. В противоположность перечисленным формам эпилепсии, протекающим с постоянными или периодическими судорогами, могут наблюдаться припадки, характеризующиеся полной потерей тонуса и временной акинезией. Эта форма эпилепсии известна как катаплектические припадки. Клинически эти припадки характеризуются внезапно наступающей атонией с подкашиванием ног, вследствие чего больные падают и остаются недвижимыми на короткий период. Сознание при этом может и не нарушаться. Иногда такому припадку предшествует состояние аффекта, например насильственный приступ смеха. Такие припадки объясняются внезапно наступающим торможением функций, начало которого исходит из различных участков головного мозга, а распространение может иметь ограниченный или разлитой характер. Развернутые припадки при этом наступают редко и прогноз бывает более благоприятный, чем при описанных выше формах.

Мезэнцефальные и диэнцефальные припадки. Одной из важнейших черт нозографии эпилепсии и различных судорожных состояний в последние десятилетия является все более точное анатомо-физиологическое и патофизиологическое их изучение. В связи с этим очень много внимания уделяется тем припадкам, которые связаны с нарушением функций среднего (mesencephalon) и промежуточного (diensephalon) мозга. При вовлечении в патологический процесс этих важнейших в анатомо-физиологическом отношении образований мозга могут возникать своеобразные припадки, именуемые мезэнцефальными и диэнцефальными, а при одновременном вовлечении обоих этих отделов обозначаемые как мезэнцефально-диэнцефальные. У детей в раннем и более старшем возрасте эти формы припадков занимают значительное место. Большой полиморфизм клинических проявлений при этих формах эпилепсии объясняется важнейшим анатомо-физиологическим значением среднего и промежуточного мозга, их связями с вышележащими образованиями (подкорковые узлы, зрительный бугор, кора мозга), а также нижележащими (продолговатый и спинной мозг) отделами центральной нервной системы. Экспериментальными и клинико-анатомическими исследованиями русских авторов (А. Д. Сперанский, Н. М. Иценко, В. К. Хорошко, Н. И. Осокин, А. М. Гринштейн, С. Н. Давиденков, И. Н. Филимонов, Н. И. Гращенков, наши исследова-

ния и др.) и зарубежных исследователей (Шпиллер, Пенфилд, Гиллен и др.) значение этих образований в генезе эпилепсии бесспорно доказано. Некоторые авторы (Пенфилд, Н. М. Иценко, С. Н. Давиденков и др.) отмечают самостоятельность мезэнцефальных и диэнцефальных форм эпилепсии. Эти формы фигурируют под различными названиями: подкорковая эпилепсия, диэнцефальная эпилепсия, мезэнцефальные припадки и др. Подобные припадки авторы часто относили к различным другим заболеваниям или считали такие симптомы со стороны среднего и промежуточного мозга лишь фазой общих больших эпилептических припадков. Постепенно выяснилось, что они могут иметь и самостоятельное значение.

Мезэнцефальные припадки. Основным признаком мезэнцефальных припадков являются периодически возникающие тонические судороги. Эти припадки напоминают состояние деперебрационной ригидности: у больных либо наблюдается общая гипертония или ригидность за счет общего напряжения всех разгибательных групп мышц, либо в руках бывает напряжение сгибателей, а в ногах—разгибателей. Вследствие этого руки и ноги бывают резко вытянуты (разгибательный тип) или, наоборот, руки согнуты, а ноги вытянуты (сгибательно-разгибательный тип). Типичной для больших припадков фазы клонических судорог в этих случаях не бывает. Ввиду того что возникающий разряд и нарушения циркуляции могут коснуться образований, регулирующих важные анимальные и вегетативные функции, у больных во время таких припадков может наблюдаться нарушение глазодвигательных функций (отсутствие зрачковой реакции, нистагм и др.), появление крупного дрожания до наступления припадка (вовлечение системы красных ядер), вазомоторные расстройства, нарушения дыхания и др. (переход разряда на диэнцефалическую область). Сознание больной теряет полностью или частично. Припадки могут длиться несколько минут, но иногда затягиваются на более длительное время. Они повторяются периодически. Их пароксизмальное возникновение дало основание С. Н. Давиденкову называть их мезэнцефальными кризами. Пенфилд обозначает их как тонические постуральные припадки, или припадки деперебрации и опистотонуса. Эти припадки часто путают с тетаноидными кризами, с которыми они ничего общего не имеют. Сюда же относятся тонические подкорковые припадки (И. Н. Филимонов, Шпиллер), возникающие при поражении подкорковых узлов на почве энцефалита и нарушения сосудистой циркуляции при других заболеваниях. Если исключены органические заболевания (опухоли, нарушения мозгового кровообращения или другие очаговые повреждения), можно думать об эпилепсии, протекающей по типу периодических мезэнцефальных припадков на почве эпилептических разрядов в среднем мозгу. Какой-либо этиологический фактор не всегда возможно установить. Иногда отмечается перенесенная родовая травма или острое инфекционное заболевание. Нами нередко наблюдались периодические мезэнцефальные припадки на почве туберкулезного менингита.

Диэнцефальные припадки. Фрагменты диэнцефальных расстройств могут проявляться при мезэнцефальных припадках, но наблюдаются и самостоятельно возникающие диэнцефальные припадки. При этих припадках доминируют вегетативные дисфункции: сердечно-сосудистые расстройства, изменения дыхания по типу апноэ, аритмии, нарушения потоотделения, нарушения терморегуляции, булимия, полидипсия. Наряду с этими основными симптомами часто наблюдаются неполные нарушения сознания. Сознание может и совсем отсутствовать. Судорожных явлений не бывает, но иногда припадок может ими заканчиваться. Так же как при мезэнцефальных припадках, иногда бывают вегетативные симптомы, при диэнцефальных припадках в определенной фазе развития

наблюдаются тонические судороги. Иногда бывает ощущение онемения, скованности или наблюдается атония. На основании такого полиморфизма симптомов Н. М. Иценко выделяет несколько вариантов этой формы эпилепсии: 1) чистую, типичную форму, 2) ознобopodobный вариант припадка, 3) гипертонический вариант, 4) астенический вариант. В детском возрасте такого разграничения отдельных вариантов диэнцефальной эпилепсии не наблюдается. Наиболее часто наблюдаются синдромы, близкие к типичным формам диэнцефальной эпилепсии с выраженными расстройствами. К таким расстройствам у детей, чаще чем у взрослых, присоединяются полные или частичные тонические судороги, реже судороги отдельных конечностей. Одним из проявлений данной формы могут быть периодические расстройства сна, на чем мы останавливаемся при описании некоторых психических вариантов эпилепсии.

Обе описанные формы эпилепсии могут оставаться в пределах начальных симптомов; иногда наблюдается усиление симптоматики. Отмечаются реже и такие случаи, которые наряду с основными синдромами характеризуются периодически наступающими общими припадками.

При диэнцефальных припадках следует исключить прежде всего прогрессирующие заболевания (опухоль, туберкулез, гидроцефалию). Только после этого должен ставиться диагноз данной формы эпилепсии как самостоятельного заболевания.

Для иллюстрации этих форм эпилепсии приводим следующее наблюдение.

Больной 6 лет из здоровой семьи. Роды у матери и развитие ребенка протекали нормально. В возрасте 7 месяцев во время заболевания воспалением легких начались припадки с повышением температуры до 39° , кратковременными судорогами, потерей сознания в течение 24 часов.

В 2-летнем возрасте припадок повторился; он начался с повышения температуры до 39° и общей бледности. После этого появлялся гемипарез без судорог. В 3 года припадок вновь повторился. Он начался с повышения температуры до 39° , головных болей. Ребенок сутки был без сознания. После этого в течение 3 лет припадков не наблюдалось. В возрасте 6 лет у мальчика вновь был припадок, начавшийся с повышенной температуры и головной боли; затем наступила потеря сознания. Во время припадка мальчик прикусил губу, у него были судороги. Через 2 месяца припадок повторился ночью: ребенок проснулся, крикнул отцу, что «начинается приступ», после чего появился озноб с повышением температуры, а затем начались судороги, рвота, потеря сознания, непроизвольное мочеиспускание.

После пробуждения ребенок был вялым, левая рука у него была холоднее на ощупь, чем правая. После этого припадка мальчик поступил в клинику. Никаких очаговых симптомов со стороны нервной системы не отмечалось. Внутренние органы были без изменений. Имелся субфебрилитет; кровяное давление было $96/60$ мм ртутного столба.

Развитие заболевания позволило установить диагноз эпилепсии с ясным диэнцефальным синдромом со склонностью к генерализации припадков.

Эпилепсия с различными вариантами психических расстройств. Детальное описание психопатологии эпилепсии не входит в наши задачи. Нельзя, однако, излагая клинику эпилепсии, не коснуться тех своеобразных психических расстройств, которые существуют при этом столь частом детском заболевании. Уже при описании больших припадков и тех форм, которые описаны как малые припадки и припадки автоматизма, мы могли убедиться в том, что нарушения психики являются постоянным спутником эпилепсии. Следует помнить, что по мере учащения припадков может нарастать дементность. Но, кроме этих нарушений психики, могут наблюдаться различные психические эквиваленты без судорог. Такие состояния могут возникать с различной частотой и иметь различную длительность. Это могут быть прежде всего сумеречные состояния. В момент такого состояния ребенок делается беспокойным, у него отмечается повышенная двигательная возбудимость;

ребенок недостаточно ориентируется в окружающем, но полной потери сознания может и не быть. Ребенок до конца не осознает совершаемые им действия. Важным признаком этих состояний является то, что ребенок их полностью не понимает и у него имеется амнезия в отношении происшедшего. Ближе к этой форме стоят аффективные разряды (расстройства настроения), во время которых ребенок бывает возбужден. Возбуждение может перейти в депрессию («дисфорические состояния»). Г. Е. Сухарева на основании собственных наблюдений констатирует, что такие сумеречные состояния у детей редко сопровождаются спутанностью сознания, галлюцинациями и двигательным возбуждением. По данным Г. Е. Сухаревой, подтверждаемым и нашими наблюдениями над большим числом детей, страдающих эпилепсией, такие состояния возникают до или после припадков. Эти припадки однообразны и не бывают столь длительными, как у взрослых. Для иллюстрации приводим следующее наблюдение.

Больной 13 лет. Мать здорова, отец болен (психическое расстройство без установленного диагноза). Роды и развитие нормальные. Мальчик болен 3 года. Периодически у него появляются головные боли, иногда с повышением температуры, в это время бывает повышенная сонливость. Во время одного из приступов было нарушение сознания со стремлением убежать из дому.

Мальчик дважды поступал в клинику по поводу указанных приступов. В клинике у ребенка наблюдались приступы головной боли с вялостью, но полного сна не наступало. Во время приступов головной боли мальчик становился раздражительным, капризным, настроение у него резко менялось. При обследовании не обнаружено никаких очаговых симптомов. Давление и состав спинномозговой жидкости нормальные, глазное дно нормально, данные рентгенограммы без отклонения от нормы.

В этом случае учет данных анамнеза, приступообразные нарушения сна, появление расстройств настроения позволили установить, что приступы являются эквивалентом эпилепсии.

Спонтанные припадки с расстройством сна при эпилепсии. При различных формах эпилепсии могут наступать расстройства сна: это может быть как повышенная сонливость, так и бессонница, сновидения нередко устрашающего характера. Эти расстройства понятны, если исходить из патофизиологии эпилепсии как заболевания с нарушенной корковой деятельностью и склонностью к возбуждению в виде разрядов или, наоборот, к полному или частичному торможению. Кроме таких расстройств, наблюдаются и нарушения сна, которые обозначаются как «сноподобные припадки». Мы не считаем правильным расширительное толкование этих припадков, к которым Пенфилд относит «иллюзионные припадки» с многочисленными психо-сензорными расстройствами, иллюзии нереальности с чувством отчужденности, галлюцинаторные припадки и т. д. В некоторых случаях это действительно эпилептические эквиваленты, в других эти состояния могут быть началом и проявлением различных психических заболеваний. Мы не считаем возможным касаться в деталях этого важного, но спорного во многих отношениях вопроса. Подчеркнем лишь, что, говоря о «сноподобных припадках», мы имеем в виду те состояния, которые С. Н. Давиденков ограничивает пароксизмальностью синдрома, склонностью к периодичности, глубоким характером сна, резидуальной разбитостью, головной болью и возникающими расстройствами некоторых функций, например речи. К этому следует добавить, что при этих приступах нередко отмечается и такие расстройства вегетативных функций, которые сближают их с описанной выше диэнцефальной эпилепсией. Такие «сноподобные припадки» без или в сочетании с вегетативными расстройствами могут иногда сочетаться и с большими припадками.

Сомнамбулизм (снохождение). Этот синдром давно известен и не является редким в педиатрической практике. Клинически сомнамбулизм

характеризуется следующими чертами: ребенок периодически встает ночью, начинает бесцельно двигаться, иногда совершая очень сложные двигательные акты, поражающие своей точностью, оставаясь при этом в сумеречном состоянии сознания. О происшедшем ребенок или ничего не помнит, или смутно вспоминает о плохо проведенной ночи. Нельзя все случаи снохождения относить к истинной эпилепсии. Диагноз эпилепсии можно установить тогда, когда наряду со снохождением можно отметить и некоторые характерологические особенности, наличие у больного недержания мочи или других признаков, указывающих на эпилептический генез данного синдрома. Во всяком случае необходимо всегда длительное наблюдение за таким ребенком и его тщательное обследование, прежде чем окончательно ставить диагноз эпилепсии. По нашим наблюдениям, почти у всех таких больных детей снохождение исчезает, причем развитие эпилепсии в дальнейшем отмечается редко.

Пикнолепсия. Это заболевание, часто наблюдающееся у детей в возрасте 4—8 лет, характеризуется кратковременными приступами, главной чертой которых являются локальные судороги в виде «закатывания глазных яблок кверху». При этом на несколько секунд выключается сознание. Это состояние обозначается термином «абсанс» (absence—отсутствие). У ребенка на несколько секунд возникает как бы оцепенение, взгляд делается неподвижным. Такие припадки наблюдаются до 40—70—100 раз в день. Во время сна они исчезают с тем, чтобы в момент пробуждения возникнуть вновь. Эти приступы могут длиться несколько месяцев, а иногда и лет, часто не оставляя следов после их прекращения. Фридман, описавший эти припадки в 1906 г., считал их заболеванием *sui generis*, не относя к эпилепсии или истерии. Но тот факт, что такие припадки иногда принимают характер малых приступов или сочетаются с большими припадками, позволяет отнести их к эпилепсии. Если пикнолепсия не осложняется большими припадками, то прогноз при ней довольно благоприятен.

От расстройств сна при эпилепсии следует отличать **нарколепсию**, представляющую собой самостоятельную болезнь, при которой периодически расстройства сна чередуются с катаплектическими явлениями. При этом больным овладевает как бы оцепенение, но судорог никогда не бывает. Такие приступы сна могут длиться от 10—15 минут до нескольких часов. Когда больной приходит в себя, самочувствие его бывает нормальным. Катаплектическая фаза болезни сопровождается падением мышечного тонуса. Нарколептические приступы наблюдаются иногда после перенесенного эпидемического энцефалита. При данном заболевании хороший лечебный эффект оказывает эфедрин.

НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Общие сведения. Судорожные состояния, которые не должны рассматриваться как эпилептическая болезнь, встречаются у детей чаще, чем у взрослых, так же как и сама эпилепсия. Судорожные состояния могут многократно повторяться. При рассмотрении различных судорожных состояний следует исходить из того факта, что у детей они наблюдаются при разнообразных токсических и инфекционных вредностях, при различных нарушениях обмена и некоторых эндогенных влияниях, которые поддаются точному учету. У детей встречаются и судороги на почве различных поражений центральной нервной системы, являясь лишь симптомом этих поражений. Они могут встретиться уже и у новорожденных детей. Часто они наблюдаются у детей с возраста 2—3 месяцев до 2—3 лет, после чего судорожные состояния неэпилептического харак-

тера встречаются все реже и реже; у взрослых судороги чаще всего бывают проявлением какого-либо поражения центральной нервной системы, если исключается развитие так называемой поздней эпилепсии. У взрослых при общих инфекциях судороги наблюдаются редко. Многообразие причин судорог в детском возрасте делает дифференциальную диагностику судорожных состояний очень трудной.

Судорожные состояния у новорожденных. Асфиксия и врожденный порок сердца. У новорожденных имеется много поводов к возникновению судорожных состояний. Чаще всего такие ранние судороги—проявление какого-либо заболевания. В таких случаях прежде всего следует учитывать возможность асфиксии, при которой могут быть судороги. В этих случаях наблюдаются нарушения дыхания сердечной деятельности, бледность покровов тела; ребенок длительно находится в бессознательном состоянии. Если такое асфиктическое состояние затягивается, судороги могут сделаться непрерывными. Обычно такая затянувшаяся асфиксия с судорогами заканчивается смертью.

При таких рано появляющихся судорогах следует иметь в виду возможность врожденного порока сердца, который может также сопровождаться периодически усиливающейся асфиксией, особенно при так называемой синюшной болезни. Выявление такого генеза ранних судорог возможно при тщательном соматическом обследовании. Судороги при асфиксии могут быстро исчезнуть, если при этом не происходит тяжелых кровоизлияний в мозг и ликвидируются соматические симптомы.

Острые инфекции и интоксикации в раннем возрасте нередко сопровождаются судорогами. Часто судороги бывают в начале заболевания. К таким заболеваниям относятся грипп, пневмония, токсическая диспепсия. В таких случаях судороги возникают уже на фоне соответствующих основному заболеванию симптомов. Что касается самих судорог, то при них не наблюдается описанных выше фаз, типичных для эпилепсии. Судороги имеют клонический или тонический характер и прекращаются вместе с основным заболеванием.

Если же судороги в остром периоде обладают чертами эпилепсии (см. выше) или же припадки, хотя и не совсем типичные, наблюдаются после прекращения основной болезни, можно сделать вывод, что на почве этой болезни развилась эпилепсия или же в результате перенесенного заболевания наступило поражение мозга, вызвавшее развитие судорог. В таких случаях необходимо наблюдение ребенка на протяжении длительного времени в консультации и поликлинике, так как только после этого может быть сделан окончательный вывод о природе возникших припадков. Противосудорожное лечение в таких случаях должно проводиться обязательно.

Судороги при острых нейроинфекциях. У детей грудного и раннего возраста могут возникать судороги при нейроинфекциях—менингите и энцефалите. Они возникают на высоте заболевания, имеют обычно клонический и реже клонико-тонический характер. Чаще они наблюдаются при цереброспинальном менингите и вторичных энцефалитах, реже при вирусных эпидемических формах. Как и при общих инфекциях, типичные для эпилептических судорог симптомы в таких случаях отсутствуют. Лишь в отдельных случаях могут наблюдаться некоторые черты эпилептических судорог, например произвольное мочеиспускание. Как правило, возникшие на высоте менингита или энцефалита судороги исчезают вместе с падением температуры. Как и при общих инфекциях, в период улучшения заболевания судороги повторяются редко. Повторение припадков после острого периода болезни должно насторожить врача в отношении возможного развития эпилепсии. Это выясняется иногда лишь

после длительного наблюдения. В таких случаях судороги сопровождаются описанными выше особенностями эпилептической болезни, которые иногда выявляются после серии нетипичных припадков.

Судороги при очаговых органических поражениях нервной системы. Поводом к появлению судорог у детей могут быть самые различные органические болезни нервной системы, врожденные или приобретенные. При оценке этих заболеваний следует помнить, что чем моложе ребенок, тем вероятнее связь судорог с недоношенностью, родовыми травмами или врожденной аномалией развития мозга; чем ребенок старше, тем вероятнее, что судороги возникли вследствие приобретенного заболевания мозга, например опухоли или туберкула. Родовые травмы часто ведут к расстройству мозгового кровообращения, следствием чего является нарушение мозговых функций и дефекты мозга различной степени. Судороги при этом возникают при наличии некоторых очаговых симптомов. Судороги нередко бывают локальными. В этих случаях они иногда могут быть лишь симптомами раздражения мозга. Нередко, однако, наблюдающиеся в таких случаях судороги с самого начала или позже переходят в общие эпилептические припадки со всеми описанными выше особенностями эпилепсии.

При опухолях, арахноидитах, паразитах мозга, нарушении кровообращения отмечаются симптоматические судороги, характер которых в значительной степени зависит от локализации процесса. Так как у детей опухоли чаще бывают стволовые, то нередкими являются описанные выше тонические судороги. Судороги возможны парциальные и общие. Не всегда, однако, распространенные судороги указывают на эпилептическую болезнь, так как после излечения от основного заболевания судороги могут исчезнуть. При дифференцировании этой группы судорог, часто наблюдающихся у детей, должны учитываться особенности их возникновения и сопровождающие их очаговые симптомы. В соответствующих главах детально описаны симптомы органических заболеваний головного мозга, при которых могут наблюдаться судороги.

Эпизодические судороги при эндогенных интоксикациях (уремия, диабет). На почве нарушенного обмена при уремии (задержка азотистых шлаков) может наступить интоксикация организма и нервной системы с появлением судорог. Это имеет место на высоте заболевания, т. е. во время уремической комы. При этом отмечаются и другие симптомы: расстройство дыхания (большое куссмаулевское дыхание, дыхание типа Чейн-Стокса), нарушение сердечной деятельности (возможно, «уремический перикардит»), нейроретинит (*neuroretinitis albuminurica*). Отмечается азотемия. Возникающие в таких случаях припадки могут быть очень тяжелыми и принимать характер эпилептического статуса (*status epilepticus*).

Диабет у детей встречается редко. Однако все же приходится иметь в виду и это заболевание как причину судорожных состояний. В хроническом периоде диабета судорог не наблюдается. При **диабетической коме** наряду с другими мозговыми симптомами очагового характера (параличи, афазия и пр.) могут наблюдаться и судорожные состояния. При своевременном лечении заболевания по выходе больного из коматозного состояния исчезают также судороги.

Судороги при эндокринных нарушениях обмена. При некоторых эндокринопатиях с нарушением внутренней секреции могут возникать эпизодические судорожные состояния, а иногда и эпилептические припадки. Наблюдение за эндокринными болезнями у детей показывает, что у них при таких заболеваниях судороги встречаются реже. Можно лишь установить, что в период полового созревания припадки учащаются

и иногда делаются тяжелее. В некоторых случаях эпилепсия в этот период лишь начинается. Помимо этого, можно указать на переходящие судорожные состояния, наблюдаемые иногда при адипозо-генитальной дистрофии, базедовой болезни или базедовизме (чаще у девочек). Никаких признаков эпилепсии в таких случаях не наблюдается.

Спазмофилия. При дифференцировании судорожных состояний у детей в возрасте от 4—6 месяцев до 2 лет всегда приходится иметь в виду заболевание, обозначаемое в педиатрической практике как спазмофилия. Оно не имеет достаточно очерченной нозологической характеристики. Одни авторы (М. С. Маслов) описывают спазмофилию в главе «Рахит и аномалия конституции», другие (Нобекур) описывают спазмофилию под названием тетании в главе «Различные поражения, неврозы», третьи (Ибрагим)—под названием «Спазмофилия, или спазмодильный диатез» в разделе «Функциональные заболевания нервной системы». Чаще спазмофилию рассматривают как определенное состояние, а не болезнь *sui generis*. Е. М. Лепский считает, что термин «спазмофилия» лучше совсем не применять, а говорить о явной и скрытой форме тетании.

Этиология спазмофилии и до настоящего времени остается неясной. Из обзора существующих воззрений можно сделать вывод, что в основе спазмофилии лежат различные патогенетические факторы: отягощенная невропатическая наследственность, рахит, ненормальные условия развития и питания, сезон («весенний максимум») и другие еще не выясненные моменты. При попытке установить роль каждого из указанных факторов приходится констатировать значительные противоречия во взглядах отдельных авторов. Так, не всегда можно обнаружить отягощенную наследственность. Судороги, описываемые как спазмодильные, возникают и в холодное время года (Эшерих, наши наблюдения). Многие больные спазмофилией страдают рахитом, но только в 12—15% случаев рахита наблюдается спазмофилия (Нобекур). Некоторые авторы подчеркивают, что при спазмофилии количество кальция снижено до 6—7 мг % вместо 10—12 мг % в норме. Между тем при рахите количество кальция может быть нормально (Ибрагим). Более общим фактором считается наличие алкалоза (М. С. Маслов, Ибрагим и др.). Е. М. Лепский, суммируя имеющиеся данные о спазмофилии, которую он рассматривает как тетанию больных рахитом, считает, что ее причиной является гиповитаминоз D и вызываемое им расстройство обмена кальция и фосфора.

Из сказанного можно сделать вывод, что спазмофилию следует рассматривать не как самостоятельную нозологическую единицу, а как своеобразное состояние, которое может быть вызвано различными факторами, причем одним из наиболее частых является нарушение минерального обмена и развивающийся в организме алкалоз.

Клиника спазмофилии. При спазмофилии выделяют три главных судорожных синдрома: ларингоспазм, тетанию и эклампсию.

Ларингоспазм может проявляться в легком спазме голосовых связок и нарушении акта дыхания, а также в тяжелых приступах судорог голосовых связок. В последнем случае наблюдается тяжелая картина расстройства дыхания с остановкой на несколько секунд, что ведет к побледнению или свинцовой окраске лица и посинению губ, к повышенному потоотделению. Голова запрокидывается назад и отмечается отведение глаз в сторону (*spasmus nutans*), ребенок теряет сознание, нередко наступает мочеотделение. В редких случаях остановка дыхания или сердечной деятельности ведет к смертельному исходу. Локализованный в начале припадка ларингоспазм может перейти в генерализованную судорогу тонического характера. Одним из самых тяжелых проявлений ларинго-

спазма является спазм голосовой щели с остановкой дыхания в фазе выдоха, т. е. тип экспираторного апноэ.

Тетания является одной из частых форм спазмофилии. Е. М. Лепский и Нобекур отождествляют тетанию со спазмофилией. При этой форме типичным считается появление тонических судорог в кистях и стопах. Положение кистей при этом напоминает «руку акушера». В стопах отмечается карпопедальный феномен. Такие локальные судороги могут переходить в общие. Кроме них, нередко наблюдается тетаническое лицо, косоглазие. На лице может быть вынужденная улыбка, гримаса или другое нарушение мимики как следствие напряжения мышц лица.

Эклампсия является третьей формой спазмофилии и характеризуется появлением локальных или более распространенных мышечных судорог с потерей сознания. Судороги, вначале миоклонические, переходят в тонические, распространяясь на все мышцы. Приступ таких судорог может закончиться непроизвольным мочеиспусканием. Иногда они делаются очень частыми, напоминая «status epilepticus». Независимо от формы спазмофилии, у больного ребенка можно обнаружить повышенную возбудимость периферических нервов при их раздражении электрическим током или механическим путем. Известны следующие симптомы этой возбудимости.

Повышенная возбудимость на гальванический ток (симптом Эрба). При этом мышца реагирует на силу тока меньше 5 mA. (нормальной силой гальванического тока, вызывающей сокращение мышцы, является 5 mA). Это один из наиболее частых симптомов.

Симптом Хвостека заключается в молниеносных сокращениях мышц лица при ударе молоточком по лицевому нерву в области *per anserinus*. Этот симптом наблюдается, по Е. М. Лепскому, в 97% всех случаев, трактуемых как спазмофилия.

Симптом Труссо. При сжатии сосудисто-нервного пучка в *sulcus bicipitalis* происходит судорога кисти, придающая ей форму руки акушера.

Симптом Люста. При поколачивании перонеального нерва у головки *fibulae* возникает тыльное сгибание стопы с одновременным отведением ноги кнаружи.

При первых проявлениях спазмофилии не сразу можно установить причину возникших судорог. Всегда приходится учитывать различные этиологические факторы, признаки повышенной нервно-мышечной возбудимости и вести тщательное наблюдение за таким ребенком.

Истерические судороги. В настоящее время подобные судороги у детей встречаются редко. Отсылая читателя к специальному описанию истерии, мы здесь упомянем лишь об основных признаках истерических судорог. Типичным для них является распространение в первую очередь на мышцы туловища и меньше на конечности. Эти судороги напоминают таковые при децеребрационной ригидности: они имеют тонический характер и связаны с каким-либо аффективным состоянием. После окончания судорог, которые могут длиться и несколько часов, не бывает фазы сна и амнезии. Не отмечается также непроизвольного мочеиспускания, прикуса языка, выделения пены изо рта.

Профилактика и лечение. Профилактика эпилепсии требует самого пристального внимания. История учения об эпилепсии показывает, что все крупнейшие русские невропатологи и психиатры, а также многие педиатры уделяли борьбе с ней исключительное внимание. Такое же отношение к эпилепсии наблюдается и во многих зарубежных странах. Приведенные данные о распространении эпилепсии совершенно убедительно

показывают, что это заболевание является важной социальной проблемой. Так как эпилепсия в широком смысле связана этиологически с различными инфекциями, интоксикациями и родовым травматизмом, то очевидно, что профилактические мероприятия должны строиться с учетом борьбы с этими вредностями, играющими большую роль в генезе эпилепсии. Но это лишь часть общей проблемы профилактики эпилепсии. Так как число больных эпилепсией велико, то органы здравоохранения должны вести постоянную работу по организации внебольничной и больничной помощи детям и брать их на специальный учет в диспансерах. Такая постоянная помощь будет содействовать уменьшению числа больных с частыми припадками, что в свою очередь будет предупреждать их умственную деградацию.

Важной стороной проблемы является помощь заболевшим в их трудоустройстве. Научные общества невропатологов, психиатров и педиатров, учитывая большое социальное значение эпилепсии, обязаны уделять постоянное внимание профилактике эпилепсии, организации борьбы с ней и помощи больным.

Лечение эпилепсии должно быть основано на рациональных принципах и проводиться настойчиво и последовательно. В отдельных случаях эпилепсии не всегда удастся точно определить весь комплекс этиологических и патогенетических факторов, который вызывает припадки. Как и при любом заболевании, при эпилепсии в плане лечения надо учитывать следующие основные моменты: 1) организацию гигиенической среды и правильного режима для ребенка; 2) правильную организацию питания; 3) устранение установленных этиологических факторов; 4) медикаментозное лечение припадков.

Организация правильной среды имеет иногда решающее значение во всем плане лечения больного эпилепсией. Для ребенка это столь же важно, как и для взрослого. В раннем возрасте нередко возникает вопрос о помещении ребенка в детский сад или другую детскую группу. Опыт показывает, что пребывание ребенка в организованном детском коллективе всегда оказывает на него благотворное влияние. На основании наблюдений установлено, что вскоре после помещения больного эпилепсией ребенка в детский коллектив припадки становятся более редкими, а иногда на время совсем исчезают. Важно лишь, чтобы в таком коллективе поддерживался строгий режим. Ребенку может быть разрешено участие в играх, прогулках при обеспеченном надзоре. Само собой разумеется, что гигиенический режим является непременным условием всей жизни и быта ребенка. Если ребенок остается дома, то врач должен строго внушить родителям необходимость правильного и размеренного образа жизни. Следует избегать всякого рода возбуждающих ребенка моментов. Ритм сна, отдыха, прогулок должен и в домашних условиях строго соблюдаться. Если больной ребенок—школьник, то не следует совсем прекращать занятия. Если имеется учащение припадков, помещение в школу или другой детский коллектив должно быть временно отменено. То же относится и к подростку, занятому на какой-либо работе. Условия работы должны предусматривать безопасность для больного в случае припадков.

Такой подход к больному объясняется необходимостью поддерживать его общий тонус, содействовать укреплению его эмоциональной сферы и предупреждать «уход в болезнь». У врачей, родителей и педагогов часто отмечается недооценка роли психологического состояния больного ребенка, очень чутко реагирующего на окружающую его жизнь и погруженного нередко в тяжелые переживания, возникающие у него в связи с болезнью и ощущением своей неполноценности. Правильная организа-

ция среды и коллектив имеют огромное психотерапевтическое значение для ребенка, больного эпилепсией. Необходимо своевременно позаботиться о профессиональной подготовке ребенка, страдающего эпилептической болезнью. С этой точки зрения при установлении диагноза эпилепсии у ребенка старшего возраста должно быть учтено его психическое состояние и перспективы дальнейшего развития.

Вторым важным моментом является организация питания больного эпилепсией. Вопросы питания больных эпилепсией могут рассматриваться как с точки зрения общего рациона больных, так и с точки зрения применения специальных диет, имеющих при эпилепсии лечебное значение. Независимо от формы эпилепсии, больному запрещается алкоголь, кофе, крепкий чай. Пища должна быть разнообразной. Следует исключить одностороннее питание, содержащее слишком много или, наоборот, слишком мало жирных продуктов. Наиболее рациональным является питание смешанное: 3—4 дня больной ребенок получает растительную пищу и рыбу, остальные дни—растительную пищу и мясо. В настоящее время не придерживаются метода полного исключения поваренной соли из диеты больного. Сладости детям можно давать в умеренных количествах: фрукты, витамины, овощи, богатые витаминами, обязательно должны входить в меню. Иногда приходится исключить некоторые продукты, вызывающие анафилактические состояния, например некоторые ягоды, шоколад, какао и др.

Врач, наблюдающий за больным ребенком, должен внимательно изучать реакцию ребенка на питание и осведомляться об этом у родителей или воспитателей больного ребенка.

При эпилептической болезни может возникнуть необходимость в проведении специальной диеты. Известно несколько видов диеты, которые применяются у детей при эпилепсии.

Голодная диета, основанная на резком уменьшении количества пищи, в детской практике не получила широкого распространения. В отдельных случаях при очень частых припадках может быть снижен общий калораж, но полное исключение пищи на длительный срок не может быть рекомендовано.

Бессолевая диета основана на резком ограничении поваренной соли в пище. Предполагалось, что при этом лучше усваивается бром. В настоящее время ввиду применения небольших дозировок брома нет необходимости в исключении соли из диеты. Иногда исключение соли даже провоцирует учащение припадков.

Кетогенная диета основана на применении пищи, богатой жирами, при ограничении количества вводимых углеводов. Выработаны некоторые показания для проведения данной диеты. Пенфилд считает, что больший эффект от данной диеты получается у больных до наступления половой зрелости. Он находит, ссылаясь на данные Илей, что страдающие эпилепсией дети с нормальной пневмоэнцефалограммой лучше реагируют на кетогенную диету, чем дети, у которых пневмоэнцефалограмма обнаруживает патологические изменения. Кетогенная диета проводится в течение длительного времени. В пищу входят: масло, сливки, сметана, варенье, мед и т. п. Ребенок получает в сутки 30—50 г хлеба, 30—40 г мяса или рыбы, 100—150 г масла, до 300—400 г жидкости. В период кетогенной диеты следует давать витамины. Такой режим питания должен вводиться постепенно. Вскоре наступает ацидоз, который понижает возбудимость нервных клеток. Уменьшение числа припадков при кетогенной диете может быть связано со снижением рН в коре мозга, понижением в связи с этим электрической активности и повышением порога возбудимости (Дюссер де Барени и др., цит. по Пенфилду).

Задачей лекарственной терапии является воздействие на этиологический фактор и лечение самих припадков. Если причиной эпилептических припадков является какое-либо хроническое заболевание, например сифилис или туберкулез, должно проводиться специфическое лечение. Следует устранить обнаруженные интоксикации, нарушения сердечно-сосудистой деятельности, если установлена связь между ними и возникающими припадками. При установлении связи припадков с арахноидитом или опухолью врач совместно с нейрохирургом должен решить вопрос о хирургическом вмешательстве.

Лечение самих эпилептических припадков надо проводить независимо от того, установлена или нет их причина. Для лечения припадков в настоящее время существует довольно много средств, которые сами по себе или в известной комбинации могут оказаться весьма эффективными в значительном числе случаев. Ниже излагаются способы их применения.

Лечение эпилепсии бромом известно более 100 лет. До последних двух десятилетий применялись большие дозы брома. Следует признать, что это не было теоретически достаточно обосновано. Это видно из обзора Пенфилда о применении брома в книге «Эпилепсия и мозговая локализация» (1941). Пенфилд ссылается на мнение И. П. Павлова, что бромиды усиливают процессы торможения в коре мозга. Бошес пишет, что «эффект не зависит от чрезмерной концентрации ионов брома в нервной ткани мозга». На основании исследований М. К. Петровой и Л. Н. Федорова из лаборатории И. П. Павлова, подтвержденных многими исследователями (С. Н. Давиденков, Бирман, наши наблюдения), можно выдвинуть следующие положения о механизме действия брома: 1. Бром действует на тормозные процессы коры, сначала восстанавливая и усиливая их; но затем в силу положительной индукции повышается раздражительный процесс. При применении брома рассеивается гипнотическое состояние; в общем функциональная деятельность коры выравнивается. 2. В зависимости от состояния нервной системы на нее действуют различные концентрации брома; на слабую, быстро истощаемую нервную систему лучше действуют малые дозы брома, на сильную, более устойчивую благоприятнее действуют большие дозы брома.

Эти выводы остаются в силе и в настоящее время. В детской практике мы начинаем лечение с 1% бромистого натрия (рецепт 15). Эффективным является также бромистый кальций. При необходимости концентрация может быть увеличена в 2—3 раза. Л. С. Минор на основании большого опыта рекомендовал бром в сочетании с мышьяком и белладонной.

При лечении эпилепсии широко применяется люминал. Он представляет собой препарат фенилэтилмелонилмочевины (*Acidum phenylethylbarbituricum*). Обладая, подобно бромю, способностью усиливать процессы торможения в коре, люминал в то же время действует и на подкорку. Он применяется в дозировках от 0,01—0,02 до 0,05—0,1 г соответственно возрасту (рецепт 9). Люминал эффективен, если применять его длительно и систематически. Привыкание к нему отмечается редко. Иногда при приеме люминала наблюдается сонливость, головокружение, дерматит, слабость.

Мы применяем люминал по следующей методике: даем его 3 дня подряд по вечерам, а на 4-й день делаем перерыв. Рекомендуют также давать его 2 недели подряд или в течение 2 недель через день. При частых припадках лечение надо проводить энергично. Можно принимать люминал в течение многих месяцев, до года и более. При длительном лечении делают периодические перерывы на 7—10 дней. Люминал назначается и в виде проминала (люминал с метиловой группой), в сочетании с кофеином (рецепт 93).

Дифенин, или дилантин (5,5-дифенил-гидантоин-натрий), в настоящее время применяется столь же широко. Подобно люминалу, он более эффективен при больших припадках и применяется в таких же дозировках, как люминал, 2—3 раза в сутки (рецепт 11). Он может применяться самостоятельно или одновременно с люминалом. Побочные явления довольно часты (тошнота, рвота, головокружение, дерматиты, дрожание).

Триметин (3,5,5-триметил-оксазолидин-2,4-ди-он) используется с успехом при малых припадках, сосудисто-вегетативных эквивалентах. Дается детям в виде порошков внутрь по 0,1—0,2 г 2—3 раза в день (рецепт 12). При даче препаратов может наблюдаться побочное действие: дерматит, светобоязнь, изменения крови (анемия, агранулоцитоз, нейтропения). При длительной терапии следует производить анализ крови через 10—15 дней.

Лечение эпилепсии двойной солью борной и виннокаменной кислоты было предложено в 1920 г. Пьер Мари, Крузон и Бутье. Дается эта соль в виде буры (Вогач по 0,5—1 г 2—3 раза в день (рецепты 13, 14). Этот препарат применяется также в комбинации с бромом. Хорошо действует при малых припадках, абсансе, вегетативных кризах. В последнее время начали применять глютаминовую кислоту, которая в комбинации с указанными средствами может содействовать более успешному лечению.

Перечисленные препараты используются в определенных комбинациях. Лечение при больших припадках обычно начинают с брома и люминала. Курс длится не менее 2—3 месяцев. Затем люминал может постепенно быть заменен дифенином. Длительность перерывов определяется течением болезни, индивидуальной реакцией на тот или иной препарат. При малых припадках лечение начинается с брома и триметина. В случае непереносимости триметина может применяться двойная соль борной и виннокаменной кислоты.

В комплексе лечения хорошее действие оказывают препараты кальция, которые содействуют понижению мышечной возбудимости. Лечение должно проводиться под постоянным контролем врача с учетом динамики болезни. Особого подхода требуют больные, у которых припадки принимают характер эпилептического статуса (*status epilepticus*). В таких случаях необходимо комплексное лечение, быстро ликвидирующее припадки. В случаях эпилептического статуса наиболее эффективным является применение хлоралгидрата. Он применяется в виде клизм, из расчета 2—4 г на 50—75 мл воды (рецепт 19). В течение суток делаются 1—2 клизмы. Положительный эффект может также оказывать амиленгидрат в клизмах по 1—2 г на 50—75 мл воды. Так как при эпилептическом статусе обычно наблюдается и отек мозга, то рекомендуется применение сернокислой магнезии (25% раствор). Она может вводиться внутримышечно по 3—5 мл (рецепт 99) и в виде магнезиальных клизм до 5—10 г на 25—50 мл воды.

При эпилептическом статусе необходимо следить за дыханием и сердечно-сосудистой деятельностью. Ввиду того что у больных обычно наблюдается состояние возбуждения, не следует применять возбуждающих средств. Нужно давать успокаивающие сердечные, например мяту, препараты ландыша, валерианы, бром. Следует наблюдать за состоянием легких, так как может возникнуть их отек. При нарушении дыхания и падении сердечно-сосудистой деятельности можно применять цититон (рецепт 89), кордиамин (рецепты 81, 82). После того как больной выходит из эпилептического статуса, рекомендуется активное лечение больного люминалом, дифенином и бромидами.

ГИДРОЦЕФАЛИЯ

Гидроцефалия принадлежит к тем заболеваниям детского возраста, с которыми педиатру, невропатологу и нейрохирургу приходится встречаться довольно часто. Несмотря на очень давнее изучение гидроцефалии, она до сих пор остается заболеванием, в отношении которого практический врач оказывается часто беспомощным. Многие заболевания нервной системы детского возраста могут осложниться гидроцефалией. В каждом отдельном случае необходимо определить этиологию заболевания. Ниже мы приводим основные сведения о гидроцефалии, не касаясь специальных вопросов, которые подлежат компетенции хирургов.

История. Распространение. Общая характеристика. Гидроцефалия как заболевание детского возраста известна давно. Детальная нозографическая характеристика гидроцефалии относится к недавнему времени. В. А. Муратов в «Клинических лекциях», посвященных нервным заболеваниям детского возраста (1899), подчеркнул в специальной главе о головной водянке как клинической форме, что учение об этом заболевании представляет значительные трудности ввиду неполноты и неточности нозологического его разграничения. Действительно, можно констатировать, что названием гидроцефалия обозначались различные заболевания. Например, туберкулезный менингит, при котором гидроцефалия раньше развивалась очень рано и бурно, долго обозначался как острая гидроцефалия (*hydrocephalus acutus*). При некоторых других заболеваниях, сопровождавшихся гидроцефалией, она принималась как основа болезни, в то время как на самом деле была не причиной, а следствием заболевания. В течение длительного времени головной водянкой называли всякое увеличение полости черепа, соединенное с расширением желудочков мозга. Очевидно, однако, что такое определение не исчерпывает этиологию и патогенез болезни. В. А. Муратов, разбирая те случаи водянки, которые наблюдаются с раннего детства, предложил выделять врожденную и приобретенную форму. К последней он относил также и симпатическую гидроцефалию, возникающую при острых инфекциях и некоторых других болезнях. Это деление водянки может быть принято и в настоящее время.

В то время, когда В. А. Муратов детально и один из первых описал гидроцефалию как определенное заболевание, большое место в литературе занимали работы Квинке о серозном менингите. Известно, что при этой форме менингита нередко происходит избыточное накопление спинномозговой жидкости и возникает отечность головного мозга. Но эта форма менингита по существу не имеет отношения к истинной водянке мозга. Учение о ней нашло дальнейшее отражение в работах русских исследователей (М. С. Маргулис, М. М. Модель, Б. Н. Кросовский, А. А. Арсент, В. А. Кружков и др.) и зарубежных авторов (Ибрагим, Денди, Оливекрона

и др.). В этих работах описывалась этиология, патогенез, клиника и лечение гидроцефалии.

Вместе с тем было установлено, что гидроцефалия часто встречается среди детей. Дети с гидроцефалией наблюдаются чаще всего на специальных поликлинических приемах и в учреждениях для детей с врожденными болезнями и остаточными явлениями после различных органических болезней нервной системы. В настоящее время можно исходить из определения гидроцефалии как заболевания, для которого характерно чрезмерное накопление спинномозговой жидкости в желудочках мозга, ведущее к увеличению объема мозга и черепа. При этом всегда следует учитывать возможность как врожденной, так и приобретенной водянки мозга, хотя такое деление, по мнению А. А. Арендта, условно с точки зрения общего патогенеза данного заболевания.

Этиология. При определении этиологии гидроцефалии возникает вопрос о возможности возникновения гидроцефалии на почве неправильного внутриутробного развития нервной системы. Существуют ли такие гидроцефалии? При описании врожденных заболеваний мы частично коснулись этого вопроса, отметив возможность гидроцефальных изменений при различных врожденных заболеваниях головного мозга. При обычном клиническом исследовании не всегда можно определенно решить, имеется ли в данном случае дефект эмбрионального развития или же мозг подвергся влиянию какого-либо вредного фактора во время внутриутробной жизни. М. С. Маргулис в своих работах по гидроцефалии пишет, что и при «первичной гидроцефалии» (т. е. врожденной) перизепандимарный глиоз и фиброз возникает вследствие воздействия на мозг во время внутриутробного развития различных воспалительных и других вредных факторов. Наличие гидроцефалии в сочетании с различными пороками развития (мозговые грыжи, расщепление позвонков и пр.) позволяет допустить в некоторых случаях наличие врожденной гидроцефалии, обусловленной неправильным эмбриональным развитием. На значительном материале мы могли установить, что среди врожденных заболеваний чаще наблюдается не гидроцефалия или макроцефалия, а микроцефалия, при которой гидроцефальный компонент встречается реже, но чаще бывают полости различной локализации и величины (порэнцефалия). В пользу существования врожденных случаев гидроцефалии говорят и данные В. А. Муратова о сочетании гидроцефалии с сирингомиелией, а также позже опубликованные данные других авторов. Аналогичные данные о сочетании гидроцефалии с различными аномалиями развития мозга, мозжечка и спинного мозга приводит в своих работах Денди, который придает большое значение фактору неправильного эмбрионального развития. Однако более частой причиной гидроцефалии он считает инфекции, травмы и интоксикации матери в период беременности. Из инфекций важную роль в возникновении гидроцефалии играет сифилис матери, перенесенные внутриутробно ребенком острые инфекции (менингиты и энцефалиты). В настоящее время сифилис в происхождении врожденной гидроцефалии не занимает столь большого места, как это наблюдалось, когда сифилис был частым заболеванием. При систематическом исследовании реакции Вассермана у детей с врожденной гидроцефалией и их матерей положительный ответ был получен в единичных случаях. Возможность возникновения врожденной гидроцефалии на почве трансплацентарной внутриутробной инфекции доказана многими авторами. На это имеются указания у В. А. Муратова, А. А. Киселя, Денди и др.

Возникающая в раннем послеродовом периоде гидроцефалия обуславливается перенесенными инфекциями (менингиты, менинго-энцефалиты или общие инфекции с поражением головного мозга) и родовыми

травмами. До недавнего времени основной инфекцией, при которой развивалась гидроцефалия, являлся эпидемический цереброспинальный менингит. Из 75 случаев водянки мозга, возникших на почве ранней инфекции, А. А. Арендт в 38 случаях на основании анамнеза установил перенесенный больным цереброспинальный менингит. Н. И. Фришман в монографии о цереброспинальном менингите у грудных детей (1929) отметил водянку более чем в $\frac{1}{3}$ всех случаев. М. А. Скворцов в монографии по патологической анатомии важнейших заболеваний детского возраста (1946) в главе о цереброспинальном менингите пишет, что из 271 случая этого заболевания смерть от головной водянки имела место в 70, т. е. в 23,8%. В настоящее время положение резко изменилось. Под влиянием своевременного применения антибиотиков смерть от менингита (любой этиологии) составляет исключение, а гидроцефалия как осложнение встречается редко. Сейчас из всех перечисленных выше факторов большое значение приходится придавать неправильным родам. Последнее время выдвинут как этиологический фактор гидроцефалии токсоплазмоз. А. А. Арендт на основании изучения этиологии гидроцефалии выделяет следующие пять форм: 1) гидроцефалия в результате пороков развития мозга, 2) гидроцефалия травматического происхождения, 3) гидроцефалия инфекционного происхождения, 4) гидроцефалия застойного происхождения и 5) сопутствующая реактивная форма гидроцефалии.

Патогенез и патоморфология. Указанные выше причины гидроцефалии приводят к одному результату: постепенному или более острому накоплению избыточного количества спинномозговой жидкости в желудочках мозга и в подпаутинных пространствах. Независимо от действующей причины основным патогенетическим фактором, вызывающим водянку мозга, является нарушение свободного тока спинномозговой жидкости в каком-либо пункте ее циркуляции. По мнению Денди, это может происходить в месте выхода жидкости из IV желудочка и в базиллярной цистерне. А. А. Арендт выделяет следующие виды нарушения коммуникаций спинномозговой жидкости: 1) нарушение коммуникаций в пределах боковых и III желудочков мозга (в области отверстия Монроэ и оральной части силвиева водопровода); 2) нарушение коммуникаций в задней черепной ямке (в каудальной части силвиева водопровода), в IV желудочке и в области отверстия Мажанди и Люшка; 3) нарушение коммуникаций в затылочной дыре; 4) нарушение коммуникаций по протяжению спинномозгового канала. На рис. 140 схематически изображена локализация препятствий для циркуляции спинномозговой жидкости, вследствие которых может возникать гидроцефалия.

При гистопатологическом исследовании при гидроцефалии могут быть обнаружены различные патоморфологические изменения, лежащие в основе нарушения циркуляции спинномозговой жидкости. При пороках развития наблюдается недоразвитие силвиева водопровода или же облитерация его вследствие глиозного процесса. В отдельных случаях могут быть аномалии развития в краниоспинальных отделах нервной системы. При так называемой аномалии Арнольд-Киари может наблюдаться глиоз продолговатого мозга и шейного отдела спинного мозга. Это может привести к нарушению циркуляции спинномозговой жидкости на данном уровне и обусловить гидроцефалию. В случаях застойной гидроцефалии обнаруживаются тромбозы крупных отводящих венозных стволов и синусов мозга, нарушения кровообращения в *v. magna Galeni*, сдавление вен рубцами и сращениями (А. А. Арендт). Воспалительные изменения могут быть обнаружены в эпендиме желудочков и в оболочках различных цистерн. Одним из патоморфологических субстратов гидроцефалии может быть острый или хронический эпендиматит, что установлено еще

в 1867 г. С. О. Василевским. Значительные изменения обнаруживаются в сосудистом сплетении и в оболочках мозга, где имел место воспалительный процесс. Что касается самого мозга, то во всех случаях гидроцефалии наблюдаются резкие изменения как в белом, так и в сером веществе. Степень этих изменений соответствует обычно размерам гидроцефалии. Она может быть тотальной, вызывая расширение всех желудочков (рис. 141), и асимметричной, распространяясь на тот или иной отдел желудочков. Такой тип часто бывает при туберкулезном менингите (рис. 142).

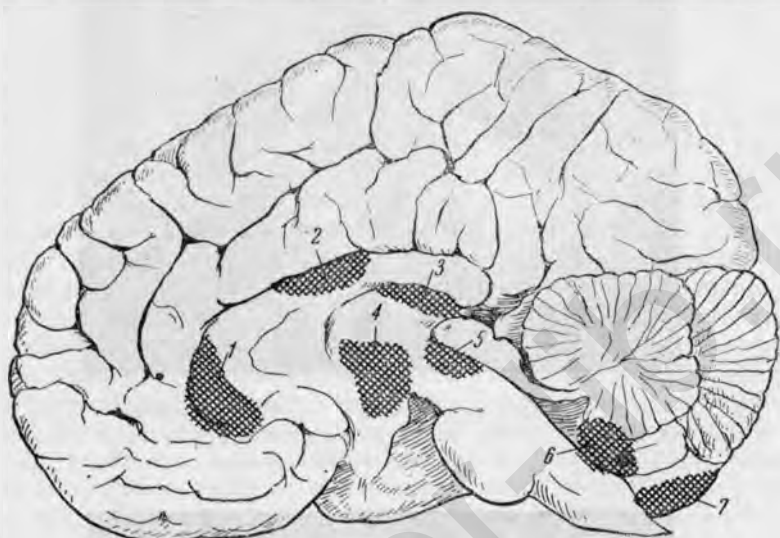


Рис. 140. Расположение патологических процессов, могущих вызвать водянку вследствие нарушения циркуляции спинномозговой жидкости.

1—сдавление переднего рога бокового желудочка; 2—сдавление центрального отдела бокового желудочка; 3—патологические изменения в области сосудистого сплетения; 4—патологический процесс в области III желудочка; 5—патологический процесс в области входа в сильвиев водопровод (окклюзионная внутренняя водянка); 6—патологический процесс у места выхода из IV желудочка (окклюзионная водянка); 7—патологический процесс в области большой цистермы (тотальная водянка желудочков мозга).

Описанные выше патоморфологические изменения могут иметь следствием полное нарушение циркуляции спинномозговой жидкости в каком-либо из указанных пунктов. Это ведет к так называемой окклюзионной гидроцефалии. Но известны и случаи гидроцефалии, при которых перечисленные причины отсутствуют и спинномозговая жидкость свободно проникает из желудочков мозга в подоболочные пространства. Установлено, что в таких случаях нарушается равновесие между образованием и оттоком спинномозговой жидкости. Происходит большее, чем в норме, образование спинномозговой жидкости и недостаточное ее всасывание и выведение. Последнему фактору А. А. Арендт придает особенно большое значение. В зависимости от того, сохраняется ли при гидроцефалии сообщение между желудочками и субарахноидальным пространством и какой из указанных факторов доминирует, можно выделить следующие формы гидроцефалии:

I. Закрытая, или окклюзионная, форма гидроцефалии:

- а) нарушение циркуляции в системе бокового и III желудочков;
- б) нарушение циркуляции в системе сильвиева водопровода и IV желудочка;
- в) нарушение циркуляции в краниоспинальном отделе.



Рис. 141. Гидроцефалия. Расширение передних и задних рогов боковых желудочков, а также III желудочка.

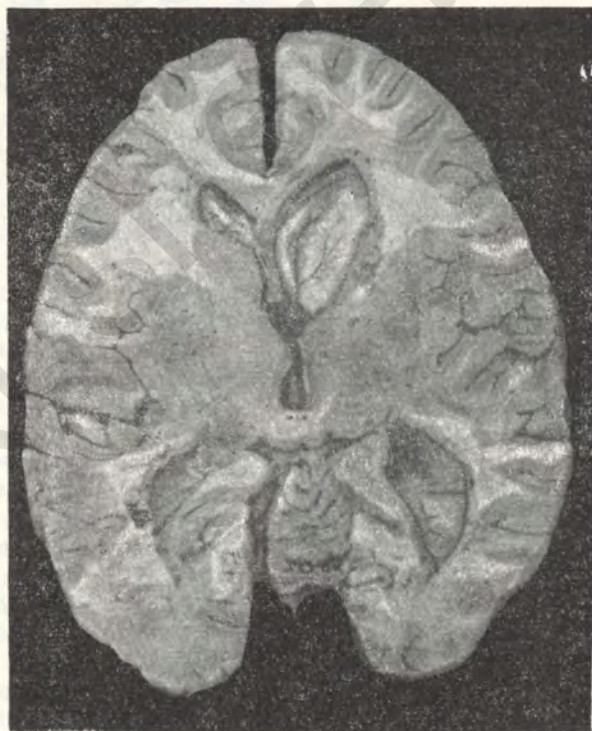


Рис. 142. Гидроцефалия при туберкулезном менингите. Асимметричное расширение передних рогов боковых желудочков при туберкулезном менингите.

II. Открытая, или сообщающаяся, гидроцефалия:

а) гиперсекреторная форма с избыточным образованием спинномозговой жидкости;

б) арезорбтивная форма с нарушением всасывания спинномозговой жидкости;

в) смешанная гиперсекреторно-арезорбтивная форма.

Тот или иной тип гидроцефалии зависит от этиологии и патогенетических факторов, которые ее обуславливают. По мнению А. А. Аренда, среди хронической гидроцефалии у детей преобладает арезорбтивная форма. Практически доминирует один из указанных факторов. Патогенез гидроцефалии может оказаться и более сложным.

Симптоматология. Течение. Исход. Симптомы и течение гидроцефалии в значительной степени зависят от этиологических и патогенетических факторов. В клинике гидроцефалии следует выделять общие симптомы, свойственные всем ее формам, и те из них, которые могут доминировать при гидроцефалии различной этиологии и локализации. К общим симптомам относится увеличенный объем головы при относительно уменьшенном туловище. При врожденной гидроцефалии часто обнаруживаются аномалии в виде расщепления позвонков, мозговой или спинальной грыжи. Отмечаются различные трофические расстройства (кожи, зубов). Объем черепа может быть резко увеличен и достигать 70—80 см в окружности и больше. Наиболее частой формой черепа является брахицефалия, причем особенно выдается лобная и теменная область, а лицевой череп обычно представляется уменьшенным. При нарастании гидроцефалии в зависимости от основного места окклюзии может происходить увеличение той или иной части черепа. Особенно больших объемов череп достигает при значительных нарушениях тока спинномозговой жидкости на почве заращения силвиева водопровода. В таких случаях происходит очень значительное накопление спинномозговой жидкости и возникает обширная водянка мозга.

В одном из наших наблюдений объем черепа у ребенка 1 года 3 месяцев достиг 87 см (в норме 41—42 см). Отмечались явления дегенерационной ригидности. На коже головы были трофические расстройства и резко выражена венозная сеть покровов черепа (рис. 143а). У ребенка имелось резчайшее истончение черепных костей. За день до смерти кости черепа разошлись (рис. 143б). На секции обнаружено резчайшее истончение коры мозга, почти полное отсутствие подкорковых образований и полная обтурация силвиева водопровода (рис. 144).

При пальпации черепа и на рентгенограммах у значительной части больных обнаруживается расхождение швов, которое может увеличиваться по мере прогрессирования водянки. Кости черепа истончаются. При перкуссии черепа можно обнаружить звук, напоминающий «шум треснувшего горшка». Независимо от этиологии, при выраженной гидроцефалии дети бывают вялыми, сонливыми, с задержкой психического развития; последняя характерна для врожденной гидроцефалии и может достигать степени идиотии. В случаях гидроцефалии, развившейся уже в послеродовом периоде, умственное развитие может оставаться более или менее нормальным. В отдельных случаях гидроцефалии можно наблюдать у детей высокое интеллектуальное развитие с частичной одаренностью, например в музыкальном отношении. Очаговые симптомы при гидроцефалии зависят от темпов ее развития и размеров. Наблюдаются расстройства черепномозговых нервов, рефлекторно-двигательной сферы и часто эндокринно-вегетативной сферы. Со стороны глазного дна нередко отмечают застойные соски, или атрофию сосков зрительных нервов различной степени. Застойные соски чаще наблюдаются при окклюзионной

гидроцефалии. Часто бывает нарушено зрение. По данным А. А. Арендта, острота зрения была снижена в 52 из 92 случаев гидроцефалии; битемпоральная гемианопсия отмечена в 9 случаях. Глазодвигательные расстрой-



Рис. 143а. Больной 1 года 3 месяцев. Обширная врожденная гидроцефалия на почве зарращения силвиева водопровода. Децеребрационная ригидность со сгибательной гипертонией в мышцах рук и ног. Трофические расстройства кожи головы. Выраженная венозная сеть покровов черепа.

ства возникают чаще вследствие поражения отводящих нервов; отмечается сходящееся косоглазие. Реже при вовлечении глазодвигательных нервов наблюдается расходящееся косоглазие и птоз. Нередко бывают



Рис. 143б. Тот же больной. Расхождение костей черепа.

парезы лицевого нерва по центральному типу. Слух страдает приблизительно у $\frac{1}{4}$ больных гидроцефалией. Нистагм встречается часто. По данным А. А. Арендта, нистагм был нарушен в 70 из 92 случаев гидроцефалии.

Значительные изменения наблюдаются со стороны рефлекторно-двигательной сферы. У больных гидроцефалией могут быть тетрапарезы, пара-

парезы и гемипарезы. Как правило, они имеют спастический характер; тонус и рефлексы резко повышены. Повышение тонуса, так же как и рефлексов, может распространяться на все конечности, но может преобладать в верхних или нижних конечностях. При резко выраженной гидроцефалии повышение тонуса бывает выражено по типу децеребрационной ригидности. Обычной является сгибательная, или флексорная, гипертония мышц на руках и разгибательная, или экстензорная, на ногах (рис. 145а).

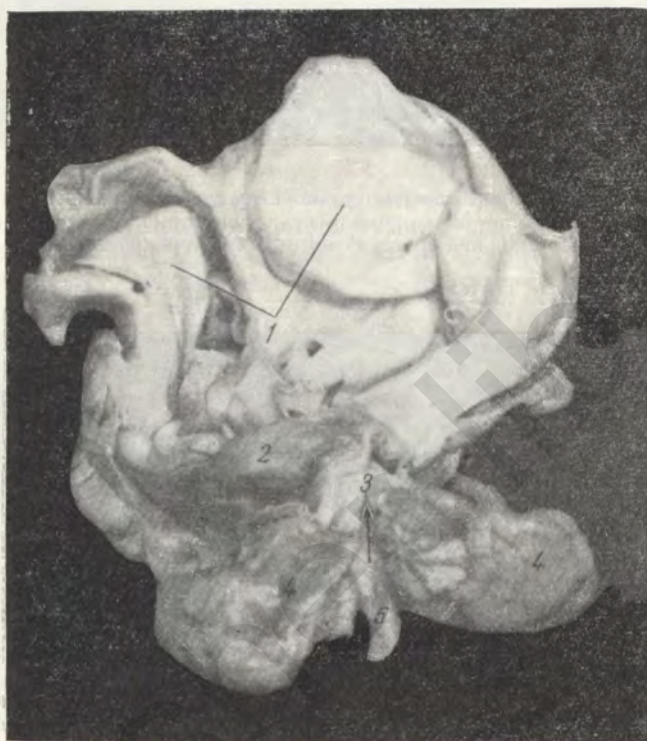


Рис. 144. Атрезия отверстия Мажанди и частичная обтурация сильвиева водопровода мозга умершего больного, изображенного на рис. 143а и 143б (синдром Дэнди-Уолкера).

1—деформированные полушария мозга; 2—редуцированные подкорковые узлы и промежуточный мозг; 3—вход в IV желудочек полностью закрыт; 4—полушария мозжечка; 5—продолговатый мозг.

Но наблюдаются и случаи гидроцефалии с разгибательной или сгибательной гипертонией мышц как на руках, так и на ногах. При выраженных формах гидроцефалии часто отмечают тонические шейные рефлексы Магнус-Клейна. На рис. 145б изображен момент вызывания этих рефлексов: при повороте головы влево левая рука из состояния сгибательной гипертонии начинает переходить в состояние разгибательной гипертонии. В правой руке тонус усиливается. Возникновение тонических шейных рефлексов связано с резким сдавлением среднего мозга и фактически имеющейся в таких случаях децеребрацией. При гидроцефалии могут также наблюдаться шаговые рефлексы как следствие высвобождения спинальных автоматизмов (рис. 145в). Вследствие давления, которому подвергаются пирамидные пути, у больных гидроцефалией могут



Рис. 145а. Больная 8 месяцев; резко выраженная врожденная гидроцефалия. Декребрационная ригидность: флексорная контрактура на руках, экстензорная контрактура на ногах с перекрестным рефлексом.



Рис. 145б. Та же больная. Момент вызывания рефлекса Магнус-Клейна: поворот головы влево, левая рука начинает разгибаться.



Рис. 145в. Та же больная. Появление шаговых рефлексов.

наблюдаться патологические рефлексы (симптомы Бабинского, Оппенгейма, Россоломо и др.). У больных, которые могут передвигаться, бывает нарушение координации и статических функций. При ходьбе наблюдается пошатывание в стороны, ребенок сидит неуверенно. Пальце-носовая и колено-пяточная пробы нарушены. Эти изменения стоят в связи с вовлечением в процесс мозжечка и мозжечковых путей при соответствующем распространении гидроцефалии в область задней черепной ямки.

У больных с врожденной гидроцефалией все указанные рефлекторно-двигательные расстройства остаются обычно стойкими и не дают обратного развития.

При гидроцефалии чрезмерно расширяется III желудочек и изменяются конфигурации его стенок и два, что влечет за собой нарушение функций промежуточного мозга, где находятся важнейшие центры, регулирующие нервнотрофические и вегетативные функции. Эти нарушения бывают разнообразными и могут достигать самых различных степеней. Из клинических наблюдений хорошо известны возникающие у больных расстройства терморегуляции, с периодическими значительными повышениями температуры, иногда до $38-39^{\circ}$ и выше. Иногда наблюдается длительный субфебрилитет. Нередко бывают нарушения различных видов обмена. По данным А. А. Арендта, может страдать основной водный, углеводный и жировой обмен. У ряда больных нарушения жирового обмена ведут к общему ожирению; у некоторых бывает и адипозогенитальная дистрофия. Такие состояния могут сочетаться с повышенным аппетитом (булимия) и повышенной жаждой (полидипсия). Наблюдаются и противоположные состояния в форме кахексии, которая, как и ожирение, может достигать различной степени.

При гидроцефалии наблюдаются значительные изменения давления и состава спинномозговой жидкости. При стабильной гидроцефалии давление может приближаться к норме и достигать 80—100 мм водяного столба. Иногда оно бывает снижено до 40—60 мм. По данным А. А. Арендта, при низком давлении в оболочках спинного мозга образуются сращения, нарушающие циркуляцию спинномозговой жидкости. Чаще наблюдается повышенное давление, которое в некоторых наших наблюдениях доходило почти до 500 мм водяного столба. Такое высокое давление указывает обычно на еще продолжающийся воспалительный процесс или его обострение. Вентрикулярное давление обычно бывает выше люмбального. Нарастание вентрикулярного давления, так же как и люмбального или цистернального, зависит от возникающей окклюзии. При оценке характера гидроцефалии (сообщающаяся или несообщающаяся) очень важное значение имеет сравнение вентрикулярного и цистернального давления с люмбальным. По данным А. А. Арендта, при сообщающейся водянке средние цифры давления люмбального и вентрикулярного разнятся между собой всего на 6 мм. Средние цифры при водянке с нарушением коммуникации дают значительную разницу в 56 мм. Состав спинномозговой жидкости при стойкой гидроцефалии бывает изменен. Типичным является снижение количества белка до $0,003-0,009\%$. В острой стадии водянки, например при менингитах, содержание белка может быть нормальным и даже несколько повышенным. В вентрикулярном ликворе содержание белка чаще всего бывает нормальным. Клеточный состав обычно не меняется. Только в период незакончившегося воспалительного процесса или его обострения содержание белка может быть повышенным. Биохимический состав ликвора при резидуальной гидроцефалии особых отклонений не дает.

Течение гидроцефалии в значительной степени зависит от ее этиологии. Врожденная гидроцефалия развивается медленно и с самого

начала остается стационарной. Гидроцефалия при воспалительных процессах, в частности при менингитах, развивается остро и имеет тенденцию к нарастанию. При опухолях или туберкуломах у детей гидроцефалия выявляется довольно рано. Вместе с нарастанием ее выявляются и описанные выше локальные симптомы, степень которых зависит от темпа нарастания и особенностей гидроцефалии в данном случае. При закрытой (окклюзионной) гидроцефалии объем черепа быстро увеличивается и общемозговые симптомы (рвота, головные боли) могут нарастать быстро. Увеличиваются также застойные явления со стороны сосудов зрительного нерва. Нередко гидроцефалия сочетается с расщеплением позвонков и спинномозговой грыжей.

Прогноз при гидроцефалии зависит прежде всего от ее происхождения. При врожденной гидроцефалии, связанной со значительными дефектами мозга, прогноз неблагоприятный. При гидроцефалии, развивающейся в связи с инфекционными заболеваниями, травмами или опухолями, прогноз зависит от своевременного устранения причинного фактора. Прогноз ставится на основании тенденции гидроцефалии к прогрессированию или к остановке ее нарастания, особенностей предполагаемого патоморфологического процесса. При гидроцефалии, возникшей после массивного воспалительного процесса со значительным поражением желудочковой системы и оболочек, образованием спаек, прогноз неблагоприятный. При менее массивном процессе нарастание гидроцефалии может приостановиться, и она может даже давать обратное развитие.

Дифференциальная диагностика. При вполне выраженной форме диагноз гидроцефалии не представляет затруднений. При менее отчетливых формах могут быть затруднения. Иногда ошибочно ставится диагноз рахита. Описанные выше особенности формы черепа при гидроцефалии отличаются от изменений черепа при рахите. Для рахита типична квадратная форма головы с выступанием лобных и теменных бугров. Роднички не выбухают, и на черепе и лице не отмечается усиленной венозной сети. Частым является размягчение затылочных костей (краниотабес); нередко изменения и в костях конечностей, особенно ног. Очаговых симптомов при рахите не отмечается. При обнаружении гидроцефалии не врожденного характера должны быть исключены заболевания, симптомом которых может быть гидроцефалия. Наиболее частыми из них являются менингиты и опухоли. При менингитах гидроцефалия всегда развивается остро. При опухоли она нарастает постепенно, и всегда обнаруживаются те или иные симптомы, дающие повод к подозрению опухоли: приступообразные головные боли, рвота, очаговые симптомы.

Профилактика и лечение. Этиология и патогенез гидроцефалии показывают, что она чаще всего является следствием воздействия различных вредностей в утробном периоде либо перенесенного после рождения менингита, реже родовых травм. Против этих факторов должны быть направлены профилактические мероприятия. Последовательно проводимые мероприятия по гигиене женщины в период беременности, правильно организованное родовспоможение одновременно с общим оздоровлением детства ведет к предупреждению различных повреждений нервной системы, в том числе и гидроцефалии. Своевременное и правильно проводимое лечение менингитов разной этиологии также является профилактическим мероприятием против гидроцефалии. В настоящее время гидроцефалия при менингите встречается в 4—5 раз реже, чем до лечения антибиотиками.

Лечение гидроцефалии может быть консервативным и хирургическим. Консервативная терапия применяется для уменьшения количества спинномозговой жидкости и снижения внутричерепного давления. Это

может быть достигнуто дегидратационной терапией—внутривенным введением 40% глюкозы (рецепт 97) и внутримышечными инъекциями 25% сернокислой магнезии (рецепт 99). Вливания проводятся до 10—15 раз на один курс. Для целей дегидратации может служить и рентгенотерапия. Курс состоит из 12—16 сеансов.

Довольно широко применяются люмбальные и реже вентрикулярные пункции, которые А. А. Арендт относит к паллиативным операциям. По мнению А. А. Арендта, во время пункций не должно выпускаться более 40—150 мл жидкости. Критерием может служить давление: если оно достигает 20—40 мм водяного столба в лежащем положении больного, то дальнейшее выпускание жидкости должно быть прекращено. Вопрос об оперативном вмешательстве должен решаться совместно с нейрохирургом. Показанием к оперативному вмешательству является прогрессирующая гидроцефалия с падением зрения. Успех получается чаще при операциях, предпринимаемых при сообщающейся гидроцефалии и после воспалительных процессов. А. Л. Поленов делит операции на две группы. К первой группе относятся те, которые преследуют цель создания условий для постоянного оттока спинномозговой жидкости из желудочков и субарахноидальных пространств. Ко второй группе относятся операции, имеющие целью устранить те препятствия, которые возникают на путях циркуляции спинномозговой жидкости.

А. А. Арендт выделяет следующие операции: а) имеющие целью создать дренаж желудочка, б) операции для снижения секреции жидкости, в) для восстановления нарушенной коммуникации жидкости, г) для создания новых путей оттока спинномозговой жидкости. Показания и методы операций в каждом отдельном случае определяются нейрохирургом.

НАИБОЛЕЕ ВАЖНЫЕ НЕВРОЗЫ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Общая характеристика. Очень важным этапом в развитии учения о неврозах является их трактовка с позиций учения И. П. Павлова о роли нервной системы, в частности высшей нервной деятельности человека в жизнедеятельности организма. На основании экспериментальных исследований И. П. Павлова, а затем его сотрудников (М. К. Петровой и др.) было установлено, что в основе возникающих неврозов лежит срыв («сшибка») основных процессов нервной деятельности, каковыми являются возбуждение и торможение. При нарушении правильного взаимодействия этих двух процессов, согласно учению И. П. Павлова, возникают своеобразные состояния. При относительно легких поражениях тормозного процесса нервная система реагирует почти одинаково на сильные и слабые раздражители (уравнительная фаза). При более выраженных нарушениях сильные раздражители вызывают слабый ответ, а на слабые получается сильный ответ (парадоксальная фаза). Возможна еще и ультрапарадоксальная фаза, когда на те или иные воздействия, вызывающие обычные торможения нервной деятельности, можно получить реакцию возбуждения. Позже И. П. Павловым было доказано, что эти процессы в значительной степени обуславливаются и определенными типами нервной системы в зависимости от силы, уравновешенности и подвижности основных двух процессов—торможения и возбуждения. В развитие этих воззрений И. П. Павлова его учениками и последователями (Н. И. Красногорский, А. Г. Иванов-Смоленский и др.) было проведено много исследований, результаты которых имеют значение и для клинической практики. Нельзя, однако, считать, что в настоящее время возможно исчерпывающее объяснение происхождения детских неврозов. Это же относится и к методам исследования неврозов детского возраста. Можно, однако, признать, как выше уже было подчеркнуто, что для понимания невротических состояний и объяснения многих симптомов учение И. П. Павлова дает много обоснованных положений.

Этиология неврозов. Анамнестические данные о неврозах у детей показывают, что нередко эти заболевания возникают на почве перенесенных травм, инфекционных и токсических источающих факторов. У многих детей следует учитывать ту или иную отягощенность (врожденная недостаточность, алкоголизм родителей, неблагоприятные условия беременности матери и др.). Известно, однако, что особенно часто развитие неврозов и различных невротических состояний находится в теснейшей зависимости от условий среды и воспитания ребенка. Даже в тех случаях, когда невроз вначале возникает вследствие одной из указанных выше причин и связан с особым типом развития личности ребенка, он углубляется, при-

нимаемая стойкую и иногда необратимую форму, если условия среды и воспитания, влияющие сильнее всего на формирование личности ребенка и его высшей нервной деятельности, этому содействуют.

Врачи, педагоги и родители не всегда учитывают в достаточной степени влияние социальной среды и тесно связанных с ней бытовых условий на возникновение невротических состояний. При выяснении причины невроза у ребенка, равно как и при установлении диагноза и выборе методов лечения, надо твердо помнить, что возникновение невроза часто не исчерпывается только психогенным моментом (психическая травма, переживание и т. п.), а нередко связано с нарушением тех или иных соматовисцеральных функций. Обратимость последних, их нестойкость, обычно отсутствие объективных расстройств позволяют ставить диагноз того или иного невроза. Преобладание психогенного или соматогенного компонента дает основание некоторым авторам выделять психогенный и соматогенный. В практической жизни такое противопоставление не всегда оправдывается. У детей с неврозами при тщательном обследовании удается обнаружить наряду с психогенными моментами те или иные отклонения в области висцеральных функций, имеющие значение в этиологии и патогенезе невроза. Описание специальных неврозов, например истерии и неврастенических реакций, не входит в задачи настоящего руководства. Ниже будут описаны практически важные неврозы: ночной энурез, тик, заикание.

Ночное недержание мочи (enuresis nocturna). Среди многообразных форм недержания мочи у детей наиболее часто встречается тот тип, который обозначается как *enuresis nocturna*. Это расстройство встречается в раннем дошкольном возрасте и реже у школьников и подростков. Для объяснения причины энуреза выдвигались различные причины: недоразвитие пояснично-крестцового отдела позвоночника, различные эндокринные расстройства, поражения непосредственно мочеполовой сферы. Многочисленные обследования, которые проводились у детей с ночным недержанием мочи, показали, что эти факторы удается обнаружить лишь в единичных случаях, хотя их всегда следует иметь в виду.

Ночное недержание мочи чаще всего возникает у детей с невротическими чертами. У этих детей с большим трудом вырабатывается условный рефлекс, который является следствием длительного воспитания и лежит в основе произвольной регуляции акта мочеиспускания. Любой органический дефект, например наличие миелодисплазии, может способствовать этому расстройству.

Н. И. Красногорский считает, что в основе ночного недержания мочи лежит повышенная возбудимость везико-спинальных иннерваций, порог раздражимости которых очень понижен. В таких условиях количество собирающей его опорожнение. При неправильном воспитании ночное недержание мочи становится длительным заболеванием.

Ночное недержание мочи выражается в непроизвольном мочеиспускании, которое возникает ночью через 3—4 часа, а иногда и позже, после того, как ребенок засыпает. Иногда наблюдается повторное мочеиспускание в течение одной ночи. Двум таким явлениям наблюдаются редко. Если же это бывает часто, причем днем и ночью (*enuresis nocturna et diurna*), то нужно исследовать такого ребенка и урологически для исключения органического заболевания.

Дети с ночным недержанием мочи бывают часто вялыми, апатичными. Нередко у них отмечается очень глубокий сон, из которого их трудно бывает вывести. Заболевание делает их замкнутыми. Попытка родителей или учителей воздействовать на больного ребенка наказанием еще больше усиливает имеющийся у него невроз.

Лечение ночного недержания мочи должно в основном строиться на правильном воспитании таких детей. Врач, педагог и родители в отношении подобных детей обязаны проводить систематическую психотерапию, разъясняя ребенку, что от имеющейся у него вредной привычки он может избавиться. Ребенку надо создать правильный гигиенический режим. Он должен спать на полужесткой постели, в хорошо проветренной комнате. Следует уменьшить количество даваемой ребенку жидкости, в особенности во второй половине дня. Некоторые авторы не рекомендуют будить ребенка ночью, так как это якобы усиливает его нервность. Такая точка зрения неправильна. Ребенка следует разбудить через 2—3 часа после того, как он заснул. Второй раз ночью поднимать его не рекомендуется.

Из медикаментов следует применять тонизирующие средства, например *Extractum nucis vomicae* в каплях, дибазол (рецепт 33). А. А. Колтыпин рекомендовал вдыхание адиурекрина в нос в порошках (0,025 г) на ночь. Н. И. Красногорский применял следующий метод лечения. После 3 часов дня вода и жидкая пища запрещаются. В 6 часов ребенок получает сухой ужин из небольшого количества мяса, яиц, хлеба и масла. Дача овощей, яиц, фруктов и каш ограничивается, так как они содержат много воды. Когда ребенок ложится спать, ему дается небольшое количество соленой пищи в виде бутерброда с ветчиной, икрой или селедкой или вводится 5—7 г соли. При этих условиях вода удерживается в тканях, а в мочевом пузыре скопляется лишь небольшое количество мочи, которое не вызывает везико-спинального рефлекса.

При всех проводимых методах физическое укрепление и правильное воспитание ребенка являются одной из основ лечения.

Невроз навязчивых движений (тик). Следует отличать гиперкинезы, возникающие при органических болезнях, например хореоатетоз при энцефалите или хореоформные подергивания при хорее, от навязчивых движений, возникающих у детей с неврозами в результате особенностей их развития, склонности к фиксации, превращающейся в привычку. Оппенгейм характеризует тик как рефлекторное защитное движение. В основе тика лежат автоматизировавшиеся движения, возникшие спонтанно или в результате какого-либо начального раздражения, например болевого, прикосновения одежды и т. п. Тик может возникать вследствие подражания другому ребенку. Иногда он возникает спонтанно и установить источник его происхождения не удается.

Будучи в основе психогенным по природе, тик, как и другие неврозы, связан с различными экзогенными и эндогенными факторами, каковыми являются травмы, инфекции, интоксикации и т. п. Нередко отмечается наследственная отягощенность.

Тики очень многообразны как по локализации, так и по клинической картине. Тик может быть ограниченным и проявляться лишь в одном мелком движении, или, наоборот, выявляться более сложным моторным актом. В то время как в нормальных условиях любой простой или сложный двигательный акт, например глотание или закрывание и открывание глаз, возникает при определенной необходимости и легко может быть приостановлен, когда в этом движении минует необходимость, тик, возникая рефлекторно, может длиться долго и сдерживать его больной может лишь кратковременно; после некоторой паузы тик возобновляется снова. Нередко тик развивается на фоне каких-либо навязчивых состояний или немотивированного страха. Мор выделяет клоническую и тоническую формы тика. При клонической форме наблюдаются сокращения той или иной мышцы или группы мышц, которые меняются по частоте и интенсивности; они обычно недлительны. При тонической форме тик появляется реже и длится дольше.

Локализация тика может быть очень разнообразной, симметричной и асимметричной. Он часто локализуется в мышцах лица (тик круговых мышц глаза, мышц носа, рта и др.). Тик может локализоваться в мышцах туловища и конечностей, выявляться в виде комплексного движения, непроизвольного повторения слов, слышимых в окружении (эхолалия), подражании каким-либо движениям (эхокинезия).

В редких случаях тик имеет более генерализованный характер и сопровождается болевыми ощущениями. Под названием болезнь судорожного тика (*maladie des tics convulsifs*) данная форма описана впервые в 1885 г. Жилль де ля Туреттом.

При тике обычно не бывает стойких очаговых выпадений со стороны центральной нервной системы. Поскольку, однако, тик нередко бывает у детей с отягощенной наследственностью, можно обнаружить некоторые аномалии развития и дисрефлексии. У детей, больных тиком, аффективная сфера обычно неустойчива. Тик может быть и одним из проявлений более сложных неврозов, сочетаясь, например, с истерическими реакциями или психастеническим состоянием.

Дифференциальная диагностика тика с другими гиперкинезами бывает иногда затруднительна. От хореических гиперкинезов тик отличается рядом признаков. Одно указывает на следующие отличия. При хорее насильственное движение не имеет координированного характера, а является аморфным. При хорее движения имеют постоянный характер; при тике они менее постоянны, могут закончиться и возобновиться через различные промежутки времени. Задержать движение при хорее невозможно, при тике больной может его произвольно остановить. Тонус соответствующих мышц при тике обычно повышен, имеется склонность к спазмам; при хорее бывает гипотония или дистония. Хорея, будучи проявлением ревматизма, нередко сочетается и с другими его признаками, например изменениями в сердце, в картине крови. От атетоза тик отличается по локализации, так как атетоз чаще бывает в конечностях, и по свойствам самого гиперкинеза, имеющего при атетозе своеобразный «червеобразный» характер.

Тик принадлежит к очень стойким неврозам и требует очень больших усилий при лечении. Как и при других неврозах, очень важно правильное воспитание и систематическое психотерапевтическое воздействие. Необходимо создание благоприятной среды. Существенное значение имеет гидротерапия в виде теплых ванн температуры 36—37°, проводимых курсами, физиотерапевтическое лечение в виде гальванического воротника по методу Щербака, диатермии. Из медикаментов рекомендуются препараты кальция, понижающие нервно-мышечную возбудимость (рецепты 70, 72), седативные средства в виде брома (рецепты 15, 17), люминала (рецепты 9, 10).

Заикание. Среди неврозов, возникающих в раннем детстве и реже у детей старшего возраста, заикание занимает значительное место. По мнению Т. П. Симсон, заикание является не следствием органического поражения центральной нервной системы, а психогенно обусловленным заболеванием. Заикание, как и другие неврозы, имеет функциональную основу. Оно тем легче выявляется, чем слабее у ребенка нервная система, дающая «срывы» на травмирующие факторы. Такие «срывы» могут возникнуть у одних детей вследствие испуга, у других—вследствие определенных ситуационных или конфликтных состояний. Большую роль в таких случаях играют неправильные отношения между ребенком и родителями или воспитательницей-няней.

Иногда заикание является следствием какого-либо другого невроза, уже свойственного ребенку до появления заикания. Т. П. Симсон считает, что заикание у детей с психастеническими чертами характера может

двигаться показателем свойственной им амбивалентности и нерешительности, смены их эмоциональных состояний, что может отразиться и на речевых функциях. Возникновение заикания нередко связано с периодами быстрого роста ребенка (1—3 года, 7—8 лет).

Заикание проявляется в двух формах. При клонической форме ребенок повторяет несколько раз какой-либо слог: вместо слова «мама» он говорит «ма-ма-ма-мама». При тонической форме ребенок судорожно произносит первую букву слова: вместо слова «папа» он произносит «п-п-п-папа». В момент заикания отмечается напряжение различных мышц лица, туловища, иногда сопровождающееся и непроизвольными движениями конечностей, своеобразными позами и другими двигательными нарушениями. В покое, когда ребенок перестает говорить, все это исчезает, чтобы с новой силой повториться, когда он начнет говорить. Всякое волнение усиливает заикание; иногда речь ребенка застывает на одной букве или слоге на несколько секунд. Иногда отмечается и нарушение дыхательного акта.

При установлении диагноза заикания следует исключить дизартрию на почве какого-либо органического заболевания нервной системы. В таких случаях удастся обнаружить соответственно симптомы, указывающие на очаговое поражение. Лечебно-педагогические мероприятия при заикании, как и при других неврозах, требуют создания благоприятной среды и проведения систематической воспитательной работы. Больные дети под руководством врачей-логопедов в специальных учреждениях и группах обучаются правильной речи. Более успешно такое обучение проходит при одновременном укреплении нервной системы соответствующими медикаментами (кальций, бромиды), гидротерапией (ванны), лечебной физкультурой.

РЕЦЕПТУРНЫЙ СПРАВОЧНИК И ПРИМЕНЕНИЕ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ВЕЩЕСТВ ПРИ НЕРВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ДЕТЕЙ

При лечении заболеваний нервной системы приходится применять самые разнообразные препараты. По характеру действия их можно разбить на следующие группы:

- 1) антибиотики и химиопрепараты;
- 2) противосудорожные, некоторые спазмолитические, успокаивающие и болеутоляющие средства;
- 3) лекарственные вещества, действующие на вегетативный отдел нервной системы;
- 4) витамины, гормональные и эндокринные препараты, а также стимулирующие обмен веществ, общеукрепляющие средства;
- 5) симптоматические средства, направленные на поддержание и улучшение сердечной деятельности, дыхания, повышающие возбудимость нервной системы.

Антибиотики и химиопрепараты

Антибиотические вещества широко применяются при лечении различных форм менингита, септических поражений нервной системы и при инфекционных осложнениях неинфекционных болезней.

В детской неврологической практике наиболее широкое применение имеют: пенициллин, стрептомицин, биомидин; используется также синтомицин.

Пенициллин. Может вводиться внутримышечно в виде натриевой и калиевой соли и кристаллического пенициллина. Эндолюмбально только кристаллическая натриевая соль. Пенициллин может вводиться в сочетании с экмолином и новокаином (из расчета на 100 000—200 000 ЕД пенициллина 1 мл 0,5—1% раствора новокаина и 1 мл экмолина). Дозировки для внутримышечного введения детям до 1 года—от 5000—10 000 до 20 000—30 000 ЕД на 1 кг веса тела в сутки, более старшим детям—от 150 000 до 300 000 ЕД в сутки. Суточная доза делится на 3—4 разовые дозы. В сочетании с экмолином и новокаином вводится 2—3 раза в сутки. Эндолюмбально: детям до 1 года—10 000 ЕД, от 1 года до 2 лет—10 000—15 000 ЕД, от 2 до 3 лет—15 000—20 000 ЕД, от 3 до 5 лет—20 000—25 000 ЕД, от 5 до 8 лет—25 000—30 000 ЕД в сутки. Разводят пенициллин в 3—10 мл стерильной дважды дистиллированной воды или стерильного изотонического раствора хлористого натрия.

1. Rp. Penicillini 200 000 ЕД
MDS. Развести содержимое флакона в 3 мл 0,5% раствора новокаина и вводить по 100 000 ЕД внутримышечно через 8 часов (ребенку 6—8 лет)

2. Rp. Penicillini (кристаллическая натриевая соль) 20 000 ЕД
MDS. Развести содержимое в 2—3 мл физиологического раствора и ввести эндолумбально (ребенку 2—3 лет)

Стрептомицин. Может вводиться внутримышечно в виде сернокислого или хлористоводородного стрептомицина, субарахноидально (эндолумбально или субокципитально) в виде хлоркальциевого комплекса. Детям до 1 года внутримышечно вводится 50 000—100 000 ЕД в сутки, от 1 года до 2 лет—100 000—200 000 ЕД, от 2 до 3 лет—200 000—250 000 ЕД, от 4 до 7 лет—250 000—300 000 ЕД, от 8 до 12 лет—300 000—400 000 ЕД, старше 12 лет—до 500 000 ЕД в сутки. Суточная доза делится на 2 раза.

Для внутримышечного введения суточная доза растворяется в 2—3 мл стерильного изотонического раствора хлористого натрия или в стерильной влажде дистиллированной воде; при повышенной чувствительности к уколу можно разводить стрептомицин в 0,25—0,5% растворе новокаина.

Для субарахноидального введения хлоркальциевый комплекс стрептомицина применяют в следующих дозировках: до 1 года—10 000—15 000 ЕД, от 1 года до 2 лет—15 000—20 000 ЕД, от 2 до 3 лет—20 000—30 000 ЕД, от 4 до 7 лет—30 000—40 000 ЕД, от 8 до 12 лет—40 000—50 000 ЕД, старше—от 50 000 до 75 000 ЕД. Стрептомицин растворяется в 2—3 мл стерильного изотонического раствора хлористого натрия или стерильной дважды дистиллированной воды.

3. Rp. Streptomycini 300 000 (500 000) ЕД
S. Развести в 3—5 мл стерильной бидистиллированной воды (или 0,5% раствора новокаина) и вводить по 50 000 (10 000) ЕД в сутки внутримышечно
4. Rp. Streptomycini (хлоркальциевый комплекс) 20 000—30 000 ЕД
S. Развести в 2—3 мл бидистиллированной воды и вводить 1 раз в сутки субарахноидально

Биомицин. Применяется в виде хлористоводородного биомицина в таблетках или капсулах per os. Детям назначается в дозах 25 000 ЕД (0,025 г чистого веса) на 1 кг веса тела в сутки, в течение 5—8 дней. Суточная доза делится на 4—6 приемов. При тошноте и рвоте дачу лекарства прекращают.

5. Rp. Biomycini 100 000 ЕД
D. t. d. in tabul. N. 20
S. 1 таблетка за полчаса до еды, запить водой. В случае необходимости можно одновременно давать стрептомицин

Синтомицин. Эффективен при стафилококковых, стрептококковых, пневмококковых заболеваниях с поражением нервной системы, при болезнях кишечной группы и коклюше с вовлечением нервной системы. Дается внутрь в порошках за полчаса до еды из расчета 0,02 г на 1 кг веса тела pro dosi.

6. Rp. Sintomycini 0,15 (0,25)
D. t. d. N. 24
S. По 1 порошку перед едой в сахарном сиропе 4 раза в сутки

Парааминосалицилат (ПАСК). При лечении туберкулезного менингита применяется детям по 1 г на год жизни pro die в течение 2—3 месяцев. Одновременно назначается стрептомицин, при необходимости и фтивазид.

7. Rp. Natrii para-amino-salicylici 1,0
D. t. d. N. 60
S. По 1 порошку 4 раза в день в $\frac{1}{4}$ стакана воды

Фтивазид. При лечении туберкулезного менингита применяется в детской практике в дозировках от 20 до 30 мг на 1 кг веса тела в сутки.

Дается в виде порошка или таблеток внутрь до еды. Продолжительность лечения 2—3 месяца.

8. Rp. Phtivasidi 0,15 (0,25)
D. t. d. N. 60
S. По 1 порошку 3 раза в день

Противосудорожные, снотворные, болеутоляющие и успокаивающие средства

Лекарственные вещества данной группы имеют в детской практике значительное распространение, поскольку судорожные припадки, включая эпилептические, и расстройства чувствительности в виде боли встречаются у детей часто; некоторые из лекарств данной группы могут иметь различное применение. Например, люминал, будучи хорошим снотворным, в то же время является одним из лучших препаратов для лечения эпилепсии. Также хлоралгидрат, будучи снотворным и в больших дозах наркотическим средством, с успехом применяется при судорогах во время эпилептического статуса (*status epilepticus*). Успокаивающие нервную систему средства могут также применяться как противосудорожные; к таким препаратам принадлежит бром. Поэтому ниже в определенной последовательности излагаются рецепты, на которые имеются ссылки в соответствующих главах.

Люминал. Снотворное и противосудорожное средство. В детской практике применяется на прием в следующих дозировках: детям до 6 месяцев—0,005—0,01 г, от 6 месяцев до 1 года—0,01—0,02 г, 1—2 лет—0,02—0,03 г, 3—4 лет—0,03—0,04 г, 5—6 лет—0,05—0,06 г, 7—8 лет—0,06—0,08 г, 8—14 лет—0,08—0,1 г. Не следует начинать применение с максимальных доз.

9. Rp. Luminali 0,05
Sacchari 0,3
M. f. pulv. D. t. d. N. 12
S. По 1 порошку 1—2 раза в день (ребенку 6—8 лет)
10. Rp. Luminali 0,05
Antipyriini 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 12
DS. По 1 порошку 2 раза в день

Дифенин (д и л а н т и н). Эффективен при больших припадках эпилепсии; побочное действие его—возбуждение, тошнота, атаксия, сыпь. Применяется самостоятельно или чередуется с люминалом. Детям назначается в дозах 0,01—0,05 г на прием, лучше в таблетках или капсулах.

11. Rp. Diphenini 0,03
D. t. d. N. 12 in tabul.
S. По 1 таблетке 2 раза в день

Триметин. Эффективен при малых припадках эпилепсии (*petit mal*), при психических и вегетативно-сосудистых эквивалентах. Детям назначается в дозах 0,1—0,2 г на прием во время еды. Могут наблюдаться кожные сыпи, светобоязнь, изменения крови (анемия, агранулоцитоз). Необходимо исследование крови через 10—15 дней.

12. Rp. Trimetini 0,15
D. t. d. N. 12 in charta cerata
S. По 1 порошку 2—3 раза в день во время еды

Бура. Применяется у детей для лечения эпилепсии; более эффективна в начальном периоде болезни и при малых припадках.

13. Rp. *Natr. biborici* 0,25
D. t. d. N. 12
S. По 1 порошку 2—3 раза в день

14. Rp. *Boracis* 0,2 (0,5)
D. t. d. N. 12
S. По 1 порошку 2 раза в день

Бром. Препараты брома применяются при нарушениях функций коры мозга для уравнивания процессов возбуждения и торможения, что наблюдается при неврозах и при органических болезнях, влияющих на функции нервной системы. Бром, подобно барбитуратам (люминал) и производным гидантоина (дифенин), является давно признанным противосудорожным средством. В детской практике препараты брома в виде бромистого натрия или бромистого кальция применяются на прием в дозировках: детям до 1 года—0,15—0,25 г, 2—3 лет—0,25—0,3 г, 3—4 лет—0,3—0,5 г, 5—7 лет—0,5—0,75 г, 8—14 лет—0,75—1 г. Рекомендуется принимать в виде микстуры (1—2%) 2—3 раза в день. При необходимости можно сочетать с кофеином, валерианой, препаратами адонилена, кодеина, хлоралгидратом. При очень длительном приеме возможны явления «бромизма»: ослабление памяти, конъюнктивит, кожные сыпи (*acne bromica*). Эти осложнения бывают при больших дозах. Начинают с 1% брома и при необходимости увеличивают дозу.

15. Rp. *Natrii bromati* 2,0
Aq. destill. 200,0
MDS. По 1 десертной (столовой) ложке 2—3 раза в день

16. Rp. *Natrii bromati* 2,0
Coffeini natrio-benzoici 0,5
Aq. destill. 200,0
MDS. По 1 десертной (столовой) ложке 2—3 раза в день

17. Rp. *Natrii bromati* 2,0
Codeini phosphorici 0,05 (0,1)
Aq. destill. 200,0
MDS. По 1 десертной (столовой) ложке 2—3 раза в день

18. Rp. *Natrii bromati* 2,0
Chlorali hydrati 1,0
Aq. destill. 200,0
MDS. По 1 столовой (десертной) ложке 2—3 раза в день

Хлоралгидрат как противосудорожное для клизмы применяется в следующем виде:

19. Rp. *Chlorali hydrati* 1,0
Mucilaginis Amyli tritici 100,0
MDS. По 25—30 мл на клизму (ребенку 2—3 лет)

Из снотворных и успокаивающих, помимо перечисленных (бром, люминал, хлоралгидрат), можно применять в детской практике бромурал, барбамил, или амитал-натрий, медаинал, адалин, валерьяну, сернистую магнезию. Не следует длительно прибегать к снотворным, чтобы не создавать привыкания к ним. При необходимости лечения удлиненным сном комбинации и дозировки снотворных устанавливаются индивидуально в каждом случае в зависимости от заболевания и особенностей больного. Снотворные можно сочетать с пирамидоном.

Бромурал. Разовые дозы для детей: до 6 месяцев—0,05 г, от 6 месяцев до 1 года—0,1 г, 2 лет—0,15 г, 3—4 лет—0,2 г, 5—6 лет—0,24 г, 7 лет—0,3 г, 8—14 лет—0,3—0,5 г.

20. Rp. Bromurali 0,2
D. t. d. N. 10 in tabul.
S. По 1 таблетке 2 раза в день, запивать теплой водой

21. Rp. Bromurali
Pyramidoni \overline{aa} 0,15
M. f. pulv. D. t. d. N. 10
S. 1 порошок за полчаса до сна

Барбамил (амитал-натрий). Разовая доза для детей 0,01 г на каждый год жизни. Применяется и для лечения длительным сном.

22. Rp. Barbamyli 0,03
Sacchari 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 3
S. По 1 порошку на ночь

Мединал. Разовые дозы для детей: до 6 месяцев—0,03 г; от 6 месяцев до 1 года—0,075 г, 2 лет—0,1 г, 3—4 лет—0,15 г, 5—6 лет—0,2 г, 7 лет—0,25 г, 8—14 лет—0,3 г.

23. Rp. Medinali 0,15
Sacchari 0,25
M. f. pulv. D. t. d. N. 6
S. По 1 порошку на ночь

24. Rp. Medinali 0,7
Codeini 0,02
Antipyriini 0,75
Syrupus simplex 20,0
Aq. destill. 80,0
MDS. По 1—2 чайные ложки 3 раза в день ребенку 2 лет (как успокаивающее)

Адалин. Разовые дозы для детей: от 6 месяцев до 1 года—0,1 г, 2 лет—0,15 г, 3—4 лет—0,2 г, 5—6 лет—0,2 г, 7 лет—0,25 г, 8—14 лет—0,3 г. До 6 месяцев не применять (!).

25. Rp. Adalini 0,2
D. t. d. N. 10 in tabul.
По 1 таблетке за час до сна с теплым чаем

Приведенные выше препараты могут иметь и болеутоляющее действие (рецепты 21, 22, 23, 24, 25).

При выраженном болевом синдроме для быстрого действия у детей более старшего возраста можно назначать морфин и промедол.

Морфин. Высшие разовые дозы для детей: 2 лет—0,001 г, 3—4 лет—0,0015 г, 5—6 лет—0,0025 г, 7 лет—0,003 г, 8—14 лет—0,003—0,006 г.

Детям до 2 лет не назначается.

26. Rp. Sol. Morphini hydrochlorici (1%) 1,0
D. t. d. in amp.
S. По 0,2 (0,5) мл подкожно при резких болях

Промедол. Назначается только в старшем возрасте. Высшая разовая доза 0,015—0,025 г.

27. Rp. Promedoli 0,015
Sacchari 0,25
S. По 1 порошку при сильной боли (ребенку 10—12 лет)

Лекарственные вещества, влияющие по преимуществу на вегетативный отдел нервной системы, а также спазмолитические и стимулирующие

При ряде заболеваний у детей приходится применять средства, регулирующие функции различных отделов вегетативной нервной системы, а также содержание некоторых циркулирующих в крови веществ. К этим заболеваниям относятся мышечные дистрофии различного происхождения, некоторые атрофические процессы, миастения и миотония, ангиотрофоневрозы. В эту группу включаются средства, блокирующие вегетативные узлы (пахикарпин), холинолитические (атропин), антихолинэстеразные (прозерин, галантамин), противогистаминные (димедрол). К спазмолитическим, применяемым в детской практике, можно отнести дибазол, папаверин, имея в виду, что дибазол является и стимулятором. В этой же группе приводятся рецепты лекарств, применяемых при различных аллергических состояниях (эфедрин, кальций, адреналин).

Пахикарпин. Алкалоид из растения *Sophora raphanifera*. В детской практике с благоприятным эффектом применяется при мышечных дистрофиях; положительно влияет при облитерирующем эндартериите. Разовая доза для детей до 5—6 лет—0,05 г, 6—12 лет и старше—0,1 г. Применяется длительно при миопатии—до 40 дней, с последующим перерывом в 3—4 недели; повторно проводится несколько курсов.

28. Rp. Pachycarpini hydrojodici 0,1
Sacchari 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 40
S. По 1 порошку 2 раза в день

Прозерин. Усиливает тонус парасимпатической нервной системы, рассматривается как стимулятор, улучшающий проводимость нервного импульса, может применяться с другими стимуляторами (фенамин). Разовые дозы для детей: до 1 года—0,0001 г, 1—2 лет—0,0002—0,0003 г, 3—4 лет—0,0003—0,0005 г, 5—7 лет—0,0005 г, 8—14 лет—0,001 г.

29. Rp. Proserini 0,0005
Sacchari albi 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 20
S. 1 порошок утром до завтрака

30. Rp. Proserini 0,0005¹
Phenamini 0,00075
Glucosae 0,5
M. f. pulv. D. t. d. N. 20
S. 1 порошок в день до завтрака

31. Rp. Sol. Proserini 0,05% 1,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 0,25 под кожу ребенку 5 лет

Галантамин. Алкалоид, близок по действию к прозерину. Эффективен при миастении, миопатии, остаточных явлениях полиомиелита, полиневрита, радикулита. Эффективнее прозерина. В детской практике подкожно применяются следующие дозы: для детей 1—2 лет—0,00025—0,0005 г (0,1—0,2 мл 0,25% раствора), 3—5 лет—0,00075—0,001 г (0,2—0,4 мл 0,25% раствора), 7—8 лет—0,00075—0,002 г (0,3—0,8 мл 0,25% раствора), 11 лет—0,00125—0,003 г (0,5 мл 0,25%—0,6 мл 0,5% раствора), 14 лет—0,00175—0,005 г (0,7 мл 0,25%—1 мл 0,05% раствора).

32. Rp. Sol. Galanthamini (0,25%) 1,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 0,5 мл 1—2 раза в день ребенку 8 лет

Дибазол. Стимулятор нервной системы, содействует передаче нервного импульса, возбуждает спинной мозг; спазмолитическое действие заключается в снижении кровяного давления. Широко применяется при нервных болезнях: полиомиелите, полиневрите, мононевритах; для понижения кровяного давления. Разовые дозы для детей: до 1 года—0,001 г, 1—3 лет—0,002—0,003 г, 4—7 лет—0,004—0,007 г, 8—14 лет—0,008—0,01 г. Принимать за $\frac{1}{2}$ —1 час до еды. Курс лечения 14—20 дней; повторный курс после перерыва в 10—15 дней.

33. Rp. Dibasoli 0,005
Sacchari 0,25
M. f. pulv. D. t. d. N. 12
S. 1 порошок в день до завтрака

Димедрол. Противогистаминный препарат. Применяется при аллергических болезнях: крапивнице, сывороточной болезни, бронхиальной астме, ангионевротическом отеке, вазомоторном насморке. С успехом применяется при ревматизме и хорее, паркинсонизме. Показан при аллергических осложнениях от приема лекарств (стрептомицина и др.). Разовые дозы для детей: до 1 года—0,005 г, 1—2 лет—0,01 г, 3—4 лет—0,015 г, 5—6 лет—0,02 г, 7 лет—0,025 г, 8—14 лет—0,03—0,05 г. Применяется детям внутрь в порошках.

34. Rp. Dimedroli 0,02
Sacchari albi 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 10
S. По 1 порошок 1—2 раза в день

Атропин сернокислый. Применяется для уменьшения спазмов органов с гладкой мускулатурой (бронхи, кишечник); при паркинсонизме уменьшает дрожание и мышечное напряжение. В детской практике применяется в разовых дозировках: детям до 6 месяцев—0,0002 г; от 6 месяцев до 1 года—0,0002 г; 2 лет—0,0002 г; 3—4 лет—0,00025 г; 5—6 лет—0,0003 г; 7 лет—0,0004 г; 8—14 лет—0,0005 г.

35. Rp. Sol. Atropini sulfurici 1 : 1000 5,0
DS. 2—3 капли 1—2 раза в день (под контролем врача)

36. Rp. Sol. Atropini sulfurici 1 : 1000 1,0
D. t. d. N. 3 in amp.
S. По 0,3—0,5 мл подкожно ребенку 6—12 лет

Адреналин хлористоводородный. Применяется при сывороточной болезни, бронхиальной астме, мышечных дистрофиях, при коллапсе.

Детям применяется подкожно в виде 0,1% раствора. Разовая доза: детям до 6 месяцев—0,1—0,2 мл, от 6 месяцев до 1 года—0,25 мл, 2 лет—0,3 мл, 3—4 лет—0,4 мл, 5—6 лет—0,5 мл, 7 лет—0,6 мл, 8—14 лет—0,6—1 мл.

37. Rp. Sol. Adrenalini hydrochlorici 0,1% 1,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. Подкожно 0,25 мл 2 раза в день

Эфедрин хлористоводородный. Применяется подкожно или внутрь при сывороточной болезни, бронхиальной астме, крапивнице, недержании мочи, при травмах и кровопотерях с понижением кровяного давления. Разовые дозы: детям до 6 месяцев—0,005 г; от 6 месяцев до 1 года—0,005 г, 2 лет—0,006 г, 3—4 лет—0,008 г, 5—6 лет—0,012 г, 7 лет—0,015 г, 8—14 лет—0,015—0,025 г.

38. Rp. Ephedrini hydrochlorici 0,015
Sacchari albi 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 12
S. 1 порошок 2 раза в день
39. Rp. Sol. Ephedrini hydrochlorici 5% 1,0
D. t. d. in amp.
S. По 0,3 мл подкожно

Папаверин хлористоводородный. Применяется при пилороспазме, спазме мочевых путей, спастических колитах, мигрени, гипертонии. Разовые дозы: детям от 6 месяцев до 1 года—0,05 г, 2 лет—0,01 г, 3—4 лет—0,015 г, 5—7 лет—0,02 г, 8—14 лет—0,03 г. При необходимости может применяться с люминалом, бромуралом, диуретином.

40. Rp. Papaverini hydrochlorici 0,015
Luminali 0,05
Sacchari 0,5
M. f. D. t. d. N. 12
S. По 1 порошку 2 раза в день
41. Rp. Papaverini hydrochlorici 0,015
Extr. Belladonnae 0,0025
S. По 1 порошку 2 раза в день (ребенку 7 лет)
42. Rp. Papaverini hydrochlorici 0,15
Aq. destill. 100,0
MDS. По 1 чайной ложке 2—3 раза в день (ребенку 4 лет)

Кальций хлористый. Применяется при спазмофилии, тетании, вегетативных дистониях, для понижения проницаемости сосудов при воспалительных и экссудативных процессах. Разовые дозы: детям до 1 года—0,25—0,5 г, 1—2 лет—0,5 г, 3—4 лет—0,75 г, 5—6 лет—0,75 г, 8—14 лет—1,0—1,5 г. Назначается внутрь в виде 5—10% раствора 3—4 раза в день; в старшем возрасте может назначаться в виде 10% раствора по 5—10 мл.

43. Rp. Calcii chlorati 10,0
Aq. destill. 200,0
MDS. По 1 столовой (десертной) ложке 3—4 раза в день
44. Rp. Sol. Calcii chlorati 10% 10,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 5—10 мл внутривенно

Кальция глюконат. Применяется при аллергических заболеваниях: сывороточной болезни, крапивнице, сенной лихорадке, зуде, бронхиальной астме, при спазмофилии и тетании, при ангионевротических отеках (отек Квинке), как эффективное противовоспалительное средство; понижает проницаемость сосудов. Переносится детьми лучше; может вводиться внутрь, подкожно и внутримышечно. Дозировки внутрь: детям до 1 года—0,5 г, 1—2 лет—0,75 г, 3—4 лет—0,75 г, 5—6 лет—1—1,5 г, 7 лет—1,5—2 г, 8—14 лет—2—3 г. Дается 2—3 раза в день. Для внутримышечных инъекций: детям до 1 года—1—2 мл, 1—2 лет—2 мл, 3—4 лет—2 мл, 5—7 лет—2—3 мл, 8—14 лет—3—4 мл.

45. Rp. Calcii gluconici 0,5
D. t. d. N. 30
S. По 1 порошку 3 раза в день (ребенку 9—12 лет)
46. Rp. Calcii gluconici 50,0
DS. По 1 чайной ложке 2—3 раза в день
47. Rp. Sol. Calcii gluconici 10% 10,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. 3 мл внутримышечно (ребенку 5 лет)

Витамины, гормональные препараты, стимулирующие обмен веществ и некоторые общеукрепляющие средства

При различных заболеваниях нервной системы широко применяется витаминотерапия и гормонотерапия, а также средства, улучшающие обмен веществ. При органических и функциональных болезнях приходится широко применять и общеукрепляющие средства. Ниже приводятся краткие данные и рецепты, ссылки на которые имеются в соответствующих главах. Витамины А₁, В₁, В₂, В₁₂, С, D, Е и РР применяются при различных заболеваниях нервной системы (невриты, невралгии, падение зрения, мышечные дистрофии и атрофии).

Витамин А. Применяется при падении зрения на почве гемералопии (куриная слепота), при пониженной устойчивости к инфекционным болезням, при А-гиповитаминозе, выражающемся в задержке роста, падении аппетита, утомляемости. Суточная потребность для детей 3300 единиц, или 1 мг чистого веса. Применяется в виде рыбьего жира. Разовая доза: детям до 1 года— $\frac{1}{2}$ —1 чайная ложка, до 2 лет—1 чайная ложка; 3—6 лет—1 десертная ложка; 7—14 лет—1 столовая ложка после еды 2 раза в день. В виде драже дается 1—2 раза по 1 таблетке. В виде каротоля применяется подкожно. Содержится в масле, молоке, икре.

48. Rp. Olei jecoris Aselli 100,0
DS. По 1 десертной ложке 2 раза в день после еды (ребенку 5 лет)

49. Rp. Carotoli 1,0
D. t. d. N. 12 in amp.
S. По 1 мл подкожно 1 раз в день (ребенку 2 лет)

Витамин В₁. Тиамин бромистоводородный. Широко применяется в неврологической практике при невритах, невралгиях; при вегетативных заболеваниях—ангиотрофоневрозах, при болезни бери-бери. Разовая доза для детей—5—10 мг, суточная—до 30 мг. Дается внутрь в таблетках или драже, вводится также внутримышечно и внутривенно. Из пищевых продуктов содержится в дрожжах, в хлебе из муки простого помола (черный хлеб).

50. Rp. Thiamini bromati 0,005
Sacchari 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 12
S. По 1 порошку 2 раза в день (ребенку 6 лет)

51. Rp. Sol. Thiamini bromati 0,5% 1,0
D. t. d. N. 10 in amp.
S. По 1 мл внутримышечно (ребенку 5—7 лет)

Витамин В₂. Рибофлавин. Применяется при В₂-гиповитаминозе. Важен для поддержания нормальной зрительной функции и окислительно-восстановительных процессов. Дозы для детей: разовая—2—10 мг, суточная—до 20 мг. Применяется в кристаллах, драже и в виде рибофлавина. Содержится в мясе, рыбе, печени, горохе, дрожжах.

52. Rp. Riboflavini 0,003
Sacchari 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 30
DS. 1 порошок 2 раза в день

Витамин В₁₂. Применяется в детской неврологической практике в тех случаях, когда нервная система поражается при пернициозной и других формах анемии, при невралгиях тройничного нерва и других болях (каузалгиях). Вводят под кожу и внутримышечно в стерильном

0,9% растворе хлористого натрия. В 1 мл содержится 0,000015—0,00003 (15—30 мкг) витамина.

53. Rp. Vitamini B₁₂ (0,9%) 1,0 N. 6
DS. 0,5 внутримышечно (ребенку 8—10 лет)

Витамин С. Аскорбиновая кислота. Широко применяется при нейр-инфекциях у детей (полиомиелит, энцефалит, серозные вирусные менингиты, гриппозные поражения нервной системы), при геморрагических диатезах. Суточная доза для детей до 7 лет—35 мг, свыше 7 лет—50 мг. При некоторых болезнях, например полиомиелите, должна вводиться в больших количествах: в сутки не менее 0,05—0,1 на 1 кг веса тела. Можно применять с глюкозой внутрь и внутривенно.

54. Rp. Acidi ascorbinici 0,1
Glucosae 0,5
M. f. pulv. D. t. d. N. 30
S. По 1 порошку 4—5 раз в день (ребенку 3 лет)

55. Rp. Sol. acidi ascorbinici 5% 1,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 1 мл в вену (ребенку 3—4 лет)

Витамин D. Кальциферол (D₂). Применяется при нервных заболеваниях детей, осложненных рахитом. Активен при одновременной даче солей фосфора и кальция. Дается в виде драже и в виде масляного и спиртового раствора, в кашлях. Содержится в сливочном масле, молоке, яичном желтке, печени.

56. Rp. Vitaminoli 10,0
DS. По 1—2 капли в день в ложке грудного молока (детям грудного возраста)

57. Rp. Vitaminoli 10,0
DS. 5—10 капель в день в ложке теплого молока (ребенку 4—6 лет)

Витамин Е. Токоферол. Применяется при мышечных дистрофиях. Дается в виде пшеничных зерен (зародыши зерен), апетата токоферола. В продаже есть в жидком виде во флаконах.

58. Rp. Витамин Е
1 флакон
S. По 1 десертной (столовой) ложке 2—3 раза в день

Никотиновая кислота. Применяется при поражениях нервной системы, вызванных пеллагрой, при заболеваниях нервной системы у детей с затянувшимися энтероколитами и кожных поражениях. Дозировка: 0,005—0,01 г 3—5 раз в день.

59. Rp. Acidi nicotinicici 0,01
Sacchari 0,3
M. f. pulv. D. t. d. N. 15
S. По 1 порошку 3 раза в день (ребенку 3 лет)

Поливитамины. Драже, содержащее: витамина А—1250 единиц, витамина В₁—0,5 мг, витамина В₁₂—0,6 мг, витамина С—10 мг, витамина D₂—250 единиц, витамина Р—3 мг.

Из гормональных препаратов в детской неврологической практике применяются: тиреоидин, питуитрин, адиурекрин, адренкортикотропный гормон.

Тиреоидин. Применяется при ожирении, в частности адипозо-гени-
тальной дистрофии, болезнях нервной системы, связанных с кретинизмом
и микседемой. Применяется в виде порошков и капель. Дозировка (разо-
вая) жидкого тиреоидина: детям до 1 года—1—2 капли, до 2 лет—2 капли,
3—4 лет—3—4 капли, 5—6 лет—5—6 капель, 7—лет—7 капель,
8—14 лет—8—14 капель. Разовая доза сухого тиреоидина: детям до
1 года—0,005—0,01 г, 1—2 лет—0,015 г, 3—4 лет—0,025 г, 5—6 лет—
0,05 г, 7 лет—0,1 г, 8—14 лет—0,1—0,15 г.

60. Rp. Thyreoidini 0,05

Sacchari 0,2

M. f. pulv. D. t. d. N. 30 (ребенку 5 лет)

S. По 1 порошку 2 раза в день

Адренокортикотропный гормон (гормон передней доли гипофиза).
Применяется в неврологической практике при различных вегетативных
дистониях, крапивнице, бронхиальной астме, ревматизме. Вводится в све-
жеприготовленном растворе на дважды дистиллированной воде или изо-
тоническом растворе хлористого натрия. Разовая доза для детей—1—2
единицы 3—4 раза в день.

61. Rp. Hormoni adreno-corticotropini 20 единиц

D. t. d. N. 6

S. Разводить перед употреблением в 2 мл свежеприготовлен-
ной дважды дистиллированной воды. Вводить по 0,2 мл
в мышцы 3—4 раза

Питуитрин Р. Экстракт задней доли гипофиза. В детской неврологи-
ческой практике применяется при ночном недержании мочи, при болезнях,
осложненных несахарным диабетом. Разовые дозы: детям до 1 года—
0,1—0,2 мл, до 2 лет—0,25 мл, 3—4 лет—0,3 мл, 5—6 лет—0,5 мл, 7 лет—
0,6 мл, 8—14 лет—0,6—1 мл.

62. Rp. Pituitrini 1,0

D. t. d. in amp.

S. По 0,5 мл подкожно 3 раза в день (ребенку 5 лет)

Адиурекрин. Сухой питуитрин. Применяется при тех же заболеваниях,
что и питуитрин. Разовая доза: детям 1—2 лет—0,01 г, 3—4 лет—
0,015 г, 5—6 лет—0,02 г, 7 лет—0,025 г, 8—14 лет—0,025—0,03 г.

63. Rp. Adiurecrini 0,025

D. t. d. N. 2

S. По 1 порошку 2—3 раза в день вдвухать в нос (ребенку 8 лет)

Из средств, стимулирующих обмен веществ, общеукрепляющих,
а также стимуляторов нервной системы в детской неврологической прак-
тике применяются: аденозинтрифосфорная кислота, глютаминовая кисло-
та, липоцеребрин, глицерофосфат кальция, фитин, препараты мышьяка,
железа, экстракт листьев алоэ.

Глютаминовая кислота. Лечебное средство с многочисленными свой-
ствами, способствующими улучшению функциональной деятельности
нервной системы; участвует активно в ее биохимических процессах:
стимулирует окислительные процессы, обезвреживает токсические про-
дукты, улучшает деятельность скелетной мускулатуры. При нервных за-
болеваниях детей получила широкое распространение—при задержке ум-
ственного развития; в комплексе с другими препаратами используется при
мышечной дистрофии.

Назначается внутрь в порошках или таблетках, в жидком виде как
1% раствор на 40% растворе фруктоглюкозы и в виде 3—5% пасты. Детям

дают из расчета 1 г на год жизни в сутки. Можно увеличить дозу до 3—4 г в сутки. 1% глутаминовая кислота назначается детям в возрасте от 2 до 6 лет по 1 десертной ложке 3 раза в день, от 7—8 лет и старше— по 1 столовой ложке 3 раза в день. Лечение проводится в течение 3—6 месяцев. Необходимо периодически исследовать кровь и мочу.

64. Rp. Acidi glutaminici 1,0
D. t. d. N. 60
S. 1 порошок 3—4 раза в день до еды (ребенку 3 лет)
65. Rp. Acidi glutaminici (1%) 500,0
S. По 1 десертной ложке 3 раза в день (ребенку 5 лет)
66. Rp. Leicini 200,0
S. По 2—3 столовых ложки 2 раза в день

Аденозинтрифосфорная кислота. В детской неврологической практике применяется при мышечной дистрофии в виде 1% натриевой соли и монокальциевой соли внутримышечно.

67. Acidi adenosintriphosphorici (1%) 1,0
D. t. d. in amp. N. 1
S. По 1 мл 1 раз в день
68. Rp. Sol. calcii adenosintriphosphorici 10% 0,3
D. t. d. in amp. N. 12
S. Внутримышечно 1 ампула

Липоцеребрин. Применяется в старшем возрасте при неврозах. Дается в таблетках по 0,5 г 2—3 раза в день.

69. Rp. Lipocerebrini 0,5
D. t. d. N. 60 in tabul.
S. По 1 таблетке 3 раза в день

Глицерофосфат кальция. Применяется как общеукрепляющее средство. Разовая доза: детям до 1 года—0,05—0,1 г, до 2 лет—0,15—0,2 г, 3—4 лет—0,2 г, 5—6 лет—0,25 г, 7 лет—0,3—0,4 г, 8—14 лет—0,5—1 г. Можно давать вместе с железом, мышьяком, стрихнином.

70. Rp. Calcii glycerophosphorici 0,2
D. t. d. N. 30 in tabul.
S. По 2 таблетки 3 раза в день

Фитин. Широко применяется при аномалиях нервной системы, ее истощении, при поражениях нервной системы с малокровием, диатезах, задержках развития. Разовая доза: детям до 1 года—0,05—0,1 г, 1—2 лет—0,1 г, 3—4 лет—0,15—0,2 г, 5—7 лет—0,2—0,3 г, 8—14 лет—0,3—0,5 г. Применяется и в сочетании с другими общеукрепляющими средствами.

71. Rp. Phytini 0,25
D. t. d. in tabul.
S. По 1 таблетке 2—3 раза в день
72. Rp. Phytini
Calcii glycerophosphorici aa 0,25
D. t. d. N. 40 in tabul.
S. По 1 таблетке 3 раза в день

Мышьяк. Применяется в виде фаулерова раствора (Liquor arsenicalis Fowleri) и в виде мышьяковистого ангидрида (Acidum arsenicosum anhydricum) при истощении нервной системы на почве малокровия, при миасте-

нии, при неврозах с упадком питания, для поднятия аппетита. Разовая доза фаулерова раствора: детям 2 лет—1 капля, 3—4 лет—2 капли, 5—6 лет—2—3 капли, 7 лет—3 капли, 8—14 лет—3—5 капель. Разовая доза мышьяковистого ангидрида: детям 3—4 лет—0,0001 г, 5—6 лет—0,0003 г, 7 лет—0,0005 г, 8—14 лет—0,0008—0,001 г.

73. Rp. Liq. arsenicalis Fowleri 3,0
Aq. menthae 15,0
MDS. Начать с 3 капель 2—3 раза в день, прибавлять по капле каждый день, дойти до 10 капель, затем снижать до начальной дозы (ребенку 10 лет)
74. Rp. Liq. arsenicalis Fowleri 5,0
T-rae Ferri pomati 20,0
MDS. По 5—10 капель 2—3 раза в день (ребенку 10—12 лет)
75. Rp. Acidi arsenicosi 0,06
Ferri lactici 6,0
Extr. et pulv. Liquiritiae q. s. ut f. pil. N. 60
DS. По 1 пилюле 2 раза в день (ребенку 10—12 лет)
76. Таблетки Бло с мышьяком
1 флакон
По 1 таблетке 2—3 раза в день (ребенку 8—12 лет)

Железа препараты. Применяются в различных видах: Ferrum reductum, Ferrum glycerophosphoricum, Ferrum lacticum, Sir. Ferri iodati. Разовые дозы см. в табл. 8.

Таблица 8

Препарат	До 1 года	1—2 года	3—4 года	5—6 лет	7 лет	8—14 лет
	в граммах					
Ferrum glycerophosphoricum	0,1—0,15	0,2	0,2	0,3	0,4	0,5
Ferrum lacticum	0,1—0,2	0,25	0,3	0,5	0,6	0,75—1,0
Ferrum reductum	0,1	0,15	0,2	0,25	0,3	0,4—0,5
Sir. Ferri iodati	5—10 капель	15 капель	20 капель	25 капель	30 капель	40 капель

77. Rp. Ferri lactici 0,5
D. t. d. N. 30
S. По 1 порошок во время еды 3 раза в день

78. Rp. Таблетки Бло
1 флакон
S. По 1 таблетке 2—3 раза в день (ребенку 10—12 лет)

79. Rp. Sir. Ferri iodati 15,0
MDS. По 20 капель 2 раза в день (ребенку 5—6 лет)

Экстракт листьев алоэ. Содержит биогенные стимуляторы (В. П. Филатов). Применяется для повышения защитных сил организма при различных заболеваниях, в частности при падении зрения различной этиологии. Детям вводится подкожно в следующих разовых дозах: до 5 лет—по 0,2—0,3 мл, старшим—по 0,5—1 мл. Курс лечения—30 инъекций.

80. Rp. Extr. Aloe 1,0
D. t. d. N. 15 in amp.
S. По 0,5 мл подкожно 1 раз в день (ребенку 6—8 лет)

Симптоматические средства, направленные на поддержание и улучшение сердечной деятельности, дыхания, повышающие возбудимость нервной системы, противовоспалительные и некоторые специальные препараты

Из средств, регулирующих сердечную деятельность и дыхание, при нервных болезнях детского возраста приходится применять кордиамин, коразол, препараты адониса, настой ландыша и валерианы, лобелин, цититон, кофеин.

Кордиамин. Применяется в случае необходимости возбуждения нервной системы, дыхания и сердечно-сосудистой деятельности при коллапсе и асфиксии. Разовые дозы внутрь: детям до 1 года—1—2 капли, 1—2 лет—2 капли, 3—4 лет—3—4 капли, 5—6 лет—5—6 капель, 7 лет—7 капель, 8—14 лет—8—14 капель. Разовые дозы для подкожных инъекций: детям до 1 года—0,1—0,15 мл, 1—2 лет—0,2 мл, 3—4 лет—0,25—0,3 мл, 5—6 лет—0,4 мл, 7 лет—0,5 мл, 8—14 лет—0,5—0,75 мл.

81. Rp. Cordiamini 5,0
DS. По 5 капель 3 раза в день (ребенку 5 лет)

82. Rp. Cordiamini 1,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 0,5 мл подкожно (ребенку 8—10 лет)

Коразол (кардиозол). По действию близок к кордиамину. Разовые дозы внутрь: детям до 1 года—0,005—0,01 г, 1—2 лет—0,015 г, 3—4 лет—0,025 г, 5—6 лет—0,025 г, 7 лет—0,03 г, 8—14 лет—0,05 г. Может даваться в виде 10% раствора в каплях из расчета 1 капля на 1 год возраста ребенка.

В виде 10% раствора может вводиться внутримышечно в таких же дозах, как кордиамин. Следует остерегаться передозировки, так как он может вызвать судороги.

83. Rp. Sol. corasoli 10% 1,0
DS. По 5 капель 2—3 раза в день (ребенку 5 лет)

84. Rp. Sol. Strychnini nitrici (1 : 1000) 1,0
D. t. d. N. 3 in amp.
S. По 0,5 подкожно или внутримышечно (ребенку 8—10 лет)

Адонилен. Применяется при болезнях нервной системы с недостаточностью сердца, при неврозах сердца. Внутрь: по 1 капле на 1 год жизни. Применяется с бромом в виде микстуры Бехтерева при неврозах, при эпилепсии.

85. Rp. Adonileni 5,0
DS. По 5 капель 2—3 раза в день (ребенку 5—6 лет)

86. Rp. Inf. adonis vernalis 6,0 : 200,0
Natr. brom. 6,0
Codeiniphosphorici 0,2
DS. По 1 десертной ложке 3 раза в день (ребенку 12—14 лет)

Ландыша настой (ландышевые капли). Назначается внутрь 5—10 капель на прием 2—3 раза в день. Может даваться в сочетании с валерианой и стрихнином

87. Rp. T-rae Convallariae majalis
T-rae Valerianae aa 10,0
MDS. По 10 капель 2 раза в день (ребенку 10—12 лет)

Лобелин. Применяется как возбуждающее дыхание средство при шоковом состоянии, полиомиелите, энцефаломиелите, асфиксии. Разовые

дозы: детям до 6 месяцев—0,0025 г, от 6 месяцев до 1 года—0,0025 г, 1—2 лет—0,003 г, 3—4 лет—0,004 г, 5—6 лет—0,006 г, 7 лет—0,0075 г, 8—14 лет—0,01 г.

88. Rp. Sol. Lobelini hydrochlorici 1% 1,0
D. t. d. N. 3 in amp.
DS. По 0,25 подкожно 1—2 раза в день (ребенку 3—4 лет)

Цититон. Применяется в тех же случаях, что и лобелин. Более энергичен по действию. Разовые дозы: детям до 1 года—0,1—0,15 мл, 1—2 лет—0,2 мл, 3—4 лет—0,3 мл, 5—6 лет—0,3 мл, 7 лет—0,5 мл, 8—14 лет—0,5—1 мл.

89. Rp. Cytitoni 1,0
D. t. d. N. 3 in amp.
S. По 0,3 мл под кожу 1—2 раза в день (ребенку 3—4 лет)

Кофеин. Применяется для стимуляции дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. В неврологической практике используется один или в сочетании с бромом при необходимости регулировать корковые функции (И. П. Павлов). Применяется также в сочетании с люминалом при эпилепсии. Разовые дозы внутрь: детям от 6 месяцев до 1 года—0,025 г, 1—2 лет—0,04 г, 3—4 лет—0,005 г, 5—6 лет—0,06 г, 7 лет—0,075 г, 8—14 лет—0,075—0,1 г.

90. Rp. Coffeini natrio-benzoici 0,5
Aq. destill. 100,0
MDS. По 1 чайной ложке 3 раза в день (ребенку 1 1/2 лет)

91. Rp. Sol. coffeini natrio-benzoici 10% 1,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 0,5 подкожно
2—3 раза в день (ребенку 8—10 лет)

92. Rp. Natr. brom. 2,0
Coffeini natrio-benzoici 0,5
Aq. destill. 200,0
DS. По 1 столовой (десертной) ложке
2—3 раза в день (ребенку 6—8 лет)

93. Rp. Luminali 0,03
Coffeini natrio-benzoici 0,025
Sacchari 0,25
M. f. pulv. D. t. d. N. 12
S. По 1 порошку 2 раза в день (ребенку 3—4 лет)

Из противовоспалительных средств в детской неврологической практике широко применение имеет анальгин и пирамидон. Оба эти препарата одновременно являются и болеутоляющими средствами.

Пирамидон. Может применяться один и в сочетании с кофеином, люминалом. Разовые дозы: детям до 6 месяцев—0,025 г, от 6 месяцев до 2 лет—0,05 г, 3—6 лет—0,1 г, 7 лет—0,15 г, 8—14 лет—0,2—0,3 г.

94. Rp. Pyramidoni 0,1
D. t. d. N. 6 in tabul.
S. По 1 таблетке 2—3 раза в день
(ребенку 4—6 лет)

95. Rp. Pyramidoni 0,1
Luminali 0,03
D. t. d. N. 12 in tabul.
S. По 1 таблетке 2 раза в день
(ребенку 4 лет)

Анальгин применяется в тех же случаях, что и пирамидон. В детской практике больше рекомендуется ввиду отсутствия побочного действия. Разовые дозы: детям до 2 лет—0,05 г, 3—4 лет—0,1 г, 5—6 лет—0,15 г, 7 лет—0,2 г, 8—14 лет—0,25—0,3 г.

96. Rp. Analgini 0,15
D. t. d. N. 12 in tabul.
S. По 1 таблетке 2—3 раза в день

С целью дегидратации применяется гипертонический раствор глюкозы, являющийся и питательным средством, а также сернокислая магнезия, влияющая успокаивающе на нервную систему.

Глюкоза. Применяется внутрь и парентерально. Может комбинироваться с витаминами С и комплекса В. Для внутривенных инъекций применяется 20—40% раствор в количестве 10—20 мл. Внутрь 0,1—1 г в зависимости от возраста.

97. Rp. Sol. glucosae 40% 20,0
D. t. d. in amp. N. 10
S. Для внутривенных вливаний 1 раз в день (ребенку 8—10 лет)

98. Rp. Glucosae 1,0
Acidi ascorbinici 0,2
M. f. pulv. D. t. d. N. 30
S. По 1 порошку 3—4 раза в день
(ребенку 4—5 лет)

Магнезия сернокислая. Применяется 25% раствор для внутримышечных инъекций и в виде магнезиальных клизм. Для внутримышечных инъекций применяется из расчета 0,02 г на 1 кг веса тела *pro dosi*. Для клизм: детям до 2 лет—2 г, 3—4 лет—3—4,5 г, 5—6 лет—5—6 г, 7 лет—7 г, 8—14 лет—8—15 г.

• 99. Rp. Sol. Magnesii sulfurici 25% 10,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 3 мл внутримышечно (ребенку 5—6 лет)

Химиопрепараты, которые применяются при общих и нервных инфекциях.

Норсульфазол. Применяется при септических процессах и при гнойных менингитах. Суточная доза 0,1—0,2 г на 1 кг веса тела. Применяется один или в комбинации с антибиотиками.

100. Rp. Norsulfasoli 0,25
D. t. d. N. 30
S. По 1 порошку 4—6 раз в сутки (ребенку 1½—2 лет)

Сульфазин. Применение такое же, как и норсульфазола. Препарат очень мало токсичен.

101. Rp. Sulfasini 0,5
D. t. d. N. 30
S. По 1 порошку через 12 часов (ребенку 1 года)

Сульфадимезин. Применение такое же, как норсульфазола и сульфазина. Очень эффективен при пневмококковых менингитах. Детям до 1 года назначается первая доза 0,5 г, затем по 0,25 г 2 раза в сутки; от 1 до 2 лет—первая доза 1 г; затем по 0,5 г 2 раза в сутки; более старшим детям, до 10 лет первая доза 1,5 г и далее по 1 г 2 раза в сутки.

102. Rp. Sulfadimesini 0,5
D. t. d. N. 30
S. По 1 порошку 2 раза в день (ребенку 2 лет)

Стрептоцид белый. Применяется при септических процессах и менингитах, вызванных стрептококком, менингококком, пневмококком, кишечной палочкой. Дозы детям. Разовая доза: детям до 1 года—0,05—0,1 г, до 2 лет—0,15 г, от 2 до 5 лет—0,2—0,3 г, 5—6 лет—0,4 г, 7 лет—0,5 г, 8—14 лет—0,5—0,75 г.

103. Rp. Streptocidi albi 0,25
D. t. d. N. 10
S. По 1 таблетке 3 раза в день (ребенку 2 лет)

Антисептические средства, применяемые при общих и нервных инфекциях.

Уротропин. Применяется при нейроинфекциях (энцефалиты, менингиты, полиомиелит и др.). Разовая доза: детям до 1 года—0,05—0,1 г, 1—2 лет—0,15 г, 3—4 лет—0,2 г, 5—6 лет—0,25 г, 7—8 лет—0,3 г, старше 8 лет—0,3—0,5 г.

104. Rp. Sol. Urotropini 40% 5,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. По 2—3 мл в вену (ребенку 8—10 лет)

105. Rp. Urotropini 0,25
D. t. d. N. 12 in tabul.
S. По 1 таблетке 3 раза в день

Трипафлавин. Обладает энергичным бактерицидным действием. Применяется с успехом вместо уротропина при тех же заболеваниях в виде 0,5—1% раствора.

106. Rp. Trypaflavini 0,5% 5,0
D. t. d. N. 6 in amp.
S. 2—3 мл в вену (ребенку 10—12 лет)

Препараты для снижения тонуса при паркинсонизме и спастических параличах.

Тропацин. Спазмолитический препарат. Применяется в дозах: детям 3—5 лет—0,003—0,005 г, 6—9 лет—0,005—0,0075 г, 10—12 лет—0,0075—0,01 г.

107. Rp. Tropacini 0,0075
Sacchari 0,25
D. t. d. N. 10 in tabul.
S. По 1 таблетке 2 раза в день (ребенку 6 лет)

ЛИТЕРАТУРА

К главам I—II

- Абрикосов А. И. и Струков А. И. Патологическая анатомия. Ч. I и II. Медгиз, М., 1953.
- Анатомия и гистология нервной системы. Под ред. И. Н. Филимонова. Руководство по неврологии. Кн. I, М, 1955; кн. II, М, 1957, изд. Медгиза.
- Блуменау Л. В. Мозг человека. Анатомо-физиологическое введение в клинику нервных и душевных болезней. Госиздат, Л.—М., 1925.
- Воробьев В. П. Атлас анатомии человека. Т. V. Медгиз, М.—Л., 1942.
- Гундобин Н. П. Особенности детского возраста, 1906.
- Давиденков С. Н. Клинические лекции по нервным болезням. В. I. Медгиз, 1952.
- Давиденков С. Н. Клинические лекции по нервным болезням. В. II. 1956.
- Иванов-Смоленский А. Г. Очерки патофизиологии высшей нервной деятельности. Медгиз, 1952.
- Иоганес М. И. Органические заболевания нервной системы у детей. Медгиз, Л.—М., 1931.
- Кабанов А. Н. Очерк физиологии высшей нервной деятельности. Изд. Академии педагогических наук, М., 1956.
- Касаткин Н. И. Очерк развития высшей нервной деятельности у ребенка раннего возраста. Медгиз, 1951.
- Коган А. Б. и Штейнбух Н. В. Возрастные особенности электроэнцефалограммы ребенка. Невропатология и психиатрия, 1950, т. XIX, 1.
- Колтыпин А. А. Патогенетические основы клинической классификации острых инфекционных болезней у детей. Медгиз, М., 1948.
- Красногорский Н. И. Развитие учения о физиологической деятельности мозга у детей. Биомедгиз, Л., 1935.
- Маргулис М. С. Органические болезни нервной системы у детей. Биомедгиз, 1931.
- Маргулис М. С. Проблема аллергии в невропатологии. Клиническая медицина, 1936, т. XIV, № 11.
- Маргулис М. С. Инфекционные заболевания нервной системы. Т. V, в. 1, Медгиз, М.—Л., 1940.
- Маслов М. С. Учебник детских болезней. Медгиз, 1952.
- Молчанов В. И. Н. Ф. Филатов. Медгиз, М., 1947.
- Муратов В. А. Клинические лекции по нервным болезням детского возраста. Изд. В. А. Карцева, М., 1900.
- Островская И. М. Анатомо-физиологические особенности детского возраста. Медгиз, 1953.
- Павлов П. П. Полное собрание трудов. Т. I. Изд. Академии наук СССР, М.—Л., 1940.
- Павлов И. П. Полное собрание сочинений. Т. III, кн. I и II, изд. Академии наук СССР, 1951.
- Присман И. М. Болезни нервной системы. В кн.: Н. И. Ланговой, В. А. Власов и Д. И. Блиндер. Учебник детских болезней. Медгиз, 1945.
- Сборник избранных трудов М. И. Аствацатурова. Л., 1939.
- Скворцов М. А. Патологическая анатомия важнейших заболеваний детского возраста. Медгиз, 1946.
- Скворцов М. А. Основные задачи и роль патологоанатомического изучения заболеваний детского организма в патологии и, в частности, в педиатрии. Архив патологии, 1952, 6.
- Смирнов Л. И. Общая нормальная и патологическая гистология. Глия и мезодерма. Основы морфологии нервной системы в нормальном и патологическом состояниях. Медгиз, УССР, 1935.

- Смирнов Л. И. Гистопатология нервной системы. В кн.: Руководство по неврологии. Т. II, в. 1, Медгиз, М.—Л., 1941.
- Смирнов Л. И., Могильницкий Б. Н. и Белецкий В. К. Гистопатологические синдромы; гистопатология вегетативной нервной системы. В кн.: Руководство по неврологии. Т. II, в. 2, Медгиз, М.—Л., 1941.
- Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. Медгиз, М., 1955.
- Триумфов А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. Медгиз, 1951.
- Тур А. Ф. Пропедевтика детских болезней. Медгиз, Л., 1954.
- Филатов Н. Ф. Семиотика и диагностика детских болезней. Медгиз, М., 1949.
- Футер Д. С. О задачах «органической» неврологии детского возраста. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, т. III, в. 7, 1934.
- Футер Д. С. Децеребрационная ригидность у человека. Медгиз, Свердловск, 1947.
- Футер Д. С. Невропатология. Медгиз, М.—Л., 1941.
- Цукер М. Б. Основы невропатологии детского возраста. Медгиз, М., 1947.
- Чугунов С. А. Клиническая электроэнцефалография. Изд. 2-е, 1956.
- Шпильберг П. И. Электроэнцефалограмма ребенка. Педиатрия, 1953, № 4.
- Барт Л. Эмбриология. ИЛ, М., 1951.
- Бернет Ф. Вирус как организм. ИЛ, М., 1947.
- Ибрагим И. Болезни нервной системы. В кн.: Руководство по детским болезням. Под ред. Е. Феера. Медгиз, М., 1932.
- Мюр Р. и Ритчи Д. Учебник медицинской микробиологии. Медгиз, М.—Л., 1938.
- Нобекур П. Учебник детских болезней. В. I. Госиздат, М.—Л., 1928.
- Пейнер А. Функции мозга грудного ребенка. Медгиз, М.—Л., 1929.
- Цапферт Ю. Болезни нервной системы у детей. Клинические лекции. Медгиз, 1929.
- Burnet F. Principles of animal virology. Academic press inc. publishers, New York, 1955.
- Gottschick I. Die Leistungen des Nervensystems. Veb Gustav Fischer Verlag, Jena, 1955.
- Ford F. Diseases of the nervous system in infancy childhood and adolescence. Illinois, 1945.
- Pette H. Infektion und Nervensystem. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. Bd. 110, 1929.
- Tilney T., Riley H. The form and functions of the central nervous system. London, 1938.
- К главе III**
- Авцын А. П. Материалы к патологической анатомии атипических форм цереброспинального менингита. В сб.: Эпидемический менингит. Изд. Московского клинического института инфекционных болезней, М., 1939.
- Аронович Г. Д. Острый первичный серозный менингит. Газета «Советский врач», 1932, № 19—20.
- Баданов Б. И. О цереброспинальном менингите в грудном возрасте. Изд. «Охрана материнства и младенчества» НКЗ, М., 1928.
- Визен Э. М. Острый серозный менингит. Удмуртгосиздат, Ижевск, 1938.
- Власов В. А. Менингококковая инфекция у детей раннего возраста. Медгиз, М., 1950.
- Ганзбург С. Э. Клинико-вирусологические исследования при поражениях нервной системы, вызванных вирусом паротита у детей. Клиническая медицина, 1950, № 10.
- Ганзбург С. Э. Заболевания нервной системы при эпидемическом паротите. Педиатрия, 1949, 1, 9.
- Киплис С. Л. Влияние современных методов лечения на течение и исходы менингококковой инфекции. Невропатология и психиатрия, в. 7, 1957.
- Киркевич Г. С. и Исарова Р. В. К клинике серозного менингита при эпидемическом паротите. Невропатология и психиатрия, 1951, т. XX, № 2.
- Колтыпин А. А. Классификация эпидемического цереброспинального менингита. В кн.: Эпидемический цереброспинальный менингит. Изд. Института охраны здоровья детей и подростков, М., 1935.
- Ланговой Н. И. и Власов В. А. О менингококцемии у грудных детей. Советская педиатрия, 1934, № 8—9.
- Лурье З. Л. Менингиты. Изд. ЦИУ, М., 1947.
- Маргулис М. С. Острые и хронические негнойные пахи- и лептоменингиты. Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, М., 1940.

Маргулис М. С. Инфекционные заболевания нервной системы. Эпидемический цереброспинальный менингит (менингококковый менингит). Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, 1940.

Платов В. Н. и Башмачников Н. С. Клиника и лечение эпидемического менингита по данным МКИИБ за 1937 г. В сб.: Эпидемический менингит. М., 1939.

Скворцов М. А. Патологическая анатомия и патогенез эпидемического менингита по данным литературы и собственных наблюдений. В сб.: Эпидемический цереброспинальный менингит. Изд. Института охраны здоровья детей и подростков, М., 1935.

Скряцкий А. И. Менингеальная форма эпидемического паротита у детей. Охрана материнства и детства, 1938, т. 2, в. 5.

Флейшман Н. М. Эпидемический цереброспинальный менингит у грудных детей. 1929.

Футер Д. С. К клинике псевдотуморов у детей. Советская педиатрия, 1936, № 5.

Футер Д. С. Дифференциальная диагностика и лечение туберкулезного менингита. Медгиз, М., 1954.

Шамбуров Д. А. Спинномозговая жидкость. Медгиз, М., 1954.

Шендерович М. Я. Менинго-энцефалиты как осложнения эпидемического паротита. Клиническая медицина, 1930, т. 8, в. 14.

Armstrong C., Lillie A. *Experim. Lymphac. choriomen. Publ. health rev.*, 1933, 54, 673.

Pette H. *Das Problem der Virusmeningitis. Die Medizinische, Klinik.* 1954, N. 40.

Pette H. *Die virusmeningitis. Deutsche. Zschr. f. Nervenheilk.* 1954, Bd. 171, S. 261—274.

Kersting G., Lennartz H. *Lymphozytäre choriomeningitis und Gliaknötchenencephalitis. Deutsch. medic. Wchschr.*, 1955, N. 16.

Vallgren A. *Une nouvelle maladie infectieuse du systeme nerveuse central. Acta pediatr.*, 1925, 4, 158.

К главам IV—XII

Авцын А. П. К вопросу о серозных менингитах при кори. В сб.: Эпидемический менингит. В. III, М., 1939.

Авцын А. П. Коревая энцефалопатия и коревой энцефалит. Невропатология и психиатрия, 1942, т. 11, в. 5.

Альберович П. М. Энцефалит Б. Примиздат, Владивосток, 1946.

Аммосов М. М. Острый вирусный энцефалит. Изд. Академии наук Азербайджанской ССР, Баку, 1946.

Аствацатуров М. И. Эпидемические болезни нервной системы. В кн.: Курс инфекционных заболеваний. Медгиз, 1932.

Верцнер В. Н. О связи опоясывающего лишая с ветряной оспой. Педиатрия, 1948.

Вульфсон-Гутман Р. Г. К клинике рецидивирующих форм энцефалита. В сб.: Инфекции и интоксикации нервной системы. Т. V. Медиздат УССР, 1936.

Гайдамович С. Я., Гращенков Н. И., Соловьев В. Д., Шен Р. М. и Юрковский А. М. Бешенство. Медгиз, М., 1954.

Галант И. Б. О хронических прогрессирующих формах клещевого энцефалита детского возраста. Педиатрия, 1946, 6.

Галант И. Б. Клещевой энцефалит детского возраста. Вопросы педиатрии и охраны материнства и детства, 1950, т. 18, в. 3.

Гращенков Н. И. и Глазунов И. С. Клиническая характеристика маньчжурского (японского) энцефалита. Невропатология и психиатрия, 1946, в. 2.

Гращенков Н. И. Патогенез, клиническая симптоматология и терапия японского энцефалита. Невропатология и психиатрия, 1947, в. 1.

Давиденков С. Н. и др. Клиника двухволнового вирусного менинго-энцефалита. В сб.: Нейровирусные инфекции. Медгиз, 1954.

Динабург А. Д., Трушинская М. М. и Максимович Н. А. О коматозной форме геморрагического энцефалита у детей. Невропатология и психиатрия, 1943, т. XVII, в. 1.

Зильбер Л. А. Эпидемические энцефалиты. Медгиз, М., 1945.

Квинт Л. А. Невропатологические и психопатологические наблюдения над эпидемическим энцефалитом у детей. В сб.: Инфекция и нервная система. Медиздат УССР, Харьков, 1927.

Кроль Н. М. Бешенство и его место среди других инфекций нервной системы. Биомедгиз, М.—Л., 1936.

Кроль М. Б. Японский энцефалит (тип В) и энцефалит Сан-Луи. Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, Медгиз, М.—Л., 1940.

- Кроль М. Б. Весенне-летний (таежный) энцефалит. Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, Медгиз, М.—Л., 1940.
- Литвак Л. Б. Геморрагический синдром при инфекционных поражениях центральной нервной системы. Невропатология и психиатрия, 1946, в. 2.
- Маргулис М. С. Основы патогенеза, общей патоморфологии и опыт классификации нейроинфекций. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, т. IV, в. 2.
- Маргулис М. С. Острый очаговый менинго-энцефалит (острый геморрагический энцефалит типа Штрюмпель-Лейхтенштерна). Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, М.—Л., 1940.
- Маргулис М. С. Эпидемический энцефалит (типа Экономо). Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, М.—Л., 1940.
- Маргулис М. С. Аллергические энцефаломиелиты. Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, М.—Л., 1940.
- Маргулис М. С., Соловьев В. А. и Шубладзе А. К. Демиэлинизирующие энцефаломиелиты. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1947.
- Маньковский Б. Н. Нервная патология при herpes Zoster. Советская психоневрология, 1935, № 6.
- Маньковский Б. Н. О так называемых вирусных инфекциях нервной системы. В сб.: Инфекции и интоксикации нервной системы. Т. V. Госмедиздат УССР, Киев, 1936.
- Маньковский Б. Н. Патогенез нейроинфекционных заболеваний и реактивность организма. Госмедиздат УССР, Киев, 1950.
- Мартинсон Х. С. Случай поствакцинального энцефалита. Советская педиатрия, 1934, № 5.
- Мельникова Е. И. Весенне-летний энцефалит в Восточной Сибири. В сб.: Инфекционные и токсические заболевания нервной системы. Иркутск, 1954.
- Моделль М. М. Нервные осложнения при токсической форме кори. Педиатрия, 1948, V.
- Моделль М. М. и Симсон Т. П. Нервно-психические нарушения при кори. Медгиз, М., 1952.
- Моделль М. М. и Симсон Т. П. Ревматические энцефалиты в детском возрасте. Медгиз, 1956.
- Павлов И. П. Полное собрание трудов. Т. 1. Изд. Академии наук СССР, М.—Л., 1940.
- Панов А. Г. Клещевой энцефалит, Медгиз, 1956.
- Пэн Р. М. О нарушениях высшей вегетативной нервной деятельности у детей при кори. Рефераты научно-исследовательских работ. Медико-биологические науки, 1. Изд. Академии наук СССР, 1947.
- Робинзон И. А. и Сергеева Ю. С. О локализации воспалительных изменений при весенне-летнем менинго-энцефаломиелите. Невропатология и психиатрия, 1940, т. IX, в. 1—2.
- Саватеев А. И. Бешенство. В сб.: Курс инфекционных заболеваний. Медгиз, М., 1932.
- Симсон Т. П. Клиника ревматических энцефалитов (нехореических) в детском возрасте. Невропатология и психиатрия, 1954, № 3.
- Слонимская В. М. Энцефаломиелиты при антирабических прививках. В сб.: Инфекции и интоксикации нервной системы. Т. V. Медиздат УССР, 1936.
- Соловьев В. Д. Весенне-летний клещевой энцефалит. Изд. «Советская наука», М., 1944.
- Футер Д. С. Острые первичные инфекционные энцефаломиелиты детского возраста. Педиатрия, 1938, № 3.
- Футер Д. С. Обзор эпидемий острого первичного энцефаломиелита за последние 17 лет (Обзор литературы). Невропатология и психиатрия, т. VI, в. 4, 1937.
- Ходос Х. Г. К истории весенне-летнего энцефалита на Дальнем Востоке. В сб.: Инфекционные и токсические заболевания нервной системы. Иркутск, 1954.
- Хоминский Б. С. и Маньковский Б. Н. Энцефаломиелорадикулоневриты после антирабических прививок. В кн.: Инфекции и интоксикации нервной системы. Т. V. Медиздат УССР, 1936.
- Шевченко-Чалисова К. Н. Поствакцинальный энцефалит. Клиническая медицина, 1936, т. XIV, № 3.
- Шапиро С. Л. К патогенезу коревых энцефалитов. Советская педиатрия, 1935, № 2.
- Шефер Д. Г. и Поляковский М. Г. Особенности течения клещевого (весенне-летнего) энцефалита на Урале. Советская психоневрология, 1940, № 5—6.
- Джонсон Х. Бешенство. В сб. Вирусные и риккетсиозные инфекции у человека. ИЛ, М., 1955.
- Олитский П. и Казальс Дж. Вирусные энцефалиты. В сб.: Вирусные и риккетсиозные инфекции у человека. ИЛ, М., 1955.

Boenheim C. Zur Frage der Nervösen Komplikationen bei spez. kindl. Krankheiten und vaccination. Berl. Klin. Wchschr., 1927, 6.

Economoc C. Die Encephalitis lethargica. Jahrb. f. Psych. u. Neurol., 38, 183.

Ekstein A. Encephalitis im Kindesalter. Julius Springer, Berlin, 1929 (литература).

Glanzmann N. Die nervösen Komplikationen der Varicellen, Variola und Vaccine. Schweic. medic. Wchschr., 57, 1927, 7.

Kissel P., Arnould G. Les maladies a virus lymphotrope. Paris, 1952.

Krabbe K. Varicellamyelitis. Brain, 48, 1925.

Lucksch. Die Vaccinecephalitis. Med. Kl., 1925, N. 37.

Miller H. G., Stanton I. B., Gibbons I. L. Para-infections encephalomyelitis and related syndroms. The quarterly journal of medicine, 1956, 25, 427—505 (литература).

Pette H. Discussion on the demyelinating diseases. Tipografia G. Donnini, Perugia, 1952.

Rasky K. (red.). Československá klišťováencephalitis. Praha, 1954.

Stern F. Die Epidemische Encephalitis. Julius Springer, Berlin, 1922.

Turnbull H., McIntosh J. Encephalomyelitis following vaccination. Brit. j. of exper. pathol., 1926, 7, 181.

К главе XIII

Аронович Г. Д. Ранняя диагностика острого полиомиелита у детей. Советский врачебный сборник, 1947, в. 8.

Аствацатуров М. И. Эпидемические болезни нервной системы. В сб.: Курс инфекционных заболеваний. Т. I. Медгиз, М., 1932.

Ганзбург С. Э. и Копелиович С. М. Эпидемический детский паралич (Клиника и лечение). М., Медгиз, 1954.

Дубовый Е. Д. и др. Рентгенотерапия полиомиелита у детей. Педиатрия, 1952, № 4.

Зильбершейд С. М. Диагностическое значение изменений спинномозговой жидкости при остром полиомиелите. Журнал невропатологии и психиатрии, 1955, в. 2.

Инструкция о мероприятиях по борьбе с полиомиелитом. Медгиз, М., 1956.

Кирилова З. И. Полиомиелит в Иркутской области. В сб.: Инфекционные и токсические заболевания нервной системы. Иркутск, 1954.

Крышова Н. А. и др. Лечение диабазолом резидуального периода полиомиелита. Журнал невропатологии и психиатрии, 1952, в. 4.

Крышова Н. А. Этиопатогенез и клиника полиомиелита в свете современных воззрений. Тезисы докладов VI научной сессии Государственного научно-исследовательского института имени Турнера. Л., 1954.

Немчинова Н. К. Полиомиелит в Иркутске в 1949—1951 гг. В сб.: Инфекционные и токсические заболевания нервной системы. Иркутск, 1954.

Острый эпидемический полиомиелит. Под ред. Н. В. Коновалова. Медгиз, М., 1956.

Стукс Г. Г. К вопросу клиники и классификации полиомиелита. Педиатрия, 1939, 8.

Футер Д. С. Эволюция учения о клинике эпидемического детского паралича. Педиатрия, 1946, 4.

Футер Д. С. О нарушениях висцеральных функций при полиомиелите (обзор литературы). Клиническая медицина, 1955, № 9.

Футер Д. С. Современные направления в изучении клиники, профилактики и лечения полиомиелита. Педиатрия, 1955, 6.

Хазанов М. А. и др. Клиника и течение острого полиомиелита. Клиническая медицина, 1953, № 4.

Хау Г. Полиомиелит. В сб.: Вирусные и риккетсиозные инфекции человека. ИЛ, М., 1955.

Цукер М. Б. и Ганзбург С. Э. К дифференциальному диагнозу полиомиелита и полирадикулоневрита у детей. Вопросы педиатрии и охраны материнства и детства, 1950, т. 18, в. 3.

Чумаков М. П., Присман И. П., Зацепин Т. С. Полиомиелит. Детский спинномозговой паралич. Медгиз, М., 1953 (библиография)

Behrend K. Die akute Poliomyelitis. Stuttgart, 1955.

Bower A. (edit). Poliomyelitis and its complications. Baltimore, 1954.

Debré R. (red.). La poliomyelite. Paris, 1950.

Fanon G. Die Poliomyelitis und ihre Grenzgebiete. Basel, 1945.

Kukowka A. Beitrag zum Poliomyelitis problem. Berlin, 1954.

Pette H., Demme K. und Kornjeu G. Studien über exper. Poliomyelitis. Dtsch. Z. Nervenheilk., 1932, 128, 125.

Pette H. Poliomyelitis. Handb. d. Neurologie, Bd. 13, Berlin, 1936.

- Pette H. Koordination von Klinik und Forschung auf dem Gebiet der Poliomyelitis. Münch. med. Wchschr., N. 1, 1955.
Poliomyelitis. Papers and Discussions. First Internat. Poliom. Conference, 1949.
Poliomyelitis. Papers and Discussions. Second Internat. Poliom. Conference, 1952.

К главе XIV

- Воловик А. Б. Ревматизм в детском возрасте. Медгиз, Л., 1955.
Засухица В. Н. Случай хорей, осложненной эмболией центральной артерии сетчатки оболочки глаза у ребенка 11 лет. Педиатрия, 1948, 4.
Левинтова С. Е. и Махтингер А. И. Материалы к изучению высшей нервной деятельности у детей, больных ревматизмом (Предварительное сообщение). Вопросы педиатрии, 1952, 5.
Мазо Р. Э. и Берковская М. Н. Случай ревматизма с резко выраженными проявлениями менинго-энцефалита. Педиатрия, 1951, 4.
Маргулис М. С. Полирадикулоневриты при ревматизме. Руководство по неврологии. Т. V, в. 1, Медгиз, 1940.
Маргулис М. С. Инфекционно-токсическая хорей (малая хорей). Руководство по неврологии. Т. V, в. 1, Медгиз, 1940.
Михеев В. В. Ревматизм мозга. Медгиз, М., 1949.
Модель М. М., Симсон Т. П. Ревматические энцефалиты в детском возрасте. Медгиз, 1956.
Пэн Р. М. О нарушениях высшей нервной деятельности и вегетативной реактивности при хорее у детей. Академия медицинских наук СССР. Реф. научно-исследовательских работ, в. 7, М., 1949.
Симсон Т. П. Ревматические психозы детского возраста. Невропатология и психиатрия, 1954, в. 3.
Смирнов Л. И. Патологическая анатомия и патогенез малой хорей. Труды Украинского психоневрологического института, 1935, № 4.
Цукер М. Б. Клинические синдромы ревматических поражений нервной системы. Невропатология и психиатрия, 1949, т. XVIII, в. 6.
Эдельман З. Некоторые вопросы этиологии и патогенеза ревматизма. Педиатрия, 1949, 4.
Aldrich Ch. Chorea: what is it? Arch. of pediatr., 1952, 69, 3.
Buchanan D., Walker A., Cose Th. The Pathogenesis of chorea. J. Pediatr., 1942, 20, 5.

К главе XV

- Вильянский П. А. К вопросу о коклюшных менинго-энцефалитах. Врачебное дело, 1940, № 7, 8.
Доброхотова А. И. Коклюш, Медгиз, М., 1954.
Клосовский Б. Н. Сосудистая система мозга при коклюше. В кн.: Коклюш, М., 1948.
Положенцева С. П. Геморрагический синдром при коклюше. В кн.: Коклюш, М., 1948.
Скворцов М. А. Коклюш. В кн.: Патологическая анатомия заболеваний детского возраста, М., Медгиз, 1946.
Сухарева М. Е. Изменения нервной системы при коклюше. В кн.: Коклюш, М., 1948.
Сухарева М. Е. и Воскресенская Г. С. К патогенезу нервных осложнений при коклюше. Исследование спинномозговой жидкости у коклюшных больных. В кн.: Коклюш, М., 1948.

К главе XVI

- Вишневская О. П. Гистопатология нервной системы при дифтерии. Вопросы патогистологии нервной системы. Сборник работ под редакцией Б. С. Дойникова, 1940.
Дыцкин А. Патогенез и клиника цереброспинальных параличей при дифтерии. Педиатрия, 1912, № 13.
Колтыгин А. А. Дифтерия. В кн.: Патогенетические основы клинической классификации острых инфекционных болезней у детей. Медгиз, М., 1948.
Маргулис М. С. Дифтерийный полирадикулоневрит. Руководство по неврологии. Т. V, в. 1, Медгиз, 1940.
Скворцов М. А. Дифтерия. В кн.: Патологическая анатомия важнейших заболеваний детского возраста. Медгиз, М., 1946.

К главе XVII

- Маргулис М. С. Полирадикулоневриты и невриты при дизентерии. Руководство по неврологии. Т. V, в. 1. Медгиз, М., 1940.

Селецкий В. В., Гилула И. О. Влияние токсина дизентерии на нервную систему. В сб.: Инфекции и интоксикации нервной системы. Т. V. Медгиз УССР, 1936.

Слонимская В. М., Хоминский Б. С., Рузинова Ю. Г. Дизентерия и нервная система. Клиника и патологическая анатомия. В сб.: Инфекции и интоксикации нервной системы. Медгиз УССР, 1936.

Падалка Б. Я. Дизентерия. Медгиз УССР, Киев, 1955.

К главам XVIII—XIX

Боголепов Н. К. Гриппозные заболевания нервной системы. Советская медицина, 1950, № 12.

Грипп (этиология, лаборатория, диагностика, иммунология). Под ред. А. А. Смородинцева. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.

Давиденков С. Н. Неврологические изменения при гриппе. Вестник АМН СССР, 1951, в. 3.

Домбровская Ю. Ф. Пневмонии раннего детского возраста. Медгиз, М., 1955.

Захотельская Л. Я. Токсичность вируса гриппа. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.

Кан Г. С. Нервная система и острый отек легких. Медгиз, Л., 1953.

Литвак Л. Б. Неврологические синдромы при вирусном гриппе и сезонном катаре. Тезисы докладов конференции по гриппу. Киев, 1950.

Литвак Л. Б. Болевые синдромы при вирусном гриппе и сезонном катаре. Врачебное дело, 1952, № 7.

Молчанов В. И. Об изучении пневмоний в раннем детском возрасте. Сборник тридцатипятилетию деятельности Д. Д. Штенева. Медгиз, М., 1932.

Пневмония у детей. Под ред. А. Н. Квятковской. Медгиз, М., 1955.

Ритова В. В. Грипп у детей раннего возраста. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.

Соловьев В. Д. и Маренникова С. С. Об изменчивости вируса гриппа в естественных условиях и в эксперименте. В кн.: Проблема гриппа и острых катаров верхних дыхательных путей. Тезисы докладов Объединенной научной сессии. М., 1952.

Тонких А. В. Нервные и гормональные факторы в происхождении пневмоний и отека легких. Медгиз, М., 1949.

Эдельштейн Э. А. К клинике гриппозных энцефалитов у детей. Педиатрия, № 1, 1957.

К главам XX—XXI

Аксянцев М. Л. К вопросу о бластомикозе центральной нервной системы. Невропатология и психиатрия, 1947, № 3.

Варшавская С. Д. О клинике и течении торулезного менингита. Врачебное дело, 1949, № 2.

Грицман Н. И. и Колоскова А. А. Материал к изучению токсоплазмоза человека. Архив патологии, 1954, № 1.

Засухин Д. Н. Токсоплазмоз человека, его значение для здравоохранения и перспективы исследования. Журнал микробиологии, эпидемиологии и иммунологии, 1955, № 7.

Засухин Д. Н., Скворцов М. А., Осиновский Н. И., Левитинская П. Б., Засухина В. Н. и Васина С. Г. К вопросу о токсоплазмозе человека. Педиатрия, 1949, № 3.

Засухин Д. Н. и Васина С. Г. О токсоплазмозе человека и млекопитающих. Педиатрия, 1954, № 2.

Засухин Д. Н. и Плотников Н. Н. Проблема токсоплазмоза человека. Клиническая медицина, 1955, № 5.

Коновалов Н. В. Менингит, вызванный дрожжевым грибом. Невропатология и психиатрия (Обзор литературы), 1948, № 1.

Токсоплазмоз. Сборник переводов работ иностранных авторов. Под ред. Д. Н. Засухина. Медгиз, 1956.

Sowen D., Wolf A. Experimental congenital Toxoplasmosis. Journ. of neuropathol. and experim. neuropathol., v. X, N. 1, 1951.

К главе XXII

Агейченко Ф. Е. Патологическая анатомия и классификация туберкулезного менингита. Проблемы туберкулеза, 1938, № 12.

Агейченко Ф. Е. Патологическая анатомия, патогенез и возрастные особенности туберкулеза нервной системы. Госиздат Молдавии, Кишинев, 1948.

Василевич Н. О. Методы и отдаленные результаты лечения стрептомицином больных туберкулезным менингитом. В сб.: Стрептомицин при туберкулезном менингите. Изд. АМН СССР, М., 1951.

Вейсфейлер Ю. К. Биология и морфология возбудителя туберкулеза (обзор). Современные проблемы туберкулеза. Т. VI. Изд. иностранной литературы, 1950.

Гудзенко Н. Н. О некоторых особенностях течения туберкулезного менингита у детей. Педиатрия, 1951, № 6.

Знаменская М. С. Дифференциальная диагностика туберкулезного и серозного менингита. Вопросы педиатрии, охраны материнства и детства, 1952. Т. XX, № 4.

Кисель А. А. Туберкулез у детей. Т. II, в. 1, Медгиз, 1941.

Кисель А. А. Туберкулез у детей. Т. II, в. 2, Медгиз, 1944.

Корнянский Г. П. Материалы к учению о солитарных туберкулах головного мозга. Вопросы нейрохирургии, 1937, т. 1.

Краснобаев Т. П. Костно-суставной туберкулез у детей. Медгиз, 1950.

Ляпидес М. О. Психопатологические синдромы при туберкулезном менингите у детей. Невропатология и психиатрия, 1948, № 6.

Лечение туберкулезного менингита у детей стрептомицином. Под ред. Е. С. Кливанской-Кроль. Свердловск, 1950.

Лурье З. Л. Ранняя диагностика и патогенез туберкулезного менингита. В сб.: Стрептомицин при туберкулезном менингите. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1951.

Маркузон В. Д. Туберкулез у детей и подростков. Медгиз, 1948.

Милиц Р. С. К вопросу патогенеза туберкулезного менингита у детей. Проблемы туберкулеза, 1948, № 6.

Назарова Э. М. К клинике двигательных расстройств при туберкулезном менингите. В сб.: Инфекционные заболевания нервной системы. М., 1950.

Рабухин А. Е., Василевич Н. О. и Лурье З. Л. Лечение стрептомицином больных туберкулезным менингитом. Труды Академии медицинских наук СССР, т. II, в. 5, 1949.

Раздольский П. Я. К вопросу о туберкуломах головного и спинного мозга. В сб.: Советская невропсихиатрия. Медгиз, 1939.

Сырнев В. К вопросу о ранней диагностике туберкулезного менингита. Вопросы педиатрии, охраны материнства и детства, 1952, т. XX, № 4.

Футер Д. С. Неврологическая характеристика больных туберкулезным менингитом, леченных стрептомицином. В сб.: Стрептомицин при туберкулезном менингите. Издание Академии медицинских наук СССР, М., 1951.

Футер Д. С. Дифференциальная диагностика и лечение туберкулезного менингита. Медгиз, М., 1954.

Футер Д. С. и Прохорович Е. В. Туберкулезный менингит и его лечение стрептомицином. Медгиз, 1950 (библиография).

Фрумина А. Е. Спастические параличи и парапарезы при туберкулезном спондилите. Новый хирургический архив, 1929, № 69.

Цимблер И. В. Туберкулез у детей. Медгиз, М., 1955.

Auersbach K., Dickmann V. Die moderne Therapie der Meningitis Tuberculosa. Mediz. Monatschr., 1955, 12.

Debré R., Brissaud H. Meningite tuberculeuse et Tuberculose miliaire de l'enfant, leur traitement. Masson et C^e. Editeurs, 1953 (библиография).

Saccard G. Zur heutigen Behandlung der Meningitis Tuberculosa. Helvet. medica Acta, 1955, 22, 4/5.

Lorber J. Current results in treatment of tuberculous meningitis and miliary tuberculosis. Brit. med. Journ., 1956, № 4974.

Weinstein L., Meade R. The treatment of tuberculous meningitis. Med. clin. north America, 1955, 39, 5.

К главе XXIII

Маргулис М. С. Ранний нейросифилис. Медгиз, М., 1949.

Райц М. М. Врожденный сифилис. Биомедгиз, М.—Л., 1935.

Розентул М. А. Лечение сифилиса. Медгиз, Свердловск, 1947.

Цапперт И. Сифилис у детей. Изд. Сабашниковых, М., 1926.

К главе XXIV

Ариель М. Б. Патологическая морфология бруцеллеза. Медгиз, 1939.

Ланда Я. Х. Патоморфологические изменения при бруцеллезе. В сб.: Бруцеллез, Алма-Ата, 1939.

- Мандрыко Р. Г. и Прияткина С. К. Бруцеллезные менингомиэлиты. В сб.: Нейроинфекции в Казахстане. В. II. Алма-Ата, 1948.
- Соколова-Пономарева О. Д. Бруцеллез у детей. Медгиз, М., 1955.
- Стеблов Е. М. Клиника и патологическая анатомия бруцеллезных поражений нервной системы. В сб.: Нейроинфекции в Казахстане. В. II. Алма-Ата, 1948.
- Стеблов Е. М. Клиника и патологическая анатомия нейробруцеллеза. Невропатология и психиатрия, 1939, т. VIII.
- Тараканов Е. И. Нейробруцеллез. М.—Л., 1939.
- Фаризов М. Х. Бруцеллезные менинго-энцефалиты. В сб.: Нейроинфекции в Казахстане. В. II. Алма-Ата, 1948.
- Файбушевич В. М. Спинномозговая жидкость при бруцеллезе. Ташкент, 1940.
- Фрейдович Г. М. Бруцеллез и нервная система. Труды Государственного научно-исследовательского института физиотерапии и курортологии. Ташкент, 1938.
- Фрейдович Г. М. О своеобразных очаговых поражениях при бруцеллезе. Клиническая медицина, 1940, т. XVIII, 2—3.
- Фрейдович Г. М. К вопросу о стертых формах поражений нервной системы при бруцеллезе. Клиническая медицина, 1941, т. XIX, № 5.
- Штаркер В. А. Клинические явления со стороны нервной системы при бруцеллезе человека. Советская невропатология и психиатрия, 1933, т. II, в. 1.

К главе XXV

- Бененсон Э. С. Случай абсцесса мозжечка у ребенка, закончившийся выздоровлением. Вестник ото-ларингологии, 1948, № 3.
- Маргулис М. С. Патоморфология, общая патология и патогенез септических поражений центральной и периферической нервной системы. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1933, т. II, в. 7.
- Маргулис М. С. Синустромбоз и синусфлебит твердой мозговой оболочки. Руководство по неврологии. Т. V. в. 2, Медгиз, М., 1940.
- Маргулис М. С. Абсцесс мозга и мозжечка. Руководство по неврологии. Т. V, в. 2, Медгиз, М., 1940.
- Соловов П. Д. Дремлющая инфекция в органах и тканях. Медгиз, М., 1931.
- Сперанский Г. Н. Сепсис раннего детского возраста. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. III. Медгиз, М.—Л., 1937.
- Шахнович Р. А. Абсцессы головного мозга ушного происхождения. Изд. ЦИУ, М., 1949.
- Штерн И. А. Инфекционно-токсические заболевания новорожденных. Медгиз, М., 1954.

К главе XXVI

- Аркусский Ю. И. и Шаган Б. Ф. Состояние сердечно-сосудистой системы у новорожденных при нарушениях мозгового кровообращения. В сб.: Некоторые вопросы физиологии и патологии новорожденных детей. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.
- Аскушкина С. А. и Константинов В. М. К вопросу о внутричерепных кровоизлияниях у плодов и новорожденных и их значение для общего акушерства. Врачебное дело, 1930, № 7.
- Бадюк Е. Е. Картина крови у недоношенных новорожденных при родовой травме центральной нервной системы и при пневмонии. В сб.: Некоторые вопросы физиологии и патологии новорожденных детей. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.
- Вайль С. С. О множественных мелких нарушениях кровообращения и микро-травмах головного мозга новорожденных. Труды Военно-морской медицинской академии. Т. 12, Л., 1949.
- Вайль С. С. О нарушениях кровообращения в головном мозгу недоношенных новорожденных. Архив патологии, 1950, 2.
- Гутнер М. Д. Родовой акт и черепная травма новорожденных. Изд. Военно-морской медицинской академии, Л., 1945.
- Дашевская Л. А. Пневмония и ателектаз легких при нарушениях мозгового кровообращения у новорожденных (рентгенологические наблюдения). В сб.: Некоторые вопросы физиологии и патологии у новорожденных детей. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.
- Кисин С. В. О мозговых кровоизлияниях у новорожденных при родовой их травме. Журнал акушерства и женских болезней, 1931, 42 (2).

Кравец Э. М. Асфиксия недоносков. Журнал по изучению раннего детского возраста, 1928, 8 (4).

Кравец Э. М. Недоношенные дети (Обзор литературы за 25 лет). Педиатрия, 1943, 1.

Орехова А. А. и Баккал Т. П. Состояние органов дыхания при так называемой внутричерепной травме новорожденных (клинико-морфологические данные). В сб.: Некоторые вопросы физиологии и патологии новорожденных детей. Изд. Академии медицинских наук СССР, 1953.

Полениов А. Л. Повреждения костей черепа, мозга, оболочек и черепных нервов. В кн.: Основы практической нейрохирургии. Медгиз, Л., 1943.

Полякова Г. П. Клинико-морфологические изменения при так называемой внутричерепной травме новорожденных. В сб.: Некоторые вопросы физиологии и патологии новорожденных детей. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.

Снесарев П. Е. Общая гистопатология мозговой травмы. Медгиз, М., 1946.

Созон-Ярошевич А. Ю. Повреждения периферических нервных стволов. В кн.: Основы практической нейрохирургии. Медгиз, Л., 1943.

Терновский С. Д. Хирургия детского возраста. Медгиз, М., 1953.

Тягеев В. И. Состояние новорожденных в связи с нарушениями мозгового кровообращения. В кн.: Некоторые вопросы физиологии и патологии новорожденных детей. Изд. Академии медицинских наук СССР, М., 1953.

Ван Лир. Аноксия и влияние ее на организм. Медгиз, 1947.

Нейрат Рудольф. Родовые повреждения детской центральной нервной системы. Изд. Наркомздрава РСФСР, М., 1927.

К главе XXVII

Аронович Г. Д. Клиника субарахноидального кровоизлияния. Л., 1932.
Аронович Г. Д. Морфогенез артерий головного мозга у человеческих плодов и новорожденных. Л., 1939.

Боголепов Н. К. Коматозные состояния. Медгиз, М., 1950.

Гиндце Б. К. Артериальная система головного мозга человека и животных. Медгиз, 1947.

Клосовский Б. Н. Циркуляция крови в мозгу. Медгиз, 1951.

Ланг Г. Ф. Гипертоническая болезнь и центральная нервная система. Труды 4-й сессии Академии медицинских наук СССР, М., 1948.

Ланг Г. Ф. Гипертоническая болезнь. Медгиз, М., 1950.

Лурье З. Л. Расстройства мозгового кровообращения. Медгиз, М., 1953.

Маргулис М. С. Артериосклероз и гипертония в патогенезе расстройств кровообращения в мозгу. Клиническая медицина, 1937, т. 15, в. 6.

Мясников А. Л. Гипертоническая болезнь, Медгиз, М., 1954.

К главе XXVIII

Арендт А. А. Развитие нейрохирургии детского возраста в Институте нейрохирургии. В сб.: Нарушения кровообращения при поражениях головного мозга. Медгиз, 1956.

Бабчин И. С. Опухоли головного мозга. В кн.: Основы практической нейрохирургии. Медгиз, Л., 1943.

Бейлин Б. С. Опухоли IV желудочка. Советская психоневрология, 1937, № 6.

Зильбер Л. А. Вирусная теория происхождения злокачественных опухолей. Медгиз, М., 1940.

Кадян Л. С. Диагностика и лечение опухолей спинного мозга по материалам Центрального нейрохирургического института. Вопросы нейрохирургии, 1938, т. II, в. 3.

Корнянский Г. П. Особенности клинического течения опухолей IV желудочка в детском возрасте. Вопросы нейрохирургии, 1948, т. XII, 4.

Корнянский Г. П. Клинические синдромы опухолей дна IV желудочка. Вопросы нейрохирургии, 1950, 1.

Корнянский Г. П. Опухоли головного мозга в детском возрасте. Вопросы нейрохирургии, 1950, 3.

Лурье З. Л. К клинике и патологической анатомии опухолей кармана Ратке (адамантиомы). Советская невропатология, психиатрия, психогигиена, 1934, т. III, в. 4.

Лурье З. Л. и Работалов Ф. П. Опухоли мозга у детей. Вопросы нейрохирургии, 1941, т. V, в. 3.

Лурье З. Л. и Футер Д. С. Клинические синдромы при внутрижелудочковых опухолях. В кн.: Проблемы неврологии и психиатрии. Киев, 1939.

Мехтиева Н. Д. К учению о медуллобластомах мозжечка. Вопросы нейрохирургии, 1949, т. XIII, в. 1.

- Моргенштерн З. О. Материалы к патологической анатомии глиом. В кн. 1 Первая сессия нейрохирургического совета. Биомедгиз. М.—Л., 1937.
- Михеев В. В. Невропатология злокачественных новообразований. Медгиз, Свердловск, 1947.
- Петров Н. Н. Краткий очерк основных материалов для выработки теории опухолевого роста. Медгиз, 1954.
- Раздольский И. Я. Опухоли IV желудочка головного мозга. Л., 1940.
- Раздольский И. Я. Опухоли головного мозга. Медгиз, 1954.
- Райхман Р. С. Материалы к вопросу о псевдотуморах головного мозга. Вопросы нейрохирургии, 1940, т. IV, 1—2.
- Рапопорт М. Ю. Принципы диагностики опухолей головного мозга. Труды первой сессии нейрохирургического совета. М.—Л., 1937.
- Рапопорт М. Ю. Дислокационные синдромы при опухолях мозга. Вопросы нейрохирургии, 1940, т. IV, 5.
- Футер Д. С. и Белецкий В. К. Клинический и гистопатологический анализ трех внутрижелудочковых опухолей. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1932, в. 5—6.
- Роль вирусов в возникновении опухолей. Сборник статей под ред. Л. А. Зильбера. ИЛ, М., 1953.
- Cushing. Tumeurs intracranienes. Paris, 1937.
- Cushing H. a. Bailey. Medulloblastoma cerebelli, a common type of mid-cerebellar glioma of childhood. Arch. neurol. a. psych., 1925, 14, 192.
- Critchley Mc D. The Diagnosis of Cerebellar Tumors in childhood. Brit. J. Child. Deas., 23, 165, 1926.

К главе XXIX

- Бабчин И. С. Врожденные заболевания позвоночника и спинного мозга. В кн.: Основы практической нейрохирургии. Медгиз, Л., 1943.
- Давиденков С. Н. Миопатия. Невропатология и психиатрия, 1930, № 1—2.
- Давиденков С. Н. Наследственные болезни нервной системы. М., 1932.
- Давиденков С. Н. Миклокус-эпилепсия. В сб.: Неврология и генетика. Т. II. Изд. ВИЭМ, М., 1936.
- Давиденков С. Н. Клиника и терапия прогрессивных мышечных атрофий. Медгиз, Л., 1954.
- Давиденков С. Н. и Кулькова Е. Ф. К генетике наружной офтальмоплегии. В сб.: Неврология и генетика. Т. II. Изд. ВИЭМ, М., 1936.
- Иозефович А. Б. и Любарская Т. Е. Материалы к наследственным заболеваниям двигательного аппарата глаза. В кн.: Неврология и генетика. Т. II. Изд. ВИЭМ, 1936.
- Копдратенко В. И. Изменения нервной системы при реузус-несовместимости крови матери и ребенка. Невропатология и психиатрия, 1957, в. 1.
- Коновалов Н. В. Гепато-лентикулярная дегенерация. Медгиз, 1949.
- Крышова Н. А. Конгенитальная арефлексия. В кн.: Неврология и генетика. Т. II. Изд. ВИЭМ, М., 1936.
- Крышова Н. А. Семейный случай миопатии Оппенгейма. В кн.: Неврология и генетика. Т. II. Изд. ВИЭМ, М., 1936.
- Кулькова Е. Ф. Лечение витамином Е прогрессивных мышечных атрофий. Вопросы общей и клинической невропатологии. Т. I. Л., 1946.
- Кунаков К. А. К вопросу об анизцефалии и амязлии. Советская психоневрология, 1937, 2.
- Неврология и генетика. Под ред. Давиденкова С. Н. Т. II. Изд. Института экспериментальной медицины, М., 1936.
- П р и с м а н И. Журнал Невропатология и психиатрия, 1930, в. 1—2.
- Рот В. Мышечная сухотка, М., 1895.
- Фердман Д. Л., Маньковский Б. Н., Слонимская В. М. и Местечкина А. О лечении прогрессивной мышечной дистрофии препаратом аденозинтрифосфорной кислоты. Врачебное дело, 1951, № 1.
- Футер Д. С. и Сергейчук Е. В. Клиника, патогенез и лечение больных с мышечными дистрофиями. Педиатрия, 1954, 2.
- Чайка Т. В. и Якубовская И. А. К вопросу о так называемых гепато-лентикулярных заболеваниях. Советская психоневрология, 1937, № 2.
- Шаргородский Л. Я. Прогрессивная мышечная дистрофия. Ташкент, 1951.
- Шейнман М. С. Углеводный обмен при прогрессивной мышечной дистрофии. Невропатология и психиатрия, 1930, 1—2.
- Щербак А. Врачебное дело, 1925, № 3.
- Щербак А. Врачебное дело, 1925, № 8.

- Ширвиндт Б. Г. Случай Myatonia congenita. Современная хирургия, 1929, т. IV, в. 19.
- Crome L., Kirman B., Marrs M. Rhesus Incompatibility and Mental Deficiency. Brain, vol. 78, part IV, 1955.
- Greenfield J., Wolfsohn J. Microcephalia vera. Arch. neurol. a. psych., 1935, 33.
- Grinker K. The pathogenesis of amyatonia congenita. Arch. neurol. a. psych., 1927, 18.
- Krabbe K. A new form of diffuse brain sclerosis. Brain, 39, 1916.
- Penfield W., Cone W. Spina bifida and cranium bifidum. J. A. M. A., 98, 1932.
- Wilson K. Progressive lenticulare Degeneration. Handbuch der Neurologie. Bd. V, Berlin, 1914.
- Schilder P., Zur kenntnis der sogenannten diffusen Sclerose. Zschr. f. die ges. Neurol. und Psych., 1912, 10.

К главе XXX

- Анохин П. К. Современное учение о локализации и эпилепсии. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Бурденко Н. Н. Хирургическое лечение эпилепсии. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Гринштейн А. М. Локальные механизмы и патогенез эпилептического припадка. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Гуревич М. О. Психосензорная эпилепсия. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Канибих Ю. В. Развитие учения об эпилепсии. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Квинт Л. А. Пароксизмальная миоплегия в раннем детском возрасте. Советская психоневрология, 1939, № 6.
- Кожевников А. Я. Особый вид кортикальной эпилепсии. Медгиз, 1952.
- Кроль М. Б. Эпилептические синдромы. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Лепский Е. М. Рахит и тетания рахитиков. Медгиз, М., 1945.
- Марков Д. А. и Гельман Т. М. Эпилепсии и их лечение. Изд. Академии наук Белорусской ССР, Минск, 1954.
- Проблемы эпилепсии. Под редакцией И. А. Бергер. Т. IV. Биомедгиз, М., 1936.
- Сухарева Г. Е. Клиника эпилепсии у детей и подростков. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Футер Д. С. О расстройствах сна в связи с эпилепсией. В кн.: Проблемы эпилепсии. Т. IV. Биомедгиз, М., 1936.
- Футер Д. С. Нейроинфекции и эпилепсия. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Хорошко В. К. Генуинная и симптоматическая эпилепсия. В сб.: Проблемы теоретической и практической медицины. Т. VIII. Изд. ЦИУ, М., 1938.
- Пенфильд В. и Эриксон Т. Эпилепсия и мозговая локализация. Медгиз, 1949 (литература).
- Паперт Ю. Судороги в детском возрасте. Медгиз, М.—Л., 1929.

К главе XXXI

- Арендт А. А. Гидроцефалия и ее хирургическое лечение. Медгиз, М., 1948.
- Блей Е. А. и Бельтихин В. Е. Психопатологические особенности детей гидроцефалов. В сб. Хроническая гидроцефалия в раннем детском возрасте, 1936.
- Клосовский Б. Н. и Турецкий М. Я. Некоторые соображения о происхождении отдельных форм врожденной гидроцефалии. Хроническая гидроцефалия в раннем детском возрасте. Биомедгиз, 1936.
- Кружков В. А. Кровоснабжение головного мозга при водянке. В сб.: Кровоснабжение коры головного мозга в норме и патологии. Изд. АМН СССР, М., 1952.
- Леонов В. А. Hydrocephalus internus как осложнение цереброспинального менингита. Врачебная газета, 1930, № 23.
- Поленов А. Л. Водянка головного мозга. В кн.: Основы практической нейрохирургии, Медгиз, Л., 1943.
- Vend A. C. E. The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen Magendie. Journ. of Neuropathol. and Exper. Neurology, 1954, XIII, 1.
- Dandy W. Internal hydrocephalus, an experimental, clinical and pathological study. Amer. J. Dis. Child, 1927, 14.

Литература к рецептурному справочнику

- Аничков С. В. и Беленький М. Л. Учебник фармакологии. Медгиз, 1955.
Аронович Г. Д. Собрание рецептов при нервных болезнях взрослых и детей.
Изд. Ленинградского педиатрического медицинского института, Л., 1947.
Закусов В. В. Фармакология нервной системы. Медгиз, 1953.
Машковский М. Д. Лекарственные средства. Пособие для врачей. Медгиз,
1954.
Соколова-Пономарева О. Д. и Бистрива В. П. Краткий рецеп-
турный справочник детского врача. Медгиз, 1954.

акusher-lib.ru

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- Абастезия 24
 Абсанс 381
 Абсцесс мозга 234
 — — исход 236
 — — капсула 235
 — — метастатический 234
 — — патогенез 234
 — — патологическая морфология 234
 — — проникающий из придаточных полостей 234
 — — отогенный 234
 — — симптоматология 235
 — — — общесинфекционная 235
 — — — обще мозговая 235
 — — — очаговая 235
 — — спинномозговая жидкость 235
 — — течение 235
 — — этиология 234
 — мозжечка 234
 Авелиса синдром 264
 Автоматизм, припадки 376
 Агрия 313
 Аграфия 40
 Адалин 411
 Аденозинтрифосфорная кислота 418
 Аденома гипофизарная 296
 Адиадохокинезия 29
 Адюрекрин 417
 Адонилан 420
 Адреналин хлористоводородный 413
 Адренокортикотропный гормон 417
 Акинетический (амиостатический) тип двигательного расстройства 29
 Аккомодации паралич 167
 Аспе Bromisa 410
 Актидион 189
 Акузия 38
 Алексия 40
 Алоэ, экстракт листьев 419
 Аментивно-гиперкинетический синдром 95
 Амимия 89
 Амиостатический синдром 88
 Амиотрофический боковой склероз 329
 Амиотрофия Аран-Дюшена 330
 — врожденная прогрессирующая 329
 — невральная (Шарко-Мари) 350
 — — лечение 352
 Амитал-натрий 411
 Амнезия ретроградная 251
 Ампутация внутриутробная 318
 Аналгезия 29
 Анальгин 422
 Анализаторы 21
 Анамнез болезни 23
 Анамнез жизни 23
 Анафилактический шок при лечении антибиотиками 63
 Ангиография при опухолях головного мозга 304
 Ангиоретикулома 301
 Аневризмы сосудов мозга 268
 Анемия пернициозная, поражение нервной системы 277
 Анестезия 24
 Анизокория 37
 Аноксия головного мозга 293
 — при полиомиелите 141
 Аносмия 35
 Антибиотики 407
 — лечные ими, реакции 63
 Антирабический энцефаломиелит 125
 — — диагноз 127
 — — дифференциальный 128
 — — исход 127
 — — лечение 129
 — — патогенез 126
 — — патологическая морфология 126
 — — профилактика 128
 — — распространение 126
 — — симптомы 127
 — — синдромы 127
 — — — восходящий паралич 127
 — — — мислитический 127
 — — — мислорадикулярный 127
 — — — невриты отдельных нервов 127
 — — — энцефаломиело-радикулоневритический 127
 — — спинномозговая жидкость 127
 — — течение 127
 — — этиология 126
 Анэнцефалия 318
 Апаллестезия 24
 Апраксия 40, 263
 Арахноидальная мозговая оболочка 43
 — полость 43
 Арахноидит 74
 — задней черепной ямки 75
 — история 74
 — исход 75
 — кисты местные 74
 — лечение 76
 — оптикохиазмальный 75
 — основания мозга 75
 — патологическая морфология 74
 — полушарий мозга 75
 — симптоматология 75
 — спинальный 75
 — — войлокообразный 74
 — спинномозговая жидкость 76

- Арахноидит, судороги 383
 — течение 75
 — хронический 76
 — этиология 74
 Арахноэндотелиома 281, 301
 Аргиль-Робертсона симптом 37
 Арефлексия 31
 Артериальное давление у детей нормальное 266
 Артерия мозговая средняя, разрыв 245
 Артралгии и миалгии при лечении антибиотиками 63
 Асинергия Бабинского 30
 Аскорбиновая кислота 416
 Астереогноз 24
 Астма и бронхальные спазмы при лечении антибиотиками 63
 Астроblastoma 305
 Астроцитомы 281
 Асфиксия внутриутробная 243
 — новорожденных 244, 382
 — хроническая Кассирера 359
 Атаксия мозжечковая 29, 164, 323, 354
 — острая 168
 — при лечении антибиотиками 63
 Атактическая форма летаргического энцефалита 85
 Атактические расстройства 29
 Атетоз двойной 322
 — — врожденный 322
 — — гиперкинезы атипичные 323
 — — при энцефалите 87
 — — ригидность экстрапирамидная врожденная 323
 — — сочетанные симптомы 323
 — — хорея двойная врожденная 322
 Атрофия серноокислый 413
 Атрофия 27
 — дегенеративная 27
 — диффузная 28
 — зрительного нерва 36
 — избирательная 28
 — мышц при дизентерии 170
 — языка 350
 Аутогезия 39
 Аура 374
 Афазия 39
 — амнестическая 40
 — моторная 40, 264
 — сенсорная 40
 — типа Брока 264
 Ахроматопсия 35
 Ашнер-Данини рефлекс 34
 Бабинского асинергия 30
 — рефлекс 33
 Базиллярная артерия 259
 Барбитамил 411
 Барбитураты 410
 Башенный череп 315
 — — ладьевидный 315
 — — острый 315
 Беременные, антисифилитическое лечение 222
 Бессонница 86
 Бешенство 125
 — стадии 126
 — формы 125
 — — бульбарная 125
 Бешенство, формы, мозжечковая 125
 — — паралитическая 125
 — — тихая 125
 — — церебральная 125
 Биогенные стимуляторы 419
 Биомидин 408
 Бледный шар 83
 — — поражение 85
 Блокирующий нерв, поражения 37
 Блуждающий нерв, поражения 39
 Болезнь (и) Аран-Дюшена 351
 — Верльгофа, поражение нервной системы 275
 — Вильсона 341
 — Дауна 334
 — — лечение 335
 — крови, поражения] нервной системы 275
 — — — — — анемия пернициозная 277
 — — — — — болезнь Верльгофа 275
 — — — — — геморрагические диатезы 275
 — — — — — гемофилия 276
 — — — — — лейкозы 276
 — — — — — тромбопеническая пурпура 275
 — — — — — Кушинга 298
 — — — — — Литтля 247
 — — — — — острова Борнхольма 178
 — — — — — судорожного тика 405
 — — — — — Фридрейха 355
 — — — — — Штрюмпеля 354
 Болеутоляющие средства 409
 Боли ноцицептивные 86
 Большеберцовый нерв, травма 257
 Борьба с клещами 107
 Брахицефалия 316
 Брока фазия 40
 Бром 410
 Бромизм 410
 Бромистый кальций 410
 — натрий 410
 Бромурал 410
 Брудзинского симптом 53
 Бруцеллез, поражение нервной системы 225
 — — — — — диагноз 229
 — — — — — диагностические реакции 226
 — — — — — история 225
 — — — — — исход 230
 — — — — — лечение 231
 — — — — — лимфатические узлы 228
 — — — — — патогенез 227
 — — — — — патологическая морфология 227
 — — — — — профилактика 230
 — — — — — распространение 225
 — — — — — сердечно-сосудистая система 228
 — — — — — симптоматология 229
 — — — — — спинномозговая жидкость 230
 — — — — — течение 229
 — — — — — эпидемиология 226
 Бульбарный синдром 95, 139
 Бура 409
 Бюрне проба 226
 Вазомоторные расстройства 83

- Вазомоторный ринит при лечении антибиотиками 63
 Вакцинация при бруцеллезе 231
 — противооспенная, энцефалит 119
 — — — история 119
 — — — исход 121
 — — — лечение 121
 — — — патогенез 120
 — — — патологическая морфология 120
 — — — профилактика 121
 — — — распространение 119
 — — — симптоматология 120
 — — — спинномозговая жидкость 120
 — — — течение 121
 — — — формы 121
 — — — этиология 119
 — профилактика полиомиелита 146
 Варолиев мост, кровоснабжение 262
 — — опухоль 291
 Введение антибиотиков 65
 Вена Галена большая, разрыв 245
 Вентрикулография при опухолях головного мозга 303
 Вертебральная артерия 259
 Весенне-летний энцефалит 97
 — — абортивные формы 104
 — — вакцинация 107
 — — двухволновой вирусный менингоэнцефалит 106
 — — — диагноз 105
 — — — дифференциальный 105
 — — — история 97
 — — — исход 105
 — — — носители заразного начала 99
 — — — параличи 102
 — — — патогенез 99
 — — — патологическая морфология 100
 — — — профилактика 107
 — — — распространение 97
 — — — серотерапия специфическая 107
 — — — симптоматология 100
 — — — синдром 102
 — — — гиперкинетический 102
 — — — менингита серозного 102
 — — — полиэнцефаломело-радикулоневритический 103
 — — — энцефалитический 102
 — — — спинномозговая жидкость 102
 — — — течение 101
 — — — хронический 105
 — — — эпидемиология 98
 — — — этиология 99
 Вестибулярная форма летаргического энцефалита 90
 Вестибулярный синдром 38
 Вещества, влияющие на вегетативный отдел нервной системы 412
 Вилялизев многоугольник 259
 — нерв добавочный, поражения 39
 Вильсона болезнь 341
 Вирус бешенства 125
 — гриппа А 172
 — — Б 172
 — лимфотропный 172
 — полиомиелита 130
 — — — типы 133
 — — — Брунгильды 133
 — — — Коксекки 133
 — — — Лансинг 133
 Вирус полиомиелита, тип Леон 133
 — — — Чумакова четвертый 133
 — энцефалита весенне-летнего 99
 — — — геморрагического очагового острого 108
 — — — летаргического 80
 — — — осеннего 94
 — — — Сан-Луи 99
 — — — японского 99
 Virus fixe 126
 височная доля полушарий головного мозга, опухоли 299
 Витамин А 415
 — В₁ 415
 — В₂ 415
 — В₁₂ 415
 — С 416
 — D 416
 — E 416
 Водянка головного мозга 56, 390
 Возбудитель токсоплазмоза 183
 Возбуждение 402
 Ворсинчатая артерия передняя 262
 Врожденные заболевания нервной системы 309
 — — — — идиотия 334
 — — — — диплегия атоническая 333
 — — — — история 309
 — — — — классификация 310
 — — — — лечение 361
 — — — — миотония Оппенгейма 331
 — — — — поражение двигательных клеток спинного мозга 331
 — — — — профилактика 360
 — — — — распространение 309
 Врожденный сифилис 220
 — токсоплазмоз, симптомы 184
 Галантамин 412
 Гамма-глобулин при полиомиелите 1
 Ганглионеврома 305
 Гематомиелия 255
 Гематомы головного мозга 251
 — — — новорожденных 245
 — — — субдуральные 245
 — — — инфратенториальные 247
 — — — супратенториальные 246
 Гематоррахис 255
 Гемато-энцефалический барьер 48
 Гемипарез 35
 Гемипаретический синдром 95
 Гемиплегический синдром 114
 Гемиплегия 27
 — врожденная 321
 — двусторонняя 321
 — капсулярная 264
 — пирамидная круральная 263
 — при дифтерии 167
 Гемипцефалия 318
 Гемолитическая болезнь новорожденных 312
 Геморрагический диатез, поражение нервной системы 275
 — очаговый энцефалит острый 108
 — — — — — диагноз 110
 — — — — — дифференциальный 110
 — — — — — история 108
 — — — — — исход 110

- Геморрагический очаговый энцефалит острый, лечение 110
 — — — патогенез 109
 — — — патологическая морфология 109
 — — — профилактика 110
 — — — распространение 108
 — — — расстройства кровообращения в головном мозгу 109
 — — — симптоматология 109
 — — — спинномозговая жидкость 110
 — — — течение 110
 — — — этиология 108
 Гемофилия, поражение нервной системы 276
 Герксеймера реакция 223
 Гидантогин 410
 Гидроцефалия 56, 75, 326, 390
 — диагноз 400
 — — дифференциальный 400
 — закрытая 393
 — — нарушения циркуляции 393
 — застойная 392
 — история 390
 — исход 396
 — лечение 400
 — локализация препятствий для циркуляции спинномозговой жидкости 392
 — открытая 395
 — — арезорбтивная 395
 — — гиперсекреторная 395
 — — смешанная 395
 — патогенез 392
 — патологическая морфология 392
 — при сифилисе 220
 — прогноз 400
 — профилактика 400
 — распространение 390
 — симптоматология 395
 — спинномозговая жидкость 399
 — течение 399
 — формы 392, 393
 — этиология 391
 Гидроцефальные симптомы 75, 284
 — — схема Раздольского 285
 Гийена симптом 53
 Гипальгезия 24
 Гиперакузия 53
 Гиперестезия 24, 53
 Гиперкинез 27, 29, 321
 — хореоформный 87, 154, 156
 Гиперкинетическая форма летаргического энцефалита 85
 Гиперкинетически-гипотонический синдром 85
 Гиперкинетический синдром 85
 Гиперосмия 35
 Гиперпатический синдром 86
 Гиперрефлексия 31
 Гипертония артериальная 265
 — — клиника 266
 — мышц 31
 Гипертонически-акинетический синдром 85
 Гипестезия 24
 Гипокинетически-гипертонический синдром 85
 Гиперальгезия 24
 Гипотония мышц 31
 Гипорефлексия 31
 Гипосмия 35
 Гипестезия 24
 Гипофиз, опухоли 298
 — строение 296
 Глазное дно 36
 Глазодвигательный нерв, поражение 36
 Глиобластома мультиформная 281, 301
 Глиоз мозга 336
 Глиосаркома 281
 Глицерофосфат кальция 418
 Глотание, расстройства 167
 Глухота при лечении антибиотиками 63
 Глюкоза 422
 Глютаминовая кислота 417
 Гнойный менингит 58
 — — лечение 62
 — — профилактика 62
 — — характеристика 59
 — — формы 59
 Голова, положение вынужденное 289
 Головная боль 282
 — водянка 390
 Головной мозг, вес 18
 — — новорожденного 15, 16, 17
 — — плода пяти месяцев 15
 Головокружение 283
 — при лечении антибиотиками 63
 Голосовые связки, судороги 162
 Гордона рефлекс 33
 Гормон передней доли гипофиза 417
 Горнера синдром 218
 Грипп, поражения нервной системы 172
 — — — арахноидит 173
 — — — диагноз 176
 — — — исход 176
 — — — лечение 176
 — — — менингит серозный 173
 — — — патогенез 172
 — — — патологическая морфология 172
 — — — периферической 176
 — — — профилактика 176
 — — — синдром психосенсорный 175
 — — — симптоматология 173
 — — — судороги 174
 — — — течение 173
 — — — фотопсия 175
 — — — энцефалит 174
 — — — — К 176
 — — — этиология 172
 Грыжи мозговые 316
 Губы тапира 349
 Гуммы солитарные 219
 Дальтонизм 35
 Движения активные 30
 — пассивные 30
 — ребенка, особенности развития 27
 Двигательные клетки спинного мозга, поражения врожденные 331
 — расстройства 25
 — — экстрапирамидные 29
 — — — акинетический (амиостатический) тип 29
 — — — гиперкинез 29
 — — функции 25
 — — мозжечковая система 27
 — — пирамидная система 25

- Двигательные функции, экстрапирамидная система 25
 Двоение в глазах 86
 Духольные переднее 25
 Дегенерация гепато-ленткулярная 341
 — — — аритмо-гиперкинетическая форма 345
 — — — брюшная форма 343
 — — — дрожательно-ригидная форма 345
 — — — лечение 345
 — — — патогенез 342
 — — — распознавание 345
 — — — симптоматология 342
 — — — спинномозговая жидкость 343
 — — — формы 343
 — — — экстрапирамидно-корковая форма 345
 — — — этиология 342
 — — — сетчатки пигментная 340
 Дерматит при лечении антибиотиками 63
 Дермографизм 34
 Диабет, судороги 383
 Диарея при лечении антибиотиками 63
 Дибазол 413
 Диета бессолевая 387
 — голодная 387
 — кетогенная 387
 Дизентерия, поражения нервной системы 169
 — — — — атрофия мышц 170
 — — — — боли 170
 — — — — история 169
 — — — — исход 170
 — — — — лечение 171
 — — — — парестезии 170
 — — — — патогенез 169
 — — — — патологическая морфология 169
 — — — — профилактика 171
 — — — — распространение 169
 — — — — симптоматология 170
 — — — — судороги 170
 — — — — течение 170
 Дизосмия 35
 Дизрафия 359
 Дилантин 409
 Димедрол 413
 Диплегия атоническая врожденная 333
 — спастическая 321
 Diplegia facialis 38
 Диплопия 90
 Дислокация 286
 Дистония торзионная 88
 Дисфорическое состояние 380
 Дифенин 409
 Дифенин 410
 Дифтерия, поражения нервной системы 164
 — — — — гемиплегия 167
 — — — — глотания расстройства 167
 — — — — двигательные расстройства 167
 — — — — история 164
 — — — — исход 167
 — — — — лечение 168
 — — — — паралич аккомодации 167
 — — — — патогенез 164
 — — — — патологическая морфология 165
 Дифтерия, паразиты нервной системы, профилактика 168
 — — — — распространение 164
 — — — — симптоматология 166
 — — — — сосудистые поражения 168
 — — — — спинномозговая жидкость 167
 — — — — течение 168
 — — — — этиология 164
 Дизэнцефальная область 375
 Дизэнцефальные припадки 378
 Долечивание после перенесенного полиомиелита 152
 Дрожание 88, 89
 Дыхание у детей 151
 — нарушение при полиомиелите 140
 Дюшена-Эрба двигательные расстройства 256
 Железные легкие 150
 Железо, препараты его 419
 Желтуха новорожденных 312
 Желудочки мозга, кровоснабжение 262
 Желудочно-кишечный тракт, нарушения при полиомиелите 141
 Жжение и острая боль во рту при лечении антибиотиками 63
 Жуковского-Корнилова рефлекс 33
 Зайкание 405
 — формы 406
 Застойные соски зрительного нерва 36, 283
 Затылочная доля полушарий головного мозга 301
 Защитные рефлексы 33
 Зрачки, реакция 36
 — — на аккомодацию 37
 — — — конвергенцию 37
 — — парадоксальная 37
 — — рефлекторная неподвижность 37
 Зрительные пути 83
 Зрительный бугор 83, 375
 — — чувствительные пути 83
 — — ядро заднее 83
 — — — нижнебоковое 83
 — — — переднее 83
 — — — среднее 83
 — — нерв, атрофия 36
 — — поражение 35
 Идиотия 313
 — амавротическая Тей-Сакса 339
 — — юношеская форма 340
 — — врожденная 334
 Извилина височная 375
 — задняя центральная 373
 — лобная 375
 — передняя центральная 373
 Исодовые клещи 98
 Инсульт 266, 271
 Инотоксикации, судороги 382, 383
 Инфекции, судороги 382
 Инфекционно-токсический синдром 95
 Инфундибуло-гипофизарная область, опухоли 296
 Искусственное дыхание, аппараты 150
 Истерические судороги 385
 Кайзер-Флейшера кольца 343, 345

- Кальций хлористый 414
 Кальциферол 416
 Кальция глюконат 414
 Капсула абсцесса мозга 235
 Кардиазол 420
 Карман Ратке, опухоли 281, 297
 Карпопедальный феномен 385
 Каталепсия 89
 Квекенштедта симптом 306
 Kernicterus 312
 Кернига симптом 53
 Кератит паренхиматозный сифилитический 221
 Кефалогематома 244
 Киста дермоидная 281
 — коллоидная 291
 Кисть когтистая 359
 Кифа аппарат 152
 Клетки Альцгеймера 341
 Клиппель-Фейля синдром 327
 Клода Бернара-Горнера симптомокомплекс 37, 264
 Клоническая форма заикания 406
 Клонус коленной чашки, исследование 32
 — стопы, исследование 32
 Клумке-Дежерина паралич 256
 Когтистая кисть 257
 Кожевникова эпилепсия 376
 Коклюш, поражения нервной системы 161
 — — — — — диагноз 163
 — — — — — дифференциальный 163
 — — — — — история 161
 — — — — — исход 162
 — — — — — лечение 163
 — — — — — нарушения обмена 162
 — — — — — патогенез 161
 — — — — — патологическая морфология 162
 — — — — — профилактика 163
 — — — — — распространение 161
 — — — — — симптоматология 162
 — — — — — очаговая 162
 — — — — — течение 162
 — — — — — энцефалопатия 162
 — — — — — этиология 161
 Коксеки, вирус 133
 Коленчатое тело среднее 83
 Кольцо Кайзер-Флейшера 343, 345
 Кома диабетическая 383
 — уремическая, судороги 383
 Комбинация антибиотиков и химиопрепаратов при лечении инфекций нервной системы 65
 Компрессия мозга 251
 Коматозный синдром 95
 Конечный общий путь 27
 Контузия мозга 251
 Координация, исследование 30
 Коразол 420
 Кордиамин 420
 Коровой энцефалит 111
 — — — — — диагноз 115
 — — — — — история 111
 — — — — — исход 113
 — — — — — лечение 115
 — — — — — патогенез 111
 — — — — — патологическая морфология 112
 — — — — — профилактика 115
 — — — — — распространение 111
 Коровой энцефалит, симптоматология 112
 — — — спинномозговая жидкость 113, 115
 — — — — — течение 112
 — — — — — формы 113
 — — — — — гемиплегический синдром 114
 — — — — — миелит 113
 — — — — — энцефалит коматозный 113
 — — — — — с судорогами 113
 — — — — — энцефаломиелит 113
 — — — — — этиология 111
 Корковые расстройства, исследование 39
 Косоглазие расходящееся 36
 Кофеин 421
 Краниофарингеома 281, 296
 Красные ядра 25, 85
 Краснуха, энцефаломиелит 122
 — — — — — диагноз 123
 — — — — — история 122
 — — — — — исход 124
 — — — — — лечение 124
 — — — — — патогенез 122
 — — — — — патологическая морфология 122
 — — — — — профилактика 124
 — — — — — распространение 122
 — — — — — симптоматология 122
 — — — — — синдромы 123
 — — — — — миелитический 123
 — — — — — менингеальный 123
 — — — — — менинго-энцефалитический 123
 — — — — — полирадикулоневритический 123
 — — — — — энцефалитический 123
 — — — — — спинномозговая жидкость 123
 — — — — — течение 123
 — — — — — этиология 122
 Кривошея 39
 Криптококкоз 187
 Кровоизлияние внутримозговое 251, 266
 — субарахноидальное 268
 — — — спинномозговая жидкость 269
 Кровообращение, нарушение, судороги 383
 — — — — — нервной системы 259
 — — — — — кровоснабжение артериальное мозга 261
 — — — — — отток крови 263
 — — — — — синусы мозга 263
 — — — — — эмбриология 259
 Кровоподтеки вокруг глаз 252
 Кровотечения внутричерепные 243
 Круговые артерии, васкуляризирующие мост, синдром поражения 264
 Куртка Рота 359
 Кушинга болезнь 298
 Курасс-респиратор 152

 Ландыш, настой 420
 Ларингоспазм 384
 Латеропульсия 88
 Лоуренс-Мун-Бидля синдром 341
 Лейкемия лимфоидная 276
 — — — — — миелоидная 276
 Лейкозы, поражения нервной системы 276
 Лейкопения при лечении антибиотиками 63
 Лептоменингит 43
 Лептопахименингит 192
 Летаргический синдром 95
 — энцефалит 79

- Летаргический энцефалит, вазомоторные расстройства 89
- — возбудитель 81
 - — диагноз 91
 - — — дифференциальный 91
 - — изменения сосудов 82
 - — история 79
 - — исход 91
 - — лечение 91
 - — нейронаофагия 82
 - — паркинсонизм 85, 88
 - — патогенез 81
 - — патологическая морфология 81
 - — распространение 80
 - — симптоматология 85
 - — синдром гиперкинетически-гипотонический 85
 - — — гипокинетически-гипертонический 85
 - — течение 91
 - — трофические расстройства 89
 - — формы 85
 - — — атактическая 85
 - — — вестибулярная 90
 - — — гиперкинетическая 85
 - — — менингеальная 85
 - — — психическая 85
 - — — окуло-летаргическая 85, 86
 - — — эпилептиформная 85
 - — — хореоатетоз 85
 - — — хронический 85
 - — — эндокринные расстройства 90
 - — — этиология 80
- Липодербрин 418
- Лицевой нерв, поражения 38
- Лицо сфинкса 349
- Лобелин 420
- Лобная доля полушарий головного мозга, опухоли 298
- Локализация опухолей и гистологическая структура 281
- по Бродману 374
 - препятствий для циркуляции спинномозговой жидкости 392
- Локтевой нерв, травма 257
- Лопатка крыловидная 349
- Лучевой нерв, травма 256
- Люминал 409
- Люндборг-Унферихта эпилепсия 377
- Люста симптом 385
- Магнезия сернокислая 422
- Макроносия 90, 371
- Макроцефалия 314
- Малоберцовый нерв, поражение 257
- Мальтийская лихорадка 225
- Малый припадок 376
- Манжетка дыхательная пневматическая 153
- Мари-Фуа метод вызывания рефлекса 33
- Мединал 411
- Медуллобластома 280, 305
- Межзачаточный мозг 83
- — зрительный бугор 83
 - — — поражение 83
 - — — ядра 83
 - — подбугорье 83
 - — — поражение 83
- Мезэнцефальные припадки 378
- Мендель-Бехтерева рефлекс 33
- Менингеальная форма летаргического энцефалита 85
- Менингеальный синдром 95, 117, 123, 180
- Менингиома 281
- Менингит 41
- арахноидит 74
 - базиллярный гуммозный 221
 - гнойный 58
 - гриппозный 173
 - классификация этиологическая 41
 - колибациллярный 62
 - — лечение 62
 - — введение антибиотиков 65
 - — — комбинация антибиотиков и химиопрепаратов 65
 - — — методика применения антибиотиков и химиопрепаратов 63
 - — — осложнения 64
 - — — реакции при лечении антибиотиками 63
 - — — эффективность антибиотиков 64
 - менингококковый 49
 - пневмококковый 59
 - серозный 66
 - — острый лимфоцитарный доброкачественный 68
 - сифилитический 220
 - судороги 382
 - торулезный 188
 - туберкулезный 190
 - — водянка головного мозга 192
 - — гиперкинезы 198
 - — двигательные расстройства 198
 - — диагноз 202
 - — — дифференциальный 202
 - — — схема 203
 - — — ошибки 205
 - — желудочно-кишечные изменения 197
 - — — история 190
 - — — исход 201
 - — — кровь, изменения 201
 - — — лечение 206
 - — — комбинированное 209, 210
 - — — осложнения, борьба с ними 211
 - — — ПАСК 209
 - — — стрептомицином 207
 - — — фтивазидом 209
 - — очаговые неврологические симптомы 197
 - — — патогенез 192
 - — — патологическая морфология 192
 - — — поражения черепно мозговых нервов 197
 - — — психические изменения 195
 - — — распространение 190
 - — — расстройства чувствительности 198
 - — — сердечно-сосудистые изменения 197
 - — — симптоматология 192
 - — — — острого периода 195
 - — — — подострого периода 195
 - — — — хронического периода 200
 - — — спинномозговая жидкость 200
 - — — — контрольные обследования 209
 - — — течение 195, 201
 - — — формы 201

- Менингит туберкулезный, формы, мезенцефально-диэнцефальная 201
 — — — менинго-ваккулярная 201
 — — — этиология 191
 — — — характеристика 41
 — — — эпидемический цереброспинальный 49
 Менинговаккулит сифилитический 221
 Менингококк 50
 Менингококцемия 56
 — — — кожные поражения 56
 — — — метастазы 57
 — — — полиартриты 57
 — — — поражение глаз 57
 Менингопневмония 178
 Менинго-радикулярный синдром 138
 Менингоцеле 326
 — — — лечение 327
 — — — субарахноидальное 326
 — — — субдуральное 326
 Менинго-энцефалит вирусный двухволновой 106
 — — — — исход 107
 — — — — клинические особенности 106
 — — — — спинномозговая жидкость 107
 — — — — типы 107
 — — — — — вирусный 107
 — — — — — менингитический 107
 — — — — — энцефалитический 107
 — — — — — энцефаломиелитический 107
 Менинго-энцефалитический синдром 123
 Менинго-энцефалоцистоцеле 318
 Метод Кенни 148
 — Мари-Фуа, вызывание рефлекса 33
 Методика обследования 22
 Миастения 357
 Миастония Оппенгейма 331
 Мидриаз 36
 Миелинизация 21
 Миелитический синдром 123, 127
 Миелодисплазия 324
 — с изменением позвоночника 324
 Миелорадикулярный синдром 127
 Миелоцеле 329
 Миелоцистоцеле 326
 Микрогирия 313
 Микропсия 90
 Микроцефалия 313
 — истинная 313
 — семейная 313
 Миоз 36
 Миоклония 88
 Микропсия 371
 Миопатия бульбарно-паралитическая 350
 — — — лечение 352
 — — — дистальная 351
 — — — лечение 352
 — — — Дюшенна 350
 — — — лечение 352
 — — — Ландузи-Дежерина 349
 — — — лечение 352
 — — — псевдогипертрофическая 350
 — — — лечение 352
 — — — спинальная (Вердиг-Гоффманн) 333, 351
 — — — — лечение 352
 — — — — ювенильная 348
 — — — — лечение 352
 Мозг, развития дефекты 273
 Мозговая артерия задняя 259, 261
 Мозговая артерия задняя, синдром 264
 — — — передняя 259, 261
 — — — — синдром 263
 — — — — средняя 259, 261
 — — — — синдром 263
 — — — вена большая Галена 263
 — — — оболочка твердая, кровоснабжение 262
 — — — — ткань, обогащение водой 49
 — — — — острая потеря воды 49
 Мозговое кровообращение, нарушения 264
 — — — — — аневризма 268
 — — — — — гипертония артериальная 265
 — — — — — дефекты развития мозга 273
 — — — — — инсульт 266
 — — — — — история 264
 — — — — — исход 267
 — — — — — клинические формы 265
 — — — — — кровоизлияние 266
 — — — — — субарахноидальное 268
 — — — — — — лечение 269
 — — — — — спинномозговая жидкость 269
 — — — — — — лечение 267
 — — — — — тромбоз 270
 — — — — — частота 265
 — — — — — эмболия 270
 — — — — — этиология 265
 Мозжечок, вес 21
 — кровоснабжение 262
 — опухоли 287
 Мозжечковая атаксия 29
 Монопарез 27
 Моноплегия 27
 — врожденная 322
 — пирамидная круральная 263
 Морфин 411
 Мосто-мозжечковый угол, опухоли 295
 Мышечные дистрофии прогрессивные 346
 — — — — — диагноз 351
 — — — — — дифференциальный 352
 — — — — — классификация 348
 — — — — — лечение 352
 — — — — — патогенез 346
 — — — — — патологическая морфология 347
 — — — — — профилактика 352
 — — — — — формы 348
 — — — — — миопатическая 348
 — — — — — невральная 350
 — — — — — спинальная 351
 — — — — — этиология 346
 Мышьяк 418
 Мышьяковистый ангидрид 418
 Мягкая мозговая оболочка 42
 Навязчивые движения, невроз 404
 Нарколепсия 381
 Наследственные заболевания нервной системы 309, 346
 — — — — — атаксия мозжечковая (болезнь Фридрейха) 355
 — — — — — дистрофии мышечные прогрессивные 346
 — — — — — история 309
 — — — — — классификация 310
 — — — — — лечение 361
 — — — — — паралич спинальный спастический (болезнь Штрюмпеля) 354
 — — — — — профилактика 360
 — — — — — распространение 309

- Невриномы слухового нерва 295
 — спинного мозга 305
 Неврит гипертрофический прогрессирующий 351
 — при туберкулезе 217
 — ретробульбарный 36
 Неврозы 402
 — влияния социальной среды 403
 — заикание 405
 — навязчивых движений 404
 — ночное недержание мочи 403
 — патогенез 402
 — тик 404
 — формы 402
 — энурез 403
 — этиология 402
 Невропатология детского возраста, развитие ее 5
 Недоразвитие мозга 316
 Нейробруцеллез 229
 Нейроинфекции, судороги 382
 Нейронофагия 82
 Нейросеппсис 234
 Нейросифилис 221
 Неостриатум 83
 — хвостатое тело 83
 — чечевидное ядро 83
 Неправильное развитие мозга 318
 Нерв(ы) глазодвигательный, поражение врожденное 328
 — лицевой, паралич врожденный 329
 — обонятельный, поражение 35
 — отводящий, паралич врожденный 329
 — периферические, травма 255
 — — — большеберцового нерва 257
 — — — двигательные расстройства 255
 — — — — Дюшена-Эрба 256
 — — — — Кдумпке-Дежерина 256
 — — — локтевого нерва 257
 — — — лучевого нерва 256
 — — — малоберцового нерва 257
 — — — седалищного нерва 257
 — — — срединного нерва 256
 — — — чувствительные расстройства 256
 — — — шейного сплетения 256
 — подъязычный, паралич врожденный 329
 — черепномозговые поражения врожденные 327
 Нервная система, внутриутробный период развития 14
 — — — врожденные заболевания 309
 — — — кровообращения 259
 — — — наследственные заболевания 309
 — — — опухоли 278
 — — — головного мозга 278
 — — — спинного мозга 305
 — — — периферическая, поражения при туберкулезе 217
 — — — поражение при болезнях крови 259, 275
 — — — — бруцеллезе 225
 — — — — гриппе 172
 — — — — дизентерии 169
 — — — — дифтерии 164
 — — — — коклюше 161
 — — — — нарушениях мозгового кровообращения 259
 — — — — пневмонии 177
 Нервная система, поражение при сифилисе 219
 — — — — спондилите туберкулезном 211
 — — — — токсоплазмозе 183
 — — — — торулезе 187
 — — — — туберкулезе 190
 — — — травмы 243, 250, 254, 255
 — — — родовые 243
 Nervus abducentis (VI) 35
 — accessorius (XI) 35
 — acusticus (VIII) 35
 — facialis (VII) 35
 — glossopharyngeus (IX) 35
 — hypoglossus (XII) 35
 — oculomotorius (III) 35
 — olfactorius (I) 35
 — opticus (II) 35
 — trigeminus (V) 35
 — trochlearis (IV) 35
 — vagus (X) 35
 Нижняя мозжечковая артерия задняя, синдром поражения 264
 Никотиновая кислота 416
 Нистагм 38, 329
 — вертикальный 36
 — вестибулярный 38
 — врожденный 329
 — горизонтальный 38
 — кивательный 329
 — наследственный 38
 — оптический 38
 — ротаторный 38
 Новорожденные, судорожные состояния 382
 Норсульфазол 422
 Ноцицептивные боли 86
 Ночное недержание мочи 403
 — — — лечение 404
 Обмен, эндокринные нарушения, судороги 383
 Оболочки головного и спинного мозга 92
 — — — — мягкая 42
 — — — — паутинная 42
 — — — — твердая 42
 Окуло-летаргическая форма летаргического энцефалита 85, 86
 — — — — адинамия 86
 — — — — астенія 86
 — — — — боли 86
 — — — — гиперкинез 87
 — — — — двойное в глазах 86
 — — — — изменения глазного дна 86
 — — — — расстройства сна 86
 Олигодендроглиома 301
 Опенгейма рефлекс 33
 Опухоли головного мозга 278
 — — — аденома гипофизарная 296, 298
 — — — — базофильная 298
 — — — — эозинофильная 298
 — — — — ангиография 304
 — — — — ангиорегикурома 301
 — — — — арахноэндотелиома 281, 301
 — — — — астроцитомы 281
 — — — — течение 287
 — — — — Брунсовские приступы 289
 — — — — варолиева моста 291

- Опухоли головного мозга, вентрикуло-
графия 303
- — — гиофизарные 298
 - — — интракраниальные 298
 - — — интраселлярные 298
 - — — кистозные 298
 - — — супраселлярные 298
 - — — глиобластома мультиформная 281, 301
 - — — головная боль 282
 - — — головокружение 283
 - — — давление внутричерепного по-
вышение 284
 - — — диагноз 302
 - — — дифференциальный 302, 304
 - — — рентгенологические данные 303
 - — — дислокация 286
 - — — застойные соски 283
 - — — инфундибуло-гиофизарные 296
 - — — история 278
 - — — кармана Ратке 281, 297
 - — — кисты коллоидные 291
 - — — кралиофарингеома 281, 297
 - — — лечение 308
 - — — локализация и гистологическая структура 281
 - — — медуллобластома 280
 - — — — течение 286
 - — — менингиома 281
 - — — — парасагиттальная 281
 - — — — супраселлярная 281
 - — — мозжечка 297
 - — — мосто-мозжечкового угла 295
 - — — олигодендроглиома 301
 - — — папиллома хориоидного сплетения 289
 - — — патогенез 279
 - — — — динамика развития 280
 - — — патологическая морфология 278
 - — — пинеалома 294
 - — — полушарий 298
 - — — височной доли 299
 - — — затылочной доли 301
 - — — лобной доли 298
 - — — подкорковых узлов 301
 - — — теменной доли 299
 - — — продолговатого мозга 291
 - — — психические расстройства 284
 - — — распространение 278
 - — — рвота 283
 - — — симптоматология 281
 - — — — локальная 282
 - — — — общая 282
 - — — синдром дна 289
 - — — сонливость 284
 - — — сосудистого сплетения 286
 - — — спинномозговая жидкость 303
 - — — спонгиобластома 293
 - — — среднего мозга 293
 - — — ствола 291
 - — — течение 301
 - — — тератома 281, 293, 294
 - — — — течение 286
 - — — III желудочка 289
 - — — ущемление мозжечковых ми-
далин 286
 - — — червя 287
 - — — IV желудочка 289
- Опухоли головного мозга, электроэнце-
фалография 303
- — — энцефалография 303
 - — — эпендимома 281, 291
 - — — — течение 287
 - — — эпилептические припадки 284
 - — — спинного мозга 305
 - — — астробластома 305
 - — — ганглионеврома 305
 - — — диагноз 306
 - — — — дифференциальный 307
 - — — — течение 308
 - — — медуллобластома 305
 - — — невринома 305
 - — — саркома 305
 - — — симптоматология 305
 - — — — грудной части 306
 - — — — *conus medullaris* 306
 - — — — конского хвоста 306
 - — — — крестцовой области 306
 - — — — поясничной части 306
 - — — — шейной части 305
 - — — спонгиобластома 305
 - — — — течение 306
 - — — — фибросаркома 305
 - — — — эпендимома 305
 - — — судороги 383
 - — — теории происхождения 279
- Органические очаговые поражения нерв-
ной системы, судороги 383
- Органы чувств, развитие 21
- Осенний энцефалит 93
- — — история 93
 - — — исход 96
 - — — лечение 96
 - — — патогенез 94
 - — — патологическая морфология 95
 - — — профилактика 96
 - — — распространение 93
 - — — синдромы 95
 - — — аментивно-гиперкинетический 95
 - — — бульбарный 95
 - — — гемипаретический 95
 - — — инфекционно-токсический 95
 - — — коматозный 95
 - — — летаргический 95
 - — — менингеальный 95
 - — — судорожный 95
 - — — спинномозговая жидкость 96
 - — — — течение 95
 - — — эпидемиология 94
 - — — этиология 93
- Осиная талия 349
- Оспа ветряная, энцефалит 116
- — — история 116
 - — — исход 118
 - — — лечение 118
 - — — патогенез 116
 - — — патологическая морфология 116
 - — — профилактика 118
 - — — распространение 116
 - — — симптоматология 117
 - — — спинномозговая жидкость 117
 - — — — течение 117
 - — — — форма 117
 - — — — варицеллезный менинго-эн-
цефалит 117
 - — — — энцефаломиелит 117

- Оспа ветряная, энцефалит, этиология 116
- Отводящий нерв, поражения 37
- Отклонение головы и зрения содружественное 39
- Отсутствие черепа 316
- Очаговая эпилепсия 373
- — судороги висцеральные 373
- — — двигательные 373
- — — зрительные 373
- — — слуховые 373
- — — чувствительно-двигательные 373
- Палеостриатум 83
- Пальце-носовая проба 30
- Папаверин хлористоводородный 414
- Папиллома хориоидного сплетения 291
- Парааминосалицилат 408
- Парадоксальная реакция зрачка 37
- Паразиты мозга, судороги 383
- Паралич(и) 102
- альтернирующий 28, 293
- атрофический 27
- бульбарный прогрессирующий 330
- верхний Дюшен-Эрба 29
- врожденный 321
- — атаксия мозжечковая 323
- — атетоз двойной 322
- — гемиплегия врожденная 322
- — двусторонняя 321
- — диплегия спастическая 321
- — моноплегия врожденная 329
- вялый 27
- двигательный периферический 28
- дифтерийный 164, 166
- корешковый 28
- Ландри 127
- лучевого нерва 29
- мягкого неба 167
- нижний Клумпке-Дежерина 29
- перекрестный 28
- периферический, отличие от центрального 28
- пирамидный 27
- спинальный спастический (болезнь Штрюмпеля) 354
- спастический 27
- сплетений 28
- — плечевого 29
- — пояснично-крестцового 28
- — шейного 28
- срединного нерва 29
- ульнарного нерва 29
- центральный, отличие от периферического 28
- церебральный, сочетание с поражением черепно мозговых нервов 28
- Парамедианные артерии, васкуляризирующие мост, синдром поражения 264
- Парапарез 27
- Параплегия 27
- Парестезия 91
- Паркинсонизм 85
- ПАСК 408
- Паутинная мозговая оболочка 42
- Пахикарпий 412
- Пахименингит 43
- Пахионовы грануляции 47
- Пенициллин 407
- Передача сифилиса плацентарная 219
- Перекрестный гиперкинетически-паралитический синдром 198
- Переломы основания черепа 252
- Pes calcaneus 257
- Petit mal 376
- valgus 257
- Пикнолепсия 381
- Пинеалома 294
- Пинеобластома 294
- Пирамидон 421
- Пиргоцефалия 315
- Питуитрин Р 417
- Плевродиния 178
- Пляска святого Витта 154
- Пневмококк 59
- Пневмококковый менингит 59
- — диагноз 61
- — — дифференциальный 61
- — — исход 61
- — — лечение 62, 66
- — — патологическая морфология 59
- — — профилактика 62
- — — симптоматология 61
- — — спинномозговая жидкость 61
- — — течение 61
- — — тип 61
- — — апоплектиформный латентный 61
- — — — острый 61
- — — — подострый 61
- — — рецидивирующий 61
- — — экссудат гнойный 59
- — — этиология 59
- Пневмония, поражения нервной системы 176
- — — вегетативно-сосудистые реакции 179
- — — — исход 180
- — — — кислородная недостаточность 179
- — — — лечение 182
- — — — менингеальный синдром 180
- — — — очаговые симптомы 181
- — — — патогенез 178
- — — — патологическая морфология 179
- — — — роль дыхания 179
- — — — симптоматология 179
- — — — спинномозговая жидкость 180
- — — — судороги 181
- — — — течение 180
- — — — церебральные симптомы 181
- — — — этиология 178
- Пневмоменингит 178
- Подкорковые узлы 83
- — опухоли 301
- — соотношение со зрительным бугром 84
- — экстрапирамидные пути 85
- Подушка 83
- Подъязычный нерв, поражение 39
- Поза лягавой собаки 54
- Поле парietальное верхнее 375
- Поливитамины 416
- Полиомиелит 130
- abortивный 137
- апаралитический 138
- бульбарный синдром 139

- Полиомиелит, вакцинация 146
 — висцеральные органы, нарушения 140
 — — — — дыхания 140
 — — — — «влажные» 141
 — — — — «сухие» 141
 — — — — желудочно-кишечные 141
 — — — — сердечно-сосудистые 141
 — диагноз 142
 — — дифференциальный 143
 — — — с гриппом 144
 — — лабораторный 142
 — искусственное дыхание 150
 — — аппараты 150
 — история 130
 — кровь 142
 — лечение 146
 — — метод Кенни 148
 — — система, применяемая в Советском Союзе 149
 — менингеальный 137
 — острый 130
 — паралитическая форма 138, 140
 — параличи 139
 — — локализация 140
 — патогенез 133
 — — алиментарная фаза 133
 — — гематогенная фаза 133
 — патологическая морфология 133
 — — — изменения внутренних органов 134
 — — — локализация процесса 134
 — — — понто-бульбарные формы 139
 — — поражения лицевого нерва 139
 — — профилактика 146
 — — введение гамма-глобулина 147
 — — распространение 130
 — — симптоматология 135
 — — спинальная форма 139
 — — спинномозговая жидкость 138, 142
 — — стадий 136
 — — инкубационный 136
 — — паралитический 136
 — — препаралитический 136
 — — продромальный 136
 — — период восстановительный 136
 — — — остаточных явлений 136
 — — течение 136
 — — формы 135
 — — энцефалитическая форма 138
 — — эпидемиология 130
 — — этиология 132
 Полиопия 90
 Полирадикулоневритический синдром 123
 Полосатое тело 85
 — — поражения 85
 Полушария головного мозга, опухоли 298
 Понтиный синдром 139
 Пороки развития нервной системы 309, 310, 311
 — — — — башенный череп 315
 — — — — брахицефалия 316
 — — — — клиника 312
 — — — — макроцефалия 314
 — — — — менингоцеле 318
 — — — — менингоэнцефалоцистоцеле 318
 — — — — микроцефалия 313
 — — — — недоразвитие мозга 318
 Пороки развития нервной системы, неправильное развитие мозга с дефектами черепа 316.
 — — — — патогенез 311
 — — — — скафоцефалия 316
 — — — — уродства мозга 318
 — — — — цефалома 317
 — — — — эмбриогенез 311
 — — — — энцефалоцеле 318
 — — — — энцефалоцистоцеле 318
 — — — — этиология 311
 — — сердца врожденные, судороги 382
 Поранцефалия 391
 Потоотделение, нарушения 83
 Походка атактическая 30
 — — паретический тип 29
 — — при экстрапирамидных поражениях 30
 — — спастическая 30
 Пренатальный период, заболевания нервной системы 309
 Прививки антирабические 128
 — — противодифтерийные 164, 168
 Припадок дизэнцефальный 377
 — — зрительный 375
 — — катаплектический 377
 — — мезэнцефальный 377
 — — с расстройством сна при эпилепсии 380
 — — эпилепсии большой 371
 — — — выход 372
 — — — остаточные симптомы 372
 — — — предвестники 371
 — — — судороги 372
 Приступы Брунса 289
 Проба Бюрне 226
 — — пальценосовая 30
 Прогрессивный паралич 221
 Прогрессирующие болезни нервной системы 310
 — — — — амиотрофии врожденные 329
 — — — — дегенерация гепатолентикулярная 341
 — — — — идиотия амавротическая Тей-Сакса 339
 — — — — — юношеская форма 340
 — — — — — паралич бульбарный прогрессирующий 330
 — — — — склероз головного мозга 336
 — — — — диффузный периаксиальный 338
 — — — — — туберозный 336
 Продолговатый мозг, опухоли 291
 Прозерин 412
 Прокурсивная эпилепсия 376
 Промедол 411
 Пропульсия 88
 Противосудорожные средства 409
 Психическая форма летаргического энцефалита 85
 Психические расстройства при эпилепсии 379
 — — эквиваленты без судорог 379
 Психосенсорная форма летаргического энцефалита 90
 Птоз верхнего века 36
 Пункции субокципитальные 208
 — — эндоллобальные 208
 Путь Бурдаха 23
 — — Говерса 23

- Путь Голля 23
— Флексига 23
- Разряды аффективные 380
- Райта реакция 226
- Расстройства двигательные, исследование 25
— дыхания при полиомиелите, борьба 150
— корковые, исследование 39
— обмена 83
— сна при эпилепсии 380
— слуха 38
— черепномозговых нервов 35
— чувствительности, исследование 23
— при поражении зрительного бугра 83
— — субъективные 24
- Расширение зрачка 36
- Расщепление позвонков 324
— — закрытое 324
— — — лечение 325
— — открытое 326
— — с образованием грыжи 326
— — синдром Клиппель-Фейля 327
— черепа 316
- Рахицизис 326
- Рвота 283
— при лечении антибиотиками 63
- Реакция Герксгеймера 223
— дермографическая 34
— зрачка, исследование 36
— на лечение антибиотиками 63
— новорожденного 22
— пиломоторная 34
— Райта 226
— Хеддльсона 226
- Ревмокардит, эмболия мозга 270
- Резус-фактор 312
- Ретропульсия 88
- Рефлекс(ы) анальный 32
— ахиллов 32
— Ашнер-Данини 34
— Бабинского 33
— брюшные 31
— вегетативные 34
— — кожные 34
— — с висцеральных органов 34
— глотательный 14
— глоточный 31
— Гордона 33
— Жуковского-Корнилова 33
— защитные 33
— кожно-сосудистые 34
— кожные 31
— коленный 32
— конъюнктивальный 31
— корнеальный 31
— лабиринтные 33
— Мендель-Бехтерева 33
— Оппенгейма 33
— патологические 31
— периостальные 31
— Россолимо 33
— с двуглавой мышцы 32
— — кремастера 32
— — слизистых оболочек 31
— — трехглавой мышцы 32
— солнечного сплетения 34
— спинального автоматизма 33
- Рефлекс(ы) сухожильные 31
— хватания 14
— шейные 33
— Шефера 33
- Речь, расстройств 39
- Рибофлавин 415
- Ригидность децеребрационная 95, 378
- Rigor mobilis 157
- Родовые травмы 243
— — болезнь Литтля 247
— — изменения во внутренних органах 245, 248
— — история 243
— — исход 247
— — кислородное голодание 245
— — лечение 249
— — мозговое кровообращение 245
— — особенности черепных костей 244
— — патогенез 243
— — патологическая морфология 243
— — профилактика 249
— — симптомы 245
— — спинномозговая жидкость 247
— — судороги 382
— — течение 245
— — частота 243
— — этиология 243
- Роландова борозда 14
- Ромберга симптом 30
- Россолимо рефлекс 33
- Рука акушера 385
- Саркома спинного мозга 305
- Светобоязнь 53
- Седалищный нерв, травма 257
- Сепсис, барьеры 234
— возбудитель 232
— определение 232
— очаг 233
- Септические поражения нервной системы 232
— — — абсцесс мозга 234
— — — генерализованные 233
— — — локализованные 235
— — — патогенез 233
— — — патологическая морфология 233
— — — тромбоз кавернозного синуса 237
— — — — латерального синуса 239
— — — — пазух твердой мозговой оболочки 237
— — — — яремных вен 239
— — — — формы 234
— — — — эпидурит гнойный спинальный 241
- Сердечно-сосудистая система, нарушения при полиомиелите 141
- Серозное воспаление, признаки 66
- Серозный (негнойный) менингит 66
— — история 66
— — классификация 68
— — лечение 73
— — острый лимфоцитарный доброкачественный 68
— — — — история 68
— — — — исход 70
— — — — особенности 70

- Серозный (негноинный), менингит, острый лимфоцитарный доброкачественный, патогенез 69
- — — — патологическая морфология 69
 - — — — — распространение 68
 - — — — — распознавание 70
 - — — — — симптоматология 70
 - — — — — спинномозговая жидкость 70
 - — — — — течение 70
 - — — — — эпидемиология 69
 - — — — — этиология 69
 - — при паротите 71
 - — — — — диагноз 73
 - — — — — история 71
 - — — — — исход 72
 - — — — — менингеальный синдром 72
 - — — — — особенности 72
 - — — — — осложнения 73
 - — — — — патогенез 71
 - — — — — патологическая морфология 71
 - — — — — поражение висцеральных органов 73
 - — — — — распространение 71
 - — — — — распознавание 71
 - — — — — спинномозговая жидкость 73
 - — — — — течение 72
 - — — — — эпидемиология 72
 - — — — — этиология 71
 - — — — — распространение 68
 - — — — — серозное воспаление 66
- Сильвиева борозда 14
- Симптом(ы) Аргилль-Робертсона 37
- Брудзинского 53
 - гидроцефальные 284
 - Гийена 53
 - Квекенштедта 306
 - Кернига 53
 - Клода Бернара-Горнера 37, 264
 - Люста 385
 - Ромберга 30
 - Труссо 385
 - Хвостека 385
 - Черни 158
 - Эрба 385
- Синдактилия 316
- Синдром Авелиса 264
- аментивно-гиперкинетический 95
 - амнотический 88
 - бульбарный 95, 139
 - вестибулярный 38
 - гемипаретический 95
 - гемиплегический 114
 - гиперкинетический 86, 102
 - гипокинетически-гипертонический 85
 - гиперкинетически-гипотонический 85
 - гиперкинетически-паралитический перекрестный 198
 - гиперпатический 86
 - гипертонически-акинетический 85
 - Горнера 218
 - дна III желудочка 289
 - инфекционно-токсический 95
 - Клиппель-Фейля 327
 - коматозный 95
- Синдром летаргический 95
- Лоуренс-Мун-Бидля 341
 - менингеальный 61, 95, 117, 123, 180
 - менингорадикакулярный 138
 - менинго-энцефалитический 123
 - миелитический 123, 127
 - миелорадикулярный 127
 - мозговой артерии задней 264
 - — — — передней 263
 - — — — средней 263
 - полирадикулоневритический 123
 - полиэнцефаломиело-радикулоневритический 103
 - повинный 139
 - поражения задней нижней мозжечковой артерии 264
 - — круговых артерий, васкуляризирующих мост 264
 - — парамедианных артерий, васкуляризирующих мост 264
 - судорожный 95
 - Шваба 299
 - энцефалитический 102, 123
 - энцефаломиело-радикулоневритический 127
- Синтомицин 408
- Синус 43
- затылочный 45
 - каменистый 45
 - основно-теменной парный 45
 - пещеристый 45
 - поперечный парный 43
 - продольный (стреловидный) верхний 43
 - — — — — нижний 43
 - прямой 45
- Сирингомиелия 358
- Сифилис нервной системы 219
- — — — — водянка головного мозга 220
 - — — — — врожденный 219, 220
 - — — — — гидроцефалия 220
 - — — — — глаза поражения 221
 - — — — — задержка умственного развития 221
 - — — — — исход 220
 - — — — — клинические формы 220
 - — — — — лечение 222
 - — — — — препараты 223
 - — — — — менингит 220
 - — — — — спинномозговая жидкость 220
 - — — — — менингovasкулит 221
 - — — — — патогенез 219
 - — — — — патологическая морфология 219
 - — — — — прогрессирующий паралич 221
 - — — — — профилактика 222
 - — — — — симптомы 219
 - — — — — сосудистые поражения 221
 - — — — — спинная сухотка 219, 221
 - — — — — течение 220
 - — — — — этиология 219
- Скафоцефалия 316
- Склероз головного мозга прогрессирующий 335
- — — — — острый 336
 - — — — — подострый 336
 - — — — — хронический 336
 - — — — — диффузный периаксиальный 338
 - — — — — лобарный атрофический 319
 - — — — — туберозный 336

- Скованность позвоночника 53
 Скотома 35, 36
 Слуховой нерв, поражения 38
 Слуховые пути 83
 Смерть при лечении антибиотиками 63
 Сноподобные припадки 380
 Снотворные средства 409
 Соединяющая артерия задняя 259
 Солнечного сплетения рефлекс 34
 Сомнамбулизм 380
 Сон, расстройства 83
 — — при окулолетаргической форме лс-
 таргического энцефалита 86
 Совливость 284
 Сонная артерия внутренняя 259
 Соотношение головы и общего роста у ре-
 бенка 16
 Сосудистые сплетения 43
 — — ворсинки 43
 — — опухоли 286
 Сотрясение мозга 251
 Спазмолитические вещества 412
 Спазмофилия 384
 — ларингоспазм 384
 — тетания 385
 — эклампсия 385
 — этиология 384
 Spina bifida aperta 326
 — — occulta 324
 Спинальная сухотка 219, 221
 Спинальный мозг, кровоснабжение 262
 — — неправильное развитие 324
 — — травма 254
 — — гематомиелия 255
 — — — гематоррахис 255
 — — — кровоизлияния 255
 — — со смещением позвонков 255
 — — — уровень 255
 Спинальная жидкость (ликвор) 46
 — — гемато-энцефалический барьер 48
 — — давление 47, 48
 — — клеточные элементы 47
 — — количество 47
 — — — увеличение 48
 — — локализация препятствий для цир-
 куляции 392
 — — патологические изменения 48
 — — переход из желудочков в цистерны
 47
 — — при абсцессе мозга 234
 — — — арахноидите 76
 — — — бруцеллезе 230
 — — — весенне-летнем энцефалите 102
 — — — геморрагическом диатезе 110
 — — — гидроцефалии 399
 — — — дегенерации гепато-лентику-
 лярной 343
 — — — дифтерии 167
 — — — кровоизлиянии субарахноидаль-
 ном 269
 — — — менингите острым лимфоцитар-
 ном доброкачественном 70
 — — — — пневмококковом 61
 — — — — серозном острым при паро-
 тите 73
 — — — — сифилитическом 220
 — — — — туберкулезном 200
 — — — менинго-энцефалите вирусном
 двухволновом 107
 Спинальная жидкость при опухолях
 головного мозга 303
 — — — — осеннем энцефалите 96
 — — — — пневмонии 180
 — — — — полиомиелите 138, 142
 — — — — родовой травме мозга 247
 — — — — токсоплазмозе 185
 — — — — торуллезе 189
 — — — — травмах черепа 253
 — — — — энцефалите вакцинальном 120
 — — — — — весенне-летнем 102
 — — — — геморрагическом очаговом
 остром 110
 — — — — коревом 113, 115
 — — — — — осеннем 96
 — — — — — при ветряной оспе 117
 — — — — энцефаломиелите антирабиче-
 ском 127
 — — — — — при краснухе 123
 — — — — происхождение 46
 — — — — состав 47
 — — — — физические свойства 47
 — — — — химические свойства 47
 Спонгиобластома 293, 305
 Спондилит туберкулезный, поражения
 нервной системы 211
 — — — — — диагноз 213
 — — — — — дифференциальный 213
 — — — — — исход 213
 — — — — — лечение 214
 — — — — — параличи 212
 — — — — — патогенез 212
 — — — — — патологическая морфо-
 логия 212
 — — — — — распространение 211
 — — — — — симптоматология 212
 — — — — — течение 213
 — — — — — этиология 211
 Средиземноморская лихорадка 225
 Срединный нерв, травма 256
 Средний мозг, опухоли 293
 Ствол мозга, опухоли 291
 Стимулирующие вещества 412
 Стопа Фридрейха 356
 — экзавированная 350
 Strabismus divergens 36
 Стрептомицин 408
 — субарахноидальное введение 207, 208
 Стрептоцид белый 423
 Стриопалидарная система 83
 Субарахноидальная полость 43
 Субарахноидальное кровоизлияние 268
 Субдуральная полость 43
 Судороги голосовых связок 163
 — диэнцефальные 375, 378
 — мезэнцефальные 378
 — при лечении антибиотиками 63
 — припадки катаплектические 377
 — поражения извилины височной 375
 — — — лобной 375
 — — — центральной задней 373
 — — — — передней 373
 — — затылочной области 375
 — — зрительного бугра 375
 — — поля парietального верхнего 375
 — салаамовы 377
 — тонические 378
 Судорожные состояния 364
 — — асфиксия новорожденных 382

- Судорожные состояния, зависимость от локализации поражения 373
 — — истерические 385
 — — лечение 386
 — — неэпилептические 381
 — — при интоксикациях 382
 — — менингите 382
 — — нейроинфекциях 382
 — — острых инфекциях 382
 — — очаговых органических поражений нервной системы 383
 — — пороках сердца врожденных 382
 — — эндогенных интоксикациях 383
 — — эндокринных нарушениях обмена 383
 — — — энцефалите 382
 — — профилактика 385
 — — симптоматические 383
 — — у новорожденных 382
 Судорожный разряд 365
 — синдром 95
 Сужение поля зрения концентрическое 35, 36
 Сульфодимезин 422
 Сульфазин 422
 Сумеречные состояния 379
 Схема тела, нарушения 90, 175
 Сшибка процессов нервной деятельности 402
 Сыпь звездчатая 53
 — уртикарная при лечении антибиотиками 63
 Твердая мозговая оболочка 42
 — — — синусы 42
 — — — эпидуральное пространство 42
 Тей-Сакса идиотия амавротическая 339
 Тельца Негри 125
 Теменная доля полушарий головного мозга, опухоли 299
 Теменно-затылочная борозда 14
 Тераптома 281, 293, 294
 Терморегуляция, нарушения 83
 Тетания 385
 Тетрапарез 27
 Тетраплегия 27
 Тиамин бромистоводородный 415
 Тигроидная субстанция 135
 Тик 159, 404
 — дифференциальный диагноз 405
 Тип высшей нервной деятельности 23
 Тиреоидин 417
 Токоферол 416
 Токсоплазма 183
 Токсоплазмоз 392
 — поражения нервной системы 183
 — — — виды 184
 — — — — взрослых 184
 — — — — детский 184
 — — — — конгенитальный 184
 — — — — латентный 184
 — — — — диагноз 185
 — — — — дифференциальный 185
 — — — — гидроцефалия 184
 — — — — история 183
 — — — — исход 185
 — — — — конвульсии 184
 — — — — лечение 186
 — — — — очаги обызвествления 184
 Токсоплазмоз, поражения нервной системы, патогенез 184
 — — — — патологическая морфология 184
 — — — — профилактика 186
 — — — — распространение 183
 — — — — рвота 184
 — — — — симптомы 184
 — — — — триада 185
 — — — — спинномозговая жидкость 185
 — — — — течение 185
 — — — — хориоретиниты билатеральные 184
 — — — — эпидемиология 183
 Тоническая форма заикания 406
 Тонус мышц, исследование 30
 Торможение 402
 Торулес, возбудитель 187
 — поражение нервной системы 187
 — — — — диагноз 189
 — — — — лечение 189
 — — — — менингит 188
 — — — — — базиллярный 188
 — — — — — диффузный 188
 — — — — — менинго-энцефалит 188
 — — — — — псевдогуморозный 188
 — — — — патогенез 187
 — — — — патологическая морфология 187
 — — — — профилактика 189
 — — — — симптоматология 188
 — — — — спинномозговая жидкость 189
 — — — — течение 188
 — — — — формы 188
 — — — — эпидемиология 187
 Травмы нервной системы 243
 III желудочек 83
 — — опухоли 289
 — — — синдром дна 289
 Триметин 409
 Трипарез 27
 Трипалафин 423
 Триплегия 27
 Тройничный нерв, поражения 37
 Тромбоз кавернозного синуса 237
 — — боли 237
 — — — отек век, конъюнктивы, основания носа 237
 — — — паралич глазных мышц 237
 — — — экзофтальм 237
 — — латерального синуса 237
 — — мозга 270
 — — пазух твердой мозговой оболочки септического 237
 — — при дифтерии 167
 — — яремных вен 238
 Тромбонепническая пурпура, поражение нервной системы 275
 Тропагин 422
 Трудоустройство эпилептиков 386
 Труссо симптом 385
 Туберкулез нервной системы 190
 — — — менингит 190
 — — — периферические заболевания 267
 — — — спондилит 211
 — — — туберкулома 214

- Туберкулез нервной системы, функциональные расстройства 218
 Туберкуломы 214
 --- варолиева моста 216
 --- головного мозга 216
 --- диагноз 217
 --- дифференциальный 217
 --- исход 216
 --- лечение 217
 --- множественные 216
 --- мозжечка 216
 --- патогенез 215
 --- патологическая морфология 215
 --- распространение 214
 --- симптоматология 215
 --- течение 216
- Увеличение количества ликвора 48
 --- объема головного мозга 49
 Узлы подкорковые 25
 Уремия, судороги 383
 Уродство мозга 273, 318
 Уротропин 423
 Успокаивающие средства 409
 Ущемление мозжечковых миндалин 286
- Фаулеров раствор 418
 Феномен зубчатого колеса 89
 --- карпопедальный 385
 Фибросаркома спинного мозга 305
 Фитин 418
 Фотопсия 175, 371
 Фридрейха болезнь 355
 Фридрейхова стопа 356
 Фтивазид 408
- Хвостика симптом 385
 Хеддльсона реакция 226
 Химиопрепараты при нервных заболеваниях 407
 Хлоралгидрат 410
 Хореоатетоз 85
 Хорея малая 154
 --- возбудитель 155
 --- Гунтингтона 154, 159
 --- диагноз 159
 --- дифференциальный 159
 --- история 154
 --- исход 157
 --- лечение 159
 --- мягкая 157
 --- патогенез 155
 --- патологическая морфология 155
 --- физиология 157
 --- теория Ван Гегухтена 157
 --- Вильсона 157
 --- Глобуса 157
 --- Леви 157
 --- Муратова и Бонгофера 157
 --- Шарко 157
 --- профилактика 159
 --- распространение 154
 --- связь с ревматизмом 155
 --- тонзиллитом 155
 --- сердца 158
 --- Синденгама 152
 --- симптоматология 156
 --- симптом Черни 158
- Хорея Синденгама течение 156
 --- электрическая 159
 --- этиология 155
 --- симптоматическая 168
 --- тетаноидная 341
- Центр сна 83
 Цефалома 317
 Цистерна 46
 --- ambiens 47
 --- межножковая 46
 --- мозжечково-медуллярная 46
 --- мозолистого тела 47
 --- понгинная 46
 --- Сильвиева 47
 --- terminalis 47
 --- хиазмы 46
 Цититон 421
- Червь, опухоли 287
 Черепномозговые нервы 35
 --- расстройства 35
 --- травмы 250
 --- гематомы 251
 --- новорожденных 245
 --- закрытые 250
 --- исход 252
 --- компрессия мозга 251
 --- контузия мозга 251
 --- лечение 253
 --- осложненные 253
 --- открытые 250
 --- патогенез 250
 --- патологическая морфология 250
 --- переломы основания черепа 252
 --- симптомы 252
 --- профилактика 253
 --- симптоматология 250
 --- сотрясение мозга 251
 --- спинномозговая жидкость 253
 --- течение 251
 --- этиология 250
- Черная субстанция 85
 Черни симптом 158
 IV желудочек, опухоли 289
 Чехословацкий энцефалит 106
 Чувствительность болевая 83
 --- внутренних органов 83
 --- расстройства 23
 --- альтернирующий тип 25
 --- гемитип 25
 --- диссоциированные 25, 359
 --- исследование 25
 --- монотип 25
 --- распространение 25
 --- корешковый 25
 --- периферический 25
 --- проводниковый 25
 --- смешанный тип 25
 --- типа Броун-Секара 25
 --- суставно-мышечная 83
 --- температурная 29, 83
 --- языка, расстройства 38
 Чувство вибрационное 83
- Шарко-Мари амнотрофия невральная 350
 Шваба синдром 299
 Шейное сплетение, травма 256

- Шефера рефлекс 33
Штрюмпеля болезнь 354
- Эквиваленты 376
— психические без судорог 379
- Экламсия 385
- Эндокринопатии, судороги 383
- Экстрапирамидная система 83
— — красные ядра 85
— — неостриатум 83
— — палеостриатум 85
— — черная субстанция 85
- Экстрапирамидный путь 85
- Экстрапирамидные поражения, походка 30
- Экстракт задней доли гипофиза 417
- Электроэнцефалография при опухолях головного мозга 303
- Эмболия мозга 270
— — диагноз 271
— — — дифференциальный 271
— — клиника 270
— — воздушная 271
— — жировая 271
— — при дифтерии 167
- Эмбриона 28
- Энгстрема аппарат 151
- Эндартериит сифилитический 221
- Энофтальм 37
- Энурез ночной 403
- Энцефалит 77
— А 79
— Б 93
— весенне-летний 97
— геморрагический очаговый острый 108
— гриппозный 174
— двухволновой вирусный менинго-энцефалит 106
— К 176
— классификация 78
— вирусный 78
— — особые формы 79
— — при общих инфекциях 79
— — энцефаломиелит 79
— клещевой 98
— комариный 93
— летаргический 79
— определение понятия 77
— осенний 93
— при вакцинации противооспенной 119
— — ветряной оспе 116
— — кори 111
— Приморского края 93
— судороги 382
— типа Вернике 108
— чехословацкий 106
— этиология 78
— японский 93
- Энцефалитический синдром 123
- Encephalitozoon rabies 125
- Энцефалография при опухолях головного мозга 303
- Энцефаломиелит при краснухе 122
- Энцефаломielo-радикулоневритический синдром 127
- Энцефалоцеле 318
- Энцефалоцистоцеле 318
- Эозинофилия при лечении антибиотиками 63
- Эпидемический цереброспинальный менингит 49
— — — аллергические реакции 57
— — — герпес 54
— — — гнойный экссудат 51
— — — изменения желудочно-кишечного тракта 58
— — — история 49
— — — исход 58
— — — лечение 65
— — — носительство 51
— — — патогенез 51
— — — патологическая морфология 51
— — — петехии кожные 54
— — — поза лягавой собаки 54
— — — поражения органов дыхания 58
— — — поражения сердечно-сосудистой системы 58
— — — распространение 49
— — — сепсис 53
— — — симптоматология 53
— — — сыпь звездчатая 53
— — — течение 54
— — — формы 54
— — — менингококцемия 56
— — — молниеносная 55
— — — острая 55
— — — подострая 55
— — — хроническая 56
— — — эпидемиология 50, 55
— — — этиология 50
- Эпидуральное пространство 42
- Эпидурит спинальный гнойный 241
- Эпилепсия 369
— генуинная 366
— дизэнцефальные припадки 378
— история 364
— классификация 370
— Кожевникова 376
— лечение 386
— Лյендборг-Унферихта 377
— мезэнцефальные припадки 378
— организация питания 387
— — среды 386
— патогенез 365
— патологическая морфология 369
— — физиология 367
— пикнолепсия 381
— прокурсивная 376
— профилактика 385
— распространение 364
— роль инфекции 366
— с большими припадками 371
— — малыми припадками 376
— — очаговым припадком 373
— — припадками автоматизма 376
— — психическими расстройствами 379
— сомнамбулизм 380
— спонтанные припадки с расстройством сна 380
— трудоустройство 386
— частичная 373
— эквиваленты 376
— этиология 365
- Эпилептический припадок 284
— статус 383
— — лечение 389
- Эпилептиформная форма летаргического энцефалита 85

Эпидимомма 281, 291, 305

Эрба-Рота миопатия 348

Эрба симптом 385

Эритема при лечении антибиотиками 63

Эхокинезия 405

Эхолалия 89, 405

Эфедрин хлористоводородный 413

Эффективность влияния антибиотиков на
инфекционных возбудителей 64

Языкоглоточный нерв, поражения 39

akusher-lib.ru

ОГЛАВЛЕНИЕ

<i>Предисловие</i>	3
<i>Глава I. Основные этапы развития невропатологии детского возраста</i>	5
<i>Глава II. Наиболее важные этапы развития нервной системы, ее строение, исследование и семиотика ее нарушений у ребенка</i>	14
Исследование чувствительных расстройств	23
Исследование двигательных расстройств	25
Расстройства черепномозговых нервов	35
Исследование корковых расстройств	39
<i>Глава III. Менингиты</i>	41
Общая характеристика	41
Основные этиологические формы менингита	41
Анатомо-физиологические сведения об оболочках	42
Спинномозговая жидкость	46
Физические и химические свойства спинномозговой жидкости	47
Гемато-энцефалический барьер	48
Патологические изменения спинномозговой жидкости	48
Эпидемический цереброспинальный менингит (менингококковый)	49
История. Распространение. Общая характеристика	49
Этиология. Эпидемиология. Патогенез	50
Патологическая анатомия	51
Симптоматология. Течение. Исход	52
Отдельные клинические формы	54
Менингококцемия	56
Гнойный менингит	58
Общая характеристика гнойных менингитов	59
Пневмококковый менингит	59
Этиология	59
Патоморфология	59
Симптоматология. Течение. Исход	60
Диагноз	60
Профилактика	62
Лечение	62
Негнойные (серозные) менингиты	66
История. Распространение. Общая характеристика и классификация	66
Острый серозный лимфоцитарный доброкачественный менингит	68
История. Распространение. Общая характеристика	68
Этиология	69
Патогенез	69
Патоморфология	69
Симптоматология. Течение. Исход	70
Острый серозный менингит при паротите	71
История. Распространение. Общая характеристика	71
Этиология и патогенез	71
Патоморфология	71
Эпидемиология	72
Симптоматология. Течение. Исход	72
Лечение	73

Арахноидиты	74
Общая характеристика	74
Этиология. Патогенез. Патоморфология	74
Симптоматология. Течение. Исход	75
Арахноидиты полушарий мозга	75
Арахноидиты основания мозга	75
Арахноидит оптикохиазмальный	76
Арахноидит задней черепной ямки	76
Спинальный арахноидит	76
Лечение	76
Глава IV. Эпидемические формы энцефалита, аллергические энцефалиты и энцефаломиелиты	77
Определение понятия «энцефалит»	77
Классификация энцефалитов	78
Летаргический энцефалит	79
История. Распространение. Общая характеристика	79
Этиология. Патогенез	80
Патоморфология	81
Симптоматология	83
Окуло-летаргическая форма	86
Паркинсонизм	88
Эндокринные расстройства	90
Вестибулярная форма	90
Психосенсорная форма	90
Течение. Исход	91
Лечение	92
Глава V. Осенний энцефалит	93
История. Распространение. Общая характеристика	93
Этиология. Эпидемиология	93
Патогенез. Патологическая анатомия	94
Симптоматология. Течение. Исход	95
Профилактика и лечение	96
Глава VI. Весенне-летний энцефалит	97
История. Распространение. Общая характеристика	97
Эпидемиология. Этиология. Патогенез	98
Патоморфология	100
Симптоматология. Течение. Исход	101
Дифференциальный диагноз	105
Двуволновый вирусный менинго-энцефалит	106
Профилактика и лечение	107
Глава VII. Острый геморрагический очаговый энцефалит	108
История. Распространение. Общая характеристика	108
Этиология. Патогенез	108
Патоморфология	109
Симптоматология. Течение. Исход	109
Дифференциальная диагностика	110
Профилактика и лечение	110
Глава VIII. Энцефалит при кори	111
История. Распространение. Общая характеристика	111
Этиология и патогенез	111
Патоморфология	112
Симптоматология. Течение. Исход	112
Отдельные формы	113
Диагноз	115
Профилактика и лечение	115
Глава IX. Энцефалит при ветряной оспе	116
История. Распространение. Общая характеристика	116
Этиология. Патогенез	116
Патоморфология	116
Симптоматология. Течение. Исход	117
Профилактика и лечение	118

<i>Глава X.</i> Энцефалит при противооспенной вакцинации	119
История. Общая характеристика. Распространение	119
Этиология. Патогенез	119
Патоморфология	120
Симптоматология. Течение. Исход	120
Профилактика и лечение	121
<i>Глава XI.</i> Энцефаломиелит при краснухе	122
История. Распространение. Общая характеристика	122
Этиология. Патогенез	122
Патоморфология	122
Симптоматология. Течение. Исход	122
Профилактика и лечение	124
<i>Глава XII.</i> Бешенство и энцефаломиелит при вакцинации против него	125
Бешенство	125
Общая характеристика. Распространение	126
Патоморфология	126
Этиология. Патогенез	126
Развитие. Симптомы. Исход	127
Профилактика и лечение	128
<i>Глава XIII.</i> Острый полиомиелит	130
История. Распространение. Общая характеристика	130
Эпидемиология	130
Этиология и патогенез	132
Патологическая анатомия	133
Клиника. Течение. Исход	135
Формы острого полиомиелита	135
Абортивный полиомиелит	137
Апаралитический полиомиелит	138
Паралитический полиомиелит	138
Диагноз и дифференциальная диагностика полиомиелита	142
Профилактика и лечение	146
<i>Глава XIV.</i> Малая хорей	154
История. Распространение. Общая характеристика	154
Этиология и патогенез	155
Патоморфология	155
Симптоматология. Течение. Исход	156
Патофизиология	157
Дифференциальная диагностика	159
Профилактика и лечение	159
<i>Глава XV.</i> Поражения нервной системы при коклюше	161
История. Общая характеристика. Распространение	161
Этиология и патогенез	161
Патоморфология	162
Симптоматология. Течение. Исход	162
Профилактика и лечение	163
<i>Глава XVI.</i> Поражения нервной системы при дифтерии	164
История. Распространение. Общая характеристика	164
Этиология и патогенез	164
Патоморфология	165
Развитие. Симптоматология. Исход	166
Профилактика и лечение	168
<i>Глава XVII.</i> Поражения нервной системы при дизентерии	169
История. Распространение. Общая характеристика	169
Патогенез и патоморфология	169
Симптоматология. Течение. Исход	170
Профилактика и лечение	171

<i>Глава XVIII.</i> Поражения нервной системы при гриппе	172
Общая характеристика и этиология гриппа	172
Патогенез и патоморфология	172
Симптоматология. Течение. Исход	173
Профилактика и лечение	176
<i>Глава XIX.</i> Поражение нервной системы при пневмониях	177
Общая характеристика	177
Этиология. Патогенез. Патоморфология	178
Симптоматология. Течение. Исход	179
Лечение	182
<i>Глава XX.</i> Поражения нервной системы при токсоплазмозе	183
История. Распространение. Общая характеристика	183
Возбудитель. Эпидемиология	183
Патологическая анатомия и патогенез	184
Клиника. Течение. Исход	184
Профилактика и лечение	186
<i>Глава XXI.</i> Поражения нервной системы при туляремии	187
Общая характеристика	187
Возбудитель. Эпидемиология	187
Патологическая анатомия. Патогенез	187
Симптоматология и течение	188
Профилактика и лечение	189
<i>Глава XXII.</i> Туберкулез нервной системы	190
Туберкулезный менингит	190
История. Распространение. Общая характеристика	190
Этиология и патогенез	191
Патоморфология	192
Симптоматология. Течение. Исход	192
Течение. Прогноз	201
Дифференциальная диагностика	202
Лечение	206
Поражения нервной системы при туберкулезном спондилите	211
Общие сведения. Распространение	211
Этиология	211
Патогенез и патоморфология	212
Симптоматология. Течение. Исход	212
Дифференциальный диагноз	213
Лечение	214
Туберкуломы	214
Общая характеристика. Распространение	214
Патоморфология и патогенез	215
Симптомы. Течение. Исход	215
Дифференциальная диагностика	217
Лечение	217
Периферические заболевания нервной системы при туберкулезе	217
Функциональные расстройства при туберкулезе	218
<i>Глава XXIII.</i> Сифилис нервной системы	219
Этиология. Патогенез. Патоморфология	219
Симптомы. Течение. Исход	219
Отдельные клинические формы	220
Профилактика и лечение	222
<i>Глава XXIV.</i> Поражение нервной системы при бруцеллезе	225
История. Распространение. Общая характеристика	225
Возбудитель. Эпидемиология	225
Патоморфология и патогенез	227
Симптоматология. Течение. Диагностика. Исход	228
Профилактика	230
Лечение	230
<i>Глава XXV.</i> Острые и хронические септические поражения нервной системы	232
Общая характеристика	232

Этиологическое значение различных очагов	232
Патоморфология и патогенез	233
Отдельные клинические формы нейросепсиса	234
Абсцесс мозга	234
Этиология. Патогенез	234
Патоморфология	234
Клиника. Течение. Исход	235
Септический тромбоз пазух твердой мозговой оболочки	237
Этиология и патогенез	237
Общая симптоматология и отдельные синдромы	237
Тромбоз кавернозного синуса	237
Тромбоз яремных вен	239
Тромбоз латерального синуса	239
Гнойный спинальный эпидурит	241
Глава XXVI. Травматические поражения нервной системы	243
Родовые травмы нервной системы	243
История. Распространение. Общая характеристика	243
Этиология, патогенез, патоморфология	243
Симптоматология. Течение. Исход	246
Профилактика и лечение	249
Травмы нервной системы	250
Черепно-мозговые травмы. Общая характеристика	250
Этиология. Патогенез. Патоморфология	250
Симптоматология. Течение. Исход	250
Травмы спинного мозга	254
Травматические повреждения периферических нервов	255
Глава XXVII. Поражения нервной системы при нарушениях мозгового кровообращения и болезнях крови	259
Анатомо-физиологические сведения о сосудах	259
Синдром передней мозговой артерии	263
Синдром средней мозговой артерии	263
Синдром задней мозговой артерии	264
Синдром поражения парамедианных и круговых артерий, васкуляризирующих мост	264
Синдром поражения задней нижней мозжечковой артерии	264
История. Распространение. Общая характеристика	264
Этиология	265
Отдельные клинические формы	265
Артериальная гипертензия	265
Кровоизлияние	266
Аневризмы	268
Субарахноидальное кровоизлияние	268
Эмболия и тромбоз мозга	270
Дефекты развития мозга	273
Поражения нервной системы при болезнях крови	275
Геморрагические диатезы	275
Тромбопеническая пурпура	275
Гемофилия	276
Лейкозы	276
Пернициозная анемия	277
Глава XXVIII. Опухоли нервной системы	278
Опухоли головного мозга	278
История. Распространение. Общая характеристика	278
Общая патология и патоморфология	278
Общая симптоматология	281
Клиника отдельных опухолей	286
Тератомы и опухоли сосудистого сплетения	286
Опухоли мозжечка и червя	287
Внутрижелудочковые опухоли	289
Опухоли IV желудочка	289
Опухоли III желудочка	289
Синдром дна III желудочка	289
Опухоли ствола	291
Пинеаломы	294

Опухоли мосто-мозжечкового угла	295
Опухоли инфундибуло-гипофизарного ряда	296
Краниофарингеомы (опухоли кармана Ратке)	297
Опухоли гипофиза	298
Болезнь Кушинга	298
Опухоли полушария	298
Течение опухолей	301
Диагноз и дифференциальный диагноз опухолей	302
Дифференциальная диагностика	304
Опухоли спинного мозга	305
Симптоматология	305
Диагноз	306
Лечение опухолей головного и спинного мозга	308
Глава XXIX. Врожденные и наследственные заболевания нервной системы у детей	309
История. Распространение. Общая характеристика	309
Классификация	310
Пороки развития нервной системы	311
Общая характеристика	311
Этиология и патогенез пороков развития	311
Клиника отдельных форм пороков развития головного мозга	312
Микроцефалия	313
Макроцефалия	314
Брахцефалия	316
Скафоцефалия	316
Неправильное развитие мозга с дефектами черепа	316
Расщепление и отсутствие черепа	316
Расщепление черепа с образованием грыжи	316
Уродство мозга	318
Недоразвитие и неправильное развитие отдельных частей мозга	318
Детские врожденные параличи и гиперкинезы	319
Спастическая диплегия	319
Двусторонняя гемиплегия	321
Врожденная гемиплегия и моноплегия	322
Двойной атетоз	322
Мозжечковая атаксия	323
Неправильное развитие спинного мозга. Миелодисплазия	324
Врожденные поражения черепномозговых нервов	327
Врожденное поражение глазодвигательных нервов	328
Врожденный паралич отводящего нерва	329
Нистагм	329
Врожденный паралич лицевого нерва	329
Врожденный паралич подъязычного нерва	329
Прогрессирующие врожденные амiotрофии	329
Прогрессирующий бульбарный паралич	330
Врожденные поражения двигательных клеток спинного мозга	330
Врожденная миотония Оппенгейма	331
Врожденная идиотия (болезнь Дауна)	334
Прогрессирующие и наследственные заболевания	335
Прогрессирующие склерозы головного мозга	335
Хроническая детская форма церебрального склероза (глиоза)	336
Подострая юношеская форма церебрального склероза	336
Острая детская форма церебрального склероза	336
Туберозный склероз	336
Периаксиальный диффузный склероз	338
Амавротическая идиотия Тей-Сакса	339
Юношеская форма амавротической идиотии	340
Различные формы заболеваний с пигментной дегенерацией сетчатки	340
Гепато-лентиккулярная дегенерация	341
Наследственные заболевания нервной системы	346
Прогрессирующие мышечные дистрофии	346
Этиология, патогенез и патоморфология	346
Миопатическая форма (Эрб-Рота)	348
Невральная амиотрофия (Шарко-Мари)	350
Спинальная форма (Вердник-Гоффманна)	351
Профилактика и лечение	352
Спастический спинальный паралич Штрюмпелля	354

Мозжечковая атаксия (болезнь Фридрейха)	355
Миастения	357
Сиригомиелия	358
Профилактика и лечение	360
Глава XXX. Эпилепсия и судорожные состояния у детей	364
История. Распространение. Общая характеристика	364
Этиология. Патогенез	365
Патофизиология	367
Патоморфология	369
Клиника эпилепсии и судорожных состояний	370
Классификация	370
Эпилепсия с периодическими общими судорогами или большими припадками	371
Эпилепсия, протекающая с очаговыми припадками	373
Малые припадки	376
Припадки автоматизма	376
Прокурсивная эпилепсия	376
Эпилепсия Кожевникова	376
Катаилектические припадки	377
Мезэнцефальные и диэнцефальные припадки	377
Мезэнцефальные припадки	378
Диэнцефальные припадки	378
Эпилепсия с различными вариантами психических расстройств	379
Сpontанные припадки с расстройством сна при эпилепсии	380
Сомнамбулизм (снохождение)	380
Пикнолепсия	381
Неэпилептические судорожные состояния	381
Общие сведения	381
Судорожные состояния у новорожденных. Асфиксия и врожденный порок сердца	382
Острые инфекции и интоксикации	382
Судороги при острых нейроинфекциях	382
Судороги при очаговых органических поражениях нервной системы	383
Эпизодические судороги при эндогенных интоксикациях (уремия, диабет)	383
Судороги при эндокринных нарушениях обмена	383
Спазмофилия	384
Истерические судороги	385
Профилактика и лечение	385
Глава XXXI. Гидроцефалия	390
История. Распространение. Общая характеристика	390
Этиология	391
Патогенез и патоморфология	392
Симптоматология, течение, исход	395
Дифференциальная диагностика	400
Профилактика и лечение	400
Глава XXXII. Наиболее важные неврозы детского возраста	402
Общая характеристика	402
Этиология неврозов	402
Ночное недержание мочи	403
Невроз навязчивых движений (тик)	404
Заикание	405
Рецептурный справочник и применение лекарственных веществ при первых заболеваниях детей	407
Литература	424
Предметный указатель	437

ОПЕЧАТКИ

Стр.	Строка	Напечатано	Следует читать
31	19 снизу	C_5	S_5
31	24 снизу	$L_5 - L_2$	$L_5 - S_2$
40	16 сверху	анамнестической	амнестической
44	Рис. 14 справа	субдуральное	субарахноидальное
		пространство	пространство
		лабиринтов	лабиринтитов
51	4 снизу	микрофагальных	макрофагальных
135	12 сверху	canalis faetalis	canalis facialis
252	6 снизу	120/170 мм	120/70 мм
270	21 снизу	симпатическую	симптоматическую
390	12 снизу		

Зак. 1304

ФУТЕР ДАВИД СОЛОМОНОВИЧ
Заболевания нервной системы у детей

Редактор *А. С. Мартинсон*
Техн. редактор *Н. И. Любковская*
Корректор *Е. И. Плисс*
Переплет художника *Л. С. Эрмана*

Сдано в набор 9/VIII 1957 г.
Подписано к печати 13/XII 1957 г.
Формат бумаги $70 \times 108 /_{16} = 14,5$ бум.
л. 39, 73 печ. л. + 1,88 печ. л. вкл.
40,26 уч.-изд. л. Тираж 18000 экз.
Т-11448. МН-57. Зак. 1304

Медгиз, Москва, Петровка, 12
16-я типография Московского город-
ского Совнархоза. Москва, Трех-
прудный пер., д. 9.

Цена 20 р. 80 к. Переплет 2 р.