

НЕВРОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

воспалительные
и наследственные
заболевания

сомато-
неврологические
синдромы

неврозы
и неврозоподобные
состояния

НЕВРОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ
И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ
заболевания

СОМАТО-
НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ
СИНДРОМЫ

НЕВРОЗЫ
И НЕВРОЗОПОДОБНЫЕ
СОСТОЯНИЯ

Под общей редакцией
Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко

*Рекомендуется Главным управлением подготовки
и использования медицинских кадров
Министерства здравоохранения СССР в качестве
учебного пособия с целью использования
в учебном процессе для слушателей
институтов и факультетов усовершенствования врачей*

ББК 57.33 я75
Н40
УДК 616.8.053.2(075.9)

Авторы: Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков, Ш. Ш. Шамансуров, Б. В. Лебедев, А. В. Руцкий, В. В. Ковалев, В. П. Тимина, Е. А. Лужников, И. И. Протас, Ф. М. Гайдук, А. М. Шевченко, Ю. И. Малышев, Д. Ч. Ширеторова, Н. М. Чарухина, Э. А. Чуйко, Е. Н. Ивашина, Э. А. Эдельштейн, В. Н. Шадрин, Я. И. Павлова.

Рецензенты: кафедра нервных болезней Уральского института совершенствования врачей; д-р мед. наук, проф. Б. В. Дривотинов

Редактор издательства Л. В. Харитонович

Неврология детского возраста: воспалительные и наследственные заболевания, соматоневрологические синдромы, неврозы и неврозоподобные состояния: Учеб. пособие для ин-тов и фак. усоверш. врачей/Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков и др.; Под общ. ред. Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко. — Мн.: Выш. шк., 1990. — 560 с., [16] л. ил.

ISBN 5-339-00405-8.

Описываются воспалительные и наследственные заболевания нервной системы, соматоневрологические синдромы, неврозы и неврозоподобные состояния. В частности, рассматриваются вопросы этиологии, патогенеза, классификации, клиники, диагностики, лечения и профилактики указанных болезней.

Н 4108170000—061 45—90
М304(03) — 90

ББК 57.33 я75

ISBN 5-339-00405-8

© Коллектив авторов, 1990

ПРЕДИСЛОВИЕ

В настоящем пособии рассматриваются воспалительные и наследственные заболевания нервной системы, некоторые соматоневрологические нарушения, неврозы и неврозоподобные состояния. Им завершается издание единого руководства для врачей по неврологии детского возраста (первые два пособия опубликованы соответственно в 1985 и 1990 гг.). Как и предыдущие издания, оно написано в соответствии с унифицированной программой последипломного обучения врачей.

При описании нозологических форм болезней прежде всего дается их определение или краткая характеристика, затем последовательно рассматриваются причины возникновения, механизмы развития, морфологические изменения, классификация, клиника, диагностика, лечение и профилактика.

В настоящее время с применением более совершенных методов исследования существенно поколебались многие классические, казалось бы незыблемые, постулаты в детской неврологии, и в то же время появились новые, подчас дискутабельные, воззрения относительно этиологии и патогенеза ряда болезней. Эти вопросы обсуждаются в данном пособии. При этом сопоставляются мнения различных ученых и приводятся результаты собственных исследований авторов. Практический врач должен знать и уметь сопоставлять, а также анализировать существующие точки зрения относительно актуальных проблем неврологии, выявить их слабые и сильные стороны, сделать свои выводы. Все это способствует поиску новых путей и методов наиболее эффективной терапии. Основной целью повышения квалификации врача является совершенствование логики клинического мышления, а не усвоение каких-то догм и положений, которых в медицине практически не существует.

Особое внимание в пособии уделяется вопросам дифференциальной диагностики, описываются различные варианты течения болезней и относительно редко встречаемых синдромов.

При подготовке пособия авторы придерживались терминологии «Международной анатомической номенклатуры» (1980) и «Энциклопедического словаря медицинских терминов» (1982—1984). К сожалению, клиническая терминология в настоящее время находится лишь на пути становления, многие термины устарели и не отражают характер патологического процесса, а новой адекватной терминологии пока не существует. Поэтому как в отечественной, так и в зарубежной неврологии часто только констатируется патологический процесс, например «энцефалопатия», «миелопатия», «невропатия» и др. С нашей точки зрения, следует решительно выступать против использования таких терминов, как «патии». Необходимо максимально ограничить их применение, и уж если использовать, то лишь там, где они, к сожалению, прочно утвердились и стали общепринятыми.

В настоящее время главным в детской неврологии, как и в целом в медицине, является работа, нацеленная на получение эффективного конечного результата, т. е. на восстановительное лечение и реабилитацию. Поэтому вопросам терапии заболеваний нервной системы в пособии придается первостепенное значение.

Данное учебное пособие написано ведущими специалистами кафедр детской невропатологии страны, а также учеными других медицинских учреждений, принимающими участие в преподавании различных курсов указанной дисциплины.

Авторы выражают глубокую благодарность профессорам Ф. И. Лифшицу и Б. В. Дривотинову за ценные советы и замечания, высказанные в адрес рукописи при ее подготовке к печати.

Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко

Глава I. МЕНИНГИТЫ

Менингит — воспаление мозговых оболочек головного и спинного мозга, которое вызывается преимущественно микробными и вирусными возбудителями. Среди инфекционных поражений нервной системы в детском возрасте менингиты продолжают занимать первое место, что, очевидно, связано не только с более широким распространением инфекционных заболеваний у детей, но и с повышенной проницаемостью у них гематоэнцефалического барьера.

Менингиты следует рассматривать как общие инфекционные заболевания, наиболее характерной особенностью которых является экссудативное воспаление мозговых оболочек.

В основе диагностики менингита лежит исследование спинномозговой жидкости. Главным доказательством его наличия служит увеличение в ликворе числа клеток. Причем их количество и состав в зависимости от характера менингита колеблются в больших пределах.

В патогенезе менингитов, их клинической картине и характере изменений спинномозговой жидкости имеется ряд общих закономерностей и сходных проявлений. Для менингитов, особенно первичных, свойственно острое начало заболевания, выраженная общеинфекционная симптоматика, интоксикация. Головная боль, повторная рвота, нарушение сознания, генерализованные судороги (у части больных) и другие общемозговые расстройства обусловлены при менингите не только интоксикацией, но и ликвородинамическими сдвигами, чаще гипертензионного характера. Менингеальные симптомы и гиперестезия возникают в результате токсического раздражения и ущемления отечными оболочками корешков черепных и спинномозговых нервов. С наибольшим постоянством при этом проявляются ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского.

По характеру воспалительных изменений, а следовательно, и по составу спинномозговой жидкости менингиты разделяются на гнойные и серозные. Гнойные менингиты вызываются микробной флорой, преимущественно кокковой, и наиболее часто возникают у детей раннего возраста. Большая часть серозных менингитов имеет вирусную этиологию. Ими особенно часто страдают дети дошкольного и младшего школьного возраста.

Менингиты разделяются также на первичные и вторичные. Первичные менингиты возникают без предшествующей общей инфекции или локального воспалительного процесса. Вторичные менингиты являются осложнением основного инфекционного заболевания. Следует подчеркнуть, что в ряде случаев понятие первичности или вторичности поражения весьма условно. Так, серозный менингит паротитной этиологии, возникший на фоне эпидемического паротита, следует расценивать как первичное вирусное поражение, а не как вторичный менингит, осложняющий течение основного заболевания.

Гнойные менингиты. Гнойные менингиты представляют собой группу сходных по морфологии и клиническим проявлениям заболеваний, в основе которых лежит гнойное воспаление мягкой и в меньшей степени паутинной мозговых оболочек, а при менингоэнцефалите — и вещества головного мозга.

Этиология. Гнойные менингиты наиболее часто вызываются микробной флорой — менингококком, пневмококком, стафилококком, гемофильной палочкой Афанасьева — Пфейффера, синегнойной палочкой, листериями, а также некоторыми грибами и другими возбудителями. У новорожденных особенно часто возникают менингиты, вызванные кишечной палочкой. Имеются сведения о возможности развития менингитов смешанной этиологии. Около 90 % заболеваний менингитом этиологически связано с кокковыми возбудителями. С. Л. Кипнис (1979) приводит следующие данные по этиологической распространенности гнойных менингитов у детей раннего возраста: менингококковый менингит, даже вне эпидемического периода, составляет 62 %, пневмококковый — 19, стафилококковый — 7, вызванный гемофильной палочкой Афанасьева — Пфейффера — 6, кишечной палочкой — 4, гнойные менингиты другой этиологии составляют 2 %. Этиологию менингитов абсолютно достоверно определяют по возбудителю, выделенному из спинномозговой

жидкости или из крови при ее посеве, особенно повторном. Обнаружение микробов, даже патогенных, в носоглоточных смывах при решении вопроса этиологии гнойного менингита мало достоверно, хотя в отдельных случаях и учитывается при составлении схемы антибактериальной терапии. По данным Н. Я. Покровской и В. И. Покровского (1986), при серологическом обследовании больных гнойным менингитом с неустановленной этиологией у 50 % из них отмечается рост титров противоменингококковых антител.

Патогенез. Гнойный менингит возникает при проникновении возбудителя в мозговые оболочки. Чаще всего он попадает туда гематогенно-генерализованным путем, причем входными воротами обычно являются слизистые носоглотки и дыхательных путей, реже кишечного тракта. Этот путь распространения возбудителя наиболее характерен для первичных гнойных менингитов. Однако гематогенная генерализация может произойти и из первичного гнойно-септического очага при пневмонии, гнойном отите, остеомиелите, фурункулезе, сепсисе и других заболеваниях. Гнойный менингит в этих случаях является вторичным.

При гематогенно-генерализованном пути особенно важное значение имеет защитная функция гематоэнцефалического барьера (ГЭБ). Факторы, снижающие стойкость ГЭБ, способствуют более легкому проникновению возбудителя в мозговые оболочки и субарахноидальное пространство. К этим факторам следует отнести прежде всего закрытые черепно-мозговые травмы и даже простые ушибы головы, после которых менингиты развиваются достаточно часто. Стойкость ГЭБ снижается также при смешанных инфекциях, гиповитаминозах, после вакцинации при различных дистрофических состояниях. Важным условием возникновения менингита следует считать и различные виды патологии иммунологической реактивности. Гнойные менингиты наиболее часто развиваются в детском, особенно в раннем, возрасте в результате функциональной и морфологической незрелости механизмов ГЭБ, более широкого распространения септических заболеваний и недостаточного развития иммунитета.

При гнойных менингитах возможен также сегментарно-васкулярный и контактный путь проникновения инфекции в мозговые оболочки, что происходит при локализации гнойно-септических очагов в непосредственной близости

от них. Распространение возбудителя в пределах одного сосудистого сегмента может быть при гнойных отитах, синуситах, остеомиелите костей черепа, фурункулах или флегмоне мягких тканей головы. Однако не во всех случаях сочетание отита или синусита с гнойным менингитом позволяет установить между ними причинно-следственную зависимость. Гнойный менингит, отит или синусит могут возникать в различное время как отдельные очаги единого септического процесса.

Контактный путь распространения инфекции особенно характерен для вторичных гнойных менингитов отогенного или риногенного происхождения. При отогенных менингитах, помимо контактного распространения гнойного процесса на мозговые оболочки через крышу барабанной полости или сосцевидный отросток, возможен прорыв гноя через внутреннее ухо и внутренний слуховой проход. Гнойные менингиты риногенного происхождения часто развиваются при воспалении лобной пазухи и ячеек решетчатой кости. Гнойный менингит, особенно рецидивирующий, может возникнуть при наличии анатомического дефекта костей основания черепа и твердой мозговой оболочки, обуславливающего ликворею через нос или ухо. Этот дефект может носить как врожденный, так и приобретенный (после перелома основания черепа) характер.

Ведущими патогенетическими механизмами, определяющими клинические проявления заболевания и направленность терапевтических мероприятий, служат септический, токсический и аллергический компоненты. Септический компонент определяет общеинфекционные признаки заболевания, изменения спинномозговой жидкости и крови и совместно с токсическим фактором вызывает гемо- и ликвородинамические нарушения, гипоксию, метаболические сдвиги, способствует формированию отека головного мозга. Следует подчеркнуть, что ликвородинамические нарушения у большинства больных протекают по типу гипертензии. При частой рвоте и обезвоживании организма наблюдается гипотензионный синдром. У ряда больных, особенно при инфекционно-токсическом шоке, необходимо также учитывать аллергический фактор.

Патологическая анатомия. Морфологические изменения при гнойных менингитах мало зависят от этиологии заболевания и обнаруживаются в оболочках головного и спинного мозга, веществе мозга, эпендиме мозговых желудочков и в субэпендимарной области.

Характер морфологических изменений во многом определяется давностью процесса и коррелирует с клиническими проявлениями. В начальном периоде воспаление носит серозно-гнойный характер. Экссудат начинает скапливаться по ходу сосудов и борозд полушарий большого мозга, в меньшей степени в цистернах основания мозга. В этом периоде мозговые оболочки отечны, гиперемированы; кроме того, отмечается периваскулярная инфильтрация, в основном полинуклеарными клетками и полибластами. Уже через несколько часов после начала заболевания экссудат приобретает гнойный, а в последующем гнойно-фибринозный характер, мозговые оболочки диффузно инфильтрируются, местами происходят точечные кровоизлияния. Гнойный экссудат скапливается преимущественно на наружной поверхности полушарий большого мозга и на оболочках спинного мозга. Инфильтрируются стенки сосудов, могут возникать внутрисосудистые тромбы, дефекты сосудистой стенки, кровоизлияния. При отсутствии необходимой терапии в более поздние сроки заболевания разрастаются фибробласты и наступает соединительно-тканное прорастание гнойно-фибринозного экссудата. Вокруг корешков черепных нервов формируются плотные муфты, обуславливающие их сдавление и дегенерацию. Мозговые оболочки склерозируются, что является причиной формирования арезорбтивной гидроцефалии. В примыкающих к мягкой мозговой оболочке отделах мозга также происходят периваскулярная инфильтрация, стазы, точечные кровоизлияния, в отдельных случаях — микроабсцедирование. В связи с этими изменениями гнойный менингит по существу является менингоэнцефалитом.

При развитии в более поздние сроки эпендиматита набухает эпендимарный эпителий, местами он гиперплазируется, образуя выступы в полость мозговых желудочков. В субэпендимарной ткани возникают отек, клеточная инфильтрация, иногда очаговые геморрагии. Желудочки мозга расширяются, в них скапливается гнойный экссудат. При эпендиматитах и венитрикулитах возможна облитерация ликворных коммуникаций с развитием пиоцефалии или внутренней гидроцефалии. Гнойное воспаление оболочек спинного мозга, особенно при длительном течении, может привести к его краевому склерозу.

При своевременном и правильном лечении гнойный экссудат подвергается ферментативному растворению и рассасыванию.

К л а с с и ф и к а ц и я. Основным принципом классификации гнойных менингитов является этиологический принцип. На его основании гнойные менингиты делятся на менингококковые, пневмококковые, менингиты, вызванные гемофильной палочкой Афанасьева — Пфейффера, стафилококковые и др. Учитывая, что довольно часто бактериологические исследования дают отрицательные результаты и что этиологическая расшифровка по клиническим признакам (кроме менингококкового менингита) весьма условна, при постановке диагноза можно ограничиться заключением о наличии гнойного менингита, не указывая (при отсутствии убедительных доказательств) его этиологию.

Принадлежность гнойного менингита к первичному или вторичному определяется по наличию или отсутствию первичного гнойно-септического очага или септического процесса.

К л и н и к а. Первичные гнойные менингиты любой этиологии, как правило, начинаются остро, с подъема температуры до высоких значений, причем часто удается установить примерное время начала заболевания. Повышению температуры могут предшествовать общее недомогание, слабость, головная боль, озноб. Довольно быстро, особенно у детей раннего возраста, нарастает выраженная интоксикация — вначале дети ведут себя беспокойно, в дальнейшем становятся вялыми, адинамичными; кожные покровы у них бледнеют, приобретают сероватый оттенок, дыхание учащается, пульс становится мягким и также учащается, тоны сердца приглушаются.

Характерны общемозговые нарушения. Нередко уже в первые часы заболевания нарушается сознание до степени сопора, иногда — комы I и II степени. У ряда больных старшего возраста развивается делириозный синдром с бредом, галлюцинациями, психомоторным возбуждением. У детей раннего возраста часто возникают судороги. Они могут быть кратковременными или (при развитии отека головного мозга) переходить в длительный судорожный статус. Локальные судороги, преимущественно клонического характера, указывающие на очаговое поражение головного мозга, появляются обычно в более поздние сроки.

Возникновение диффузной головной боли значительной интенсивности и повторной рвоты зависит не только от внутричерепной гипертензии, но и от выраженности интоксикации.

К ранним признакам гнойного менингита относятся также общая гиперестезия, повышенная чувствительность к световым и звуковым раздражителям. Штриховое раздражение кожи, особенно паравертебральное, вызывает громкий крик и резкое двигательное беспокойство. Гиперестезия, как и часто наблюдающееся усиление сухожильных рефлексов, а также фасцикулярные подергивания отдельных мышц, обуславливаются ущемлением спинномозговых корешков отечной мозговой оболочкой и токсическим воздействием на них.

Менингеальные симптомы остро возникшего гнойного менингита появляются рано и всегда четко выражены, причем их проверка вызывает болевую реакцию. Они включают ригидность затылочных и продольных мышц спины, симптомы Брудзинского, Кернига и др. От ригидности затылочных мышц у детей первых месяцев жизни следует отличать усиление тонического лабиринтного рефлекса, на выраженность которого влияет изменение положения тела ребенка. В таких случаях необходимо проверять симптом Лессажа (подтягивание к животу обеих ног при поднятии ребенка за подмышечные впадины). Большое диагностическое значение имеют также симптомы со стороны большого родничка — выбухание, напряжение и усиленная пульсация. При частой рвоте, в связи с обезвоживанием организма и внутричерепной гипотензией, родничок может быть и запавшим, но усиленно пульсирующим.

Нередко при гнойном менингите выявляются быстро исчезающие в дальнейшем патологические рефлексy и нарушения координации, которые следует расценивать как общемозговые расстройства. Поражения черепных нервов (особенно III, IV, VI—VIII пар) с одной или с обеих сторон, а также очаговое поражение головного мозга (чаще в виде центральных парезов и параличей) могут появиться на 2—3-й день заболевания.

Ряд изменений, связанных с инфекционно-токсическим влиянием, отмечается и со стороны внутренних органов. Так, наблюдаются изменения ЭКГ, свидетельствующие о поражении миокарда, увеличение печени и селезенки, появление белка и гиалиновых цилиндров в моче. Довольно часто, особенно у грудных детей, отмечаются желудочно-кишечные расстройства, что нередко ведет к ошибочной диагностике.

Характерны изменения в крови: лейкоцитоз (нередко

высокий), нейтрофилез (со сдвигом формулы влево, иногда до миелоцитов), снижение количества эозинофилов, увеличение СОЭ. Нормальное количество лейкоцитов или его уменьшение у некоторых больных указывает на ареактивность организма и возможность затяжного течения заболевания.

Вторичные гнойные менингиты, возникающие на фоне сепсиса и антибактериальной терапии, а также в период новорожденности, особенно при внутричерепной родовой травме, как правило, протекают атипично при слабо выраженной или отсутствующей менингеальной симптоматике. Также атипично протекают менингиты в раннем возрасте у часто болеющих, ослабленных детей, длительно подвергавшихся лечению антибиотиками. При этом в клинической картине заболевания довольно часто полностью отсутствуют признаки, характерные для менингита. В таких случаях особую диагностическую ценность представляет люмбальная пункция; к ней необходимо прибегать, если возникает даже малейшее подозрение на менингит. Оно в достаточной степени обосновано при наличии следующих клинических признаков: трудно объяснимая тяжесть состояния, вялость и адинамия, сменяющиеся общим беспокойством и громким криком, периодические подъемы температуры и ознобы, отказ от еды, рвота, кишечные расстройства, появление симптомов Грефе или «заходящего солнца», частые вздрагивания, дрожание, судороги. Необходимо также учитывать изменения крови (лейкоцитоз, нейтрофилез с левым сдвигом, увеличение СОЭ).

При проведении спинномозговой пункции, особенно тонкой иглой, у ряда больных гнойным менингитом трудно получить ликвор, поскольку он часто обладает высокой вязкостью. В этих случаях можно рекомендовать эндолюмбальное введение 2—3 мл воды для инъекций с последующим отсасыванием ликвора шприцем. Обычно при гнойном менингите ликвор бывает мутным или гнойным, вытекает он каплями, причем по их частоте не всегда можно судить о величине внутричерепного давления. Это связано с изменением вязкости спинномозговой жидкости в результате появления в ней примеси гнойного экссудата. При гнойном менингите глобулиновые реакции положительны, содержание белка в спинномозговой жидкости повышено, причем тем больше, чем позже проводится пункция. Цитоз носит в основном нейтрофильный

характер и может достигать $1000-2000 \cdot 10^6$ /л и выше. Необходимо учитывать, что если пункция была проведена в первые часы заболевания, т. е. в фазу серозно-гнойной экссудации, плеоцитоз может быть в пределах $500-1000 \cdot 10^6$ /л и содержать значительное количество лимфоцитарных клеток. Уровень сахара в спинномозговой жидкости бывает сниженным, особенно при затяжном течении заболевания. При проведении спинномозговой пункции у больных гнойным менингитом ликвор необходимо брать как для общего анализа и проверки сахара, так и для бактериологического исследования. Анализ ликвора надо проводить непосредственно после пункции, поскольку при длительном его хранении происходит цитолиз нейтрофильных клеток и величина плеоцитоза может быть значительно ниже истинной, а цитограмма извращена за счет уменьшения содержания нейтрофилов.

Менингококковый менингит относится к генерализованным формам менингококковой инфекции и в группе гнойных менингитов по частоте занимает первое место (60—70 %).

К другим генерализованным формам менингококковой инфекции относятся менингококкемия, эндокардит, артриты и некоторые другие поражения. Назофарингит и менингококконосительство представляют локализованные формы. Генерализованные формы могут сочетаться между собой и назофарингитом в различных вариантах.

Возбудителем заболевания является *Neisseria meningitidis*. Это грамотрицательный диплококк, локализующийся как внутри-, так и внеклеточно. Выделены основные серологические группы менингококка — *A*, *B*, *C* и *D*. В период эпидемических вспышек особое значение имеют группы *A* и *B*. Чаще менингококк выделяется из носоглотки, а у больных менингитом — из спинномозговой жидкости; реже — из крови, элементов сыпи и суставного выпота при артрите. Вне человеческого организма менингококк нестойк и быстро погибает под воздействием инсоляции, холода, высушивания, почти всех дезинфицирующих растворов.

Источником заражения, особенно назофарингитом, служит больной или менингококконоситель. Местом первичной локализации возбудителя являются носоглотка и верхние дыхательные пути. Передача его происходит воздушно-капельным путем. Однако, по данным В. И. Покровского, Л. Л. Фаворовой, Н. Н. Костюковой (1976),

назофарингиты клинически регистрируются лишь у 10—30 % больных генерализованной формой. Распространение менингококковой инфекции носит сезонный характер и особенно активизируется в весенний период. Среди заболевших 70 % составляют дети, главным образом раннего возраста.

Подъем заболеваемости менингококковой инфекцией наблюдается каждые 10—15 лет, что, очевидно, связано с изменением иммуноструктуры населения.

Из места первичной локализации менингококк при высокой вирулентности или в условиях, снижающих сопротивляемость организма, проникает в кровь, а затем и в мозговые оболочки. В ряде случаев заболевание ограничивается менингококкемией. Массивный распад менингококка, сопровождающийся выделением эндотоксина, является ведущим патогенетическим механизмом формирования инфекционно-токсического шока, лежащего в основе молниеносных форм заболевания.

Как правило, заболевание начинается остро, с подъема температуры до 38—39 °С и выше; иногда этому предшествует озноб. Лишь изредка за 1—2 дня до начала заболевания отмечаются общее недомогание, слабость, головная боль. В первые же часы наблюдается беспокойство или адинамия, характер которой зависит от степени интоксикации: при легкой степени развивается ирритация, при глубокой — функциональная депрессия. Довольно часто нарушается сознание, вплоть до сопора или комы различной глубины. У старших детей может возникнуть делириозный синдром с бредом, устрашающими галлюцинациями, психомоторным возбуждением. В раннем возрасте часто возникают генерализованные клонические или клонико-тонические судороги.

Общемозговые нарушения различной выраженности, по данным С. Л. Кипнис (1979), отмечаются у 18 % больных, причем у детей первых двух лет жизни этот показатель достигает 40 %. Дети более старшего возраста жалуются на сильную головную боль, интенсивность которой зависит не только от повышения внутричерепного давления, но и от степени интоксикации. Довольно часто бывают головокружение, повторная рвота, потеря аппетита. Характерны также общая гиперестезия, дрожание, мышечные подергивания, вздрагивания, усиление сухожильных рефлексов. Менингеальные симптомы начинают проявляться в первые сутки заболевания и у детей старше года доста-

точно четко выражены. В грудном возрасте они могут быть минимальными или полностью отсутствовать. Поэтому, учитывая трудность диагностики заболевания в данном возрасте, необходимо расширить показания к проведению диагностической спинномозговой пункции.

Для менингококкового менингоэнцефалита, помимо общемозгового и менингеального синдромов, типична очаговая неврологическая симптоматика, чаще в виде гемипареза. Развитию гемипареза могут предшествовать очаговые судороги. Реже при менингоэнцефалите наблюдаются симптоматика поражения мозжечка, гиперкинезы. Из черепных нервов особенно часто поражаются VIII, реже III, IV, VI и VII пары.

Со стороны внутренних органов при менингите особенно часто отмечаются изменения сердечно-сосудистой системы, проявляющиеся приглушением сердечных тонов, тахикардией, колебанием артериального давления. В отдельных случаях наблюдаются эндокардит, пневмония, дистрофические изменения печени, почечная патология. У детей раннего возраста нередко отмечаются желудочно-кишечные нарушения, выражающиеся диарейным синдромом, реже запором. Характерны также рано появляющиеся изменения в крови — высокий лейкоцитоз, нейтрофилез, увеличение СОЭ. У части больных количество лейкоцитов не превышает норму или развивается лейкопения, что может указывать на снижение реактивности организма ребенка.

Основой диагностики менингококкового менингита является исследование спинномозговой жидкости. В первые часы заболевания она может быть слегка опалесцирующей, а плеоцитоз носит нейтрофильно-лимфоцитарный характер и не превышает $1000 \cdot 10^6$ /л. Содержание белка при этом бывает нормальным или умеренно повышенным, осадочные реакции положительны. В более поздние сроки ликвор становится мутным или гнойным, цитоз достигает $2000 \cdot 10^6$ /л и более, состоит из нейтрофильных клеток, количество белка увеличивается до 1 г/л и более, особенно при поздней диагностике. Осадочные реакции резко положительны. Снижение содержания сахара в спинномозговой жидкости указывает на возможность затяжного течения заболевания.

При атипичных формах менингококкового менингита, которые клинически протекают малосимптомно, ликвор может изменяться так же, как при серозном менингите, —

цитоз 200—700 · 10⁶/л лимфоцитарно-нейтрофильного характера, белок 0,33—0,66 г/л.

Необходимо подчеркнуть, что нормальная спинномозговая жидкость у больных с менингококкемией не исключает последующего развития менингита, так как у 8 % из них в ликворе удается обнаружить менингококк.

Важной особенностью менингококкового менингита в период последнего эпидемического подъема (1969—1976) и в последующие годы явилось возрастание частоты сочетания его с менингококкемией, достигшей, по данным ряда авторов (Д. В. Полешко, П. Л. Новиков, 1972; Н. Я. Покровская, В. И. Покровский, 1986), 65—82 %. Это существенно облегчает этиологическую диагностику менингита даже без бактериологического исследования.

Особенно характерна для менингококкемии геморрагическая, реже — пятнисто-папулезная сыпь. Она появляется в некоторых случаях за несколько часов до развития менингококкемии, а иногда и одновременно с ней, но обычно быстро исчезает (в течение нескольких дней). Типичные геморрагические элементы имеют инфильтрированное основание и сохраняются при растяжении кожи. Они могут быть различной формы и величины: от мелко-точечных, нередко звездчатых или паукообразных петехий до слившихся, обширных, кровоизлияний. В центре крупных геморрагий может возникнуть участок некроза (рис. 1)*. Наиболее часто геморрагическая сыпь локализуется на ягодицах, бедрах, разгибательных поверхностях рук, в области ушных раковин и конъюнктиве. Высыпания появляются не одномоментно, а в течение 1—3 дней, в связи с чем могут иметь различную окраску. Мелкие геморрагические элементы исчезают полностью в течение нескольких дней, крупные, особенно с некрозом, могут оставлять после себя плоские рубцы или пигментные пятна.

Менингококковой инфекции также свойственны герпетические высыпания, чаще всего на лице (в области губ, крыльев носа, на ушах), реже на конечностях. В соскобе геморрагических и герпетических элементов, сделанном до начала антибактериальной терапии, можно обнаружить менингококк.

У ряда больных с менингококкемией отмечаются пора-

* В связи с техническими сложностями все рисунки вынесены на вклейку.

жение суставов, обычно кистей и стоп, иногда эндо- или перикардит, пиелит, иридоциклит.

Наиболее тяжело протекает молниеносная форма менингококкемии. В основе ее патогенеза лежит инфекционно-токсический шок, требующий проведения неотложной терапии.

Инфекционно-токсический шок наблюдается в целом у 8—10 % больных менингококковой инфекцией и связан прежде всего с выделением бактериального эндотоксина при интенсивном распаде менингококка в кровяном русле. Будучи высоко биологически активным, эндотоксин вызывает системные расстройства, которые заключаются преимущественно в нарушении микроциркуляции, гемодинамики и гемостаза. В результате возникают тяжелые повреждения головного мозга, почек, надпочечников, сердца, легких, печени.

Важным патогенетическим фактором в возникновении инфекционно-токсического шока является тромбо-геморрагический синдром, обусловленный токсическим повреждением эндотелия и агрегацией форменных элементов. В начале заболевания отмечается кратковременная гиперкоагуляторная фаза этого синдрома, проявляющаяся повышением в крови содержания фибриногена, толерантности плазмы к гепарину, ростом протромбинового индекса. Затем развиваются гипо- и афибриногемия, а также выраженная тромбоцитопения, что способствует возникновению распространенных кровоизлияний. Изменения гемостаза сопровождаются стимуляцией калликреинкининовой и симпатoadреналовой систем. Это ведет к нарушению сосудистого тонуса в виде генерализованной вазоконстрикции в начальной фазе, сменяющейся вазодилатацией и, как следствие, — к расстройству капиллярного кровотока, развитию тканевой гипоксии и ацидоза, нарушению трансмембранных процессов. Депонирование крови в системе микроциркуляторного русла наряду со снижением сократительной функции миокарда усугубляет гемодинамические нарушения и изменения во внутренних органах, в частности снижает фильтрационную функцию почек.

Распространенные кровоизлияния во внутренние органы (в том числе нередко в надпочечники), геморрагии и тромбоз сосудов миокарда, дистрофические и некротические изменения в почках, часто отек головного мозга, множественные поражения капилляров и их тромбоз со-

ставляют основу патологоанатомических изменений при шоке.

Летальность при инфекционно-токсическом шоке даже при адекватной терапии составляет около 30 %; при несвоевременном и недостаточно интенсивном лечении этот показатель значительно возрастает.

Инфекционно-токсический шок начинается бурно: быстро до высоких цифр повышается температура, появляются озноб, головная боль, повторная рвота. У детей раннего возраста нередко возникают судороги, диарея. Уже с первых часов появляется геморрагическая сыпь, количество элементов которой может быстро увеличиваться. При этом могут образовываться обширные кровоизлияния с некрозами. На конечностях, спине, ягодицах появляются багрово-синюшные пятна. Артериальное давление в начале заболевания может быть нормальным или кратковременно повышенным, но затем резко падает. Становятся глухими тоны сердца, нарастает тахикардия, пульс слабеет и может перестать выявляться. Температура кожи иногда снижается до субнормальной. Дыхание становится поверхностным, частым. Отмечается также олигурия, доходящая в тяжелых случаях до анурии. Состояние больного быстро ухудшается — нарушается сознание до степени сопора и комы, перестает определяться артериальное давление, исчезает пульс. В таком состоянии больные часто погибают в течение первых суток заболевания, когда воспалительные изменения мозговых оболочек еще не успели развиваться. В результате гемодинамических нарушений, гипоксии и повышения проницаемости сосудистой стенки при менингококковой инфекции может возникнуть отек головного мозга. Существенную роль в его формировании играют и нарушения в системе гипоталамус — гипофиз — надпочечники вследствие кровоизлияний в гипоталамо-гипофизарные отделы головного мозга или в надпочечники.

Отек головного мозга обычно возникает в первые сутки заболевания и клинически проявляется судорожным статусом на фоне глубокого сопора или комы. Начальные судороги при отеке мозга носят клонический характер. Однако быстро нарастает тонический судорожный компонент, появляется симптоматика со стороны мозгового ствола — спонтанное косоглазие, расширение зрачков и анизокория, судорога взора, нистагм. В случае распространения отека на нижние отделы ствола и их сдавления

дыхание становится аритмичным, нарастает тахикардия, углубляется коллапс. При отеке головного мозга со стволотой симптоматикой от диагностической спинномозговой пункции следует отказаться.

Характер течения менингококкового менингита зависит от сроков установления диагноза и проводимой терапии. Если диагноз установлен своевременно, т. е. на 1—2-й день заболевания, и терапия проводится правильно, то в большинстве случаев течение заболевания бывает вполне благоприятным. К 3-му дню лечения значительно улучшается общее состояние, становится лучше аппетит, прекращается рвота, уменьшаются интенсивность головной боли, степень выраженности гиперестезии, снижается уровень фебрилитета. К 5—6-му дню исчезают менингеальные симптомы, причем у детей первого года жизни раньше, чем у более старших детей. Длительнее других менингеальных симптомов обычно сохраняется верхний симптом Брудзинского.

Одновременно с улучшением общего состояния и исчезновением менингеальных симптомов идет нормализация крови: снижается до нормы содержание лейкоцитов, восстанавливается лейкоцитарная формула, наблюдается тенденция к уменьшению СОЭ. У части больных по мере выздоровления несколько увеличивается число эозинофилов. У больных с ареактивной лейкопенией в начале заболевания, на 3—4-й день, может нарастать лейкоцитоз, что следует расценивать как благоприятный прогностический признак.

В течение менингококкового менингита даже при эффективной терапии могут наблюдаться два периода некоторого нарастания выраженности интоксикации. Первый период обуславливается, по-видимому, гибелью под воздействием антибиотика менингококка и выделением эндотоксина. Он наступает обычно в первые сутки лечения. Второй период связан с рассасыванием гнойного экссудата и отмечается на 2—4-й день лечения.

В отдельных случаях субфебрильная температура держится на протяжении всего срока лечения и нормализуется лишь после его прекращения. Такая затяжная температурная реакция, как и увеличение СОЭ, нередко обуславливается инфильтратами, кровоизлияниями или изолированным некрозом в местах инъекций массивных доз антибиотика.

Санация спинномозговой жидкости при менингококковом менингите наступает на 6—8-й день. Однако если тера-

пия была начата поздно или оказалась нерациональной, она происходит не ранее чем через 10—12 дней. На такой же срок санация затягивается и при лечении ослабленных детей. В связи со столь длительным периодом санации контрольную спинномозговую пункцию при благоприятном течении целесообразно сделать на 7—8-й день лечения, а возможно, и позже — все зависит от клинических особенностей заболевания.

Развитие инфекционно-токсического шока и отека головного мозга ставит под угрозу жизнь больного. Если не проводятся необходимые терапевтические мероприятия, летальный исход может наступить уже спустя несколько часов. Правильно же выбранные мероприятия патогенетической направленности дают достаточно быстрый терапевтический эффект. Однако нарушение микроциркуляции, гемодинамические расстройства, гипоксия, метаболические сдвиги, надпочечниковая недостаточность и другие изменения в первые 2—3 дня весьма лабильны и при отсутствии соответствующей коррекции легко рецидивируют.

На эффективность борьбы с отеком головного мозга прежде всего указывает купирование судорожного статуса в течение 12 часов при одновременном прояснении сознания.

Выписка из стационара после генерализованных форм менингококковой инфекции возможна после отмены антибиотиков и при наличии отрицательного посева из носоглотки на менингококк.

Возбудителем *пневмококкового менингита* является пневмококк. Он так же, как и менингококк, относится к диплококкам, но грамположителен и локализуется внеклеточно. Пневмококк более устойчив по сравнению с менингококком к внешним воздействиям. По частоте встречаемости гнойные менингиты пневмококковой этиологии занимают одно из первых мест. Ими в основном болеют дети первых двух лет жизни (чаще в возрасте от 6 месяцев до 1 года); но могут болеть и более старшие дети. Пневмококковый менингит обычно регистрируется как спорадическое заболевание, но бывают и небольшие его вспышки. У ряда больных удается установить первичный гнойный очаг, которым чаще служат средний или внутренний гнойный отит, мастоидит, синуситы различной локализации, пневмонии. Из отдаленных гнойно-септических очагов или места первичной локализации на слизистой носоглотки либо дыхательных путей пневмококк прони-

кает в мозговые оболочки путем гематогенной диссеминации. При гнойных процессах в области уха или придаточных полостей носа в мозговые оболочки пневмококк может также проникнуть сегментарно-васкулярным или контактным путем. В последнем случае при гнойных синуситах возбудитель вначале попадает на оболочки передней черепной ямки, при отитах — в среднюю черепную ямку, при мастоидитах — в заднюю. Развитию менингита в этих случаях может предшествовать синустромбоз.

Пневмококковый менингит относится к наиболее тяжелым формам и дает самую высокую из всех гнойных менингитов летальность, которая, по данным С. Л. Кипнис (1979), составляет 22—40 %. Из погибших более 80 % приходится на детей в возрасте до 2 лет. Заболевание чаще начинается остро — повышается до 39—40 °С температура, появляются озноб, сильная головная боль, повторная рвота, снижается аппетит, быстро нарастают явления интоксикации. Кроме того, отмечаются вялость, адинамия. Они изредка сменяются кратковременным возбуждением. В дальнейшем наступает потеря сознания, часто возникают судороги. Генерализованные судороги с нарастающим тоническим компонентом и быстрым углублением бессознательного состояния вплоть до комы дают основание предположить развитие отека головного мозга, который является наиболее частой причиной летального исхода в первые дни заболевания. У детей раннего возраста судороги при отеке мозга могут носить очаговый характер, но локализация этой «очаговости» не постоянна. Истинные очаговые судороги клонико-тонического типа чаще появляются на 2—3-й день заболевания. На стороне судорог нередко формируется гемипарез, указывающий на очаговое поражение головного мозга.

Общая гиперестезия и менингеальные симптомы появляются рано и выражены достаточно четко. У детей грудного возраста отмечаются выбухание и напряжение большого родничка, растяжение черепных швов, особенно сагиттального, что свидетельствует о выраженной внутричерепной гипертензии. У многих больных в первые дни заболевания наблюдаются поражения черепных нервов и очаговая симптоматика, указывающая на наличие менингоэнцефалита.

Пневмококковый менингит, возникающий на фоне гнойно-септического очага, особенно при антибактериальной терапии, начинается подостро, причем его клиническая

симптоматика проявляется незначительно, а течение бывает затяжным. Обращают на себя внимание бледность кожных покровов, нередко с сероватым оттенком, довольно выраженная одышка, глухие тоны сердца, частый пульс. Наблюдаются также увеличение печени и селезенки, возрастание содержания белка в моче, иногда гнойные артриты. Состав крови типичен для гнойных процессов. Отмечаемая у части больных лейкопения свидетельствует об ареактивности организма. Она наблюдается при гнойных менингитах с затяжным течением. Спинномозговая жидкость обычно бывает мутной или гнойной, отличается повышенной вязкостью, иногда имеет сероватый или зеленоватый оттенок. Содержание белка достигает 0,6—2 г/л и выше, цитоз 2000—3000 · 10⁶/л и более нейтрофильного характера. У больных, получавших антибиотики по поводу первичного процесса, плеоцитоз может быть и нейтрофильно-лимфоцитарным. Содержание сахара в крови у них, как правило, снижено. В посевах спинномозговой жидкости и в мазке до начала лечения может быть обнаружен пневмококк, что достоверно указывает на этиологию заболевания. Однако положительными результаты бактериологического исследования бывают не часто.

Пневмококковые менингиты, даже остро начавшиеся и рано диагностированные, протекают подостро с медленным обратным развитием клинической симптоматики. Спинномозговая жидкость также постепенно санируется: нормализуется содержание белка, снижаются абсолютный плеоцитоз, удельный вес нейтрофильных клеток, нарастает число лимфоцитов. Средние сроки санации ликвора при рано начатом и правильном лечении составляют 12—14 дней. Лечение, начатое с запозданием на 3—4 дня, ведет к удлинению сроков санации до 3 недель и более, что, возможно, связано с рано наступающей при пневмококковом менингите консолидацией гнойно-фибринозного экссудата. В результате вероятность сохранения стойких остаточных явлений при затяжном течении менингита значительно увеличивается. Без лечения обычно на 5—6-й день наступает летальный исход.

Гнойным менингитом, вызванным гемофильной палочкой Афанасьева — Пфейффера, в основном болеют ослабленные дети в возрасте до 1 года. Среди них много недоношенных и гипотрофичных детей. Возбудителем заболевания является полиморфная грамтрицательная палочка, хорошо культивирующаяся на средах, содержащих

вареную кровь, в связи с чем ее и называют гемофильной. Она вегетирует в носоглотке и на слизистой верхних дыхательных путей, отсюда ее легче всего выделить. Палочка Афанасьева — Пфейффера может вызвать ринит, отит, синусит, пневмонию, сепсис. Эти заболевания часто предшествуют или сочетаются с гнойным менингитом, но последний нередко является единственным выражением инфекции.

Для гнойного менингита, вызванного гемофильной палочкой, довольно характерно подострое начало, хотя в отдельных случаях он начинается остро. В дальнейшем заболевание принимает затяжное течение с волнообразными периодами улучшения и ухудшения. При остром начале на фоне сепсиса могут появиться полиморфная сыпь или артриты, пневмонии, желудочно-кишечные нарушения. Довольно характерной клинической особенностью заболевания является обезвоживание организма в результате токсикоза, сопровождающееся нарушением минерального обмена. В таких случаях снижается тургор тканей, заостряются черты лица, возникает внутричерепная гипотензия с западением родничка. Менингеальные симптомы бывают различной выраженности, а у части больных, особенно при обезвоживании, они вообще не проявляются.

Гипотензивный синдром обуславливает замедленное вытекание спинномозговой жидкости при люмбальной пункции. Ликвор обычно бывает мутный, иногда молочно-белого цвета. В нем содержание белка составляет 0,6—0,9 г/л и выше, цитоз колеблется в довольно широких пределах — от 200 до 12 000 · 10⁶/л, отмечается значительное преобладание нейтрофилов, нередко — несоответствие степени прозрачности мере плеоцитоза, что объясняется большим количеством возбудителя в ликворе.

При своевременно начатом лечении исход гнойного менингита, вызванного палочкой Афанасьева — Пфейффера, чаще бывает благоприятным. Выздоровление наступает на 12—14-й день.

Гнойный менингит стафилококковой этиологии отличается тяжелым, затяжным течением и приводит к высокой летальности. Возбудителем его чаще является золотистый стафилококк, реже — другие виды стафилококка, в том числе эпидермальный. В мозговые оболочки он попадает контактным или гематогенным путем. Контактный путь возможен при очагах, расположенных в непосредственной близости от мозговых оболочек (остеомиелит

костей черепа или позвонков, отиты, синуситы), гематогенный путь — при наличии сепсиса, пневмонии, омфалита и других отдаленных очагов. Заболеванию подвержены люди всех возрастных групп, но особенно новорожденные и грудные дети.

Поскольку стафилококковый менингит обычно возникает при наличии первичного гнойного очага и сепсиса, по поводу которых проводится антибактериальная терапия, клиническая симптоматика его, особенно у грудных детей, весьма стерта. Присоединение менингита можно предполагать на основании ухудшения общего состояния, появления признаков интоксикации, озноба с температурной реакцией гектического типа, рвоты, беспокойства, вздрагиваний, дрожания, судорог, ухудшения аппетита. Кроме того, возникают напряжение и усиленная пульсация родничка, симптом Лессажа, угнетается ряд физиологических рефлексов периода новорожденности. Для гнойных менингитов со стертым началом заболевания характерны также быстрое нарастание гидроцефалии, сопровождающееся расхождением черепных швов, напряжением большого родничка, интенсивным ростом окружности головы, симптомом Грефе.

Клиническая картина менингита в более старшем возрасте очерчена четче: отмечаются сильная головная боль, рвота, гиперестезия, менингеальные симптомы, нарушения сознания, судороги, изменения со стороны внутренних органов, характерные для гнойно-септических процессов сдвига в формуле крови.

Диагноз стафилококкового менингита необходимо основывать на результатах исследования спинномозговой жидкости. При стафилококковом менингите она становится гнойной, отличается высоким содержанием белка и нейтрофильных клеток. Подтверждением диагноза служит обнаружение стафилококка в ликворе и крови (особенно при повторных посевах).

Длительность течения стафилококкового менингита во многом зависит от эффективности лечения первичного гнойно-септического очага, а также от количества слабочувствительных к антибиотикам штаммов возбудителя, которых обычно бывает довольно много. Затяжному течению способствует и тот факт, что возбудитель в процессе лечения приобретает устойчивость к антибиотикам.

Весьма характерно, что при стафилококковом менинги-

те наблюдается склонность к абсцедированию и осумкованию экссудата в мозговых желудочках или субарахноидальном пространстве.

При абсцессах головного мозга, иногда множественных, возникает внутричерепная гипертензия. Гипертензионные нарушения, в зависимости от локализации абсцесса, сочетаются с теми или иными симптомами очагового поражения головного мозга. На глазном дне могут быть стойкие изменения. Абсцессы полушарной локализации вызывают смещение срединных структур мозга, выявляющееся при эхоэнцефалографии. Спаечная изоляция гнойного экссудата в желудочках мозга служит причиной развития венитрикулитов и окклюзии ликворных коммуникаций.

Осумкование экссудата в субарахноидальном пространстве также вызывает ликвородинамические нарушения. На возможность формирования абсцессов или осумкование гноя указывает отсутствие клинического и гематологического улучшения при санации спинномозговой жидкости, полученной путем поясничного прокола.

Выздоровление при благоприятном течении стафилококкового менингита наступает не раньше, чем через 2 недели после начала лечения.

Ряд форм гнойных менингитов, особенно в раннем возрасте, могут быть вызваны и другими возбудителями (чаще всего дрожжеподобными грибами), но они встречаются реже описанных выше форм. Их этиологический диагноз устанавливается только на основании данных бактериологического исследования ликвора.

Менингиты, вызванные дрожжеподобными грибами (Candida albicans), развиваются при кандидоносительстве беременной женщины, когда возбудитель проникает в плод внутриутробно или интранатально. Заражение новорожденного возможно также при грудном кормлении, через руки матери, предметы ухода. Заболевание грудных детей обычно возникает при длительном лечении матери антибиотиками.

Заболевший кандидозным менингитом ребенок становится вялым, у него снижается аппетит, появляется нечастая рвота, периодически поднимается температура. Менингеальные симптомы могут быть слабо выраженными или вообще не проявляются. На этом фоне может формироваться гидроцефалия или судорожный синдром. Ликвор при кандидозном менингите бывает опалесцирующим или

мутным, вытекает под умеренно повышенным давлением. Цитоз в нем составляет $100-1000 \cdot 10^6$ /л и выше, носит смешанный характер, содержание белка достигает 0,9—2,0 г/л и более. Основанием для этиологической диагностики является выделение гриба из ликвора или крови.

Протекает заболевание подостро, часто волнообразно с периодическим ухудшением клинической картины и состава ликвора.

Без необходимых терапевтических мероприятий больные погибают спустя 2—3 месяца. Полное выздоровление наступает далеко не всегда; часто сохраняются остаточные явления в виде гидроцефалии, психической отсталости.

Менингит, вызванный синегнойной палочкой, встречается у людей всех возрастных групп. Он характеризуется подострым, обычно очень тяжелым течением и приводит к высокой летальности, что связано с резистентностью возбудителя к большинству антибиотиков. При данном заболевании часто в первые 7—10 дней болезни наступает органическое поражение головного мозга. Ликвор гнойный, отличается высоким содержанием белка и плеоцитозом нейтрофильного характера. Содержание сахара в нем довольно низкое. Исход заболевания зависит от сроков начала лечения и выбора антибиотиков.

Менингит, вызванный клебсиеллами (палочкой Фридендера), часто возникает у детей первых месяцев жизни. Первичным очагом инфекции могут быть пневмония, трахеобронхит, гнойный отит. Протекает заболевание тяжело, длительно, оставляя после себя выраженные последствия.

Гнойный менингит, вызванный кишечной палочкой, начинается остро, нередко на фоне кишечных нарушений, сопровождающихся токсикозом и эксикозом. При нем быстро нарастают общемозговые нарушения, появляются преимущественно тонические судороги в межсудорожном периоде — мышечная гипотония. Протекает заболевание длительно; средние сроки санации ликвора составляют 14—20 дней. Дети, перенесшие менингит в раннем возрасте, часто отстают в психическом и двигательном развитии, у них может выявляться органический дефект со стороны центральной нервной системы.

Гнойные менингиты у новорожденных могут развиваться как в антенатальном, так и в интра- или неонатальном периодах. Из антенатальных факторов «риска» большое

значение имеют заболевания беременной женщины, прежде всего гнойно-септические (эндометрит, пиелит, пиелостит), обуславливающие возможное инфицирование плаценты. Входными воротами инфекции в таких случаях являются пупочные сосуды. К предрасполагающим факторам развития гнойного менингита можно также отнести недоношенность, длительный безводный период, внутричерепную родовую травму, особенно с субарахноидальным или внутрижелудочковым кровоизлиянием. Гнойный менингит у новорожденного довольно часто возникает при наличии пупочного сепсиса, гнойничковой сыпи, мастита и других гнойно-септических заболеваний.

Особенно часто в период новорожденности развивается гнойный менингит, вызванный кишечной палочкой. На фоне сепсиса, чаще пупочного, может возникнуть стафилококковый менингит. У новорожденных бывает также листериозный менингит, причем вследствие и внутриутробного инфицирования листериями. Встречаются также другие формы гнойного менингита.

Клиническая картина гнойного менингита у новорожденного весьма стерта, в связи с чем необходимо значительно расширять показания для диагностической спинномозговой пункции. Предполагать наличие гнойного менингита в период новорожденности можно на основании следующих признаков: повышение температуры, отказ от еды, частые срыгивания и повторная рвота, мышечная гипотония, адинамия с периодическим пронзительным криком, угасание рефлексов новорожденного, судороги, септические изменения в крови. При этом большой родничок может быть запавшим, особенно при повторной рвоте, несколько позже растягиваются черепные швы, темп роста окружности головы превышает норму. Окончательный диагноз устанавливается на основании исследования ликвора: он гнойный, содержание в нем белка часто возрастает до 1,0—2,0 г/л, плеоцитоз нейтрофильный. Следует отметить, что при субарахноидальном кровоизлиянии возможна клеточная реакция мозговых оболочек реактивного характера, ведущая к увеличению цитоза в спинномозговой жидкости. Отличить эту реакцию от воспалительного плеоцитоза при менингите бывает весьма трудно. При дифференциации учитываются клинические особенности, изменения в крови, клеточный состав плеоцитоза и его динамика.

Гнойные менингиты у новорожденных протекают

особенно тяжело и длительно, иногда с периодическим клиническим и ликворологическим ухудшением. Они приводят к высокой летальности (40—50 %). После них примерно у половины выживших отмечаются остаточные явления в виде гидроцефалии и различных синдромов органического поражения центральной нервной системы (ЦНС). Даже при отсутствии органической симптоматики и ликвородинамических расстройств дети, перенесшие гнойный менингит в период новорожденности, отстают в двигательном и психическом развитии. В дальнейшем у них появляются различные невротические реакции, стойкий церебрастенический синдром.

Лечение. Больным гнойным менингитом должна проводиться комплексная терапия, включающая этиотропное лечение, мероприятия патогенетической направленности, применение симптоматических средств. Важное место в лечении занимают также правильно организованные питание и уход за больным ребенком.

Основу этиотропной терапии составляет применение антибактериальных препаратов. Их выбор, доза, режим и метод введения определяются этиологией менингита, чувствительностью возбудителя к антибиотикам, распространенностью и длительностью процесса, возрастом больного, свойствами используемого препарата.

Так как одним из основных условий эффекта этиотропного лечения менингитов является возможность создания в оболочках и веществе мозга терапевтической (необходимой для подавления роста возбудителя) концентрации антибиотиков, степень проникновения препаратов через гематоэнцефалический барьер определяет возможность их использования при менингитах. Именно поэтому нецелесообразно применять плохо проникающие через гематоэнцефалический барьер антибиотики (эритромицин, цеполин, кефлин), к которым может быть чувствителен ряд возбудителей гнойных менингитов.

Рекомендуемые для лечения препараты должны вводиться в массивных дозах, особенно при менингоэнцефалите и вентрикулите, а также при позднем поступлении больных.

Химиопрепараты в основном вводят внутримышечно и внутривенно. Однако средства, обладающие высокой проникающей способностью (сульфаниламиды пролонгированного действия, левомецетин), можно применять в таблетках. Их рекомендуется назначать главным образом

детям старшего школьного возраста при нетяжелом течении менингита и недостаточной санации ликвора по окончании курса парентерального введения антибиотиков. При тяжелом течении заболевания в отдельных случаях целесообразно дополнительно вводить антибиотики эндOLUMбально или, как рекомендуют А. Е. Кудрявцев с соавторами (1985), в систему внутренней сонной артерии.

Поскольку клинически установить этиологию различных форм менингита удается не всегда, а терапия во всех случаях носит неотложный характер, ее условно разделяют на 2 периода: 1-й — до установления этиологии («старт-терапия»), 2-й — после этиологической расшифровки диагноза.

Меньше всего трудностей в выборе этиотропного препарата возникает при менингококковом менингите, этиологическая диагностика которого при наличии менингококкемии возможна клинически. В остальных случаях «старт-терапию» следует проводить с учетом анамнеза ребенка, эпидемиологической обстановки и спектра наиболее вероятных возбудителей гнойных менингитов в соответствующей возрастной группе. В случаях установления этиологии менингита следует определить, правильно ли выбраны антибиотики для терапии. Это можно осуществить на основании оценки соответствия применяемых препаратов видовой или индивидуальной чувствительности возбудителя. При отрицательных результатах бактериологического и иммунологического исследований больных детей единственным критерием определения правильности выбора способа лечения является контроль клинического эффекта. Если же эффект не наступает в течение 2—3 суток, назначенных в качестве «старт-терапии», этиотропные средства следует заменить.

При менингококковом менингите, диагностированном на основании клинических или клинико-лабораторных данных, наиболее широко применяется пенициллин (200 000—300 000 ЕД/кг массы в сутки). В более тяжелых случаях (при развитии менингоэнцефалита, вентрикулита и т. д.), а также при позднем начале антибактериального лечения доза должна быть увеличена до 400 000—500 000 ЕД/кг. Препарат вводят внутримышечно 6 раз в сутки с 4-часовыми интервалами или путем внутривенных инфузий через каждые 2 часа.

При неосложненном менингите рекомендуется лево-

мицетина сукцинат растворимый. По терапевтической эффективности он не уступает пенициллину. Назначают его в дозе 80—100 мг/кг массы тела; вводят внутримышечно или внутривенно с 6—8-часовыми интервалами. Однако при лечении данным препаратом состав ликвора нормализуется, как правило, несколько позднее, чем при лечении пенициллином. Тем не менее при менингококкемии и смешанной форме менингококковой инфекции, протекающих с инфекционно-токсическим шоком, предпочтение следует отдавать левомицетина сукцинату, так как, по данным Ю. Я. Венгерова с соавторами (1973), он реже, чем пенициллин, вызывает эндотоксические реакции. В диагностически трудных, особенно тяжело протекающих случаях показано пенициллин сочетать с левомицетина сукцинатом.

Клинический эффект при менингококковом менингите можно также получить, применяя полусинтетические пенициллины — ампициллин, в меньшей степени — оксациллин.

Ампициллин назначают в суточной дозе 200—400 мг/кг и вводят внутривенно или внутримышечно с 4-часовым интервалом. Однако Н. Я. Покровская (1986) считает, что при внутримышечном введении интервал можно увеличить до 6 часов, мотивируя это тем, что данный препарат лучше, чем другие пенициллины, проникает в субарахноидальное пространство и дольше в нем сохраняется.

Для создания терапевтического уровня оксациллина его нужно назначать в дозе не менее чем 300 мг/кг в сутки, а интервалы между инъекциями не должны превышать 3 часов.

Имеются сведения, что при лечении генерализованных форм менингококковой инфекции у детей удовлетворительные результаты дает сульфаниламид пролонгированного действия — сульфамонетоксин. Он рекомендуется детям старшего возраста со среднетяжелыми формами болезни и выраженной положительной динамикой после 2—3-дневного предшествующего лечения антибиотиками. Его назначают в дозах 20—25 мг/кг 2 раза в 1-й день, 20—25 мг/кг один раз в последующие 4—5 дней внутрь или в виде *N*-глюкаминовой соли внутримышечно. Этот препарат особенно перспективен при эпидемических вспышках, когда трудно оказать помощь одновременно большому числу больных.

Проводить комбинированную химиотерапию при

менингококковой инфекции, как правило, нет необходимости, за исключением особенно тяжелых случаев течения заболевания и развития осложнений (пневмония, пиелит и др.).

При пневмококковом менингите ведущим этиотропным средством также является пенициллин. Учитывая возможность ранней консолидации гнойного экссудата, этот антибиотик целесообразно применять в дозе 400 000—500 000 ЕД/кг, а в особенно тяжелых случаях — 800 000—1 000 000 ЕД/кг в сутки. Хороший эффект удается получить в ряде случаев при назначении ампициллина (300—400 мг/кг) в сочетании с левомицетина сукцинатом растворимым (80—100 мг/кг в сутки).

Наибольший эффект при менингите, вызванном гемофильной палочкой Афанасьева—Пфейффера, дает левомицетина сукцинат. Его назначают в тех же дозах, что и при лечении менингококкового менингита. Показан также ампициллин (300—400 мг/кг в сутки), а в тяжело протекающих случаях указанные препараты применяют в сочетании. Удовлетворительный терапевтический эффект при этом заболевании можно получить путем применения клафорана (цефалоспорины III поколения). Его вводят внутримышечно или внутривенно 3—4 раза в день в дозе 200 мг/кг в сутки.

Лечение больных стафилококковым менингитом представляет большие трудности, поскольку при нем сложно ликвидировать первичный очаг инфекции и, кроме того, могут образоваться абсцессы мозга и, самое главное, возбудители его устойчивы ко многим антибактериальным препаратам. При лечении стафилококкового менингита, как ни при одной другой его форме, большую роль играет антибиотикограмма возбудителя. Если ее нет, рекомендуется проводить комбинированное лечение 2—3 препаратами. Наиболее подходящей следует считать комбинацию пенициллиназоустойчивых полусинтетических пенициллинов (оксациллин) с чувствительными к действию пенициллиназы препаратами этой группы (пенициллин, ампициллин) или линкомицином. Рекомендуется также сочетать ампициллин или оксациллин с гентамицином, пенициллин с левомицетином. Гентамицин вводят в суточной дозе 6—8 мг/кг внутримышечно или внутривенно с 8-часовыми интервалами, линкомицин — 30—50 мг/кг через каждые 6—8 часов. Дозы остальных антибиотиков те же, что и при менингитах другой этиологии (указаны

выше). Повышению эффекта лечения менингитов стафилококковой этиологии способствует одновременное применение биологических препаратов (антистафилококковая плазма, стафилококковый γ -глобулин), переливание крови родителей, предварительно иммунизированных стафилококковым анатоксином.

Для лечения менингита, обусловленного кишечной палочкой, следует применять в основном ампициллин и карбенициллин. Их вводят внутримышечно или внутривенно 4—6 раз в сутки в сочетании с левомицетина сукцинатом или гентамицином в вышеуказанных дозах.

При менингитах, вызванных синегнойной палочкой, используются: карбенициллин (внутривенно вводят по 300—400 мг/кг в сутки и эндолюмбально по 3—5 мг на введение — детям до 1 года), аминогликозиды (гентамицин, тобрамицин, сизомицин в суточной дозе 6—8 мг/кг или амикацин — 15 мг/кг в сочетании с эндолюмбальным введением гентамицина по 1—2 мг), полимиксин В (внутримышечно или внутривенно через 6—8 часов из расчета 2—2,5 мг/кг в сутки и по 2—5 мг эндолюмбально). Рекомендуются также комбинации карбенициллина с аминогликозидами и полимиксином В.

Для лечения больных менингитом, вызванным клебсиеллами, целесообразно использовать амикацин в сочетании с клофораном или бисептолом.

Лечение гнойного менингита листериозной этиологии проводится массивными дозами ампициллина и левомицетина сукцината. Поскольку у новорожденных при данной форме менингита в развитии гнойно-воспалительных процессов могут участвовать анаэробы, в комплекс этиотропных средств целесообразно включать метронидазол (7,5—10 мг/кг внутривенно 3 раза в сутки).

В связи с тем что в развитии гнойных менингитов ведущую роль играет кокковая флора, чувствительная к бензилпенициллину, лечение в большинстве случаев, особенно детей старше 2 лет, следует начинать с назначения именно этого антибиотика. При раннем поступлении больного суточная доза препарата должна быть 200 000—300 000 ЕД/кг. При позднем же поступлении больного в тяжелом состоянии, а также при наличии клинических признаков менингоэнцефалита и вентрикулита пенициллин назначается в дозе 400 000 ЕД/кг и более в сочетании с левомицетина сукцинатом. У детей в возрасте от 3 месяцев до 2 лет, особенно при указаниях в анамнезе на частые

респираторные инфекции, при наличии гипотрофии, хронического отита, синусита лечение целесообразно начинать с назначения левомицетина в дозе 80—100 мг/кг в сутки в комбинации с пенициллином или ампициллином. Новорожденным и детям первых 3 месяцев жизни «старт-терапию» нужно проводить ампициллином в сочетании с гентамицином, дополняя его в отдельных случаях метронидазолом. При развитии гнойного менингита после оперативных вмешательств показана комбинация карбенициллина с гентамицином.

Лечение больных менингитом грибковой этиологии проводится амфотерицином *B*. Терапию детей первого года жизни М. А. Райнер (1985) рекомендует начинать с введения препарата в дозе 50—70 ЕД/кг внутривенно, причем в первый день лечения — 1 раз в сутки, в следующие дни — 2 раза. Одновременно препарат вводят эндолюмбально. В течение недели указанные дозы постепенно увеличивают, доводя их соответственно до 120—200 ЕД/кг и 15—20 ЕД. Курс лечения 20—40 дней.

Лечение более старших детей Р. Davies (1984) рекомендует начинать с разовой дозы амфотерицина *B* 100—120 ЕД/кг и затем увеличивать ее до 1000 ЕД/кг в сутки; вводят препарат однократно в 1—2 дня. Одновременно также можно назначать эндолюмбальное введение его по 10—50 ЕД. При лимфоцитарном цитозе ликвора до $30-50 \cdot 10^6$ /л препарат можно отменить. При этом должно быть 5 отрицательных результатов исследования спинномозговой жидкости на грибы. Через 4—6 недель в ряде случаев целесообразно провести противорецидивный курс амфотерицином (12—14 дней).

Есть сведения, что удовлетворительные результаты лечения грибковых менингитов дает амфотерицин *B* в сочетании с рифампицином или метронидазолом. Однако несмотря на то что существует довольно большой выбор антимикотических препаратов, лечение грибковых менингитов представляет серьезные трудности.

Наряду с антибактериальной терапией больным с гнойным менингитом назначают патогенетическое лечение, направленное прежде всего на устранение интоксикации. Для этого следует обеспечить достаточное введение в организм жидкости. Необходимый объем ее рассчитывается на основании возрастной суточной потребности в ней организма и потерь с рвотой, диареей, учащенным дыханием (на каждые 20 дыхательных движений сверх

возрастной нормы 15 мл/кг) при обязательном учете повышенной температуры (на каждый градус выше 37 °С — 10 мл/кг). В тяжелых случаях более точно потери жидкости можно определить по дефициту массы тела.

Суточную потребность в жидкости можно обеспечить обильной дачей морсов, компотов, минеральной воды; при значительных потерях жидкости с рвотой и диареей следует провести регидратацию. В случае выраженной интоксикации необходимо провести дополнительную инфузионную терапию (30—40 мл/кг); при среднетяжелой форме менингита от нее можно отказаться.

Если нельзя обеспечить энтеральное введение жидкости, весь рассчитанный объем вводится внутривенно. В среднем в первые дни заболевания детям первого года жизни назначается жидкости 80—150 мл/кг, в 1—3 года — 60—100 мл/кг, более старшего возраста — 40—60 мл/кг.

С целью детоксикации, а также коррекции нарушений микроциркуляции применяются средне- и низкомолекулярные коллоиды: реополиглюкин (до 10 мл/кг в сутки), гемодез (10—15 мл/кг), 5—10 % альбумин (10—15 мл/кг), нативная плазма (10 мл/кг). С той же целью, а также для компенсации водно-электролитных сдвигов в организме используются глюкозо-солевые растворы. Наиболее сбалансированы по составу растворы Рингера-лактат (лактосол) и Дарроу. Коллоидные и глюкозо-солевые растворы рекомендуется вводить в соотношении 1:3. При этом детям в возрасте до 1 месяца соотношение раствора глюкозы и солевых растворов должно составлять 4:1, до 2,5 лет — 3:1, до 12 лет — 2:1. При обильной повторной рвоте и диарее дозу солевого раствора можно увеличить.

Недоношенным и ослабленным детям, а также страдающим анемией в случае развития менингита на фоне сепсиса или запоздалого лечения показаны гемотрансфузии (10 мл/кг).

При менингитах, протекающих с выраженной интоксикацией и нестабильной гемодинамикой, показан короткий (2—3 дня) курс лечения преднизолоном в суточной дозе 0,5—1,0 мг/кг.

На фоне капельного внутривенного введения жидкостей с целью детоксикации и коррекции повышенного внутричерепного давления форсируется диурез введением лазикса (фуросемида) в дозе 1—2 мг/кг в сутки (у тяжело-

больных — до 4 мг/кг). Для дегидратации назначается также диакарб (суточная доза 10—25 мг/кг), оказывающий не только мочегонный эффект, но и подавляющий продукцию спинномозговой жидкости. При введении названных диуретиков усиливается элиминация с мочой гидрокарбоната, в результате чего может развиваться гипокалиемический метаболический ацидоз. Это следует своевременно корректировать препаратами калия и натрия гидрокарбоната.

Синдром внутричерепной гипотензии устраняется внутривенным вливанием 20—30 мл изотонического (0,9 %) раствора натрия хлорида или 5 % раствора глюкозы.

При судорожном синдроме показаны противосудорожные средства (седуксен, фенобарбитал, дифенин).

Введение жаропонижающих препаратов (анальгин, парацетамол, аспирин) целесообразно при гипертермии и фебрильных судорогах. При «бледной гипертермии» (синдром Омбредана) наряду с жаропонижающими препаратами следует применять спазмолитики, ганглиоблокаторы и нейролептики (аминазин, пипольфен, дроперидол, пентамин, имихин и др.) либо их комбинации в виде «литических смесей». Кроме того, хороший эффект дают введение вазореологически активных средств, таких как трентал (3—5 мг/кг в сутки) и компламин (1,0—1,5 мг/кг), а также инфузии глюкозо-новокаиновой смеси (10 % раствор глюкозы и 0,25 % раствор новокаина в соотношении 2:1 или 1:1). Для устранения сосудистого спазма и усиления теплоотдачи можно назначать нитроглицерин, являющийся самым мощным из известных артериовенозных дилататоров. Применение в этих случаях физических методов охлаждения, по мнению некоторых авторов, нецелесообразно, так как это вносит диссонанс в деятельность терморегулирующих механизмов и может усилить спазм периферических сосудов.

Детям, страдающим гнойными менингитами, рекомендуется назначать лекарственные средства общеметаболического действия (витамины группы В, аскорбиновая кислота, аскорутин, рибоксин, фосфаден).

Есть сведения, что результаты лечения гнойных менингитов у детей можно улучшить включением в комплекс терапевтических мероприятий иммунные препараты и иммуномодуляторы — специфический противоменингококковый иммуноглобулин, неспецифический нор-

мальный иммуноглобулин человека, левамизол, Т-активин.

Отек головного мозга устраняется прежде всего интенсивной дегидратацией. С этой целью используется лазикс (5—7 мг/кг), 15 % раствор маннитола (0,5—1,0 г сухого препарата на 1 кг массы тела; суточная доза до 2,0 г/кг) и глицерол (1,0—2,0 г/кг; вводится через желудочный зонд). Дегидратирующий эффект оказывает и концентрированная плазма (до 10,0 мл/кг), 20 % альбумин (5,0 мг/кг), реоглюман (10,0—12,0 мл/кг).

Плазмозаменители и глюкозо-солевые растворы при развитии отека мозга применяются в несколько ограниченном объеме (на 20—25 % меньше вышеуказанной расчетной дозы) с одновременным форсированием диуреза.

Необходима при отеке мозга и гормональная терапия. Ее следует проводить преднизолоном (до 8,0—10,0 мг/кг в сутки; внутривенно) или гидрокортизоном (до 30,0—40,0 мг/кг). С той же целью применяется также дексаметазон, но его терапевтический эффект проявляется лишь через несколько часов.

Помимо глюкокортикоидов, для стабилизации биологических барьеров рекомендуются антиоксиданты и антигипоксанты. На ранних стадиях отека мозга используются тиопентал натрия (30,0 мг/кг в сутки), индерал (2,0 мг/кг), гордокс (2000,0—2500,0 ЕД/кг), пирацетам (до 30,0 мг/кг в сутки; внутривенно).

Одновременно проводятся мероприятия, направленные на устранение гипоксии (оксигенотерапия, очистка дыхательных путей от слизи, по показаниям — искусственная вентиляция легких).

Для купирования судорожного статуса лучше всего применять 0,5 % раствор седуксена. Его медленно вводят внутривенно в дозе 2,0—10,0 мг в зависимости от возраста. Хороший эффект также дают внутривенное введение оксибутирата натрия (до 200,0 мг/кг в сутки), ингаляционный наркоз фторотаном, в отдельных случаях при тяжелом судорожном статусе и нарушениях дыхания — миорелаксанты. При использовании любого метода противосудорожной терапии необходимо назначать фенobarбитал отдельно или в сочетании с дифенином (1:1).

Терапия инфекционно-токсического шока должна включать мероприятия, направленные на детоксикацию, восстановление нарушений микроциркуляции и гемодинамики, купирование ДВС-синдрома, коррекцию гипоксии и расстройств внутренних органов. После коррекции

ацидоза необходимо на фоне адекватной оксигенотерапии вводить коллоиды гемодинамического действия (реополиглюкин) в режиме управляемой гемодиллюции, а в последующем осуществлять инфузионную программу глюкозо-солевыми растворами (соотношение коллоидов и кристаллоидов 1:2). Следует также в больших дозах вводить глюкокортикоиды (до 20,0—30,0 мг/кг в сутки по преднизолону), дезагреганты и ангиопротекторы (трентал, курантил), ингибиторы протеолиза (гордокс, контрикал); гепарин под контролем коагулограммы (по 30,0—50,0 ЕД/кг каждые 4 часа). При сохраняющихся нарушениях гемодинамики целесообразно применять допамин в дозе 5,0—10,0 мкг/кг/мин. Все указанные препараты, а также антибиотики должны вводиться внутривенно, поскольку при внутримышечном введении в связи с нарушениями микроциркуляции всасывание их сильно замедлено.

Основным критерием выздоровления при гнойных менингитах является нормализация спинномозговой жидкости. Поэтому большое значение имеют сроки проведения контрольной спинномозговой пункции. Они варьируют в зависимости от этиологии и особенностей течения заболевания, сроков начала и адекватности лечения. При благоприятном течении менингококкового менингита контрольную пункцию следует проводить на 6—8-й день лечения, при гнойных менингитах неменингококковой этиологии — не раньше, чем через 10—12 дней после начала терапии.

Антибактериальную терапию менингококкового менингита можно прекращать при наличии в ликворе лимфоцитарного плеоцитоза, не превышающего $100 \cdot 10^6$ /л. При менингитах другой этиологии антибиотики отменяются только при лимфоцитарном цитозе менее $30—40 \cdot 10^6$ /л. При небольшом остаточном плеоцитозе лимфоцитарно-нейтрофильного характера следует продолжить лечение теми же антибиотиками в течение 2—4 дней, в отдельных случаях без дополнительного ликворологического контроля. При гнойных менингитах неменингококковой этиологии в случае медленной санации спинномозговой жидкости необходимо усилить стимулирующую терапию и заменить один или оба антибиотика.

О с л о ж н е н и я. В процессе лечения гнойных менингитов могут возникнуть определенные осложнения. К ним прежде всего следует отнести обострение заболевания, что обычно наблюдается при нерациональном подборе

антибиотиков, недостаточной дозе или необоснованной замене их, при преждевременном прекращении лечения. Обострение может быть также вызвано выработкой в процессе лечения устойчивости возбудителя к антибиотикам.

У ряда больных при затяжном течении заболевания, особенно у грудных детей, может произойти ограниченный выпот в субдуральное пространство (гигрома). В этом случае у больных продолжается лихорадка, причем она может носить гектический характер. Одновременно нарастает менингеальный синдром, появляются симптомы внутричерепной гипертензии, очаговые судороги. Состав спинномозговой жидкости при этом продолжает нормализоваться. Выпускание ликвора не снижает выраженность гипертензионного синдрома, а иногда даже вызывает его нарастание. Наиболее часто субдуральные гигромы локализуются парасагиттально, за родничком. При экзоцефалографическом исследовании могут выявляться смещение срединных структур головного мозга, на глазном дне — застойные изменения, иногда более выраженные на стороне гигромы. С целью диагностики данной патологии и лечения больных проводится пункция выпота и его удаление. Пунктат представляет собой ксантохромную или бесцветную жидкость и отличается высоким содержанием белка. Если после пункции выздоровление не наступает, гигрому следует удалить.

Осложнением гнойных менингитов является и эпендиматит. Его клиника складывается из общемозговых гипертензионных симптомов, вызванных ликвородинамическими нарушениями, и локальной симптоматики, определяемой уровнем поражения. У больных нарастает головная боль, учащается рвота, появляются загруженность, адинамия, отмечаются менингеальные симптомы, иногда — гипертензионно-окклюзионные кризы. Развитие спаечного процесса и воспалительных изменений в субэпендимарной области мозговых желудочков (вентрикулит) служит причиной очаговых нарушений. Особенно часто эпендиматиты возникают в III и IV мозговых желудочках, а также в водопроводе мозга. При поражении III желудочка появляются выраженные гипоталамические расстройства с частым нарушением терморегуляции, патологией со стороны различных видов обмена, развитием ожирения или кахексии, синдрома несахарного диабета. При вовлечении в процесс структур среднего мозга развивается децеребра-

ционная ригидность, значительно ухудшающая прогноз. При эпендиматите с преимущественным поражением IV желудочка появляются головокружение, многократная рвота, нистагм, поражаются черепные нервы. Дыхательная аритмия и гемодинамические нарушения указывают на поражение дыхательного и сосудодвигательного центров, что опасно для жизни. Патология IV желудочка обычно сопровождается особенно выраженными гипертензионным и менингеальным синдромами. Большое значение при диагностике эпендиматита имеют желудочковые пункции, с помощью которых обнаруживаются воспалительные изменения в ликворе. Выявление эпендиматита требует усиления антибактериальной терапии антибиотиками и назначения в дальнейшем препаратов рассасывающего действия (биохинол, экстракт алоэ, лидаза).

При гнойных менингитах с поздним началом лечения, особенно у грудных детей, может развиваться открытая гидроцефалия. В ее основе чаще лежит затруднение всасывания ликвора (арезорптивная гидроцефалия) в результате склерозирования мозговых оболочек. На гидроцефалию в этих случаях указывает интенсивный рост окружности головы, усиление венозного рисунка черепа, напряжение и увеличение размеров родничка, появление симптома Грефе. Наличие гидроцефалии подтверждается и данными рентгенографии черепа, а также эхоэнцефалографии. При спинномозговой пункции выявляются повышение внутричерепного давления и часто — содержания белка в ликворе. Наличие гидроцефалии требует усиленной дегидратации путем назначения диакарба в больших дозах (детям первого года жизни до 80 мг/кг в сутки) при калиевой коррекции, повторных пункций с выпусканьем 5,0—10,0 мл ликвора, а при отсутствии компенсации оперативного лечения — наложения отводящего ликвор шунта.

Рецидивирующие гнойные менингиты после травмы, особенно после перелома основания черепа, чаще всего обуславливаются развитием ликвореи и повторным инфицированием мозговых оболочек. Рецидивы в этих случаях могут наступать через несколько месяцев, а иногда и лет. Оперативная ликвидация ликвореи предотвращает их.

С. Л. Кипнис (1979) изучала у грудных детей последствия гнойного менингита, которые проявились в виде органических поражений нервной системы различной выраженности. После пневмококкового менингита они были

выявлены у 16 % детей, стафилококкового — у 50 %, после коли-менингита (у новорожденных) — у 55 %, после менингита, вызванного палочкой Афанасьева—Пфейффера,— у 9 %. К этим последствиям относятся гидроцефально-гипертензионный, эпилептический и гипоталамический синдромы, поражения черепных нервов, особенно глазодвигательных и слухового, парезы и параличи, гидроцефалия, задержка двигательного, речевого и психического развития.

К наиболее частым остаточным явлениям гнойного менингита можно отнести и церебрастенический синдром, сопровождающийся быстрой утомляемостью, повышенной раздражительностью, частыми головными болями, снижением внимания и памяти, эмоциональной неустойчивостью, нарушениями сна. Щадящий режим, витаминизация, назначение фитина, кальция глицерофосфата, ноотропила (пирацетама) и других препаратов облегчает течение церебрастенического синдрома. При наличии в остром периоде судорог несколько месяцев проводится противосудорожная терапия фенобарбиталом, чистым или в сочетании с дифенином.

Выписывать больных, перенесших гнойный менингит, обычно можно спустя 5—10 дней после отмены антибиотиков, а менингококковый менингит — при наличии одного отрицательного посева мазка из носоглотки на менингококк, сделанного после отмены антибактериальной терапии.

Серозные менингиты. К серозным менингитам относятся заболевания, характеризующиеся серозным воспалением мягкой и паутинной мозговых оболочек. Широкое изучение этих заболеваний было начато после практического применения предложенного Квинке в 1893 г. метода прижизненного исследования спинномозговой жидкости путем поясничного прокола. Однако их этиологическая принадлежность длительное время оставалась неясной. Одни исследователи отрицали существование серозных менингитов как самостоятельного заболевания, другие — пытались объединить их единой этиологией. Однако в 1933 г. К. Армстронгу и Р. Лилли удалось выделить возбудителя одной из форм серозного менингита, названного впоследствии лимфоцитарным хориоменингитом. Это положило начало новому этапу в изучении этиологии серозных менингитов.

Этиология. В настоящее время, помимо лимфоци-

тарного хориоменингита, изучены и другие формы серозного менингита. В частности, установлено, что серозный менингит может быть вызван вирусами эпидемического паротита, полиомиелита, Коксаки, *ЕСНО*, клещевого энцефалита, а также некоторыми другими возбудителями вирусной и микробной природы. Серозные менингиты могут носить как первичный, так и вторичный характер.

Первичные серозные менингиты имеют вирусную этиологию, вторичные — микробную. Последние развиваются при брюшном тифе, бруцеллезе, лептоспирозе, сифилисе и других микробных инфекциях. В современной структуре серозных менингитов у детей ведущее место занимают менингиты паротитной и энтеровирусной этиологии.

Патогенез. Вирусный возбудитель менингита гематогенным путем попадает на мозговые оболочки, а также в субарахноидальное пространство и в первые 2—3 дня заболевания может быть обнаружен в спинномозговой жидкости. Проникая в сосудистые сплетения мозговых желудочков, вирус вызывает их раздражение и, как следствие, — гиперпродукцию ликвора. Объем спинномозговой жидкости может возрасти и в результате серозной экссудации в субарахноидальное пространство.

Следовательно, при серозном менингите избыточное накопление спинномозговой жидкости осуществляется двояким способом — раздражением сосудистых сплетений и поступлением серозного экссудата в субарахноидальное пространство. У одних больных превалирует первый механизм, у других — второй.

Основой патогенеза серозных менингитов является гидроцефально-гипертензионный синдром. Он формируется остро и определяет клиническую симптоматику, а также тяжесть течения заболевания.

По мере стихания воспалительного процесса мозговых оболочек объем спинномозговой жидкости нормализуется, прекращается поступление в субарахноидальное пространство серозного воспалительного экссудата, содержащего клеточные элементы, а находящиеся в ликворе клетки лизируются, что обеспечивает санацию ликвора.

Патологическая анатомия. Паутинная и мягкая мозговые оболочки при серозном менингите становятся полнокровными и отечными, подвергаются диффузной инфильтрации, максимально выраженной периваскулярно и состоящей из лимфоцитарных и плазматических

клеток. Аналогичные изменения претерпевают и сосудистые сплетения мозговых желудочков, значительно реже — вещество мозга. На мозговых оболочках и в субэпендимарной области желудочков мозга наблюдаются стазы с плазморрагией и единичными мелкоточечными кровоизлияниями. Желудочки мозга расширяются, в них и в субарахноидальном пространстве накапливается избыточное количество спинномозговой жидкости с примесью серозного воспалительного экссудата, содержащего в основном лимфоцитарные клетки. Указанные изменения обычно подвергаются полному обратному развитию. Рубцово-спаечный процесс и стойкая гидроцефалия после серозного менингита встречаются редко.

К л и н и к а. Для серозных вирусных менингитов наиболее типичны гидроцефально-гипертензионный и менингеальный синдромы, сочетающиеся с общеинфекционной симптоматикой, характер которой зависит от вида возбудителя. При серозных менингитах повышается внутричерепное давление, в связи с чем появляется интенсивная головная боль, преимущественно в лобно-височной области. Кроме того, бывает повторная рвота (иногда многократная), вызванная непосредственным или рефлекторным раздражением ядер блуждающего нерва. По этой причине у ряда больных отмечается тенденция к брадикардии.

Менингеальные симптомы различной степени выраженности не всегда развиваются при серозных менингитах. Они не свойственны для клинически малосимптомных или асимптомных ликвороположительных форм, которые составляют примерно 10—15 %. Существует довольно четкая корреляция между выраженностью менингеальных симптомов и степенью внутричерепной гипертензии: чем она выше, тем более выражены менингеальные симптомы. Зависимость выраженности последних от величины плеоцитоза в ликворе или от его состава обычно проследить не удается.

Из общеинфекционных симптомов для серозных вирусных менингитов характерны высокая температура, умеренные явления интоксикации, приглушение тонов сердца, лабильность пульса, кишечные расстройства в форме запора или поноса. В крови чаще наблюдаются умеренная лейкопения, иногда небольшой лимфоцитоз при нормальной СОЭ.

При проведении люмбальной пункции у большинства

больных внутричерепное давление повышается до 250—400 мм вод. ст. При медленном же выпускании всего 5—7 мл ликвора оно снижается до 200—250 мм вод. ст. Ликвор при данной патологии обычно бывает прозрачным, бесцветным. Содержание в нем белка колеблется от 0,1 до 0,6 г/л. При низком содержании белка осадочные реакции Панди и Нонне—Апельта бывают отрицательными или слабо положительными, при повышении же его количества — становятся умеренно положительными. Лимфоцитарный цитоз колеблется в широких пределах — от 50 до $1500 \cdot 10^6$ /л. В первые два дня заболевания в ликворе может быть довольно значительное количество нейтрофильных клеток. Содержание сахара не отклоняется от нормы.

Серозный менингит и менингоэнцефалит, вызванные вирусом эпидемического паротита, чаще встречаются среди детей дошкольного и младшего школьного возраста. Заболеваемость носит сезонный характер, причем пик ее отмечается в зимне-весенний период. У мальчиков паротитный менингит встречается значительно чаще, чем у девочек.

Частота паротитных поражений нервной системы в зависимости от особенностей эпидемической вспышки может колебаться в довольно широких пределах и в среднем составляет 10—12 % от числа заболевших, не считая клинически малосимптомные формы.

Для вируса эпидемического паротита свойствен адено- и нейротропизм, в связи с чем и поражаются железистая ткань, а также нервная система. Паротитный менингит следует относить к первичным вирусным менингитам, о чем прежде всего свидетельствует наличие у части больных паротитного вируса в спинномозговой жидкости, независимо от сроков появления менингита относительно времени припухания слюнных желез. Проникая в период вирусемии через гематоэнцефалический барьер, паротитный вирус находит в субарахноидальном пространстве благоприятные условия и там накапливается (вторичная инкубация). Период накопления может быть различным, в связи с чем столь разнообразны и сроки появления менингита.

В патогенезе паротитного менингоэнцефалита, вероятно, принимает участие и нейроаллергический компонент, на что указывает ряд фактов. Так, при патологоанатомическом исследовании обнаруживается очаговая демиелини-

зация, характерная для инфекционно-аллергических энцефалитов. Церебральная симптоматика появляется обычно на 5—11-й день, т. е. в сроки, характерные для всех вторичных инфекционно-аллергических поражений. Преимущественное заболевание детей с аллергической настроенностью, поражения пирамидных и мозжечковых путей, сравнительно благоприятное течение, выздоровление без стойких остаточных явлений также свидетельствуют о роли нейроаллергического компонента.

У большинства больных (67 %) паротитный менингит возникает на 3—6-й день после припухания слюнных желез, а иногда и позже — даже на 30-й день. У 20 % детей он возникает одновременно с припуханием слюнных желез, у 5 % — на 3—5 дней раньше, чем наступает припухание. У 8 % больных паротитный менингит протекает без клинически проявляющихся симптомов воспаления слюнных желез. Этиологический диагноз его в этих случаях можно установить на основании эпидемиологических данных (наличие контактов с больными эпидемическим паротитом) и особенностей клинического течения болезни. Правильность этиологической диагностики подтверждается вирусологическим и серологическим исследованиями. Клинические проявления паротитного менингита, возникшего в разные сроки, существенно не различаются. Во всех указанных вариантах менингит может протекать в тяжелой, средне-тяжелой, легкой и клинически асимптомной формах.

Заболевание начинается остро, с подъема температуры до 38 °С и выше. В первые часы появляются головная боль, повторная рвота, затем развиваются менингеальные симптомы, обычно средней выраженности, но иногда они не выявляются. У детей младшего возраста в первые два дня заболевания на высоте температуры могут наступить генерализованные судорожные припадки, потеря сознания, значительная адинамия или возбуждение. У более старших детей изредка развивается делириозный синдром, проявляющийся бредом, галлюцинациями, психомоторным возбуждением.

Степень тяжести клинического течения паротитного менингита зависит в основном от величины внутричерепного давления, которое может достигать 250—400 мм вод. ст. После спинномозговой пункции оно падает и самочувствие больных быстро улучшается, уменьшается головная боль, урежается рвота. Содержание белка в лик-

воре больных в большинстве случаев бывает и нормальным или умеренно повышенным (0,3—0,6 г/л), а глобулиновые реакции положительны примерно у половины больных. Плеоцитоз колеблется в пределах от 50 до $500 \cdot 10^6$ /л, иногда может достигать и $1500 \cdot 10^6$ /л, причем всегда бывает выше у детей в возрасте до 3 лет. (Ликвор при высоком плеоцитозе становится опалесцирующим или мутным.) В большинстве случаев плеоцитоз носит лимфоцитарный характер. Лишь у отдельных больных в первые 2 дня болезни в ликворе может быть примесь нейтрофильных клеток.

Паротитный менингоэнцефалит возникает, как правило, на 3—7-й день после припухания слюнных желез и начинается с клинической картины менингита тяжелой или средне-тяжелой степени тяжести. На 3—5-й день заболевания появляются церебральные симптомы, которые указывают на преимущественное поражение пирамидных путей и мозжечковых систем. При этом обычно наблюдаются легкие гемипарезы, сухожильная анизорефлексия, патологические рефлексии, статическая и локомоторная атаксия и др. Одновременно убывают менингеальные симптомы. Церебральная симптоматика в младшем возрасте выражена четче, причем особенно часто отмечаются мозжечковые нарушения. У детей более старшего возраста чаще поражаются пирамидные пути. С 7—10-го дня очаговая симптоматика начинает медленно убывать и полностью исчезает в течение 3—6 недель.

С серозным менингитом паротитной этиологии могут сочетаться поражения черепных нервов. Реже невриты наблюдаются без менингита. Особенно часто встречается неврит VIII нерва. Первыми симптомами, указывающими на его поражение, являются системное головокружение, рвота, нистагм. При движении глаз и головы головокружение усиливается, в связи с чем дети стараются лежать неподвижно. При этом у них отмечаются рефлекторное напряжение мышц шеи, обеспечивающее неподвижное положение головы. При сочетании лабиринтита или вестибулярного неврита с менингитом состояние больных бывает значительно тяжелее, чем при изолированном их поражении. Вестибулярные нарушения держатся несколько дней и постепенно проходят. Поражение слуховой порции VIII нерва встречается реже и также может быть как на уровне слухового рецептора (кохлеит), так и ствола нерва (кохлеарный неврит). Шум в ухе, преимуществен-

ное выпадение зоны высоких тонов и увеличение интервала между воздушной и костной проводимостью более характерны для поражения улитки. Слух при кохлите снижается остро и через несколько дней начинает восстанавливаться. При кохлеарном неврите слух может снижаться постепенно и в дальнейшем приобретает стойкий характер.

При выявлении у больного серозного менингита паротитной этиологии, динамическом наблюдении за ним и лечении необходимо учитывать и другие синдромы паротитной инфекции, из которых наиболее характерны воспаление слюнных желез. Припухание слюнной околоушной железы бывает возле уха и в ямке позади восходящей ветви нижней челюсти. Воспаленную подчелюстную слюнную железу можно пальпировать под горизонтальной ветвью нижней челюсти. Подъязычная слюнная железа пальпируется редко. Ее воспаленная ткань видна под слизистой диафрагмы рта. Припухание слюнных желез держится 7—10 дней. По его наличию определяют сроки изоляции больных — они должны быть не менее 9 дней.

Примерно у 15 % детей паротитный менингит сочетается с панкреатитом, при котором появляются боли в животе, в области пупка, иррадиирующие в спину и левый верхний квадрант живота, а также рвота (чаще возникает натошак). В моче повышается содержание диастазы до 128—256 ЕД и выше. Сочетание серозного менингита с орхитом также указывает на паротитную этиологию заболевания.

Острый период паротитного менингита продолжается обычно 5—7 дней. Высокая температура держится 3, реже 5 дней и снижается литически. С 2—3-го дня болезни значительно урежается рвота, убывает интенсивность головной боли. Менингеальные симптомы уменьшаются постепенно и полностью проходят к 7—10-му дню.

Нормализация спинномозговой жидкости несколько отстает от клинического выздоровления. При люмбальной пункции на 12—14-й день болезни внутричерепное давление не превышает 200 мм вод. ст., примерно у половины больных отмечаются небольшое снижение содержания белка, слабо положительные глобулиновые реакции, нормализация цитоза. По мере выздоровления в ликворе увеличивается количество малых и средних лимфоцитов, обладающих повышенной стойкостью к цитолизу. В связи с этим незначительный плеоцитоз, состоящий в основном

из указанных клеточных форм и выявляющийся спустя 14 дней после начала болезни, следует рассматривать как результат повышенной осмотической стойкости клеток к цитолизу, а не как показатель воспаления мозговых оболочек. Он не должен служить препятствием к переводу больных на активный режим.

Убедительным доказательством паротитной этиологии серозного менингита являются положительные результаты вирусологического и серологического обследования, к которому следует прибегать во всех неясных случаях. Выделить вирус паротита из спинномозговой жидкости удается не всегда, в основном при взятии ликвора в первые 2 дня заболевания.

Из серологических реакций применяется реакция задержки гемагглютинации (РЗГА), основанная на способности паротитного вируса вызывать агглютинацию куриных эритроцитов, или реакция связывания комплемента (РСК). При этом выявляется нарастание титра специфических к паротитному вирусу антител в парных сыворотках крови. За положительный результат принимается не менее чем четырехкратное нарастание титра паротитных антител во второй сыворотке по сравнению с первой. При высоких титрах (1:128 и выше) даже двукратное нарастание титра считается положительным явлением, указывающим на паротитную этиологию менингита.

Серозные менингиты, вызванные кишечными вирусами Коксаки и ЕСНО, являются наиболее частой клинической формой энтеровирусной инфекции. Эпидемические вспышки их наблюдались во всех странах мира. В последние годы эпидемии энтеровирусной инфекции не регистрируются, но постоянно отмечаются ограниченные очаги и спорадические случаи. К энтеровирусным поражениям нервной системы относятся также энцефалиты, полиомиелитоподобные заболевания и некоторые формы полирадикулоневрита.

Кишечные вирусы относятся к семейству пикорнавирусов, содержащих РНК. Вирусы Коксаки делятся на 2 группы: Коксаки А и Коксаки В. Первая группа включает 24 серотипа вирусов, вторая — 6. Вирусы ЕСНО (первые буквы латинских слов — кишечные, цитопатогенные, человеческие, сиротки) насчитывают 34 серотипа. Этиологически с вирусами Коксаки и ЕСНО связана целая группа заболеваний: герпетическая ангина (Коксаки А); эпидемическая миалгия, или болезнь Борнхольма; энцефаломио-

кардит новорожденных и грудных детей (Коксаки В); эпидемическая, или бостонская, экзантема (ЕСНО). С вирусами Коксаки и ЕСНО связывают также развитие желудочно-кишечной формы, «малой» болезни и ряда патологий нервной системы, прежде всего серозного менингита.

К эпидемиологическим особенностям энтеровирусной инфекции в первую очередь следует отнести высокую контагиозность и массовость заболеваний в период эпидемических вспышек. Спорадические заболевания значительно менее контагиозны. Основным резервуаром энтеровирусов являются больные и здоровые вирусоносители. Заболевания передаются воздушно-капельным путем или по типу кишечной инфекции. М. А. Дадиева и Р. М. Пратуевич (1974) полагают, что во время эпидемий ведущую роль играет воздушно-капельный путь, при спорадических заболеваниях — кишечный. Максимальный подъем заболеваний падает на летне-осенний период. Чаще болеют дети дошкольного и младшего школьного возраста. Для всех клинических форм энтеровирусной инфекции характерны короткий инкубационный период (2—7 дней), острое начало, повторные лихорадочные волны и возможность рецидивов, тяжелое течение и выздоровление без стойких остаточных явлений. Различные клинические формы могут сочетаться у одного больного (или в одном очаге), что облегчает этиологическую диагностику.

Серозные менингиты энтеровирусной этиологии начинаются остро. При этом температура значительно повышается и часто колеблется в течение суток, сильная головная боль нередко сочетается с болезненностью глазных яблок и головокружением, в первые часы появляется повторная рвота, иногда неукротимая. Общее состояние больных довольно тяжелое — они вялы, адинамичны, отказываются от еды. В начале заболевания могут наступить судорожная или делириозная форма энцефалической реакции, нарушения сознания до степени сомнолентности или сопора.

Для энтеровирусных менингитов характерны гиперемия лица с белым носогубным треугольником, инъекция сосудов склер. У части больных на лице и теле появляется полиморфно-пятнистая, папулезная или геморрагическая сыпь, которая иногда держится всего несколько часов. Особенно типичны кожные изменения для ЕСНО_{6, 9, 11}-вирусной инфекции. Кроме того, сильно гиперемизируется зев, на нем четко проявляется лимфоидная зер-

нистость. У ряда больных отмечаются мышечные боли в конечностях и туловище. Они особенно характерны для менингитов, вызванных В-вирусами Коксаки. Многие дети жалуются на боли в животе, которые также могут носить мышечный характер. Часто отмечаются кишечные нарушения.

Менингеальные симптомы при энтеровирусных менингитах выявляются в первые дни заболевания и обычно четко выражены. При этом может отмечаться диссоциация менингеального синдрома.

В крови чаще наблюдается лейкопения, иногда в сочетании с небольшим нейтрофилезом. Значительно реже бывает лейкоцитоз. Обычно он наблюдается у больных со смешанным плеоцитозом в ликворе. СОЭ остается нормальной.

Спинальная жидкость прозрачна и бесцветна. Давление ее достигает 300—400 мм вод. ст. и выше. Содержание в ней белка, как правило, не превышает норму, но часто (у 52 % больных) бывает ниже ее. Глобулиновые реакции слабо положительны. Цитоз колеблется от 30 до 500—700 · 10⁶/л и в первые дни болезни может носить смешанный характер. Особенно характерна значительная примесь нейтрофильных клеток для менингитов *ЕСНО*-вирусной этиологии. Через несколько дней нейтрофильные клетки сменяются лимфоцитарными.

Тяжесть клинической симптоматики, высокое внутричерепное давление, относительно низкие плеоцитоз и концентрация белка указывают на ведущую роль в патогенезе энтеровирусных менингитов гипертензионного синдрома с гиперпродуктивным компонентом.

Серьезные менингиты энтеровирусной этиологии обычно бывают средней тяжести. Лихорадочный период длится не более 5—7 дней. На 2—3-й день болезни уменьшается головная боль, урежается или прекращается рвота. Менингеальные симптомы постепенно убывают и перестают выявляться к 7—10-му дню болезни. Состояние ликвора нормализуется на 15—20-й день болезни (позже, чем наступает клиническое выздоровление). У части больных отмечается волнообразное течение заболевания с 2—3 повторными подъемами температуры, усилением головной боли, возобновлением рвоты, усилением выраженности менингеальных симптомов. Для энтеровирусных менингитов характерны также рецидивы заболевания, которые могут возникать с максимальным интервалом в 30 дней, что,

очевидно, связано с циркуляцией нескольких серотипов вируса в очаге. Исход энтеровирусных менингитов благоприятный даже при волнообразности течения и рецидивах, хотя в ряде случаев после него в дальнейшем может развиваться церебрастения, а иногда — гидроцефально-гипертензионный синдром с неустойчивой компенсацией.

Этиологическая диагностика энтеровирусных менингитов, особенно в спорадических случаях, представляет значительные трудности. Для вирусологического исследования берутся несколько носоглоточных смывов, фекалии и спинномозговая жидкость. Для выделения вирусов Коксаки используются 1—2-дневные мыши, вирусов *ECHO* — клеточные культуры. На наличие вируса указывают характерные гистологические изменения в органах и тканях животных или цитопатогенный эффект в культуре тканей. В дальнейшем проводится типирование вируса. Однако в силу широкого распространения энтеровирусов к результатам вирусологического исследования следует относиться осторожно. Достоверным следует считать лишь выделение вируса из спинномозговой жидкости. Поэтому вирусологические результаты должны быть подкреплены серологическими исследованиями (нарастание титра антител в парных сыворотках крови, взятых с интервалом в 10—12 дней; положительным результатом следует считать не менее чем четырехкратное нарастание титра).

Острый лимфоцитарный хориоменингит распространен повсеместно. Его возбудителем является фильтрующий вирус, выделенный К. Армстронгом и Р. Лилли в 1933 г. Природным резервуаром этого вируса служат мыши и некоторые виды мелких грызунов. В организм человека он попадает с вдыхаемой пылью или пищевыми продуктами, загрязненными мышинными экскрементами. Возможно также заражение в результате укусов насекомых-переносчиков (блох, москитов, клещей и др.). Эпидемические вспышки лимфоцитарного хориоменингита бывают редко и носят ограниченный характер. Возможны и спорадические случаи заболевания лимфоцитарным хориоменингитом. Возникновение этой формы менингита не носит сезонный характер, но чаще отмечается зимой.

Начинается заболевание остро с повышения температуры до 38—39 °С, появления сильной головной боли, многократной рвоты. Иногда развивается кратковременная продрома, сопровождающаяся общим недомоганием, ката-

ральными явлениями, мышечно-суставными болями. Состояние больных на высоте заболевания бывает довольно тяжелым — у них наступают вялость, адинамия, сонливость, у детей младшего возраста могут быть кратковременные судороги, у более старших — бред, галлюцинации, возбуждение. Менингеальные симптомы появляются рано и четко выражены. Многие больные жалуются на боли в конечностях, стреляющие боли вдоль позвоночника. В остром периоде заболевания возможны поражения отдельных черепных нервов, легкие спастические парезы, гиперкинезы, атаксия. Церебральная симптоматика при менингоэнцефалите, вызванном вирусом Армстронга, убывает постепенно и полностью исчезает спустя 3—4 недели. Изменения глазного дна невритического или застойного характера наблюдаются часто. Иногда они служат характерной особенностью лимфоцитарного хориоменингита.

При проведении спинномозговой пункции выявляются повышенное давление ликвора; содержание белка при этом обычно не превышает норму. Плеоцитоз колеблется в пределах от 200 до 1000—2000 · 10⁶/л, цитоз стойко лимфоцитарный.

Острый период лимфоцитарного хориоменингита редко превышает 3—5 дней. Постепенно нормализуется температура, исчезает головная боль, перестают выявляться менингеальные симптомы. Санация ликвора и нормализация внутричерепного давления по времени несколько отстают от клинического улучшения и наступают к 14—20-му дню. Стойких остаточных явлений после лимфоцитарного хориоменингита или менингоэнцефалита обычно не бывает.

Убедительным доказательством наличия лимфоцитарного хориоменингита служит выявление вируса в крови и спинномозговой жидкости, что возможно лишь в первые 2 дня заболевания. В остальных случаях следует проводить серологическое исследование, при котором указанный диагноз ставится в том случае, если обнаруживается нарастание титра специфических к вирусу Армстронга антител в парных сыворотках крови. Антитела в крови после заболевания лимфоцитарным хориоменингитом остаются на длительное время.

Д и а г н о с т и к а. Своевременное установление этиологического диагноза имеет большое значение для правильного проведения необходимых противоэпидемических мероприятий, направленных на предупреждение рас-

пространения инфекции, а исключение гнойного или туберкулезного менингита важно для проведения правильного лечения. При решении вопроса об этиологии менингита необходимо прежде всего учесть эпидемиологическую обстановку, выявить контакты с заболевшими, характер распространения инфекции, ее сезонность, возраст больных. Однако эти показатели не имеют значения при спорадических заболеваниях. В таких случаях особое внимание нужно уделять вирусологическому и серологическому исследованиям.

Поскольку в настоящее время среди первичных серозных вирусных менингитов основную роль играют менингиты паротитной и энтеровирусной этиологии, их дифференциация имеет особенно важное значение. Паротитный менингит чаще встречается в зимне-весенний период, энтеровирусный — летом и в начале осени. Инкубационный период паротитной инфекции продолжается до 3 недель, чаще заболевание начинается на 14—18-й день контакта. Инкубационный период энтеровирусной инфекции более короткий — 2—7 дней. Эпидемические вспышки энтеровирусных менингитов характеризуются высокой контагиозностью и массовостью заболеваний, что не свойственно паротитной инфекции. Паротитный менингит сочетается с воспалением слюнных, поджелудочной и половых желез (у мальчиков). Менингиты Коксаки-вирусной этиологии у больного или в очаге могут сочетаться с герпетической ангиной, миалгией, миокардитом. Как при Коксаки-, так и при *ЕСНО*-вирусной инфекции бывают экзантемы, диарея, «малая» болезнь и другие клинические формы, характерные для этой инфекции.

При энтеровирусных менингитах температура в течение суток может колебаться в пределах 1,5—2 °С, что не характерно для паротитных менингитов. Гиперемия лица, инъекция сосудов склер, конъюнктивит, мышечные боли часто отмечаются при энтеровирусных менингитах и редко — при паротитном. Для менингитов энтеровирусной этиологии характерны диссоциация между клинической тяжестью и степенью воспалительных изменений в спинномозговой жидкости, сниженное содержание белка в ликворе, смешанный плеоцитоз, меньший по абсолютной величине, чем при менингитах паротитной этиологии.

Характерные для энтеровирусных менингитов волнообразность течения и рецидивы при менингитах паротитной этиологии не встречаются. Санация ликвора при энте-

ровирусном менингите наступает позже (в конце 3-й недели), чем при паротитном (в конце 2-й недели). Окончательно решить вопрос относительно этиологии менингита можно лишь на основании вирусологического и серологического исследований.

Дифференциальный диагноз серозных вирусных менингитов и менингококкового менингита нередко представляет определенные трудности. Заболевание менингококковым менингитом, так же как и серозным вирусным, начинается остро с подъема температуры до высоких значений, появления головной боли, повторной рвоты, менингеальных симптомов. Однако при менингококковом менингите с первых часов заболевания появляются признаки интоксикации — вялость, адинамия, загруженность, нарушение сознания с периодическим возбуждением, клонические и клонико-тонические судороги. При менингите, протекающем с менингококкемией, появляется геморрагическая сыпь, иногда с обширными кровоизлияниями и некрозами. Нередко в области рта, носа, ушей отмечаются герпетические высыпания. В первый день заболевания менингококковой инфекцией может появиться также пятнисто-папулезная сыпь, которая в дальнейшем быстро исчезает. Экзантемы могут возникать и при серозных менингитах энтеровирусной этиологии. Пятнисто-папулезная сыпь в этих случаях носит более стойкий характер, геморрагии бывают мелкоточечные, а герпетические высыпания не встречаются.

Менингококковым менингитом чаще болеют дети первого года жизни; среди них серозные менингиты вирусной этиологии встречаются крайне редко. При менингококковом менингите менингеальные симптомы всегда четко выражены, у грудных детей может выбухать, быть напряженным и усиленно пульсировать родничок. При серозных менингитах менингеальные симптомы могут проявляться слабо, а в некоторых случаях вообще отсутствуют. При менингококковом менингите могут возникать эндокардит, пиелит, артриты, увеит, иридоциклит. При серозном менингите паротитной этиологии проявляются синдромы поражения железистой ткани, а при энтеровирусных менингитах — другие клинические синдромы, характерные для этой инфекции.

В крови при менингококковом менингите отмечается высокий лейкоцитоз со значительным нейтрофилезом и сдвигом лейкоцитарной формулы влево. СОЭ всегда уве-

личена. При вирусных серозных менингитах чаще наблюдается лейкопения, СОЭ нормальная.

Решающее дифференциально-диагностическое значение имеют изменения в спинномозговой жидкости. Ликвор при менингококковом менингите обычно бывает мутный или гнойный, содержание в нем белка и цитоз (нейтрофильного характера) высокие. Нередко до лечения антибиотиками в ликворе удается обнаружить менингококк.

Острый период серозных менингитов продолжается 3—5 дней, после чего наступает быстрое улучшение. Течение менингококкового менингита определяется своевременностью и характером антибактериальной терапии.

Следует отметить, что при лечении менингококкового менингита антибиотиками даже в недостаточной дозе снижается величина плеоцитоза, нарастает количество лимфоцитарных клеток в ликворе, микробный возбудитель не выявляется. Кроме того, встречаются формы менингококкового менингита с нетяжелым течением и сравнительно низким плеоцитозом смешанного характера. Менингококковая инфекция может сочетаться с паротитной или энтеровирусной, что значительно затрудняет дифференциальную диагностику. Во всех сомнительных случаях от антибактериальной терапии отказываться не следует.

Л е ч е н и е. Методы этиологического лечения серозных вирусных менингитов не разработаны, в связи с чем основная терапия имеет патогенетическую направленность. Учитывая, что при серозных менингитах значительно повышается внутричерепное давление, в остром периоде заболевания следует прежде всего проводить дегидратирующую терапию. С этой целью назначают внутримышечные инъекции 25 % раствора магния сульфата по 2—5 мл, а через 2—3 часа после них — диакарб (детям до 3 лет по 0,1—0,15 г, от 3 до 7 лет — по 0,15—0,25 г, старше 7 лет — 0,25—0,35 г на прием; 2—3 раза в день с однодневным перерывом каждые 3 дня). При выраженном гипертензионном синдроме эффективен фуросемид (лазикс) в суточной дозе 0,001—0,002 г, а в отдельных случаях и манитол (до 1,5 г сухого препарата на 1 кг массы тела). Последний вводится внутривенно капельно в виде 15 % раствора. Первоначально дается 1/2—1/3 суточной дозы. Спинномозговая пункция с медленным выпуском 5—8 мл ликвора имеет не только диагностическое, но и лечебное значение, поскольку облегчает течение заболевания. Объем дегидратирующей терапии по мере кли-

нического улучшения сокращается. Критерием ее отмены является полное исчезновение менингеальных симптомов.

При частой рвоте и выраженной интоксикации целесообразно проводить инфузионную терапию путем капельного внутривенного вливания глюкозо-солевых растворов. Для этой цели следует использовать 10 % раствор глюкозы с инсулином и полиионные растворы (Рингера и др.) в количестве от 200 до 500 мл в сутки. В вводимую жидкость добавляются аскорбиновая кислота, кокарбоксилаза, витамин В₆.

Неукротимую рвоту можно купировать литической смесью, в состав которой входит 1 мл 2,5 % раствора аминазина или дропиредола и 1 мл 2,5 % раствора дипразина (пипольфена). Литическая смесь для внутримышечных инъекций разводится 0,5 % раствором новокаина и вводится внутримышечно. Средняя суточная доза каждого из препаратов смеси 2 мг/кг массы тела.

При серозных менингитах применяется и ряд симптоматических средств: жаропонижающие (аспирин, амидопирин), седативные (фенobarбитал, бромиды, препараты валерианы), общеукрепляющие (глицерофосфат и глюконат кальция, фитин). При судорогах необходимо назначать противосудорожные средства в возрастной дозе. Наиболее эффективен из них седуксен. Он вводится медленно внутривенно на 10 % растворе глюкозы или физиологическом растворе.

В комплексную терапию менингоэнцефалитов следует включать антигистаминные препараты (супрастин, фенкаррол, тавегил) в обычной дозе. При выраженной неврологической симптоматике показаны кортикостероиды. Преднизолон дается из расчета 0,001—0,002 г/кг в день при соблюдении суточной периодики. Дозу гормона снижают постепенно. Общая продолжительность лечения 3—4 недели.

Большое значение имеет достаточная витаминизация, которую следует проводить в течение всего заболевания. На 7—10-й день болезни целесообразно назначать ноотропил (пирацетам) по 2—3 капсулы в день (капсула содержит 0,4 г препарата) в течение месяца. Не менее важно обеспечить хороший уход за больным и правильный общий режим. В соответствии со сроками санации ликвора и нормализации внутричерепного давления постельный режим при серозном менингите паротитной этиологии назначается на 2 недели, при лимфоцитарном хориоменин-

гите и менингитах энтеровирусной этиологии — на 3 недели. Последующая активизация должна проводиться постепенно.

Прогноз. Примерно у половины детей, перенесших серозный менингит, отмечается различной выраженности церебрастенический синдром в виде повышенной раздражительности, легкой возбудимости, быстрой утомляемости. Эти дети часто, особенно при утомлении, жалуются на головную боль, у них отмечается снижение памяти и работоспособности. У детей школьного возраста снижается успеваемость. У младших детей наблюдаются плаксивость, беспокойный сон, ночные страхи. Явления церебрастении после серозного менингита могут носить довольно стойкий характер и отмечаются в течение 1—2 лет, причем после учебных перегрузок, физического утомления, ушибов головы, инфекционных заболеваний они усиливаются. После серозного менингита может также формироваться гидроцефально-гипертензионный синдром с неустойчивой компенсацией. В этих случаях головные боли носят стойкий характер, иногда сопровождаются рвотой. На глазном дне выявляются застойные изменения. Декомпенсация гипертензионного синдрома обычно наступает при слишком активном режиме ребенка (после выписки из больницы), в результате повторных инфекций и даже легких ушибов головы.

Для предупреждения возможных осложнений после серозного менингита необходимо соблюдать щадящий режим, исключать факторы, способствующие развитию или усилению явлений церебрастении, а также нарушению компенсации гидроцефально-гипертензионного синдрома. Ребенку следует запретить бегать, прыгать, наклонять голову вниз, кувыркаться, нырять, пребывать на солнце, читать лежа, ограничивать физические и учебные перегрузки, посещение зрелищных мероприятий, просмотр телевизионных передач. В режим дня необходимо включить дневной отдых, прогулки на свежем воздухе, регулярное, достаточно полноценное питание.

Детям с церебрастеническим синдромом после серозного менингита необходимо периодически назначать фитин, глицерофосфат кальция, глутаминовую кислоту и другие общеукрепляющие средства; при декомпенсации гидроцефально-гипертензионного синдрома показаны постельный режим и дегидратирующая терапия.

Глава II. АБСЦЕССЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Под абсцессом головного мозга следует понимать ограниченное в большей или меньшей степени скопление гноя в его веществе. Заболевание встречается относительно редко, может быть у детей всех возрастов, но чаще в раннем, что, очевидно, связано с более широким распространением септических болезней и особенностями гематоэнцефалического барьера в этот период.

Этиология. Причиной возникновения абсцессов головного мозга чаще всего являются различные гноеродные микробы (особенно стафилококк, стрептококк и пневмококк), изредка — синегнойная, кишечная, гемофильная палочки и другие возбудители.

Патогенез. При изучении патогенеза абсцессов головного мозга необходимо учитывать характер возбудителя, пути его проникновения в головной мозг, общее состояние организма, его иммунологическую реактивность и местную резистентность мозгового вещества.

В зависимости от механизмов возникновения различают метастатические, контактные и травматические абсцессы головного мозга.

Метастатические абсцессы мозга возникают при наличии первичного гнойно-септического очага, который может находиться как на значительном удалении от головного мозга, так и в непосредственной близости.

В первом случае возбудитель попадает в мозговое вещество при гематогенной генерализации. Особенно часто это случается при стафилококковой деструктивной пневмонии, эмпиеме, перитоните, флегмоне, абсцессе печени и других гнойно-септических заболеваниях. Значительно реже абсцессы образуются после операции по поводу гнойного аппендицита, тонзиллэктомии и даже удаления зуба при периостите челюсти. У детей, страдающих врожденными «синими» пороками сердца (триада, тетрада и пентада Фалло, незаращение боталлова протока, дефект межпредсердной, межжелудочковой перегородок и др.), абсцессы головного мозга нередко возникают в результате гематогенного распространения в мозг инфицированных эмболов.

Если первичные гнойные очаги располагаются вблизи от головного мозга, метастатические абсцессы формируются вследствие сегментарно-васкулярной циркуляции возбудителя. Примером могут служить абсцессы мозга при

гнойном синусите, отите, мастоидите, нагноившейся дермоидной кисте, остеомиелите покровных костей черепа. Однако при этих заболеваниях мозговые абсцессы чаще образуются контактным путем. Инфекция распространяется в данном случае через патологически измененные кости черепа, мозговые оболочки, вещество мозга, а также через тромбированные сосуды и лимфатические пути. Особенно часто контактные абсцессы возникают при хроническом гнойном процессе в полости среднего уха, если поражаются костные стенки барабанной полости или сосцевидный отросток височной кости. В первом случае абсцесс обычно локализуется в височной доле полушарий большого мозга, во втором — в мозжечке.

В ряде случаев, несмотря на тщательное изучение анамнеза и обследование больного, причину развития абсцесса головного мозга установить не удастся. Такие абсцессы называют криптогенными. Они составляют 20 % всех метастатических абсцессов, возникающих в детском возрасте.

Травматические абсцессы головного мозга обычно формируются при открытой проникающей черепно-мозговой травме с ушибом головного мозга, т. е. при повреждении апоневроза, покровных костей черепа, мозговых оболочек и вещества головного мозга. Возбудитель инфекции в этих случаях проникает непосредственно в мозговое вещество и вызывает гнойное воспаление.

Абсцессы головного мозга, возникающие при закрытой черепно-мозговой травме и даже при простом ушибе головы, относятся скорее к метастатическим. Роль травмы в этих случаях следует расценивать как фактор, снижающий защитные функции физиологических барьеров (в том числе гематоэнцефалического) и облегчающий проникновение микрофлоры в мозговое вещество. Изредка мозговые абсцессы образуются при некоторых общих инфекциях, особенно при скарлатине и брюшном тифе. У длительно болеющих детей на фоне снижения иммунологической реактивности, при гиповитаминозах и других ослабляющих организм состояниях возможность развития абсцесса головного мозга значительно увеличивается.

Патологическая анатомия. По существу абсцесс головного мозга является вначале ограниченным гнойным энцефалитом, который может заканчиваться по-разному. В одних случаях наступает практическое выздоровление (образуется рубцовая ткань), в других —

происходит гнойное расплавление мозговой ткани, в результате чего формируется полость, наполненная гноем. Последняя имеет круглую или овальную форму, а иногда бывает с углублениями различной величины. Стенки полости образует нервная ткань или плотная капсула, состоящая из разросшейся соединительной и глиозной ткани. Чем более длительное время развивается мозговой абсцесс, тем стенка капсулы становится плотнее и толще и может достигать 10—15 мм и более. Довольно плотной она бывает при абсцессах стафилококковой, стрептококковой и пневмококковой этиологии. (Абсцессы, вызванные анаэробной флорой и кишечной палочкой, как правило, не имеют капсулы.) Гистологически стенка абсцесса состоит из нескольких слоев. Внутренний (грануляционный) слой представляет собой зону скопления лейкоцитов, зернистых шаров, тканевого распада и выраженной клеточной инфильтрации. Далее следует слой фибринозной соединительной ткани, а за ней — зона сосудистой и глиозной реакции с участками периваскулярной инфильтрации и разреженной мозговой ткани (реактивный слой). Капсула мозгового абсцесса начинает развиваться уже на 5—6-й день его образования. Полностью она формируется через 1,5—2 месяца, и тогда процесс стабилизируется. Однако он может обостриться в случае травмы головы или присоединения инфекции. Иногда же, несмотря на инкапсулирование, абсцесс продолжает увеличиваться. Это происходит за счет расплавления самой капсулы и соседних участков мозгового вещества.

Абсцессы головного мозга могут быть разной величины (от 1—2 до 10—12 см и более в диаметре). Крупные абсцессы располагаются супратенториально и могут занимать почти все полушарие большого мозга. Они бывают единичными и множественными. Большинство метастатических абсцессов мозга располагается в бассейне средней мозговой артерии. Контактные же абсцессы отогенного происхождения обычно локализуются в височной доле полушарий большого мозга, реже — в мозжечке. Риногенные контактные абсцессы располагаются в области основания лобной доли. Травматические абсцессы развиваются в поврежденных участках мозга или около них, чаще в лобных и теменных долях.

При локализации абсцесса в непосредственной близости от ликворных коммуникаций может произойти ликвородинамическое нарушение в виде гипертензионно-окклюзион-

ных кризов или развиться вторичная внутренняя гидроцефалия.

К л и н и к а. Характер проявления абсцесса головного мозга зависит от ряда обстоятельств — от остроты развития, величины и локализации очага, стадии заболевания, особенностей основного гнойно-септического процесса, общего состояния организма, возрастной анатомо-физиологической специфики и др. Так, хорошо инкапсулированный абсцесс мозга почти не дает общинфекционной симптоматики и септических изменений со стороны крови. У детей грудного возраста благодаря относительно большой емкости субарахноидального пространства, податливости костей черепа и наличию родничков внутричерепная гипертензия при абсцессе мозга может долго не возникать. Пластичность головного мозга у грудных детей, его высокие компенсаторные возможности сглаживают выраженность очаговой неврологической симптоматики даже при значительных абсцессах.

В развитии клинической картины абсцесса головного мозга можно выделить несколько стадий.

Начальная стадия — стадия внедрения возбудителя в вещество мозга. При этом обычно на фоне основного заболевания ухудшается общее состояние организма, повышается температура (может принимать гектический характер и колебаться в течение суток в пределах 2—3 °С). Кроме того, появляются сонливость, головная боль, рвота, головокружение, брадикардия, негрубые менингеальные симптомы (особенно ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского). Головная боль обычно носит пульсирующий характер, усиливается при напряжении, а также в ночное время и по утрам. Иногда она ограничивается местом локализации абсцесса. При усилении головной боли наступает рвота. Это облегчает состояние, но ненадолго.

Иногда в период начальной стадии формирования абсцесса бывают выраженные общемозговые нарушения — генерализованные судороги, различной степени расстройства сознания. К ним могут присоединяться и симптомы очагового поражения головного мозга. Характер последних зависит прежде всего от локализации абсцесса. Однако нередко очаговая неврологическая симптоматика может возникать и в результате нарушения кровообращения (как в непосредственной близости от абсцесса, так и на более отдаленных участках головного мозга) или дисло-

кации и сдавления мозгового ствола. Иногда она обнаруживается до развития общемозговых и гипертензионных проявлений. В связи с тем что наиболее часто абсцессы, особенно метастатические, локализуются в лобной и височных долях полушарий большого мозга, характер очаговой симптоматики зависит прежде всего от степени их поражения и проявляется снижением критики, эйфорией, очаговыми или генерализованными клонико-тоническими судорогами, моно- или гемипарезом.

В начальной стадии отмечаются умеренное повышение внутричерепного давления (до 200—250 мм вод. ст.), иногда — уровня белка в ликворе (до 0,66 г/л), нейтрофильный или нейтрофильно-лимфоцитарный плеоцитоз (в пределах 100—200 · 10⁶/л). Такие изменения чаще происходят при поверхностном расположении абсцесса. Однако даже если изменения со стороны спинномозговой жидкости отсутствуют, это не исключает наличия мозгового абсцесса.

В начальной стадии часто бывают умеренный лейкоцитоз и нейтрофилез крови с левым сдвигом лейкоцитарной формулы, иногда — начальные застойные изменения на глазном дне, значительно увеличивается СОЭ.

Начальная стадия мозгового абсцесса продолжается 7—10 дней и постепенно переходит в *латентную стадию*, что сопровождается отграничением гнойника в веществе мозга. Это может длиться от 1—2 недель до 1,5—2 месяцев и более. В латентной стадии общее состояние больного улучшается, появляется аппетит, ослабевает или полностью исчезает головная боль, прекращается рвота, менее выраженной становится очаговая неврологическая симптоматика, иногда она вообще стабилизируется; нормализуется ликвор, уменьшаются воспалительные изменения со стороны крови.

Затем наступает так называемая *явная (манифестирующая) стадия* — вновь появляется менингеальная симптоматика, иногда учащаются судороги, прогрессивно нарастают гемо- и ликвородинамические нарушения, становятся грубее симптомы очагового поражения как в области локализации абсцесса, так и на отдалении.

При этом отмечаются субфебрильная температура с периодическими подъемами до 38 °С и выше, общее недомогание, слабость, сонливость, похудание, головная боль, головокружение, повторная рвота. Кроме того, у детей раннего возраста довольно часто степень выраженности внутричерепной гипертензии не соответствует общему со-

стоянию — оно на фоне интенсивного увеличения черепа некоторое время остается стабильным. Особенно выражен гипертензионный синдром при крупных абсцессах, локализующихся субтенториально, когда значительно сдавливаются ликворные коммуникации и наступает венозный застой, ухудшающий отток ликвора. При этом дети часто принимают вынужденное положение головы, спят они беспокойно, у них нарастает головная боль, учащается рвота в ночные и утренние часы.

Для этой стадии заболевания довольно характерна белково-клеточная диссоциация в ликворе. Причем содержание белка увеличивается до 1,0—3,0 г/л, глобулиновые реакции становятся резко положительными, цитоз чаще носит нейтрофильный или смешанный характер (не превышает $100 \cdot 10^6/\text{л}$). На краниограмме в этой стадии обнаруживаются выраженные признаки внутричерепной гипертензии — усиление пальцевых вдавлений, расширение входа в турецкое седло и остеопороз его спинки, расхождение черепных швов. На глазном дне прежде всего при абсцессах субтенториальной локализации выявляются выраженные застойные изменения. Важное диагностическое значение имеет Эхо-ЭГ — выявляются смещение срединных структур мозга, иногда довольно значительное (в случаях супратенториальной локализации абсцесса), признаки внутричерепной гипертензии (особенно выражены при субтенториально расположенных абсцессах).

Манифестирующая стадия длится от 2—3 недель до 6 месяцев и более. Она сменяется *терминальной стадией*, при которой отмечается прогрессирующее повышение внутричерепного давления, ведущее к дислокации и сдавлению мозгового ствола, нарушается сознание до степени глубокой мозговой комы, появляются децеребрационная ригидность, аритмия дыхания, нарастающая тахикардия, коллапс. В отдельных случаях абсцессе может прорваться в субарахноидальное пространство или желудочки мозга, в результате чего развивается гнойный менингит или вентикулит. Это сопровождается резким повышением температуры в сочетании с сильным ознобом, бурным развитием менингеального синдрома, нарушением сознания, судорогами, гнойными изменениями ликвора.

Течение, исход. Абсцесс головного мозга может длиться от нескольких дней до года и более. Чаще он развивается довольно медленно. Причем метастатические абсцессы, возникающие в результате заноса в мозговое

вещество значительного количества возбудителя, развиваются довольно бурно и тяжело и часто через 7—10 дней приводят к летальному исходу. Исход абсцесса в большой степени зависит от срока его диагностики и метода лечения.

Диагностика. Выявить абсцесс головного мозга очень трудно, поскольку признаки его нередко бывают стертыми. Кроме того, абсцесс мозга часто сочетается с гнойным менингитом и тромбофлебитом синусов, особенно в начальной стадии, что также значительно затрудняет установление диагноза. При диагностике абсцесса мозга и его локализации необходимо учитывать общеинфекционную симптоматику и признаки общемозговых гипертензионных нарушений, очаговых поражений мозга, изменений со стороны ликвора и крови. Важное диагностическое значение имеют результаты обзорной рентгенографии черепа, офтальмологического обследования, данных Эхо-ЭГ, компьютерной томографии, а также ангио-, пневмо- и вентрикулографии. В отдельных случаях проводится пункция абсцесса, имеющая не только диагностическое, но и лечебное значение.

Лечение, профилактика. Абсцессы головного мозга лечатся оперативно. Максимальный эффект дает удаление абсцесса вместе с капсулой. В период формирования абсцесса показана антибактериальная терапия антибиотиками. Она также проводится при гнойном менингоэнцефалите или энцефалите. Принципы терапии абсцессов головного мозга антибиотиками идентичны таковым гнойных менингитов, за исключением некоторых особенностей. В частности, дозы их при абсцессе должны быть несколько выше, чем при гнойных менингитах. Поскольку большинство абсцессов мозга вызывается кокковой флорой, целесообразнее всего применять пенициллин или ампициллин в суточных дозах соответственно 500 000—1 000 000 ЕД/кг и 500—600 ЕД/кг массы тела. Кроме того, назначают аминогликозиды (гентамицин и др.), левомецетин в тех же дозах, что и при гнойном менингите. Вводят антибиотики внутримышечно и внутривенно.

Одновременно с антибактериальной терапией, как отмечалось выше, проводится дегидратирующая терапия, интенсивность которой определяется степенью выраженности гипертензионного синдрома. Если она значительная, внутривенно капельно вводят 15 % раствор маннитола (из расчета 1,5—2 г сухого препарата на 1 кг массы тела в сутки). С той же целью можно применять сорбитол —

сорбит (по 1—1,5 г/кг в сутки, внутривенно), глицерол (разовая доза до 1 г/кг, 2—3 раза в сутки, внутрь), лазикс (2—4 мг/кг в сутки, внутримышечно), диакарб (0,25—0,35 г на прием, 2 раза в сутки). Для лечения абсцесса головного мозга необходимо использовать витамины, особенно аскорбиновую кислоту и группы В, а также общеукрепляющие средства (фитин, глицерофосфат кальция), пирацетам.

Профилактика абсцесса головного мозга сводится к правильному и своевременному лечению гнойных заболеваний, прежде всего гнойных отитов и синуситов.

Глава III. АРАХНОИДИТЫ

Арахноидит — это воспаление мягких мозговых оболочек (в основном паутинной) головного или спинного мозга, при котором они подвергаются изменениям преимущественно пролиферативного и гиперпластического характера. Многие авторы склонны считать, что арахноидит — это хронический фиброзирующий лептоменингит. Термин «арахноидит» предложил А. Т. Тарасенков в 1845 г. Различают церебральные и спинальные арахноидиты.

Церебральные арахноидиты. При церебральном арахноидите поражаются паутинная и мягкая мозговые оболочки головного мозга.

Этиология. Заболевание развивается в результате воздействия на организм инфекционных и инфекционно-токсических факторов; чаще всего после перенесенного гриппа, ангины, ревматизма, сепсиса, детских инфекций (корь, паротит, скарлатина), но особенно после острых и хронических заболеваний лор-органов (отиты, синуситы, риниты, мастоидиты, тонзиллиты). В ряде случаев церебральными арахноидитами осложняются черепно-мозговые травмы. Первые их признаки могут проявиться в различные сроки после перенесенной травмы — от нескольких месяцев до нескольких лет. Некоторые же исследователи считают, что арахноидит вызывается особым возбудителем вирусной природы.

Патогенез. Механизмы возникновения различных церебральных арахноидитов разные. В одних случаях они развиваются как первичное заболевание головного мозга, обусловленное непосредственным воздействием на оболочки возбудителя и его токсинов; в других — как ос-

ложнение основной болезни (опухоли, абсцесса мозга, паразитарных заболеваний нервной системы, краниостеноза и т. д.). В частности, заболевания среднего уха чаще вызывают арахноидиты средней черепной ямки, мостомозжечкового узла и большой цистерны мозга. Патологические процессы в носу и его полостях вызывают базальные арахноидиты передних отделов мозга. Арахноидиты травматического генеза локализуются большей частью на выпуклой поверхности лобно-теменной области, вблизи центральных извилин, т. е. там, где чаще травмируется череп. В патогенезе этих арахноидитов определенное значение имеют местные дисциркуляторные расстройства крово- и ликворообращения в оболочках мозга и подпаутинном пространстве.

Большую роль в развитии церебральных арахноидитов играют аллергические изменения в организме.

Патологическая анатомия. При арахноидитах паутинная оболочка уплотняется и приобретает серовато-белую окраску. Между ней и мягкой мозговой оболочкой образуются спайки. Они могут возникать также между паутинной и твердой мозговыми оболочками. Спаечный процесс ведет к образованию арахноидальных кист, содержащих ликвороподобную жидкость. С течением времени стенки этих кист уплотняются и могут подвергнуться опухолевидному перерождению.

Спайки и кисты оказывают компрессионное воздействие на прилегающие участки головного мозга и вызывают местные расстройства крово- и ликворообращения.

При церебральных арахноидитах воспалительные изменения могут произойти не только в паутинной и мягкой оболочках, но и в твердой оболочке, а также в подлежащем мозговом веществе.

В развитии церебральных арахноидитов можно выделить острый период и хронический.

В остром периоде воспалительные изменения проявляются в виде диффузной или очаговой лимфоидной инфильтрации, гиперплазии арахноидэндотелия.

При хронических арахноидитах сосуды из мягкой и в некоторой степени из твердой мозговых оболочек прорастают в паутинную оболочку. При обострении хронического арахноидита воспалительные изменения сочетаются с гиперпластическими. В отдаленном периоде заболевания исчезает клеточная инфильтрация и разрастается соединительная ткань, просветы сосудов заустевают, об-

литерируются, превращаются в соединительнотканые тяжи.

Классификация. Различают *конвекситальные арахноидиты* (патологический процесс локализуется на выпуклой поверхности головного мозга) и базальные, или базиллярные (патологический процесс локализуется на основании головного мозга). По данным Е. С. Бондаренко (1985), на базальные арахноидиты приходится 98 % и только 2 % — на конвекситальные. Это объясняется тем, что цистерны, располагающиеся на основании головного мозга, выстланы арахноидэндотелием, обладающим огромной потенциальной энергией, необходимой для осуществления гиперпластических процессов.

Выделяют также *арахноидиты слипчивые* (гиперпластические), *кистозные* и *слипчиво-кистозные*; *ограниченные* и *диффузные*, *одно- и многоочаговые*.

По характеру течения арахноидиты делятся на *острые*, *подострые* и *хронические*, по патогенезу — на *первичные* и *вторичные*.

Клиника. Клиническая картина заболевания складывается из общемозговых симптомов в сочетании с очаговыми неврологическими расстройствами. Чаще всего и наиболее рано появляются общемозговые симптомы в виде головной боли. Вначале она может быть слабой, но по мере развития заболевания становится интенсивной, постоянной и приступообразно усиливается. Усиливается она иногда при кашле, чихании, физическом напряжении, волнении и т. д. В состоянии покоя или в определенном положении головы боли ослабевают. На высоте головной боли может наступить рвота; нередко отмечается головокружение. При этом у большинства больных обнаруживаются изменения глазного дна: чаще застойный сосок, реже — неврит, изредка — атрофия зрительного нерва. Цереброспинальная жидкость при пункции вытекает под повышенным давлением: она бесцветная, количество белка в ней обычно бывает нормальным, иногда — повышенным, цитоз также нормальный.

Характер очаговых неврологических симптомов при церебральных арахноидитах зависит от локализации патологического процесса. При возникновении его на выпуклой поверхности головного мозга развивается конвекситальный арахноидит, при котором чаще поражаются теменные области и центральные извилины, реже — лоб-

ные отделы и затылочные доли. Ряд арахноидитов имеет множественную локализацию.

В клинической картине арахноидитов отмечаются легкие двигательные и чувствительные расстройства, часто — джексоновские припадки, как двигательные, так и сенсорные. Кроме того, могут быть слабо выраженные менингеальные симптомы.

Своеобразна клиника базальных (базиллярных) арахноидитов (оптико-хиазмальный, задней черепной ямки, мосто-мозжечкового угла).

При *оптико-хиазмальном арахноидите* наблюдаются прогрессирующее снижение остроты зрения на один или оба глаза, вплоть до слепоты, изменения полей зрения (концентрическое сужение, центральная скотома, нередко — битемпоральная гемианопсия). На глазном дне можно обнаружить застойные соски или неврит зрительных нервов. В патологический процесс могут вовлекаться глазодвигательный и обонятельный нервы, пирамидные пути, в результате чего возникают соответствующие нарушения. Если же при этом одновременно поражается и гипофиз, могут развиваться вегетативно-сосудистые пароксизмы, адипозогенитальный синдром, акромегалия. В отдельных случаях возникают и общеинфекционные синдромы в виде повышения температуры, озноба, головной боли, неприятных ощущений в глазных яблоках.

Арахноидит задней черепной ямки считается наиболее тяжелой формой, встречается довольно часто. При нем общемозговые явления резко преобладают над очаговыми; рано появляются застойные соски зрительных нервов, в клинической картине выражены поражения тех или иных черепных нервов, чаще VI — VIII, мозжечковые нарушения, пирамидные симптомы в виде повышения сухожильных рефлексов, возникновения патологических рефлексов. Воспалительный процесс может вызвать заращение срединного и бокового отверстий IV желудочка, вследствие чего развивается гидроцефалия. Болевые ощущения локализуются в затылочной области и иррадируют в шею, в верхний отдел спины. Головные боли приступообразно обостряются и часто сопровождаются рвотой. Клиническая картина заболевания напоминает таковую при опухоли мозжечка.

Арахноидит мосто-мозжечкового угла характеризуется в первую очередь поражением VIII нерва и чаще связан с инфекционным процессом в ухе. В последующем пора-

жается и VII нерв, а также V. Позже появляются мозжечковые и пирамидные симптомы, в большинстве случаев нерезко выраженные.

Диагностика. Тщательное изучение особенностей развития заболевания, клиники и данных параклинических исследований (рентгенография черепа, люмбальная пункция, ЭЭГ, Эхо-ЭГ, компьютерная томография, при необходимости — ангио- и пневмоэнцефалография) позволяет поставить правильный диагноз. При церебральных арахноидитах, как правило, отсутствует грубая очаговая симптоматика и отмечается некоторая разбросанность симптомов; спинномозговая жидкость обычно бывает в норме или незначительно изменена.

Церебральный арахноидит нужно дифференцировать прежде всего от опухолей головного мозга (от невриномы VIII черепного нерва и др.), от рассеянного склероза, серозного менингита, хронических инфекционных заболеваний лор-органов, а также от болезни Меньера.

Лечение. Лечение церебральных арахноидитов должно быть комплексным и проводиться с учетом как этиологических факторов, так и клинических синдромов, локализации процесса, стадии развития заболевания. В случае заболевания лор-органов прежде всего необходимо провести их санацию.

При всех формах церебральных арахноидитов назначают антибиотики, сульфаниламидные препараты, салицилаты. Если заболевание имеет вирусную природу, в остром периоде назначают интерферон. При тяжелых формах показаны стероидные гормоны. В случае развития гипертензии рекомендуются дегидратирующие средства. Широко применяются также кавинтон, компламин, стугерон, теоникол, никошпан. В стадии восстановления целесообразно назначать антихолинэстеразные препараты (дибазол, прозерин, галантамин, оксазил и др.), аминокислоты и ноотропные препараты (ноотропил, пирацетам, энцефабол и др.), рассасывающую терапию (лидаза, экстракт алоэ, бийохинол). При явлениях атрофии зрительных нервов проводится гормональная терапия (применяют анаболические гормоны в сочетании с катаболическими). Используют и физиотерапевтические методы (глазозатылочный электрофорез с йодистым калием или лидазой). Если консервативное лечение не дает эффекта, по показаниям субарахноидально вводят воздух (пневмоэнцефалография) или производят хирургическое вмешательство с целью

опорожнения больших кист, после чего проводят медикаментозное лечение.

При необходимости также проводят глубокую рентгенотерапию, которая уменьшает боли и секрецию цереброспинальной жидкости, ослабляет воспалительные проявления.

Спинальные арахноидиты. При спинальных арахноидитах поражаются паутинная и мягкая оболочки спинного мозга. Спинальные арахноидиты могут быть *слипчивыми, кистозными, слипчиво-кистозными, одноочаговыми* или *рассеянными, диффузными* или *ограниченными*. Спинальные арахноидиты у детей встречаются редко (около 2 % случаев).

Этиология. Спинальные арахноидиты могут развиться после травмы или какой-либо инфекции, чаще всего после гриппа, а также на фоне других органических заболеваний спинного мозга, таких как гематомиелия, опухоль спинного мозга, или же при заболеваниях позвоночника (при спондилитах, спондилоартритах, опухолях позвоночника).

Патологическая анатомия. В паутинной и мягкой оболочках спинного мозга при спинальных арахноидитах развиваются пролиферативно-гиперпластические явления. Паутинная оболочка при воспалении утолщается, что вызывает сдавление спинного мозга и его корешков. При кистозном арахноидите в позвоночном канале появляется осумкованное скопление жидкости. Наиболее часто при спинальных арахноидитах поражается грудной отдел, а затем уже конский хвост, где большей частью развиваются кистозные арахноидиты.

Клиника. Клинические проявления заболевания зависят от характера и распространенности патологического процесса.

Ограниченный слипчивый арахноидит многие годы может протекать латентно, но при этом часто развиваются корешковые явления, дающие клиническую картину упорного радикулита.

Корешково-спинномозговые арахноидиты с течением времени дают картину сочетанных повреждений корешков и обуславливают развитие прогрессирующего очагового спинального синдрома.

При *диффузном спинальном арахноидите* поражаются спинной мозг, его оболочки и корешки на различных уровнях. Заболевание большей частью носит прогресси-

рующий характер. Клиническая картина его полиморфна и состоит из корешковых и проводниковых симптомов. При данном заболевании двигательные, чувствительные и тазовые расстройства постепенно нарастают, спинномозговая жидкость изменяется по типу белково-клеточной диссоциации, но содержание в ней белка увеличивается незначительно. Под влиянием лечения этой формы заболевания могут наступать значительные ремиссии всех ее проявлений или отдельных симптомов.

Кистозный арахноидит клинически напоминает опухоль спинного мозга. В его клинической картине доминируют корешковые боли и парестезии, которые, появившись на одной стороне тела, быстро переходят на другую. Затем наступают проводниковые расстройства движений и чувствительности, нарушение функции тазовых органов. Постепенно формируется компрессионный спинальный синдром за счет разрастания и уплотнения кистозных образований, напоминающих псевдотумор.

Диагностика. Спинальные арахноидиты в первую очередь необходимо дифференцировать от опухолей спинного мозга. Но сделать это довольно трудно, а во многих случаях без операции невозможно. Тем не менее следует помнить, что при спинальных арахноидитах расстройства функции тазовых органов обычно выражены менее интенсивно, чем при опухолях, корешковые симптомы более разбросаны, что свидетельствует о наличии нескольких очагов поражения; проба Квеккенштедта не усиливает ток спинномозговой жидкости, возможен плеоцитоз, степень которого колеблется в различные периоды заболевания.

Арахноидиты спинного мозга необходимо также дифференцировать от спинальной формы рассеянного склероза. Для последнего характерно ремиттирующее, но неуклонно прогрессирующее течение.

Для диагноза спинального арахноидита, как правило, требуется провести контрастное исследование спинного мозга (миелографию). Его наличие подтверждается при обнаружении характерной картины рассеянных на большом протяжении капель контрастного вещества.

Лечение. При выявлении спинальных арахноидитов проводят консервативное и хирургическое лечение. Первое используется для лечения слипчивых арахноидитов. С этой целью назначают такие препараты, как при церебральном арахноидите, осуществляют субарахноидальное введение воздуха, проводят физиотерапевтическое лечение, приме-

няют грязевые ванны. В некоторых случаях рекомендуется глубокая рентгенотерапия. При спинальных кистозных арахноидитах консервативное лечение не эффективно, поэтому прибегают к хирургическому вмешательству. Оно дает хорошие результаты. При прогрессирующем сдавлении спинного мозга или конского хвоста также показано оперативное лечение (освобождение спинного мозга от спаек).

Глава IV. ЭНЦЕФАЛИТЫ

Термин «энцефалит» в клинической невропатологии впервые появился в середине прошлого столетия и сразу же получил широкое распространение. Но со временем содержание данного термина значительно сузилось, стало более четким, что, естественно, ограничило область его применения. Тенденция к этому сохраняется и в настоящее время.

Под энцефалитом следует понимать инфекционные и инфекционно-аллергические поражения головного мозга, вызываемые вирусным либо микробным возбудителем, действующим на структуры мозга непосредственно или через промежуточный аллерген, в формировании которого принимает участие. В первом случае энцефалит называется первичным, во втором — вторичным.

Очевидно, понятие «энцефалит» с клинической точки зрения шире, чем с морфологической, так как при некоторых формах заболевания не бывает истинных воспалительных изменений. К таковым можно отнести прежде всего геморрагический энцефалит при гриппе и ряд других форм.

Энцефалиты следует отличать от энцефалических реакций, возникающих при общих инфекциях и разных токсических состояниях, патогенетические механизмы которых и клинические проявления неспецифичны. Не следует относить к энцефалитам также инфекционный, токсический или гипоксический отек головного мозга, даже если после него остается органический дефект в виде декортикационного или децеребрационного синдрома. Вместе с тем нужно отметить, что энцефалит в остром периоде может сопровождаться отеком мозга, а в отдаленном — декортикацией.

Энцефалиты чаще встречаются в детском возрасте.

Это объясняется тем, что у детей, помимо первичных, нередко бывают вторичные энцефалиты; у взрослых же последние встречаются значительно реже.

Относительно классификации энцефалитов можно сказать, что в настоящее время наибольшее и практическое, и теоретическое признание получила классификация, разработанная М. Б. Цукер в 1975 г. В основе ее лежит этиологический принцип в сочетании с патогенетическим. Цукер выделяет 4 главные группы энцефалитов и энцефаломиелитов.

В первую группу отнесены первичные вирусные энцефалиты, вызываемые известными и неизвестными возбудителями. Энцефалиты, вызываемые известным вирусом, в свою очередь разделяются на арбовирусные энцефалиты, возникновение которых носит сезонный характер (клещевой, комариный), и вирусные энцефалиты, развивающиеся независимо от сезона (энтеровирусные энцефалиты Коксаки и *ЕСНО*, герпетические и гриппозный энцефалиты, энцефалиты при бешенстве). К энцефалитам, обусловленным неизвестным вирусным возбудителем, относятся эпидемический энцефалит Экономо и сборная группа так называемых полисезонных энцефалитов.

Во вторую группу входят вторичные инфекционно-аллергические и аллергические энцефалиты и энцефаломиелиты. Среди них различают параинфекционные и прививочные энцефалиты, объединенные общностью ведущих патогенетических механизмов, в которых принимает участие вирусный возбудитель, формирующий промежуточный аллерген. Инфекционно-аллергическая или аллергическая природа свойственна также относящимся к данной группе демиелинизирующим заболеваниям и некоторым другим формам. Разделение энцефалитов на инфекционно-аллергические и аллергические соответствует давно сформированному представлению о существовании энцефалитов цитокластических (поражение вирусом клетки при первичных вирусных энцефалитах) и миелинокластических (поражение миелиновой оболочки проводников при вторичных инфекционно-аллергических энцефалитах).

Третью группу составляют микробные и риккетсиозные энцефалиты и энцефаломиелиты. К ним относятся как первичные (сыпной тиф, сифилис), так и вторичные (малярийные, токсоплазмозные) энцефалиты. Одни из них в настоящее время встречаются широко и в основном в

детском возрасте (токсоплазмозный), другие — довольно редко и преимущественно у взрослых.

Особый интерес представляет четвертая группа, объединяющая инфекционно (вирусно)-генетические энцефалиты. При этих заболеваниях вирус может интегрировать в геном, что обуславливает их наследственную передачу.

ПЕРВИЧНЫЕ ВИРУСНЫЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ

Эта группа заболеваний имеет ряд общих патогенетических, морфологических и клинических особенностей.

Вирусный возбудитель может проникать в организм воздушно-капельным или алиментарным путем, а также при укусах насекомых, являющихся его носителем. В последнем случае развиваются трансмиссивные арбовирусные энцефалиты. Вирус вначале размножается и накапливается вне нервной ткани. Затем наступает так называемая фаза вирусемии, когда он через гематоэнцефалический барьер проникает в центральную нервную систему (ЦНС). Периодам первичного накопления вируса и вирусемии клинически соответствуют фазы развития prodromы и общинфекционной симптоматики заболевания.

В пределах ЦНС вирус распространяется от клетки к клетке, что особенно прослеживается в тканевых культурах. Взаимодействие вируса и нейрона лежит в основе патогенеза первичных вирусных энцефалитов. Его особенностью является избирательность поражения, обусловленная биологическими свойствами вируса и спецификой биохимизма нервной клетки. Это во многом определяет клиническую картину и позволяет проводить дифференциацию энцефалитов, правда, относительную, поскольку ряд его форм различной этиологии имеет сходную клинику.

Симптоматика острого периода энцефалита определяется топикой поражения, течение же заболевания и прогноз больше зависят от его этиологии.

Рассмотрим подробнее механизм взаимодействия вируса и клетки. Вначале вирус адсорбируется на поверхности нейрона, затем проникает в него и размножается. Следует напомнить, что вирус, являясь облигатным паразитом клетки, может размножаться только в ней, чем существенно нарушает ее метаболизм и функциональное состояние. В одних случаях репродукция вируса осуществляется частично, в результате чего он гибнет и ней-

рон может восстановить свои функциональные возможности; в других — репродукция вируса полностью завершается, что ведет к деструкции и гибели клеток. Иногда вирус может длительно сохраняться в клетке, и тогда развивается латентно протекающая медленная нейроинфекционная патология.

Клиническая картина энцефалитов, особенно в детском возрасте, складывается из ряда различных по патогенезу, морфологии и симптоматике синдромов. Развитие специфических для каждой формы синдромов обуславливается избирательностью поражения и другими особенностями патогенетических механизмов. Возникновение неспецифических синдромов во многом зависит от состояния возрастной и индивидуальной реактивности организма.

Формирование клинической симптоматики острого периода и остаточных явлений при энцефалитах имеет ряд общих закономерностей. Естественно, что характер симптоматики прежде всего зависит от топики вирусного поражения. Однако у детей различных возрастных групп один и тот же по локализации церебральный процесс клинически может проявляться весьма разнообразно.

Это обусловлено степенью морфологической и функциональной зрелости церебральных структур, изменчивостью в различные возрастные периоды их взаимоотношений и удельного веса в целостной деятельности мозга. Поражение менее зрелых и более высоко организованных структур вызывает особенно тяжелые и стойкие изменения, которые могут оказывать влияние на все дальнейшее развитие головного мозга. В связи с этим остаточные явления энцефалитов у детей раннего возраста более выражены и распространены, чем у старших детей. Вместе с тем следует отметить, что чаще поражаются и хуже восстанавливаются структуры и системы, которые в каждом возрастном периоде функционируют особенно напряженно. Так, в раннем возрасте больше поражаются полушарные образования, в младшем школьном — некоторые глубинные структуры, нарушающие в дальнейшем поведение, в препубертатном — гипоталамус, что обуславливает в последующем формирование вегетативно-сосудистых и нейроэндокринных расстройств. У детей с остаточными явлениями перинатальной патологии даже при минимальной церебральной дисфункции последствия энцефалита носят более стойкий характер.

Из первичных энцефалитов наиболее часто встречаются

ся эпидемический энцефалит, клещевые энцефалиты*, герпетический энцефалит, полисезонные энцефалиты неустановленной этиологии, энтеровирусные энцефалиты.

Эпидемический энцефалит. Эпидемический энцефалит, известный также под названиями летаргический, зимний, энцефалит А, энцефалит Экономо, впервые подробно описал К. Экономо в 1917 г. Он назвал его летаргическим энцефалитом, подчеркнув тем самым наиболее характерные черты клинического проявления данного заболевания.

Распространение эпидемического энцефалита началось в 1915 г. К концу 1919 г. эпидемия его охватила весь мир, в связи с чем он и получил название эпидемический. Эпидемические вспышки данного заболевания не отмечаются уже с 1927 г., но спорадические случаи регистрируются до сих пор и даже с 1965 г., по данным М. Б. Цукер (1975), несколько участились. Заболеваемость эпидемическим энцефалитом носит сезонный характер и обычно отмечается в зимнее время. В его развитии различают острый и хронический периоды.

Эпидемическим энцефалитом чаще болеют дети старшего школьного возраста, иногда и других возрастных групп, в том числе грудные.

Этиология. Возбудитель эпидемического энцефалита до настоящего времени не выделен. Однако морфологические и клинические данные заболевания с большой достоверностью свидетельствуют о его вирусной природе. Скорее всего он передается воздушно-капельным путем. Доказательством этому может служить то, что болезнь часто начинается с ринита или фарингита. Инкубационный период, видимо, составляет 3—4 недели.

Патогенез. В настоящее время большинство авторов считают, что возбудитель энцефалита из места первичной локализации в центральную нервную систему проникает гематогенным путем через структуры гематоэнцефаличе-

* Согласно «Международной классификации болезней девятого пересмотра», различают три нозологические формы клещевой нейроинфекции — русский таежный клещевой энцефалит, центральноевропейский клещевой энцефалит и шотландский энцефалит (вертячка овец). На территории СССР регистрируются две первые формы, называемые соответственно восточный и западный клещевые энцефалиты. Еще в 1945 г. Л. А. Зильбер высказал предположение, что между ними существуют нозологические различия. Эту гипотезу подтвердили в 1953 г. В. М. Жданов и независимо от него А. А. Смородинцев с соавторами, в 1957 г. — С. Н. Давиденков, в 1978 г. — В. И. Вотяков с соавторами.

ского барьера. Вначале он поражает преимущественно серое вещество в области водопровода мозга и ядер гипоталамуса, т. е. в местах, непосредственно примыкающих к ликворным коммуникациям. На основании этого было сделано предположение, что возбудитель распространяется ликворогенным путем. Но убедительных доказательств данной гипотезы нет.

Особенности взаимодействия возбудителя и церебральных структур определяют 2 стадии эпидемического энцефалита — острую и хроническую, характеризующуюся прогрессивным течением. Первая обуславливается непосредственным поражением нейронных структур, вторая — длительной персистенцией возбудителя в нервной ткани.

Патологическая анатомия. Морфологической основой острого периода эпидемического энцефалита является выраженный воспалительный процесс головного мозга. При этом происходят диффузное полнокровие и отек мозга и его оболочек, периваскулярная инфильтрация плазматическими клетками и лимфоцитами, местами — пролиферация глии, явления нейронофагии, мелкоочечные кровоизлияния и стазы. Ганглиозные клетки подвергаются в той или иной мере дистрофии. В большинстве случаев изменения, происходящие в нервных клетках, бывают обратимы. Патологический процесс захватывает преимущественно структуры среднего мозга (центральное серое вещество окружности водопровода мозга, черную субстанцию, красные, глазодвигательные и вестибулярные ядра, подбугровую область и подкорковые узлы). В меньшей степени страдает кора полушарий большого мозга. Белое же вещество в патологический процесс, как правило, не вовлекается.

При хронической стадии заболевания происходят дистрофические изменения нервных клеток, часто вызывающие их гибель. Они сопровождаются разрастанием клеточных и волокнистых элементов глии, формированием глиозных рубцов, особенно в местах гибели ганглиозных клеток. Морфологическим изменениям на этой стадии в основном подвергаются бледный шар, черная субстанция и ядра гипоталамуса.

Клиника. Эпидемический энцефалит начинается по-разному. Можно выделить 2 основных варианта его начала.

Первый вариант представляет собой классическую кар-

тину болезни, отмечавшейся в 20-х годах: начинается остро, с подъема температуры до 38—39 °С, появления головной боли, иногда рвоты. В некоторых случаях острому началу предшествует кратковременный продромальный период в виде общего недомогания, периодической головной боли, катара верхних дыхательных путей, желудочно-кишечных расстройств. На фоне высокой температуры часто бывают общемозговые нарушения в виде генерализованных судорог (у детей раннего возраста) либо делириозного синдрома (в более старшем возрасте).

При *втором варианте* общеинфекционные нарушения незначительны или полностью отсутствуют; заболевание начинается с развития неврологической патологии. Этот вариант острого периода более характерен для современных форм, особенно у детей старшего школьного возраста.

Одним из ранних типичных признаков эпидемического энцефалита являются нарушения сна. По данным М. Б. Цукер (1975), они наблюдаются в 80—90 % случаев. Нарушения сна весьма разнообразны, но чаще бывают в виде гиперсомнии. (Беспрерывный сон в течение длительного времени, послуживший основанием для названия энцефалита летаргическим, в последние годы встречается сравнительно редко.) Больные легко засыпают в любое время суток (по структуре их сон приближается к медленному). При этом у них не происходит сужение зрачков и подъем глазных яблок, что, возможно, вызвано поражением ядер глазодвигательного нерва и области четверохолмия. Проснувшись, больной правильно ориентируется, на вопросы отвечает по существу, но легко истощается. Несколько реже у больных бывает упорная бессонница или нарушение формулы сна. Эта патология может входить в состав начального симптомокомплекса эпидемического энцефалита или появиться через несколько недель после его возникновения вместо гиперсомнии. Упорная бессонница довольно мучительно переносится больным и ведет к физическому и нервному истощению. В ряде случаев на ее фоне бывают вспышки гнева и ярости.

Ведущим симптомом эпидемического энцефалита, развивающимся в результате поражения ядер глазодвигательного нерва, чаще всего являются нарушения со стороны его крупноклеточных ядер в виде птоза, расходящегося или вертикального косоглазия, диплопии. Эта симптоматика держится либо всего несколько часов или дней, либо длительное время, иногда даже приобретает

стойкий характер. Поражение мелкоклеточных (парасимпатических ядер) проявляется анизокорией, снижением или отсутствием реакции зрачков при конвергенции и аккомодации, реже — их практически полной рефлекторной неподвижностью.

Из других черепных нервов наиболее часто поражается вестибулярная часть преддверно-улиткового нерва, что дало основание для выделения вестибулярной формы энцефалита. Она вызывает головокружение, которое не у всех больных носит системный характер. Головокружение сочетается с повторной рвотой, горизонтальным или ротаторным нистагмом, атаксией. Д. С. Футер (1965) указывает, что диагноз вестибулярной формы эпидемического энцефалита правомочен при сочетании головокружения с глазодвигательными нарушениями или расстройством сна. Значительно реже в процесс вовлекаются IV — VII, а также другие черепные нервы, вследствие чего появляются сходящееся косоглазие, диплопия, спазмы лицевых и жевательных мышц, бульбарные нарушения.

С поражением подбугровой области связаны гипоталамические нарушения, часто входящие в синдромологическую структуру эпидемического энцефалита. Они могут проявляться затяжным фебрилитетом, нарушением ритма дыхания и периодическими пароксизмами тахипноэ, зевотой, длительным чиханием, икотой и другой симптоматикой. В результате нарушений высших вегетативных центров гипоталамуса возникают также значительная потливость, гиперсаливация, лабильность пульса и артериального давления, выраженная сальность лица, несахарный диабет, ожирение, расстройство менструального цикла. Гипоталамическая патология особенно четко проявляется в препубертатный и пубертатный периоды.

Эпидемический энцефалит у детей намного чаще, чем у взрослых, обуславливает развитие ряда гиперкинезов (хореиформный, атетозный, торсионная дистония, миоклонии). В хронической стадии заболевания они не проявляют тенденции к нарастанию.

Особый интерес представляет эпидемический энцефалит, при котором в *острой фазе* развивается амиостатический синдром с брадикинезией, гипомимией, мышечной ригидностью. Для него не характерно прогрессивное течение, что отличает его от синдрома паркинсонизма в хронической стадии.

У детей младшего возраста при эпидемическом энце-

фалите могут также возникнуть гемипарезы, атаксии и другие нарушения.

Из психопатологических расстройств, обусловленных эпидемическим энцефалитом, типичны делириозное состояние с устрашающими галлюцинациями, бредом, двигательным возбуждением. Причем, по данным Г. Е. Сухаревой (1974), тревожное настроение по характеру соответствует галлюцинациям. Резкое двигательное возбуждение, потеря аппетита нередко приводят к истощению. Кроме того, у подростков возможны шизофреноподобные синдромы — бредовые и галлюцинаторные.

Некоторые авторы в связи с наличием у ряда больных эпидемическим энцефалитом психосенсорных расстройств выделяют психосенсорную форму заболевания. Для него наиболее характерна патология сенсорного синтеза с нарушением восприятия схемы собственного тела и окружающих предметов.

Следует отметить, что при эпидемическом энцефалите не выявляются характерные изменения со стороны спинномозговой жидкости. Иногда бывает повышение внутричерепного давления, а также содержания белка в ликворе и небольшой плеоцитоз лимфоцитарного характера.

Острая стадия может длиться от 10—12 до 2—3 месяцев. В течение этого периода постепенно исчезают общемозговые нарушения, убывает очаговая неврологическая симптоматика. В одних случаях она полностью исчезает, в других — частично сохраняется в виде стойких остаточных явлений органического характера, чаще всего в виде поражения глазодвигательного нерва, гипоталамических нарушений, гиперкинезов или амиостатического синдрома. Кроме того, нередко остаточные явления выражаются астеноневрологическим синдромом — раздражительной слабостью, эмоциональной неустойчивостью, снижением внимания и памяти, ночными страхами. Возможно также психопатоподобное состояние с нарушением поведения и снижением интеллекта.

Хроническая стадия эпидемического энцефалита отличается довольно значительным клиническим полиморфизмом, но ее классическим вариантом служит паркинсонизм. Для него характерны бедность движений, снижение их темпа, мышечная ригидность с феноменом «зубчатого колеса», довольно длительный латентный период между двигательной инициативой и ее исполнением. У боль-

ного, страдающего паркинсонизмом, лицо гипомимично, тело малоподвижно, несколько наклонено вперед. Ходят такие больные мелкими шагами, на слегка согнутых ногах, содружественные движения при этом отсутствуют, взгляд устремлен в одном направлении. Речь больного плохо модулирована, постепенно угасает, становится тихой, неразборчивой. Быстро нарушается и письмо — больной начинает писать все более мелким малоразборчивым почерком. Постепенно исчезает также способность к быстрым двигательным актам. Вскоре появляется дрожание, особенно в состоянии покоя, при активных же движениях оно уменьшается или полностью исчезает, а при эмоциональном и физическом напряжении, наоборот, усиливается. Во сне дрожание полностью исчезает. Нередко при паркинсонизме бывают тонические судороги взора вверх, вызывающие застывание глазных яблок в этом положении на 2—3 минуты. Весьма своеобразны при паркинсонизме парадоксальные кинезии (малоподвижный больной способен бегать, кататься на коньках, танцевать) и пропульсии (больной после толчка в спину бежит вперед и с трудом останавливается). Возможны также латеро- и ретропульсии.

Двигательные нарушения при паркинсонизме часто сочетаются с нейроэндокринными и вегетативно-сосудистыми расстройствами гипоталамического уровня. Это проявляется чрезмерной потливостью, гиперсаливацией, повышенной сальностью лица, преждевременным половым созреванием или половым инфантилизмом, ожирением и другими клиническими симптомами.

Довольно характерны для паркинсонизма различные психические нарушения: замедленность психических процессов, отсутствие инициативы, вялость, адинамия либо двигательная расторможенность, раздражительность, назойливость, эйфория. Довольно часто возникают также психопатоподобные явления: злобность, агрессивность, склонность к бродяжничеству. Усиливается и сексуальное влечение, что также отражается на поведении больных.

Д и а г н о с т и к а. Острая стадия эпидемического энцефалита диагностируется на основании выявления особенно типичного для него офтальмоплегически-гиперсомнического синдрома.

Диагноз хронической стадии ставится на основании анамнестических данных и клинических особенностей заболевания. Наличие в анамнезе нарушений сна, диплопии,

глазодвигательных и вестибулярных расстройств, а также прогрессирующее нарастание паркинсонизма, гипоталамического синдрома или психопатоподобного поведения больного дают все основания для постановки диагноза хронической стадии эпидемического энцефалита.

Следует отметить, что между тяжестью течения острой стадии и выраженностью симптоматики хронической стадии нет прямой зависимости.

Лечение. В острой стадии с целью терапии допускается применение фактора неспецифической клеточной защиты — интерферона или интерферогенов. Можно также использовать продигозан — он не только стимулирует продуцирование эндогенного интерферона, но и активирует иммунологические реакции, а также оказывает противовоспалительное действие. Назначают 0,005 или 0,01 % растворы препарата по 0,25 мл, внутримышечно, 1 раз в 4—5 дней. На курс лечения 3—4 инъекции.

В качестве противовоспалительных средств применяют салицилаты (аспирин, амидопирин) в возрастных дозах. Для дегидратации организма назначают фуросемид (лазикс; 1—2 мг на 1 кг массы тела в сутки, в 2 приема) или диакарб (по 20—30 мг/кг в сутки) с панангином или калия хлоридом. При выраженной внутричерепной гипертензии показан глицерол по десертной или столовой ложке 2—3 раза в день. Рекомендуются также аскорбиновая кислота, витамины группы В, глицерофосфат кальция. Для устранения вестибулярных нарушений назначают никотиновую кислоту (по 0,01—0,03 г на прием, 2—3 раза в день), белласпон или беллатаминал (по 0,5—1 таблетке 2 раза в день, в течение 7—10 дней).

В период реконвалесценции целесообразно применять ноотропил (пирацетам), пантогам, глутаминовую кислоту, фитин и другие общеукрепляющие средства. При наличии парезов назначают дибазол (разовая доза 1 мг на каждый год жизни, но не больше 10 мг). Из антихолинэстеразных препаратов показаны галантамина гидробромид (инъекции 0,25 % раствора, 0,25—1 мл в зависимости от возраста), оксазил (суточная доза 1 мг на год жизни в 2—3 приема), прозерин (суточная доза 1 мг на год жизни, но не более 10 мг; вводится под кожу 0,05 % раствор, по 0,1 мл на год жизни, не более 1,0 мл).

При паркинсонизме наиболее эффективно лечение препаратами дофамина. Это один из медиаторов центральных отделов мозга, в частности подкорковых узлов. При раз-

витии паркинсонизма в организме создается дефицит дофамина, в связи с чем назначают L-дофа. Дозу его подбирают индивидуально. Обычно лечение начинают с назначения 0,1 г 2—3 раза в день. В дальнейшем дозу постепенно увеличивают. При этом, если появляются побочные явления (возбудимость, ухудшение сна, тошнота, мидриаз), дозу снижают или вообще отменяют препарат. L-дофа способствует нормализации мышечного тонуса, уменьшает скованность движений, повышает двигательные возможности больного. Четкий положительный эффект можно получить также при назначении накома (по 1/4 таблетки, утром). При появлении гиперкинезов дозу его следует снизить до 1/8 таблетки. Назначают также баклофен, циклодол и другие препараты.

Психические нарушения и психопатоподобное поведение требуют специального психиатрического лечения, часто в условиях стационара.

Восточный клещевой энцефалит. Восточный (весенне-летний таежный) клещевой энцефалит (ВКЭ) — острое природно-очаговое заболевание ЦНС, характеризующееся преимущественным поражением ствола головного мозга и шейного утолщения спинного мозга. Он вызывает относительно высокую летальность и стойкие резидуальные параличи конечностей. В ряде случаев имеют место прогрессирующе текущие (хронические) формы заболевания.

Восточный клещевой энцефалит и его этиология были описаны в 1937 г. коллективом советских ученых под руководством Л. А. Зильбера.

Ареал ВКЭ примерно совпадает с ареалом лесного клеща *Ixodes persulcatus* (Хабаровский и Приморский край, Восточная и Западная Сибирь, Урал и Приуралье, северо-западные районы европейской части страны). Этот клещ является резервуаром и переносчиком вируса ВКЭ. Заражение происходит в случае присасывания клещей к телу человека (трансмиссивный путь) либо при употреблении инфицированного козьего, иногда коровьего молока (алиментарный путь). Дети могут заражаться не только в лесу, но и в парках, на дачных участках, расположенных в эндемичных очагах инфекции. Для заболевания характерна весенне-летняя сезонность, соответствующая биологическому циклу развития лесного клеща.

Этиология. Вирус ВКЭ относится к мелким вирусам, обладает ярко выраженными нейротропными свойствами

и первично поражает нейроны коры, двигательных ядер ствола и спинного мозга. Его можно назвать нейротропным вирусом. К нему восприимчивы белые мыши, хомяки, обезьяны. Он хорошо пассируется на тканевых культурах, чувствителен к эфиру, лизолу, спирту, к нагреванию свыше 60 °С, сохраняет жизнеспособность в замороженном и высушенном состояниях.

Патогенез. При трансмиссивном инфицировании вирус ВКЭ накапливается в подкожной клетчатке, где часть его популяции погибает, а оставшаяся проникает в кровяное русло и активно размножается. Так возникает кратковременная вирусемия. Но через сутки после заражения вирус ВКЭ проникает в ЦНС и начинает размножаться в клетках мозга уже в инкубационном периоде, который составляет 4—21 день. После завершения этого периода проявляется острая инфекция и снова наступает вирусемия в результате повторной диссеминации вируса.

Размножение вируса вызывает воспалительно-дегенеративную реакцию и гибель нервных клеток преимущественно в шейном отделе спинного и ядрах продолговатого мозга. Это определяет клиническую картину заболевания, его течение и исход. Клинические проявления ВКЭ отражают не столько этапы распространения вируса, сколько фазы реактивности макроорганизма на вирусный агент, что указывает на важную роль гуморальных антител в патогенезе заболевания. Они вырабатываются против антигенов не только вирусных, но и тех, которые образуются в пораженных мозговых клетках.

При трансмиссивном инфицировании заболеваемость носит характер эндемической вспышки, возникающей в конце мая — начале июня. Заражение происходит вследствие присасывания к телу половозрелых самок клещей, а также их личинок и нимф. Заражение может произойти и через малозаметные повреждения кожи, если напитавшихся клещей раздавливают на теле.

При алиментарном инфицировании вирус проникает в кровяное русло через стенку пищеварительного тракта. При этом заболеваемость носит семейно-групповой характер с промежутками между инфицированием в семье или межсемейной группе в 3—5 дней.

Сложнее выглядит патогенез хронического ВКЭ. В. В. Погодина с соавторами (1986) предполагает два его варианта. В одном случае (после острого периода) патогенез представляет собой несбалансированную между пер-

систирующим в ЦНС активным вирусом и неполноценными защитными реакциями систему, в другом (без предшествующего лихорадочного периода) — является сбалансированной системой отношений между неполноценным вирусом и достаточно выраженными защитными реакциями организма. При нарушении этого баланса развивается патологический процесс.

Патологическая анатомия. При гистологическом исследовании пораженной вирусом ВКЭ центральной нервной системы обнаруживается диффузный воспалительный процесс (менингоэнцефаломиелит). В частности, выявляются резкая отечность, набухание мягких мозговых оболочек, спазмы сосудов, весьма обильные периваскулярные инфильтраты из лимфоидных и плазматических клеток, распространенная пролиферация микроглии и астроцитов, набухание, тигролиз, вакуолизация цитоплазмы нейронов, преимущественно в передних рогах спинного мозга и двигательных ядрах X — XII пар черепных нервов. В белом веществе обнаруживаются сосудистые инфильтраты, периваскулярные скопления микроглии, периваскулярные очаги демиелинизации.

Клиника. Прежде всего следует отметить, что характер клинической картины ВКЭ не зависит от пути инфицирования. Начинается заболевание, как правило, остро: появляются сильная головная боль в лобной и височной областях, светобоязнь, тошнота, рвота, температура достигает 39—40 °С. Вскоре развиваются генерализованные судороги с последующей потерей сознания. Уже в первые дни четко проявляется менингеальный синдром. В спинномозговой жидкости обнаруживается умеренный лимфоцитарный плеоцитоз (до $100 \cdot 10^6$ /л), в крови — небольшой лейкоцитоз, лимфопения и эозинопения, СОЭ не превышает 39 мм/ч. В некоторых случаях уже в начальном периоде развивается психомоторное возбуждение с галлюцинациями и бредом. Обычно же больные дети адинамичны, угнетены, стонут от головной боли. Выражение лица у них страдальческое. На фоне общеинфекционных и общемозговых нарушений быстро формируются двигательные расстройства в виде вялых парезов и параличей (чаще — верхних конечностей) проксимального типа. При этом наблюдаются определенная асимметричность парезов и их перекрестность (рук и на противоположной стороне ног). Несмотря на то что развиваются преимущественно парезы вялого типа, они не «чисто» полиомие-

литические (сухожильно-надкостничные рефлексy бывают повышены, а на нижних конечностях отмечаются признаки пирамидной недостаточности). По данным М. Н. Сорокиной (1986), у 2—18 % детей развиваются спастические гемипарезы. Наряду с парезами конечностей нарушается функция черепных нервов, возникают гиперкинезы, амиостатический симптомокомплекс, миалгии, вегетативные расстройства. В зависимости от того, какие нарушения — общемозговые либо очаговые — преобладают, развивается та или иная клиническая форма ВКЭ.

Согласно М. Б. Цукер (1975), наиболее полной является классификация, включающая следующие клинические формы: менингеальную, полиомиелитическую, полиоэнцефаломиелитическую, церебральную и стертую. При этом в церебральную форму входят стволовая и другие формы очаговых энцефалитов. Кроме того, выделяются и прогрессивные формы ВКЭ. Ниже приводится краткая характеристика каждой из этих форм.

Стертая форма протекает с рассеянными неврологическими нарушениями (анизокория, гиперрефлексия, нистагм, диплопия) на фоне кратковременной лихорадки (2—3 дня). При этом давление спинномозговой жидкости бывает несколько повышенным, но состав ее обычно не изменяется. Несмотря на относительную легкость заболевания, постинфекционная астения сохраняется до 3—4 недель, а в последующем могут развиваться прогрессивные формы.

Менингеальная форма в детском возрасте встречается в 30—70 % наблюдений. Она, как правило, проявляется диффузной энцефалитической симптоматикой. Поэтому ее точнее называть диффузным менингоэнцефалитом. Заболевание обычно заканчивается выздоровлением.

Полеомиелитическая форма не характерна для клещевых энцефалитов, поскольку при ней вялые моно- или парапарезы конечностей развиваются на фоне менингеальных и диффузных энцефалитических симптомов.

Полеоэнцефаломиелитическая форма типична для ВКЭ, проявляется вялыми парапарезами верхних конечностей в сочетании с бульбарными симптомами и парезом мышц шеи (рис. 2). Кроме того, бывают и тетрапарезы с тотальным поражением всех черепных нервов. Эта форма наиболее опасна, поскольку вызывает расстройство дыхания как бульбарного, так и спинального типа. Летальность при ней достигает 30 %.

Церебральная (менингоэнцефалитическая) форма проявляется развитием генерализованных судорог, а также гемипаретического синдрома (рис. 3) с локальными миоклониями типа кожевниковской эпилепсии. Летальность при ней не превышает 15—16 %, но удельный вес прогрессиентности весьма высок.

Диагностика. Важным критерием для постановки диагноза ВКЭ являются эпидемичность очага, сезонность заболеваемости, пути инфицирования.

Этиологический диагноз подтверждается реакциями связывания комплемента (РСК), торможения гемагглютинации (РТГА), нейтрализации (РН), а также методами флюоресцирующих антител (МФА) и иммунопероксидазным методом (ИПМ). Обычно одновременно проводят несколько реакций, так как для каждой из них свойствен определенный спектр чувствительности. Кровь и спинномозговую жидкость исследуют дважды с промежутками в 2—4 недели. Достоверным считается не менее чем 4-кратное нарастание титров антител.

Лечение. Для лечения ВКЭ в раннем периоде (первые 3—5 дней) весьма эффективно применять специфический γ -глобулин, приготовленный из крови переболевших. Доза для детей в зависимости от возраста 1,5—3 мл ежедневно в течение 5—7 дней. В последующем используют патогенетические и симптоматические средства.

Детей, страдающих очаговыми формами ВКЭ, необходимо госпитализировать и помещать в палаты интенсивной терапии, где есть возможность перевести их на искусственную вентиляцию легких. Больным назначают комплекс лечебных мероприятий, направленных на снижение интоксикации, уменьшение отека и набухания мозга (гемодез, реополиглюкин, глюкоза с инсулином, при необходимости — лазикс или маннитол). Рекомендуются также капельно или внутримышечно вводить кортикостероиды, ингибиторы протеаз (трасилол, контрикал). Вместе с тем проводят мероприятия по прекращению судорог и снижению температурной реакции.

В остром периоде назначают пираретам (по 5 мл 20 % раствора 1—2 раза в сутки). При отсутствии выраженных стволовых нарушений с лечебной целью проводят повторные спинномозговые пункции (после выпуска 3—4 мл спинномозговой жидкости уменьшается выраженность общемозговых нарушений, а в ряде случаев снижается и лихорадка).

В период реконвалесценции в комплекс терапевтических мероприятий включают медиаторы, биогенные стимуляторы, церебролизин, ноотропные средства. При прогрессировании процесса назначают инактивированную вакцину против ВКЭ. Курсы лечения ею проводят 1—2 раза в год, сочетая их с назначением глюкокортикоидов и анаболических стероидов (1 раз в 2 недели).

Западный клещевой энцефалит. Западный (центральноевропейский, двухволновый менингоэнцефалит) клещевой энцефалит (ЗКЭ) — острое природно-очаговое заболевание, при котором преобладает общеинфекционная и менингеальная симптоматика. Отличается двухфазным течением и благоприятным исходом.

Ареал распространения ЗКЭ примерно совпадает с ареалом циркуляции пастбищного клеща *Ixodes ricinus* (Карельский перешеек, Прибалтика, Белоруссия, Полесье Украины, Смоленская и Московская области, частично Приуралье, особенно Удмуртия)*. Пути инфицирования им такие же, как и лесным клещом. Эпидемиологическими особенностями ЗКЭ являются риск заражения не в лесу, а на пастбищах либо при уходе за скотом. Кроме того, весьма высок удельный вес алиментарных вспышек при употреблении сырого козьего, реже коровьего молока.

В заболеваемости ЗКЭ наблюдаются два сезонных подъема: весенне-летний (конец мая — июнь) и летне-осенний (август — сентябрь), что коррелирует с биологическими циклами пастбищного клеща.

Этиология. Возбудитель ЗКЭ поражает преимущественно мезенхимальные клетки глии; поражение им нейронов носит вторичный характер и происходит в результате иммунопатологической реакции нервной ткани на вирусиндуцированные антигены. Выявляется также определенная тропность к поражению этим возбудителем клеток Пуркинье мозжечка.

Патогенез. Независимо от пути инфицирования возбудитель ЗКЭ вначале размножается во внутренних паренхиматозных органах (печень, селезенка, почки), в результате чего развивается вирусемия продолжительностью в 4—10 дней. Затем вирус попадает в мозг, где размножается на фоне измененной реактивности организма.

* Ареалы лесного и пастбищного клещей не имеют четких границ, и в местах их соприкосновения (Ленинградская и Кировская области, Приуралье) существуют так называемые смешанные очаги ВКЭ и ЗКЭ.

Патологическая анатомия. Морфологические изменения ЦНС, вызванные ЗКЭ, не описаны в связи с тем, что он заканчивается благоприятным исходом. В ЦНС экспериментальных животных (обезьяны, овцы), пораженных возбудителем ЗКЭ, наблюдаются умеренные инфильтративные и сосудистые изменения, диффузная и очаговая пролиферация глии, нерезко выраженные деструктивные изменения нейронов. Для подострого течения экспериментальной инфекции характерны склерозирование мягкой мозговой оболочки, небольшие очаги демиелинизации белого вещества головного мозга.

Клиника. Как правило, заболевание начинается с появления озноба и весьма интенсивной головной боли, преимущественно в лобной области, а также рвоты (тошноты). Наряду с этим у больных пропадает аппетит, наступают головокружение, бессонница, ноющие боли в конечностях. Лихорадка в первые 3—5 дней не превышает 37,5—38 °С и заметно не влияет на общее состояние больных. При неврологическом обследовании у 12—15 % больных обнаруживаются признаки раздражения мозговых оболочек. Однако при этом не выявляются воспалительные изменения в спинномозговой жидкости. В моче отмечаются следы белка (лихорадочная альбуминурия). На 4—5-й день заболевания в большинстве случаев общинфекционные проявления угасают. Но через 5—10 и даже 16 дней так называемого межлихорадочного периода вновь развивается интенсивная головная боль, сопровождающаяся тошнотой или рвотой. Лихорадка достигает 39—40 °С. На этом фоне разворачивается картина диффузного менингоэнцефалита. (Следует отметить, что менее чем у трети больных межлихорадочный период отсутствует и менингоэнцефалит развивается на 5—6-й день болезни.) Двухволновая лихорадка — лишь одно из клинических проявлений двухфазности (рис. 4). На патогенетическую основу двухфазного течения ЗКЭ указывает также динамика сдвигов со стороны крови.

Для *первой фазы* характерны лейкопения (до 2000), нейтропения, относительный лимфоцитоз и нормальная СОЭ.

Во *второй фазе* развивается противоположная картина (нейтрофиллез, лимфопения, повышенная СОЭ — более 20 мм/ч). При ней проявляются признаки поражения мозговых оболочек: наряду с сильной головной болью, болями по ходу позвоночника развиваются ригидность

затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, причем преобладает либо ригидность, либо симптом Кернига. Для спинномозговой жидкости характерна умеренная клеточно-белковая диссоциация. Общемозговые нарушения проявляются в виде оглушенности, иногда кратковременного сопорозного состояния. Двигательные нарушения выражены нечетко. Обычно это рефлекторные асимметрии (пирамидные гемисиндромы), в отдельных случаях — гемипарезы, возникающие после судорожных припадков. Проявляются также экстрапирамидные и мозжечковые нарушения в виде хореоформных подергиваний, мышечной ригидности, нистагма, нарушений координации. Однако на пике развития второй фазы они не занимают ведущее место в клинической картине и более четко выявляются лишь в период реконвалесценции. У 6—8 % больных развиваются периферические парезы конечностей (чаще верхних). Спинальный компонент их выражается оживлением рефлексов ниже локализации очага, корешково-невритические компоненты — болевым синдромом с гипостезией преимущественно дистальной локализации. В основе пареза лежит синдром миелорадикулоневрита. После выздоровления объем движений в паретических конечностях, как правило, полностью восстанавливается.

Исходя из степени неврологических нарушений во второй фазе, различают следующие клинические формы ЗКЭ: *общееинфекционную, менингеальную, менингоэнцефалитическую* (диффузную) и *менингоэнцефаломиелитическую* (присоединение к менингоэнцефалиту ограниченных парезов конечностей).

В период реконвалесценции энцефалитические симптомы быстро регрессируют, и через 12—14 дней преобладающее большинство больных выздоравливает. Лишь в отдельных случаях сохраняется подострое или хроническое течение заболевания и появляются очаговые неврологические нарушения, не характерные для острого периода. Однако при этом отсутствует тенденция к прогрессивному течению и через 1—2 года парезы заметно регрессируют.

Диагностика. При диагностике ЗКЭ прежде всего обращают внимание на эндемичность очага, сезонность и способ заражения. Это важно в связи с тем, что начальные проявления заболевания не имеют сколько-нибудь специфических черт. Для серологической диагностики используют те же методы, что и при ВКЭ. Если на одной территории регистрируются обе клещевых нейроинфекции,

для их дифференциации руководствуются следующими клиническими различиями.

ЗКЭ

1. Двухфазное течение с последовательным развитием общеинфекционных и неврологических нарушений.

2. Вторая волна лихорадки — новая патогенетическая фаза заболевания.

3. Периферические парезы конечностей в виде ограниченных миелорадикулоневритов с заметным регрессированием.

4. При общеинфекционной форме лихорадка продолжается 4—6 дней. При этом появляются признаки раздражения мозговых оболочек; изменения спинномозговой жидкости отсутствуют.

ВКЭ

1. Бурное нарастание обще-мозговых и очаговых нарушений уже в первые дни болезни.

2. Вторая волна лихорадки — свидетельство обострения ранее развившихся неврологических нарушений.

3. Развитие полиомиелитических параличей в любые сроки острого периода.

4. При стертых формах — рассеянная энцефалитическая симптоматика на фоне кратковременной лихорадки с последующей астенизацией.

Л е ч е н и е. Благоприятное течение и исходы ЗКЭ позволяют исключить из терапевтического арсенала специфические γ -глобулины и гипериммунные сыворотки (они могут вызвать аллергические реакции). Поэтому терапевтическими мероприятиями в начальный период является предупреждение или борьба с отеком мозга, в основе развития которого лежат циркуляторные (увеличение проницаемости гематоэнцефалического барьера, замедление церебрального кровотока, падение артериального давления, нарастание внутричерепной гипертензии) и паренхиматозные (ацидоз, сдвиги электролитного и солевого баланса) нарушения. При этом исходят из тяжести состояния и выраженности отека. Обычно назначают фуросемид, при выраженном отеке мозга — маннитол. Кроме того, вводят (капельно) 5—10 % раствор глюкозы с инсулином, гемодез или полиглюкин, 5 % раствор аскорбиновой кислоты. С терапевтической целью проводят также спинномозговую пункцию.

Возникающие во второй фазе эпизодические судороги могут вызвать гипоксию мозга. Для ее предупреждения назначают оксибутират натрия (ГОМК) с 5 % раствором глюкозы.

Для понижения проницаемости гематоэнцефалического барьера назначают кортикостероиды (преднизолон, гидрокортизон) в средних терапевтических дозах.

Для борьбы с гипертермией используются литические смеси: аминазин с пипольфеном, 5 % раствор амидопирина с 50 % раствором анальгина. Одновременно назначают витамины группы В, биогенные стимуляторы, ноотропные средства.

Больным с периферическими парезами конечностей уже в лихорадочном периоде назначают медиаторы, а после нормализации температуры — курсы физиотерапии (электрофорез лекарственных веществ, УВЧ) и лечебного массажа. При медленной санации спинномозговой жидкости (синдром ликворного менингита) период госпитализации удлиняется на 2—3 недели.

Герпетический энцефалит. Герпетический энцефалит — острое поражение головного мозга, вызываемое двумя антигенными типами вируса простого герпеса: ВПГ-1 и ВПГ-2. Его характерными клиническими чертами, особенно у детей, являются бурное нарастание (после кратковременных инфекционных проявлений) общемозговой и очаговой симптоматики с расстройством сознания и судорогами, высокая летальность, резидуальные нарушения в виде слабоумия и припадков.

Герпетический энцефалит — спорадическое заболевание, составляющее 6—10 % от общего числа вирусных энцефалитов. По данным Е. В. Лещинской (1986), он поражает чаще детей младшего возраста. В США, например, ежегодно регистрируется более 5000 таких случаев. Иногда энцефалит у детей раннего возраста развивается почти одновременно с герпетическими высыпаниями различной локализации у родителей. Заболеваемость данной формой практически не носит сезонный характер, хотя ряд исследователей указывают на некоторое ее увеличение весной.

Этиология. ВПГ относится к подсемейству *Alpha herpes virinae* семейства *Herpes viridae*. Первые сообщения о выделении вируса из мозга умерших от острых энцефалитов относятся к 40-м годам. Ранее предполагалось, что ВПГ-1 чаще поражает кожу и слизистые носоглотки и глаз, а ВПГ-2 — гениталий и вызывает первичный диссеминированный герпес у новорожденных. В настоящее время установлено, что оба типа вирусов поражают различные органы и ЦНС. Морфогенез ВПГ представляется следующим образом. В процессе репродукции вируса вирионная ДНК проникает в ядро клетки и транскрибируется (синтезируются вирусоспецифические и информационные рибонуклеиновые кислоты — РНК и мРНК).

Затем из полипептидов вируса образуется его капсула и таким образом формируются нуклеокапсиды. Последние выходят из клетки через измененные участки цитоплазматической мембраны, охватываются ею, и она превращается в наружную оболочку вируса (рис. 5).

Патогенез. ВПГ, проникая в организм, вызывает первичную вирусемию, которая может либо не проявляться клинически, либо вызывает генерализацию процесса. Клинические проявления локализуются на коже и слизистых. В целом происходит острая инфекция вегетативных узлов и последующее проникновение вируса в ганглиозные клетки. В ЦНС вирус попадает главным образом невральным путем. Здесь он мигрирует с помощью аксоно-плазматического транспорта как в восходящем, так и в нисходящем направлении. Иногда ВПГ проникает в ЦНС гематогенным путем. R. Johnson (1983) предполагает, что существенную роль в развитии энцефалитов играет ольфакторный путь проникновения вируса в ЦНС. Об этом свидетельствует преимущественное поражение при данной форме лимбической системы (рис. 6). Вероятно также, что ВПГ в височную и лобную области попадает из гассерова узла, продвигаясь после реактивации по ветвям тройничного нерва.

Важную роль в патогенезе герпетического энцефалита играет иммунная реакция организма. Доказательством этого служит факт наступления дисфункции иммунной системы в процессе развития заболевания.

Патологическая анатомия. Характер морфологических изменений ЦНС, возникающих при герпетическом энцефалите, зависит от продолжительности его течения. Макроскопически в головном мозге ребенка, умершего от герпетического энцефалита, отмечаются признаки острого набухания и отека, а также размягчения, преимущественно в височных областях. На разрезах мозга видно, что в процесс вовлекаются глубокие отделы этих долей, а также базальные отделы лобных долей, гиппокампа, островков и др. В этих же областях часто обнаруживаются точечные либо более крупные гемorragии, участки некрозов и расплавления мозгового вещества.

При гистологическом исследовании выявляются деструкция и воспалительные изменения пораженных областей, участки колливакционного некроза как в сером, так и в белом веществе в сочетании с выраженной пролиферацией глиальных элементов, образованием кист и от-

ложений извести. В 1985 г. А. В. Цинзерлинг описал характерные изменения ядер ганглиозных клеток в виде набухания, распада хроматина и образования просветленного участка в центре (рис. 7, А).

Важным морфологическим признаком герпетического энцефалита является наличие внутриядерных эозинофильных включений Коудри А-типа. Они гомогенны по составу и обычно окружены светлым ободком (рис. 7, Б), но не всегда бывают при данном заболевании. Характерны также пролиферация микроглии, сопровождающаяся образованием микроглиальных узелков (рис. 7, В), а также периваскулярные инфильтраты в сером и белом веществе, в мягкой мозговой оболочке, прилежащей к очагам некроза коры мозга.

С помощью иммунофлюоресцирующего и иммунопероксидазного методов в ядрах и цитоплазме нейронов, в глиальных клетках (астроцитах, олигодендроцитах) можно выявить антиген ВПГ (рис. 7, Г). Оптимальные сроки обнаружения его — вторая-третья неделя от начала неврологических нарушений.

К л а с с и ф и к а ц и я. М. Б. Цукер в 1975 г. предложила выделять, кроме типичных *некротических форм* герпетического энцефалита, *молниеносную и псевдотуморозную формы*. В последующем М. Лонгсон и А. Бейли (1980) выделили *герпетические менингиты*, слабо выраженные *диффузные энцефалиты*, *тяжелые диффузные менингоэнцефалиты*, *локальные (очаговые) энцефалиты* с неблагоприятным прогнозом. Однако более полной следует считать классификацию А. А. Михайленко (1988). В ней наряду с формами, отражающими преимущественную локализацию поражения ЦНС (менингоэнцефалиты, энцефаломиелиты, миелиты), выделяются сочетанные поражения центральной и периферической нервной системы, а также типы течения процесса (острый, подострый, хронический, или рецидивирующий) и детально перечисляются последствия, а также резидуальные состояния. Тем не менее в настоящее время общепринятой классификации герпетических поражений ЦНС пока не существует.

К л и н и к а. Острое лихорадочное начало заболевания, появление некупируемых судорог и нарушение сознания — характерная его триада у детей. Примерно у половины больных развитию неврологических нарушений предшествует респираторная инфекция. Через 2—3 дня на этом фоне быстро развивается общемозговая симптоматика

(интенсивная головная боль, миалгия, вялость, расстрой-ства стула). У детей раннего возраста одновременно с дан-ными нарушениями может возникнуть герпетический стоматит (гингивит). Однако герпетические высыпания в этот период наблюдаются лишь у 17—20 % больных. Не менее типично для заболевания и бурное, почти внезап-ное, развитие судорог с оглушенностью, сопором либо с бес-сознательным состоянием. Лихорадка и другие общеин-фекционные проявления присоединяются в таких случаях на 2—3-й день.

Общемозговая симптоматика, как правило, проявляет-ся очаговыми поражениями ЦНС в виде парезов ядер глазодвигательных нервов, центральных парезов лицевого и подъязычного нервов, гемипарезов пирамидного типа, различных видов афазий. Однако эти симптомы маски-руются коматозным состоянием с преобладанием атонии либо децеребрационной ригидности. Собственно бульбар-ные нарушения бывают редко. Признаки раздражения моз-говых оболочек отмечаются почти у всех больных. В первые 3—5 дней заболевания состав спинномозговой жидкости может не изменяться. В дальнейшем же наступает умерен-ный лимфоцитарный плеоцитоз ($30-400 \cdot 10^6/\text{л}$), повыша-ется уровень белка (до 1,32 г/л). Иногда в спинномозговой жидкости обнаруживаются единичные эритроциты. Сoder-жание в ней глюкозы остается в пределах нормы. В крови выявляется лейкоцитоз (до $20 \cdot 10^9/\text{л}$) с палочкоядерным сдвигом, лимфопенией, высокой СОЭ.

В первые же дни заболевания быстро нарастает невро-логическая симптоматика, к ней присоединяются рас-стройства дыхания, что требует перевода больных на ис-кусственную вентиляцию легких. Такое состояние продол-жается в течение 2—3 недель. Примерно 50 % больных умирают на 3-й неделе заболевания. Неблагоприятным прогностическим признаком может служить коматозное состояние в течение нескольких недель. Если же состояние стабилизируется и процесс не генерализируется за счет поражения других систем, неврологическая симптоматика регрессирует, постепенно нормализуется температура. Однако это еще не значит, что инфекционный процесс за-вершается; он может опять обостриться. Не все больные выздоравливают, у 70—80 % сохраняются остаточные яв-ления (дезориентированность, амнезия на ближайшие события, повышенная возбудимость), развиваются судо-рожные припадки и интеллектуально-мнестические рас-

стройства различной выраженности, вплоть до слабоумия. Особенно тяжелые последствия бывают у грудных детей. Часто они проявляются гидроцефалией и декортикацией.

Диагностика. В случае выявления у больного описанной выше клинической картины следует предполагать наличие у него герпетического энцефалита. Для подтверждения диагноза проводятся параклинические и лабораторные исследования.

Начиная с 3-го дня болезни на компьютерной томограмме фиксируются очаги размягчения (снижение плотности) ткани мозга. Через несколько дней они обнаруживаются в базальных частях лобных долей. Кроме того, в базальных ганглиях и зрительных буграх выявляются некрозы.

Этиологический диагноз подтверждается при выделении вируса простого герпеса из спинномозговой жидкости или из участков мозговой ткани, полученной при биопсии. Следует иметь в виду, что изоляция вируса из герпетических пузырьков на коже либо из слизистых больного, у которого проявляется клиническая картина энцефалита, не может служить достаточным доказательством герпетической этиологии последнего, а отрицательные результаты вирусологических исследований не всегда являются основанием для его исключения. Большую диагностическую ценность имеет выявление в спинномозговой жидкости специфических антител, в том числе и иммуноглобулинов.

Герпетический энцефалит при подостром течении следует дифференцировать от атипичных форм туберкулезного менингита, а также от смешанной вирусно-бактериальной инфекции, хотя последняя встречается редко. В случае необходимости дифференциации герпетического энцефалита от энцефалита, вызванного вирусом опоясывающего герпеса, нужно учитывать, что при последнем не бывает выраженных нарушений сознания, судорожного синдрома и что для него не характерно рецидивирующее течение.

Лечение. Детей, страдающих герпетическим энцефалитом, следует госпитализировать в палаты интенсивной терапии, где обеспечиваются все необходимые меры для поддержания жизнедеятельности организма при нарастании общемозговых нарушений. В связи с отеком мозга уже в первые часы болезни назначают кортикостероиды, прежде всего дексазон либо дексаметазон. Причем детям

с массой тела до 10 кг вначале вводят 1 мг/кг, затем до 2 мг/кг через каждые 6 часов (8 инъекций), а в последующем — через каждые 12 часов (4 инъекции). Максимальная суточная доза должна составлять 16 мг. Детям с массой свыше 10 кг вначале вводят минимальную суточную дозу — 10 мг, далее — по 4 мг через каждые 6 часов (8 инъекций), затем через каждые 12 часов (4 инъекции). Курс лечения 6—8 дней. Можно назначать и пролонгированные кортикостероиды (метипред). Показаны также дегидратирующие средства (маннитол, лазикс), плазмозаменяющие и дезинтоксикационные растворы. В комплекс патогенетической терапии включают также ингибиторы протеаз (контрикал, гордокс) и ноотропные препараты (пирацетам, энцефабол).

В настоящее время медицина располагает такими антигерпетическими химиопрепаратами, как алпизарин, бонафтон, виразол (рибовирин), ацикловир (зовиракс). По данным В. S. Koldenberg et al. (1984), при раннем их назначении летальность, вызываемая герпетическим энцефалитом, снижается с 50 % до 19 %, причем 56 % переболевших через 6 месяцев практически выздоравливают.

В период реконвалесценции показаны средства, улучшающие метаболизм мозга (церебролизин, пирацетам, энцефабол), а в случае необходимости — противосудорожная терапия.

Полисезонные энцефалиты неустановленной этиологии. Эта сборная группа энцефалитов чаще встречается у детей в возрасте до 7 лет и не имеет четкой сезонности. На примере полисезонных энцефалитов можно проследить общие для энцефалитов закономерности. Прежде всего следует отметить разнообразие патологоанатомических изменений: поражение вирусом нейронов (рис. 8, А) и глиальных клеток, проявляющееся их дистрофией или гибелью и ведущее в остром периоде к нейронофагии, а в дальнейшем к образованию глиальных рубцов. Характерны также пролиферативная реакция со стороны микроглии (рис. 8, Б), периваскулярный отек и инфильтрация плазматическими клетками и лимфоцитами, циркуляторные нарушения, выражающиеся диапедезными или более обширными кровоизлияниями. Изредка отмечается очаговая деструкция белого вещества в виде участков демиелинизации.

У детей раннего возраста полисезонные энцефалиты протекают наиболее тяжело и проявляются выраженными общеинфекционными нарушениями, токсикозом, судорож-

ным синдромом. Довольно часто возникает отек головного мозга. Он может привести к декортикации или децеребрации. В данном возрасте чаще бывают полушарная форма энцефалита, при которой ведущим синдромом является геми- или монопарез. При очаге в левом полушарии наступают речевые нарушения; у детей первых двух лет жизни они обуславливают позднее речевое развитие или возникновение моторной алалии. Восстановление парезов конечностей обычно бывает неполным. Рано перенесенный энцефалит полушарной локализации часто ведет к задержке психического развития или умственной отсталости.

Наиболее тяжело протекает и прогностически особенно неблагоприятна мезенцефально-диенцефальная форма. И. М. Сысоева (1979) указывает, что она чаще встречается у детей в возрасте до 2 лет. При ней стойко повышается температура, не снижающаяся даже под действием анальгетиков. Кроме того, быстро наступают кахексия, тонические судороги децеребрационного типа, вегетативные пароксизмы, пирамидная недостаточность. Эту форму следует отличать от децеребрационного синдрома, развивающегося после отека мозга (в структуру его клиники входят грубая деменция, рефлекс орального автоматизма, децеребрационная ригидность стойкого характера).

У детей дошкольного и младшего школьного возраста в остром периоде заболевания выражены ликвидинамические нарушения по гипертензионному типу, в связи с чем возникают головная боль, повторная рвота, менингеальные симптомы. Для этого возраста особенно характерна гиперкинетическая форма энцефалита. При чем гиперкинезы чаще бывают полиморфны, изредка развивается хореоформный или тикоидный гиперкинез. У некоторых больных изменяется мышечный тонус по экстрапирамидному типу. В этом возрасте также часто встречаются мозжечковая форма, проявляющаяся синдромом статической и динамической атаксии, и стволовая форма, при которой поражаются ядра глазодвигательного нерва и красные ядра. В отдельных случаях мозжечковые и подкорковые нарушения сочетаются со стволовыми.

У детей старшего школьного возраста наиболее часто отмечаются стволовая и диенцефальная формы. Помимо симптоматики, характерной для стволовой формы энцефалита, при поражении ядер III—VIII черепных нервов и пирамидных путей у старших детей иногда развивается миастеноподобный синдром, выражающийся ограничением

движений взора, двусторонним птозом, диплопией в остром периоде. Эта симптоматика особенно нарастает при утомлении. Прозериновая проба в таких случаях дает положительный эффект, но менее четкий, чем при миастении. Кроме того, от последней миастеноподобный синдром отличают характерные для него стабильность симптоматики, ее ограниченная локализация без тенденции к распространению, сочетание с другими проявлениями органического поражения мозга, отсутствие увеличения вилочковой железы.

Спинномозговая жидкость при полисезонных энцефалитах не подвергается специфическим изменениям. В остром периоде обычно повышается ее давление до 200 мм вод. ст. и более, содержание в ней белка чаще остается нормальным, глобулиновые реакции становятся слабо положительными, в большинстве случаев цитоз не увеличивается, количество клеток в ликворе иногда возрастает до $20 \cdot 10^6$ /л, среди них преобладают лимфоциты, уровень сахара не изменяется.

Лечение полисезонных энцефалитов неустановленной этиологии аналогично таковому при энтеровирусных энцефалитах.

Энтеровирусные энцефалиты. Из сборной группы полисезонных энцефалитов в конце 50-х годов были выделены энцефалиты, вызываемые кишечными вирусами. Протекают они относительно благоприятно.

Этиология. Некоторые серотипы кишечных вирусов особенно часто вызывают энцефалит. К ним следует отнести Коксаки A_2 , A_7 , A_9 , B_2 , B_6 , а также ряд серологических типов вирусов *ЕСНО*. Клиническая картина заболевания и его течение мало зависят от типа вызывающего его вируса.

Патогенез. Заражение энтеровирусным энцефалитом происходит воздушно-капельным или алиментарным путем. Продолжительность инкубационного периода варьирует от нескольких дней до 2—3 недель. В это время вирус локализуется в первичном очаге. Затем он проникает в кровяное русло (период вирусемии) и через гематоэнцефалический барьер попадает в вещество головного мозга.

Патологическая анатомия. В связи с относительно благоприятным течением заболевания патологическая анатомия энтеровирусных энцефалитов изучена недостаточно. Установлено, что при данной форме энцефалита нарушается кровообращение, развиваются дистрофические

изменения и некробиоз нервных клеток в покрышке мозгового ствола, особенно в области среднего мозга. Аналогичные изменения происходят в коре. В частности, наступают дисциркуляторные нарушения с некробиозом сосудистых стенок, периваскулярным и перичеллюлярным отеком, точечными кровоизлияниями, местами — очаговая деструкция белого вещества; выявляются внутриядерные включения, характерные для вирусных поражений.

Клиника. Начинается заболевание, как правило, остро. В первые 1—3 дня в клинической картине его преобладают общеинфекционные нарушения — высокая температура, головная боль, потеря аппетита, вялость, адинамия. Температурная кривая может быть двухволновой; интервалы между волнами составляют от нескольких часов до 2—3 дней. Церебральные нарушения обычно проявляются в начале второй температурной волны. При этом отмечаются гиперемия зева, набухание сосудов склер, мышечные боли, диарея или задержка стула.

Неврологическая патология у детей раннего возраста может дебютировать общемозговыми нарушениями в виде повторных клонико-тонических судорог, расстройства сознания, общего беспокойства или адинамии. Проявляются они лишь в первые дни заболевания.

В остром периоде развиваются различной выраженности менингеальные симптомы, особенно ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского. Этот период может длиться 10—14 дней.

В зависимости от доминирующей локализации процесса различают мозжечковую, стволую и полушарную формы энтеровирусного энцефалита.

Из них легче всего протекает *мозжечковая форма*, или *церебеллит*. Мозжечковые нарушения нарастают в течение нескольких дней. В результате больной лишается способности стоять, сидеть, иногда держать голову. При этом выявляются статическая и динамическая атаксии, мышечная гипотония, интенционный тремор, горизонтальный нистагм, скандированная речь. Координаторные пробы больной выполняет неловко, у него отмечаются дизметрия, адиадохокinez, асинергия Бабинского, неустойчивость в позе Ромберга. У некоторых больных выраженные мозжечковые нарушения сочетаются со среднеразмашистым тремором и легким хореоформным гиперкинезом.

Острые церебеллиты энтеровирусной этиологии особенно часто встречаются у детей раннего и дошкольного

возраста. Мозжечковый синдром у них обычно бывает изолирован, в то время как у детей более старшего возраста он часто сочетается с синдромами другой локализации.

Регресс мозжечковых нарушений начинается раньше, чем других форм, и идет в наиболее полном объеме. При этом, как правило, к концу 4-й недели патологическая симптоматика полностью исчезает.

Неврологическая симптоматика при *стволовой форме энцефалита* обычно появляется на 2—3-й день заболевания, реже — в более поздние сроки. Нарастает она довольно бурно. В первые же дни может нарушаться сознание, причем особенно часто наступает оглушенность с дезориентацией. Реже возникает soporозное состояние сознания; у ряда больных — ступор со снижением инициативы, стимулов к действию, волевых импульсов. Больные данной формой энцефалита неподвижны, у них часто отмечаются мышечная скованность, напряженность, тризм жевательных мышц. В состоянии ступора они могут оставаться в течение нескольких дней, а иногда и 2—3 недель.

При поражении покрывки среднего мозга происходят глазодвигательные нарушения в виде птоза, косоглазия, диплопии, расстройства конвергенции. Клиническое сходство этой формы с офтальмоплегическим синдромом при эпидемическом энцефалите определяется лишь общностью топике поражения. Однако различия заключаются в том, что при энтеровирусных поражениях не бывает нарушений сна, а общемозговые расстройства встречаются значительно чаще и выражены грубее.

Если основное поражение локализуется в области мозга, наиболее часто поражаются ядра отводящего и лицевого нервов. При этом ограничивается наружное отведение глазного яблока, появляются сходящееся косоглазие, диплопия, периферический парез лицевой мускулатуры. Данная симптоматика может быть изолированной либо сочетаться с одно- или двусторонней пирамидной недостаточностью.

Изолированные поражения двигательных ядер лицевого нерва и нервов каудального отдела мозгового ствола, этиологически связанные с кишечными вирусами, следует рассматривать как понтинную и бульбарную формы полиомиелитоподобного заболевания.

При стволовой форме убывание неврологической симптоматики идет значительно медленнее, чем при мозжечковой, и выздоровление наступает на 5—6-й неделе заболева-

ния. К остаточным явлениям этой формы следует прежде всего отнести глазодвигательные нарушения, особенно птоз, расходящееся косоглазие, слабость конвергенции.

Полушарная форма энцефалита встречается реже мозжечковой и стволовой. Проявляется она прежде всего очаговыми судорогами. На стороне судорог в дальнейшем обычно развивается гемипарез — наиболее характерный для данной формы синдром. Он возникает остро, иногда инсультообразно, часто сочетается с центральным парезом зрения, а при локализации в правых конечностях — с речевыми нарушениями.

Из полушарных синдромов наиболее стойкий характер носят гемипарезы. К остаточным явлениям полушарной формы относятся нарушения речи, письма, счета, требующие специальной педагогической коррекции, часто довольно длительной.

Клинические формы энтеровирусного энцефалита могут сочетаться между собой, и тогда их называют соответственно полушарно-мозжечковой, стволово-полушарной и т. д. Однако при этом доминирует симптоматика одной из форм.

Диагностика. Основанием для диагностики энтеровирусной этиологии энцефалита являются в основном вирусологические и серологические исследования (выделение вируса из ликвора, нарастание титра специфических антител в парных сыворотках крови в 4 и более раз).

Лечение. При энтеровирусных энцефалитах для неспецифической клеточной защиты рекомендуется применять интерферон. Лечение должно быть направлено на борьбу с отеком головного мозга — диффузным или регионарным (в области очага поражения). При диффузном отеке проводят интенсивную дегидратацию маннитолом, при регионарном назначают глицерол, фуросемид (лазикс), диакарб, 25 % раствор магния сульфата в возрастной дозе; курс лечения 10—14 дней, иногда более длительный. Показан также эуфиллин. Он обладает диуретическим, а следовательно, и дегидратирующим эффектом, стимулирует сердечные сокращения, улучшает мозговое кровообращение. Назначают его внутрь по 0,05—0,1 г 2—3 раза в день после еды. Хороший эффект дают также аскорутин (курс лечения 5—10 дней), ноотропил, аскорбиновая кислота, витамины группы В, кокарбоксилаза (по 50—100 мг внутримышечно), преднизолон (курс лечения 4—6 недель). Исходная суточная доза последнего

составляет 1,5—2,0 мг/кг массы тела: 2/3 ее дается утром, остальная часть — в 12—13 часов. С 7—10-го дня дозу начинают снижать. Одновременно назначают 10 % раствор калия ацетата (по чайной или десертной ложке 2—3 раза в день), калия хлорид (по 0,25—0,5 г 2—3 раза в день).

Восстановительную терапию двигательных нарушений начинают по окончании острого периода заболевания, постепенно увеличивая нагрузки при массаже и лечебной физкультуре. За 30—40 минут до ЛФК больной должен принять дибазол (разовая доза 1 мг на каждый год жизни, но не больше 10 мг, 2 раза в сутки, в течение 20—25 дней), а также антихолинэстеразные средства — прозерин, галантамин, оксазил. В раннем восстановительном периоде можно назначать энцефабол или церебролизин. Эти препараты содействуют нормализации обмена веществ в центральной нервной системе. (Церебролизин противопоказан при судорожном синдроме.) Терапия остаточных явлений проводится по общим принципам реабилитации.

ВТОРИЧНЫЕ ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ

Эти энцефалиты объединяются общностью морфологии, патогенеза и рядом клинических закономерностей. Они возникают в результате экзантемных инфекций (при кори, краснухе, ветряной оспе) и профилактических прививок, в связи с чем обычно встречаются среди детей раннего, дошкольного и младшего школьного возраста.

О роли экзантемных инфекций и профилактических прививок в патогенезе вторичных энцефалитов свидетельствует ряд фактов, прежде всего демиелинизирующий характер морфологических изменений, близкий к таковому экспериментального аллергического энцефаломиелита. И. А. Робинзон (1963) считает, что перивенозная демиелинизация наиболее типична для аллергической реакции нервной системы, возникающей в ответ на экстраневральное патологическое воздействие. Довольно убедительным доказательством роли аллергии в возникновении вторичных энцефалитов является также развитие церебральной патологии без инфекционной продромы обычно после 3-го дня заболевания или прививки, т. е. после периода предшествующей сенсибилизации. При этом никакой зависимости между тяжестью основного заболевания и энцефа-

лита не прослеживается, что также свидетельствует о существенной роли в возникновении данной патологии не возбудителя вирусной природы, а реакции макроорганизма. Следует отметить, что чем больше дети подвергаются неоднократным реинфицированиям, меняющим реактивность организма, и, следовательно, аллергической настроенности, тем они чаще болеют инфекционно-аллергическим энцефалитом, причем с каждым разом он протекает во все более тяжелой форме.

Большинство исследователей (А. Д. Адо, 1961; Д. С. Футер, 1965; М. Б. Цукер, 1975 и др.) расценивают энцефалиты при экзантемных инфекциях как инфекционно-аллергическое поражение нервной системы, при котором вирусный возбудитель может играть роль пускового механизма или участвовать в формировании промежуточного аллергена. Однако, очевидно, помимо инфекционно-аллергического механизма возникновения этих энцефалитов, в отдельных случаях можно допустить и первичное вирусное поражение.

Наиболее типичными морфологическими признаками инфекционно-аллергических энцефалитов являются поражение миелиновых волокон, пролиферативная реакция микроглии и перивенозная локализация очагов. В связи с последним И. А. Робинзон (1963) называет их перивенозным энцефаломиелитом и считает, что все характерные для них признаки обусловлены определенным типом реакций нервной системы. Очаги демиелинизации при инфекционно-аллергическом энцефалите располагаются довольно диффузно и преимущественно в белом веществе полушарий большого мозга, чаще всего вдоль вен среднего калибра. На ранних стадиях его нарушается нормальная структура миелина — он набухает, а в дальнейшем распадается на фрагменты. Пролиферация микроглии также распространяется в основном вдоль вен, обычно на довольно большом протяжении. При этом осевые цилиндры в меньшей мере подвергаются изменениям. Они, как правило, чаще всего только набухают, изредка подвергаются фрагментации. Нервные же клетки практически полностью сохраняются или несколько дистрофически изменяются. Эти изменения можно рассматривать как типичный признак инфекционно-аллергических энцефалитов. Кроме того, происходят и неспецифические морфологические изменения, которые А. П. Авцын (1942) по отношению к коре назвал дисциркуляторными. Их основу

составляют прежде всего гемодинамические нарушения, обуславливающие значительное повышение проницаемости сосудов, развитие стазов, тромбозирование, диапедезные и более крупные кровоизлияния. Вместе с тем бывает также периваскулярная инфильтрация из лимфоцитов и плазматических клеток (рис. 9). Учитывая, что плазматические клетки вырабатывают антитела, И. А. Робинзон (1975) полагает, что их быстрое исчезновение служит проявлением местной иммунной реакции и отражает состояние общей реактивности организма.

В целом следует отметить, что демиелинизирующий характер поражения, сохранность осевых цилиндров и нервных клеток, отсутствие глиальных рубцов при данных энцефалитах обуславливают их благоприятный исход. Причем вследствие ремиелинизации обычно происходит обратное развитие симптоматики и часто наступает полное выздоровление без остаточных явлений.

Из вторичных энцефалитов рассмотрим энцефалиты при кори, краснухе, ветряной оспе, поствакцинальные энцефалиты (оспенный, энцефалиты при коклюшно-дифтерийно-столбнячной вакцинации, при коревой вакцинации, при антирабических прививках).

Благодаря широкому проведению вакцинальной профилактики инфекционных заболеваний удалось полностью ликвидировать натуральную оспу и резко снизить заболеваемость острым полиомиелитом, дифтерией, корью, коклюшем, эпидемическим паротитом и некоторыми другими инфекциями. Однако иногда вакцины оказывают побочное действие, особенно на центральную нервную систему, вызывая в наиболее тяжелых случаях развитие энцефалита или энцефаломиелиита. Кроме того, прививки могут активизировать латентно текущие инфекции, обострять хронические заболевания, провоцировать судорожный синдром, вызывать декомпенсацию гидроцефалии. Во всех этих случаях прививка играет роль не этиологического, а патогенетического фактора, что часто не учитывается при трактовке поствакцинальных осложнений.

Поствакцинальные энцефалиты по морфологической и патогенетической картине похожи на энцефалиты, вызванные экзантемными инфекциями. Это дает основание для объединения их в общую группу вторичных инфекционно-аллергических поражений.

Энцефалит при кори. Прежде среди инфекционно-аллергических энцефалитов наиболее часто возникали

коровые энцефалиты. В настоящее время в связи с массовым проведением профилактических прививок против кори распространенность этой инфекции уменьшилась, а следовательно, снизилась и частота встречаемости корового энцефалита (по данным М. А. Дадиомовой, 1986, она составляет 0,4—0,5 %).

Этиология, патогенез. Возбудителем кори является вирус из семейства *Paramyxoviridae*. На его роль в развитии заболевания, несомненно, указывает выделение, правда в редких случаях, данного вируса из мозга погибших от энцефалита детей. По мнению М. С. Маргулиса (1947), вирус кори, проникнув в мозг через гематоэнцефалический барьер, оказывает на него непосредственное воздействие, т. е. сам служит причиной возникновения энцефалита. Описанные в литературе энцефалиты, проявившиеся за 3—10 дней до появления сыпи, очевидно, относятся к первичным вирусным поражениям. Однако не исключена и роль в их этиологии также других нейротропных вирусов.

Большинство исследователей рассматривают коревой энцефалит как инфекционно-аллергическое поражение, патанатомия и патогенез которого имеют общие черты с таковыми других экзантемных и вакцинальных энцефалитов. При этом коревой вирус, очевидно, может являться непосредственным аллергеном или участвовать в образовании промежуточного аллергена. В реализации заболевания большое значение следует придавать иммунологической реактивности организма. Дело в том, что при коревой инфекции на фоне повышенной аллергизации, извращенных реактивности или иммунодефицитного состояния особенно легко может возникнуть энцефалит.

К л и н и к а. Коровой энцефалит может развиваться в любом возрасте. Четкой зависимости частоты его возникновения от тяжести течения кори установить не удастся. М. А. Дадиомова и Р. М. Пратусевич (1974) чаще наблюдали энцефалит при тяжелой и среднетяжелой формах кори, реже при легкой и даже митигированной формах.

Коровой энцефалит проявляется обычно на 3—5-й день заболевания на фоне угасания коревой сыпи, а иногда и позже — на 5—11-й. Он, как правило, развивается остро, начинается с подъема температуры и появления общемозговых нарушений. При этом в одних случаях наступают вялость, адинамия, которые могут перерасти в сопор

или коматозное состояние; в других — психомоторное возбуждение, галлюцинации, бред. Кроме того, у детей раннего возраста часто бывают генерализованные клоникотонические судороги. Данные общемозговые нарушения связаны прежде всего с дисциркуляторными расстройствами и гипоксией. В наиболее тяжелых случаях они ведут к развитию отека головного мозга.

Однако появление общемозговых нарушений без очаговой симптоматики в первые дни заболевания не дает оснований для диагностики энцефалита. Их следует расценивать как проявление энцефалической реакции. Общемозговые нарушения в более поздние сроки кори при новом повышении температуры также не всегда свидетельствуют о развитии энцефалита, поскольку могут быть следствием коревой пневмонии и других осложнений.

Очаговая неврологическая симптоматика при коревых энцефалитах весьма полиморфна. Наиболее часто наблюдаются гемипарезы, несколько реже монопарезы. Из других неврологических синдромов, развивающихся при коревом энцефалите, следует отметить гиперкинетический и атактический. Гиперкинез чаще носит хореоатетозный характер и выражен незначительно. Локомоторная и статическая атаксии не достигают большой выраженности и часто сочетаются с нистагмом, интенционным тремором, скандированной речью. При коревом энцефалите поражаются также зрительный и другие черепные нервы, чаще III и IV пары. У ряда больных развиваются менингеальные симптомы. При этом в спинномозговой жидкости развивается небольшой плеоцитоз лимфоцитарного характера, уровень же белка остается нормальным или умеренно повышается. Ликвор saniруется в течение 7—10 дней.

Течение, прогноз. Общемозговые нарушения, возникающие при кори и коревой пневмонии, обычно проявляются в первые 1—2 дня, а иногда даже через несколько часов, затем быстро проходят при снижении температуры, не оставляя после себя органической симптоматики. При развитии отека мозга судорожный статус или коматозное состояние также держится только несколько дней.

Симптомы очагового поражения головного мозга начинают проявляться по мере уменьшения общемозговых нарушений. Убывание очаговой неврологической патологии начинается с 7—10-го дня энцефалита и продолжается на протяжении 3—6 недель. У большинства больных неврологическая симптоматика исчезает полностью, осо-

бенно при наличии атактического синдрома. Гемипарезы центрального типа восстанавливаются более медленно, причем после них могут сохраняться стойкие остаточные явления. Иногда формируется судорожный синдром.

Лечение, профилактика. Основой патогенетической терапии коревого энцефалита являются десенсибилизирующие мероприятия и прежде всего назначение глюкокортикоидных гормонов. Преднизолон назначают из расчета 2 мг/кг при соблюдении суточного ритма: 2/3 дозы в 7—8 часов утра, 1/3 дозы — в 12 часов. Одновременно назначают препараты калия (калия ацетат или хлорид, панангин, в отдельных случаях — обладающий анаболическим действием калия оротат). Гормональная терапия в зависимости от клинического течения заболевания проводится в течение 4 недель при более постепенном снижении дозы.

В остром периоде применяют также антигистаминные препараты — супрастин (0,01—0,025 г на прием, 2 раза в день), диазолин (0,02—0,1 г), тавегил (0,0005—0,001 г). Лечение этими препаратами необходимо проводить последовательно, назначая каждый на 5—7 дней. С целью дегидратации можно рекомендовать глицерол, диакарб, фуросемид, магния сульфат в возрастных дозах. Дегидратирующая терапия проводится обычно в течение 7—12 дней.

Целесообразны также витаминотерапия (аскорбиновая кислота, витамины комплекса В), а при высокой температуре тела — медикаментозная гипотермия (амидопирин, анальгин), при возбуждении и беспокойстве — легкие седативные препараты (триоксазин, тазепам, препараты валерианы). На второй неделе заболевания следует назначить ноотропил (пирацетам; по 0,2—0,4 г 2—3 раза в день), пантогам (по 0,1—0,5 г 2—3 раза в день), глутаминовую кислоту (по 0,25—0,5 г 2—3 раза в день), липоцефрин и другие общеукрепляющие препараты.

Лечение двигательных нарушений в восстановительном периоде и остаточных явлений проводится по общим принципам реабилитации с применением массажа, лечебной физкультуры, физиотерапии, стимулирующих и антихолинэстеразных средств (дибазол, прозерин, галантамин).

Основой профилактики коревого энцефалита является проведение прививок против кори.

Энцефалит при краснухе. Нейротропный вирус краснухи может вызывать как врожденные, так и приобретенные поражения нервной системы. В настоящее время хорошо известны краснушные энцефалопатии, обусловленные тератогенным действием вируса краснухи в первые 12 недель беременности. По литературным данным, заболевание краснухой в первые недели беременности в половине случаев ведет к внутриутробной смерти плода, а в 17—30 % дети рождаются с врожденными пороками развития головного мозга, сердца, органов зрения и слуха.

Поражения нервной системы при заболевании краснухой детей встречаются редко. По данным Х. С. Мартинсон (1962), частота данных поражений в детском возрасте составляет 0,001—0,003 %. Наиболее часто при краснухе возникает энцефалит, но возможны и другие формы патологии — энцефаломиелит, полирадикулоневрит. В последние годы, по данным И. М. Сысоевой (1979), отмечается тенденция к учащению этих заболеваний. Краснушные энцефалиты значительно чаще наблюдаются у детей в возрасте 5—10 лет.

Клиника. Прямой зависимости между тяжестью течения краснухи и характером поражения нервной системы нет. Энцефалит при краснухе начинается остро. При нем в первые дни преобладают общемозговые нарушения — вялость, снижение аппетита, адинамия, головные боли. У детей раннего возраста бывают генерализованные клонико-тонические судороги, у старших детей — делириозный синдром. Нарушение сознания может быть различной степени — от сомноленности до глубокой комы. Иногда развивается отек мозга. Это является наиболее частой причиной летального исхода при краснушном энцефалите (по данным М. А. Дадиомовой и Р. М. Пратусевич, 1974, в 20—25 % случаев).

Из симптомов очагового поражения головного мозга наиболее часто развиваются центрального типа гемипарезы. Они могут возникать инсультообразно. Реже наблюдаются хореоатетозный гиперкинез и мозжечковая атаксия, а также гипоталамические и стволовые нарушения. У отдельных больных бывают психические нарушения со слуховыми и зрительными галлюцинациями, бредом, выраженным возбуждением. Д. С. Футер (1965) выделил 3 основных синдрома при краснушном энцефалите — гиперкинетический, паралитический, атактический.

У большинства больных в остром периоде выражены

менингеальные симптомы. Однако воспалительные изменения в ликворе в виде небольшого лимфоцитарного плеоцитоза при нормальном или умеренно повышенном содержании белка отмечаются не всегда.

Возможно и подострое течение заболевания на фоне нормальной или субфебрильной температуры. Общемозговые нарушения и менингеальные симптомы в этих случаях не отмечаются. Из очаговых нарушений наиболее типичны атаксия и гиперкинезы. Они нарастают постепенно, на протяжении нескольких дней.

Течение, исход. Общемозговые нарушения обычно проявляются всего 2—3 дня. Симптомы же очагового поражения начинают постепенно убывать с 5—7-го дня заболевания. При этом гиперкинетический и атактический синдромы обычно полностью проходят за 2—4 недели. В ряде случаев имеют место стойкие остаточные явления, чаще в виде гемипарезов. Однако даже при полном исчезновении очаговой симптоматики после краснушного энцефалита на длительное время остается выраженный церебрально-растительный синдром со снижением внимания и памяти, эмоциональной неустойчивостью, легкой возбудимостью, повышенной утомляемостью.

Лечение краснушного энцефалита аналогично таковому при коревом энцефалите.

Энцефалит при ветряной оспе. Нервная система при ветряной оспе поражается несколько чаще, чем при краснухе (по данным М. А. Дадиевой, 1986, в 0,1—0,2 % случаев). Чаще всего встречаются ветряночные энцефалиты, значительно реже — энцефаломиелиты, полирадикулоневриты.

Возбудителем ветряной оспы является вирус, идентичный вирусу опоясывающего герпеса, в связи с чем его назвали *Varicella-Zoster (V-Z)*. Характерные морфологические изменения и клинические особенности ветряночного энцефалита позволяют отнести его к инфекционно-аллергическим заболеваниям.

Клиника. Ветряночный энцефалит возникает на 3—7-й день после первых высыпаний, реже в более поздние сроки. Полной зависимости неврологических осложнений от тяжести течения ветряной оспы не прослеживается. Однако при тяжелом течении основного заболевания, при обильной сыпи и выраженной интоксикации часто развиваются различной выраженности энцефалические реакции в виде судорог (у младших детей) или делирия с гал-

люцинациями, психомоторным возбуждением (в более старшем возрасте). В наиболее тяжелых случаях формируется отек головного мозга.

Ветряночный энцефалит может возникать остро и подостро. В первом случае обычно бывают выражены общемозговые нарушения — вялость, адинамия или беспокойство, повышенная возбудимость, головные боли, головокружение, рвота. Возможны также генерализованные судороги или делирий, нарушение сознания различной степени. Наиболее характерен для остро развивающихся форм гемипаретический синдром. Он часто развивается инсультобразно при снижении мышечного тонуса и угнетении сухожильных рефлексов в первые дни и проходит без остаточных явлений. Если очаг локализуется в доминантном полушарии, возникают диффузные или избирательные нарушения речи — моторная, сенсорная, амнестическая афазии. Менингеальные симптомы при этом проявляются реже, чем при коревом и краснушном энцефалитах — небольшой плеоцитоз лимфоцитарного характера в спинномозговой жидкости бывает лишь у части больных. Помимо гемипареза, в остром периоде развиваются атактический и гиперкинетический синдромы.

При подостром развитии заболевания общемозговые нарушения выражены незначительно, а температура бывает лишь субфебрильной или остается нормальной. Из неврологической патологии в этом периоде также особенно часто развиваются атактический и гиперкинетический синдромы.

В целом следует отметить, что для ветряночного энцефалита наиболее характерен мозжечковый атактический синдром. При нем статическая и динамическая атаксии, нарушения координаторных проб, интенционный тремор, нистагм, скандированная речь нарастают в течение нескольких дней. Иногда они выявляются лишь после окончания срока постельного режима по поводу ветряной оспы и часто объясняются слабостью ребенка, вызванной заболеванием.

При поражении подкорковых узлов изменяется мышечный тонус по типу экстрапирамидной ригидности, появляются хореоформный, реже атетозный гиперкинезы, которые могут носить локализованный характер, иногда развиваются миоклонии и тикоидный гиперкинез.

В редких случаях, в основном у старших детей, возникает миелитический синдром различного уровня с паре-

зами конечностей, чувствительными выпадениями, расстройством функции тазовых органов. При нем не происходит полное поперечное поражение спинного мозга, так что он обратим полностью или частично.

Течение, прогноз. Регресс неврологических нарушений начинается с 5—7-го дня заболевания. Мозжечковые и подкорковые синдромы обычно бесследно проходят в течение 2—4 недель. Более медленно и не всегда окончательно восстанавливаются парезы. Моно- и гемипарезы особенно часто сохраняются в виде стойких остаточных явлений ветряночного энцефалита.

Лечение, профилактика. Терапия ветряночного энцефалита не отличается от лечения энцефалита при кори. С целью его предупреждения можно провести десенсибилизирующую терапию антигистаминными препаратами при ветряной оспе, прежде всего у детей с аллергической настроенностью и извращенной частыми заболеваниями реактивностью.

Поствакцинальный оспенный энцефалит. В связи с полной ликвидацией оспы во всем мире и отменой в 1980 г. профилактических прививок против нее в настоящее время поствакцинальный оспенный энцефалит имеет лишь исторический и научный интерес.

Противооспенная вакцина представляет собой живой ослабленный вирус. Прививка в нашей стране проводилась детям в возрасте 1—2 лет, ревакцинация — 6—14 лет.

Патогенез. Существует несколько точек зрения относительно патогенеза поствакцинального оспенного энцефалита. Прежде высказывалось мнение, что энцефалит может возникнуть в результате непосредственного воздействия вакцинального вируса на головной мозг. Предполагалось также, что вакцинация активизирует латентно существующие нейротропные вирусы. Однако большинство исследователей считают, что поствакцинальный энцефалит носит инфекционно-аллергический характер. Об этом, в частности, свидетельствует общность морфологии и сроков клинических проявлений поствакцинального энцефалита и экспериментального аллергического энцефаломиелита.

Патологическая анатомия. Основным морфологическим субстратом вакцинальных энцефалитов являются очаги демиелинизации перивенозной локализации, а также очаги пролиферации и состоящие из лимфоцитов клеточные инфильтраты, дистрофические изменения нейронов, выраженные циркуляторные расстройства. У детей раннего возраста доминируют дисциркуляторные нарушения и отек головного мозга.

Клиника. Поствакцинальный оспенный энцефалит развивается обычно на 7—10-й день после прививки. Заболевание начинается остро, с подъема температуры до высоких цифр и появления выраженных общемозговых нарушений — различной степени расстройств сознания, генерализованных клонико-тонических судорог, сонливости, головной боли, рвоты. На 2—3-й день заболевания, а иногда и в первые часы к общемозговым нарушениям присоединяется очаговая неврологическая

симптоматика — центральные моно- и гемипарезы, гиперкинетический синдром, атаксия (чаще мозжечкового характера), нарушения ядер черепных нервов, бульбарный синдром. У ряда больных развитию парезов и параличей предшествуют очаговые судороги в пораженных конечностях. По мере нарушений очаговая симптоматика становится более четкой.

Поствакцинальный энцефалит протекает тяжело и может оставлять стойкие последствия — психическую отсталость, парезы и параличи, судорожный синдром. Однако при своевременно начатом, правильном лечении и менее глубоком поражении возможно и полное выздоровление.

Лечение. В первые 5—7 дней болезни с успехом применялись гипериммунный противооспенный человеческий γ -глобулин, стероидные гормоны, в частности преднизолон, а также антигистаминные препараты, дегидратирующая, противосудорожная и другая посиндромная терапия.

Поражение нервной системы при коклюшно-дифтерийно-столбнячной вакцинации. Среди поствакцинальных осложнений в настоящее время наиболее часто бывают поражения нервной системы при коклюшно-дифтерийно-столбнячной вакцинации. Адсорбированная коклюшно-дифтерийно-столбнячная вакцина (АКДС) готовится из убитых коклюшных микробов и концентрированного столбнячного и дифтерийного анатоксинов.

Патогенез. АКДС-вакцина оказывает ряд побочных действий, главным из которых является аллергизация организма. При этом коклюшный компонент вакцины оказывается наиболее реактогенным. Он может вызвать поствакцинальный энцефалит с выраженными сосудистыми и дистрофическими нарушениями. На основании этого В. П. Брагинская и А. Ф. Соколова (1977) рассматривают данное изменение как энцефалопатию, сходную с энцефалопатией при коклюше. Столбнячный же компонент вакцины мало реактогенен. Он вызывает в основном аллергические реакции (отек Квинке, кожную сыпь). Дифтерийный анатоксин крайне редко может вызвать полирадикулоневрит. Однако следует отметить, что реактогенность ассоциированной вакцины выше таковой каждого из ее компонентов в отдельности. Удельный вес неврологических нарушений среди осложнений АКДС-вакцинации, как указывает М. А. Дадионова (1986), ссылаясь на данные Ленинградского НИИ детских инфекций, составляет 27 %.

Патологическая анатомия. В остром периоде АКДС-вакцинального энцефалита в головном мозге развиваются выраженные сосудистые нарушения — полнокровие, стазы, точечные, а иногда и более обширные кровоизлияния. Эти изменения большинство авторов

расценивают как реакцию аллергического типа. Для более отдаленного периода заболевания характерны различные фазы дистрофических изменений нейронов, вплоть до их полной гибели.

Клиника. АКДС-поствакцинальный энцефалит развивается на 3—5-й день с момента прививки обычно у детей грудного возраста. Он может возникнуть как после первого, так и после дальнейших введений вакцины. Начинается заболевание остро с внезапного подъема температуры до высоких цифр, появления рвоты, общего беспокойства или сонливости и адинамии. Как правило, в первые часы появляются генерализованные или очаговые клонико-тонические судороги, реже отмечаются потеря сознания без судорог, у старших детей — делириозный синдром. *Очаговая неврологическая симптоматика обычно формируется довольно остро и отличается большим полиморфизмом.* Ее составляют моно- или гемипарезы, гиперкинезы, поражение черепных нервов, атаксия и другие нарушения. Изменений со стороны спинномозговой жидкости и крови обычно не бывает. Протекает заболевание тяжело, нередко приводит к летальному исходу или оставляет после себя тяжелые последствия в виде психической отсталости, *эпилептического синдрома и парезов конечностей.*

Диагностика. От АКДС-поствакцинального энцефалита необходимо отличать другие неврологические синдромы, часть из которых вызывается непосредственно прививкой, а остальная часть ею лишь провоцируется. Следует отметить, что из-за отсутствия патогномичных для поствакцинального энцефалита признаков в ряде случаев ошибочно ставится его диагноз, что затрудняет точное определение *истинной частоты поражения.* Так, нередко за энцефалит принимается энцефалитическая реакция в виде генерализованных судорог или делирия, возникающая в первые сутки после прививки, обычно на высоте температуры. Она не имеет этиологической специфичности и заканчивается без последствий. Длительные судороги и коматозные состояния характерны и для отека головного мозга, также относящегося к неспецифическим синдромам *поражения нервной системы.* Но даже декортикационный синдром стойкого характера, развивающийся вследствие отека мозга, не дает оснований для постановки диагноза поствакцинального энцефалита. К характерным особенностям последнего в первую очередь необходимо отнести очаговую неврологическую симптоматику.

В ряде случаев после АКДС-вакцинации появляется синдром «пронзительного крика». Он возникает в первые сутки после вакцинации независимо от характера местной или общей реакции и, очевидно, должен рассматриваться как результат токсического влияния вакцины или ликвородинамических нарушений. Монотонный, на высоких нотах крик продолжается несколько часов и иногда предшествует появлению судорог.

Лечение. При патогенетической терапии АКДС-поствакцинального энцефалита прежде всего назначают глюкокортикоиды, в частности преднизолон (начальная доза 2 мг/кг массы тела в сутки). Общая продолжительность гормональной терапии должна составлять 4—6 недель. Если при снижении дозы препарата неврологическая симптоматика усиливается, ее необходимо вновь увеличить. Назначают также антигистаминные препараты (супрастин, фенкорол, диазолин и др.) в возрастной дозе, причем каждые 5—7 дней следует менять препарат.

Остальное лечение поствакцинальных неврологических нарушений сводится к проведению посиндромной терапии. Так, при наличии судорог независимо от их характера назначают антиконвульсанты, лучше фенobarбитал и дифенин в равных количествах. Продолжительность противосудорожного лечения зависит от характера судорог, а также от ЭЭГ-изменений.

При ликвородинамических нарушениях по гипертензионному типу проводится дегидратирующая терапия. Для этого целесообразно также назначать пирацетам, кавинтон, трентал, витамины группы В.

Лечение остаточных явлений проводится по общим принципам восстановительной терапии.

Профилактика. Основой профилактики поствакцинальных осложнений следует считать тщательное соблюдение инструкции по проведению прививок. При этом особое внимание необходимо уделять детям с отягощенной по эпилепсии наследственностью, факторам риска по течению беременности и родов, органической неврологической симптоматикой, с судорогами в анамнезе. АКДС-вакцинацию таким детям надо проводить в возрасте старше 1 года, используя вакцины без коклюша (АДС, АДС-Манатоксин), поскольку они содержат меньше анатоксинов и достаточно иммунологически активны. Если у ребенка в процессе прививок возникают неврологические отклоне

ния, следует прекратить прививки и провести обследование ребенка.

Детям с аллергической настроенностью прививки нужно проводить на фоне десенсибилизирующей терапии антигистаминными препаратами. При наличии же факторов риска по судорогам за 3—4 дня до прививки и 7—10 дней после нее необходимо назначать противосудорожные средства.

Поражение нервной системы при коревой вакцинации. Путем массовой вакцинации против кори в Советском Союзе удалось ликвидировать эпидемические вспышки и значительно снизить заболеваемость, в том числе коревым энцефалитом. Противокоревая вакцина представляет собой аттенуированный вирус кори. Им дети прививаются однократно.

Патогенез. Характер поражения нервной системы, вызванного коревой вакцинацией, изучен еще недостаточно. Типичная для него кратковременность большинства неврологических нарушений, их общемозговой характер и благоприятный исход дают основание считать данную патологию в основном проявлением энцефалических реакций, возникающих в результате быстрообратимых гемо- и ликвородинамических расстройств. Более тяжелые поражения, протекающие с выраженными общемозговыми нарушениями и очаговой симптоматикой, рассматриваются как поствакцинальный коревой энцефалит. Коревая вакцина в таких случаях играет алергизирующую роль. По данным В. П. Брагинской и А. Ф. Соколовой (1980), их частота составляет 1 случай на 1—10 млн.

Подострый склерозирующий панэнцефалит после коревой вакцинации, согласно данным М. А. Дадиомовой (1989), не развивается.

Патологическая анатомия. В связи с тем что поствакцинальные коревые энцефалиты крайне редко приводят к смертельному исходу, их морфология изучена мало. В основном установлено, что при данной патологии развивается отек головного мозга с полнокровием, точечными кровоизлияниями в его вещество и дистрофическими изменениями нейронов. Полностью отнести эти изменения за счет энцефалита не представляется возможным.

Клиника. Энцефалические реакции в виде судорог или нарушения сознания возникают обычно в первые сутки после коревой вакцинации на фоне выраженной общей реакции, при высокой температуре. Коревой поствакци-

нальный энцефалит развивается в более поздние сроки — на 5—9-й день после прививки. Характерных клинических признаков он не имеет. На фоне фебрилитета (реже при нормальной или субфебрильной температуре) появляются вялость, адинамия, иногда судороги, а также очаговая неврологическая симптоматика — легкие гемипарезы или пирамидная недостаточность, мозжечковая атаксия, негрубые гиперкинезы. Эта симптоматика постепенно убывает и полностью исчезает в течение 3—4 недель, стойких остаточных явлений обычно не бывает.

Лечение, профилактика. Терапия поствакцинального энцефалита проводится кортикостероидами и антигистаминными препаратами в течение 3—4 недель. Затем назначается посиндромная терапия.

Для профилактики данной формы энцефалита вакцинацию следует проводить на фоне противосудорожной терапии, а при аллергической настроенности до и после прививки назначать антигистаминные препараты. При этом необходимо соблюдать инструкцию по прививкам.

Поражение нервной системы при антирабических прививках. Прививки против бешенства проводятся лишь лицам, которые были укушены бешеным или подозреваемым на бешенство животным. С этой целью используется вакцина, приготовленная из мозга животных, зараженных фиксированным вирусом бешенства или инактивированной культуральной вакциной. В последние годы осложнения со стороны нервной системы при антирабических прививках возникают очень редко.

Патогенез. Большинство исследователей придерживаются точки зрения, что антирабические поражения нервной системы имеют аллергический генез. Предполагается, что эти поражения возникают в результате повторного введения антигена. Высказывается также мнение, что поражение нервной системы в данном случае представляет собой атипичную форму бешенства или вызвано вирусом, вводимым в организм с вакциной.

Патологическая анатомия. Для антирабических поражений типичен многоочаговый демиелинизирующий процесс в сочетании с периваскулярной инфильтрацией и точечными геморагиями. Эти изменения служат убедительным доказательством инфекционно-аллергического характера поражения.

Клиника. Инкубационный период у взрослых после первого введения вакцины составляет 10—40 дней. У детей

он несколько укорочен. Начинается заболевание остро или подостро. При этом часто на фоне нормальной температуры появляется радикулоневритический болевой синдром, который может предшествовать развитию симптоматики поражения спинного или головного мозга. Клиническая картина миелита или энцефаломиелита развивается довольно бурно, в течение нескольких часов. Характер симптоматики определяется уровнем поражения спинного мозга, причем обычно бывает его полное поперечное поражение. При этом возникают паралич ног, иногда тетрапарез в сочетании с выпадением чувствительности по проводниковому типу, нарушением функции тазовых органов и расстройством трофики. Часто развиваются менингеальные симптомы, в ликворе может быть небольшой лимфоцитарный плеоцитоз. Протекает заболевание длительно. После него, как правило, остаются стойкие последствия, чаще в виде нижнего парапареза.

Лечение, профилактика. При антирабических миелитах и энцефаломиелитах проводится длительная терапия глюкокортикоидами, антигистаминными препаратами, витаминами, ноотропными препаратами. Кроме того, важное значение имеют уход за больным, предупреждение уросептических осложнений, пролежней.

Для профилактики данных патологий после появления первых признаков неврологических осложнений прививку следует прекратить, а больного госпитализировать. При необходимости (наличие у животного бешенства) ему нужно ввести антирабический γ -глобулин.

Глава V. ЭНЦЕФАЛИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ; ОТЕК ГОЛОВНОГО МОЗГА

Под энцефалическими реакциями следует понимать общемозговые нарушения в форме судорожного или делириозного синдрома, возникающего у детей при инфекционных заболеваниях и различных токсических состояниях. Характерными особенностями этих реакций является отсутствие этиологической специфичности и исход без стойкого церебрального дефекта. Судорожная форма энцефалической реакции (фебрильные судороги) в ряде случаев представляет собой начальное проявление отека головного мозга, для которого свойственны судорожный статус и коматозное состояние. Особенно легко энцефали-

ческие реакции возникают у детей раннего возраста при наличии дефектного неврологического преморбида, аллергической настроенности и извращенной частыми инфекциями реактивности. Следует отметить, что судорожная форма характерна для детей раннего возраста, делириозная — для старшего.

Патогенез. В основе ведущего патогенетического механизма энцефалических реакций лежат транзиторные гемоликвородинамические нарушения и гипоксия. При повторных судорогах они обуславливают формирование отека головного мозга. Для выяснения патогенеза последнего необходимо учитывать нарастающие нарушения церебральной гемодинамики и углубление гипоксии, ведущие к развитию метаболического ацидоза. При ацидозе меняются белковые структуры, повышается проницаемость клеточных мембран, ионы натрия легко проникают в клетку и способствуют нарастанию отека, а также усилению судорог. Следовательно, возникает порочный круг, пусковым механизмом и важнейшим патогенетическим звеном которого являются нарушения гемодинамики и гипоксия. Вместе с тем при этом повышается проницаемость сосудистой стенки, что сопровождается плазморрагией и диапедезной геморрагией и таким образом способствует возрастанию гидрофильности ткани мозга. Значительно нарушается при судорогах внешнее дыхание. Респираторный ацидоз углубляет метаболические отклонения, алкалоз снижает порог возбудимости нейронов. Увеличение при судорогах теплопродукции вызывает гипертермию, что углубляет гипоксию, а нарушение аккумуляции энергии создает опасность возникновения энергетического дефицита, к которому весьма чувствительны головной мозг и миокард. При отеке мозга нарушается и водно-электролитный обмен. В раннем возрасте он особенно напряжен, а регулирующие его механизмы несовершенны. Электролитные сдвиги усугубляются дисфункцией системы гипоталамус—гипофиз—надпочечники, при которой перенапряжение начальных сдвигов ведет к дистрофическому состоянию конечного звена.

Патологическая анатомия. Морфологические изменения при отеке головного мозга неспецифичны. К ним относятся: полнокровие головного мозга, сглаженность мозговых извилин, смазанность рисунка серого и белого вещества, стазы, сопровождающиеся плазморрагией и диапедезными геморрагиями (особенно в области

ретикулярной формации мозгового ствола и в стенках III и IV мозговых желудочков; рис. 10, А, Б), а также дистрофическая дегенерация нейронов, преимущественно лобной коры, вплоть до их гибели (рис. 10, В). По мнению М. Б. Цукер и В. И. Фрейдкова (1973), эти изменения лежат в основе клинических синдромов декортикации и децеребрации.

Клиника. Наиболее часто энцефалические реакции проявляются судорожным синдромом. Судороги возникают, как правило, в первые сутки заболевания, на высоте температуры. Им обычно предшествуют общее беспокойство, вздрагивания, дрожание, мышечные подергивания, повышение рефлексов. Эта симптоматика указывает на высокую степень судорожной готовности. Она сохраняется и после прекращения судорог. Вначале обычно появляются генерализованные клонические или клоникотонические судороги. У детей первого года жизни они довольно часто носят очаговый характер, но не имеют постоянной локализации и возникают то в правых, то в левых конечностях. Примерно у 50 % больных судороги продолжаются всего несколько минут и не повторяются. У 40 % детей они повторяются несколько раз через различные интервалы времени, у 10 % развивается судорожный статус, свидетельствующий о развитии отека головного мозга.

Делириозная форма энцефалической реакции, как и судорожная, обычно развивается в первые дни заболевания, часто при высокой температуре, и на начальных этапах проявляется возбуждением, чрезмерной говорливостью, двигательной расторможенностью; в последующем появляются иллюзии, бред, галлюцинации. Делириозный синдром может возникать повторно, чаще ночью, и продолжается от нескольких минут до 2—3 часов.

Повторные судороги с нарастающим тоническим компонентом и углубление бессознательного состояния указывают на развитие отека мозга. При клинической оценке больного с судорожным статусом и динамическом наблюдении за ним принципиально важно определить характер судорог и степень нарушения сознания, а также выделить стволую симптоматику. Прогностически неблагоприятны нарастающее коматозное состояние и длительные тонические судороги децеребрационного типа, возникающие при поражении верхних отделов ствола мозга и вызывающие разгибательную установку конечностей. При коме

I степени снижается мышечный тонус, частично угнетаются кожные и в меньшей степени сухожильные рефлексы, болевая реакция появляется лишь при сильных и глубоких болевых раздражениях. В случае развития комы II степени сужаются зрачки, реакция на свет становится вялой, развивается мышечная гипотония, исчезает реакция на болевые раздражители, полностью угасают кожные и сухожильные рефлексы, частично угнетаются акт глотания и кашлевой рефлекс. При коме III степени зрачки расширены, реакция на свет отсутствует, отмечаются мышечная гипотония и полная арефлексия.

Следует отметить, что в начальной фазе отека нарушается сознание до степени сопора. В результате пропадает способность к контакту, но болевая чувствительность и рефлекторная сфера сохраняются.

При распространении отека на верхние отделы мозгового ствола, помимо децеребрационных судорог, появляются расходящееся косоглазие, спонтанный вертикальный нистагм, степень расширения зрачков не соответствует степени нарушения сознания. Если поражаются нижние отделы ствола мозга, наступает горизонтальный нистагм с ротаторным компонентом, развиваются сходящееся косоглазие, дыхательная аритмия, нарастающая тахикардия, нарушается акт глотания, падает артериальное давление. Ликворное давление повышается, примерно у половины больных умеренно увеличивается содержание в нем белка, цитоз составляет $0,02-0,06 \cdot 10^9/\text{л}$.

Течение, прогноз. Энцефалические реакции обычно кратковременны и всегда заканчиваются вполне благоприятно. Возникающий при них отек мозга протекает чаще всего в зависимости от проводимой интенсивной терапии. Обычно при адекватном лечении уже в первые сутки прекращаются или значительно урежаются судороги, начинает проясняться сознание. Примерно у 85 % больных снижается температура, улучшается кровообращение и внешнее дыхание, нормализуются показатели кислотно-щелочного равновесия. Однако о купировании судорожного статуса можно говорить лишь при стойком прекращении судорог, полном прояснении сознания, исчезновении симптомов высокой судорожной готовности.

Одним из возможных исходов отека и набухания головного мозга является развитие постгипотоксической энцефалопатии с декортикационным или децеребрационным синдромом.

При декортикационном синдроме у детей раннего возраста развивается минимальная реакция на окружающее, прекращается гуление или слоговая речь, исчезают уже приобретенные двигательные навыки, появляются угасшие по возрасту рефлексы орального автоматизма и лабиринтные тонические рефлексy. В дальнейшем эти дети отстают в умственном развитии, поздно овладевают способностью сидеть, стоять, ходить. У детей в более старшем возрасте снижается интерес к окружающему, исчезает фразовая речь, появляются моторная расторможенность, немотивированные двигательные стереотипы. Кроме того, развиваются гиперкинезы, рефлексy орального автоматизма и патологические рефлексy, которые спустя длительное время могут исчезнуть или уменьшиться. Основное же ядро декортикационного синдрома — умственная отсталость — довольно стабильно сохраняется.

Децеребрационный синдром почти не имеет положительной динамики и протекает более тяжело. При нем умственный дефект выражен особенно грубо, отмечаются стойкая децеребрационная ригидность, косоглазие, патологические рефлексy, рефлексy орального автоматизма.

Диагностика. В случае развития судорожного синдрома при инфекционном заболевании энцефалическую реакцию или отек мозга необходимо дифференцировать от острых нейроинфекций, в частности от энцефалита, который, как правило, часто начинается с общемозговых нарушений. В остром периоде заболевания, когда выражены общемозговые нарушения, не всегда удается выявить характерную для энцефалита очаговую симптоматику. Поэтому диагноз в ряде случаев можно поставить только на основании признаков, характерных для состояния больного после окончания острой фазы болезни. По выходе из этой фазы при энцефалите остается очаговый дефект, дальнейшая динамика которого определяется характером поражения.

Большие трудности возникают при дифференциации судорожной формы энцефалической реакции и эпилепсии. Дебют последней может провоцироваться инфекционным заболеванием. В анамнезе больных эпилепсией выявляются генерализованные судорожные припадки или абсансы. Эпилептические припадки, особенно в первые часы статуса, более однотипны по сравнению с судорогами при энцефалической реакции. Последние возникают у детей раннего возраста, чаще при гипертермии. По мере их усиления

довольно быстро нарастает тонический судорожный компонент. Кроме того, развитие энцефалической реакции сопровождается метаболическим ацидозом; в то время как при эпилептическом статусе в первые часы может выявляться метаболический алкалоз и лишь позже возникают и нарастают ацидотические сдвиги.

ЭЭГ ребенка, перенесшего энцефалическую реакцию с судорогами, в первые дни неспецифична: регистрируются общемозговые нарушения в виде преобладания диффузной медленной активности (выраженность ее, очевидно, зависит от глубины гипоксии и отека мозга); нормальные ритмы дезорганизованы, пароксизмальная активность не свидетельствует о наличии эпилептического очага. В последующие дни на фоне постепенного восстановления нормальных ритмов усиливается пароксизмальная активность. В более отдаленные сроки нормальные ритмы полностью восстанавливаются, пароксизмальная активность снижается или вообще исчезает. При дебюте эпилепсии в отдаленном периоде на ЭЭГ отмечается формирование пароксизмальной активности.

Окончательно решить вопрос о характере судорог у большинства больных с энцефалической реакцией помогает лишь катamnестическое наблюдение. Согласно нашим данным, энцефалическая реакция у 60 % детей возникает однократно. У 32 % детей она проявляется в форме судорог или делирия и повторяется, обычно при инфекционном заболевании. Среди таких детей бывает много больных с ранним церебральным дефектом, даже минимальным. Их следует отнести в группу риска по эпилепсии. У 8 % детей со временем появляются типичные для больных эпилепсией припадки и личностные изменения.

Лечение. При судорожной форме энцефалической реакции проводится противосудорожная терапия. С этой целью назначается фенobarбитал (один или в сочетании с дифенином в равных количествах). Суммарная разовая доза детям первого года жизни — 1 мг/кг массы, старше года — 10 мг на год жизни. Препараты даются 2 раза в день в течение 2—3 месяцев. Затем дозу постепенно уменьшают вплоть до отмены препаратов. При этом целесообразно проводить электроэнцефалографический контроль. При повторных инфекциях для предупреждения возникновения энцефалической реакции противосудорожные препараты следует назначить вновь.

Делириозную форму энцефалической реакции лечат

литической смесью, состоящей из 2,5 % растворов аминазина и пипольфена (1 : 1). Она вводится внутримышечно (предварительно разводят до 5 или 10 мл 0,5 % раствором новокаина) или внутривенно (на изотоническом растворе натрия хлорида). Разовая доза литической смеси, растворенной до 10 мл, составляет 0,1—0,2 мл/кг массы тела. Средняя суточная доза каждого из препаратов, входящих в литическую смесь, 2 мг/кг. Кроме того, назначают дроперидол, также внутримышечно или внутривенно в дозе 0,5—1,5 мг сухого препарата на 1 кг массы тела. В одной ампуле содержится 10 мл 0,25 % раствора (25 мг сухого препарата).

Больных с отеком мозга и судорожным статусом следует направлять в отделения реанимации и интенсивной терапии, где комплексное, патогенетически обоснованное интенсивное лечение может быть проведено в наиболее полном объеме. Комплексная терапия должна предусматривать: *этиологическое лечение основного заболевания*, неотложные мероприятия патогенетической направленности, профилактическое назначение антибиотиков широкого спектра действия, применение симптоматических средств. Интенсивная терапия проводится внутривенно. Для этого следует дренировать вену, лучше подключичную.

Для купирования судорожного статуса наиболее эффективен диазепам (седуксен); 5—10 мг его в 10 мл 10 % раствора глюкозы вводится медленно внутривенно. Длительность эффекта до 4—8 часов.

Хороший противосудорожный эффект также дает натрия оксибутират. Он оказывает выраженное седативное и наркотическое действие, способствует устранению метаболического ацидоза. Разовая доза его 50—70 мг/кг массы тела, суточная — до 200 мг/кг. Вводится препарат в 10 % растворе глюкозы, внутривенно, медленно. При быстром введении могут усиливаться тонические судороги, появиться рвота, дыхательная аритмия. При судорожном статусе используются также барбитуровые препараты, в частности тиопентал-натрий и гексенал. Однако к этому прибегают в редких случаях, поскольку они могут угнетать дыхание и действуют кратковременно. Детям тиопентал-натрий применяется в виде 1 % раствора, гексенал — 1—2 % раствора по 5—10 мл. Обычно сначала вводят 1—2 мл, а через 40—60 секунд остальную дозу (медленно — 1 мл в минуту!). Длительность антиконвульсивного дей-

ствия этих препаратов 30—40 минут. А. И. Трещинский, А. П. Духин и Г. А. Васильев (1986) для предупреждения последствий гипоксии мозга рекомендуют тиопентал-натрий в больших дозах (до 80—120 мг/кг в сутки).

Для лечения судорожного статуса В. А. Карлов и А. А. Лапин (1982) предлагают использовать ингаляционный наркоз (масочный или интубационный) фторотаном или (чаще) смесью закиси азота с кислородом (2 : 1). В особо тяжелых случаях, при нарастающем угнетении дыхания и угрозе асфиксии, целесообразно применять мышечные релаксанты с переводом больного на управляемое аппаратное дыхание.

При купировании судорожного статуса любым из перечисленных методов необходимо также назначать фенобарбитал (один или в сочетании с дифенином) в возрастной дозе 3—4 раза в сутки; при нарушении глотания их можно вводить через зонд.

Инфузионную терапию при отеке головного мозга следует начинать с дегидратации. Она должна быть достаточно интенсивной и длительной. Однако при сильном обезвоживании (при потере более 10 % массы тела) от интенсивной дегидратации следует отказаться.

Из дегидратирующих средств особенно широко применяются осмотические диуретики. Эффективность их определяется осмотическим градиентом между плазмой и мозговой тканью, показатель которого зависит от степени проницаемости препарата через гематоэнцефалический барьер. Лучшее дегидратирующее действие оказывают препараты, обуславливающие высокий осмотический градиент. К ним относятся маннитол (суточная доза 1,5 г сухого вещества на 1 кг массы) и сорбитол — сорбит (1 г/кг массы в сутки). Вводятся они внутривенно капельно в виде 15 % раствора. При этом необходимо следить за диурезом, так как в случае нарушения почечной фильтрации эффекта можно не получить. Маннитол действует в течение 4—8 часов. Выраженное дегидратирующее действие оказывает и трехатомный спирт глицерин (глицерол). Его дают с фруктовыми соками, а при нарушении глотания вводят через зонд (1 г/кг массы тела).

Для купирования отека мозга успешно используются также салуретики (лазикс; суточная доза 2—4 мг/кг), концентрированная плазма (по 10 мл/кг в сутки), 2,4 % раствор эуфиллина (по 3 мг/кг; внутривенно; 2—3 раза в сутки). При проведении дегидратирующей терапии с

целью своевременной коррекции содержания электролитов в крови и моче необходимо осуществлять постоянный контроль за их концентрацией.

Для снижения внутричерепного давления можно сделать разгрузочную спинномозговую пункцию (медленно выпускают 5—6 мл ликвора). Однако при коматозном состоянии, тонических судорогах и наличии стволовой симптоматики пункцию проводить не следует, поскольку она может вызвать дислокацию и ущемление мозгового ствола.

После купирования судорожного статуса проводится более мягкая дегидратация 25 % раствором магния сульфата (внутримышечно) или диакарбом (по 0,1—0,35 г 1—2 раза в день). При ацидозе же диакарб применять не следует.

В случае развития отека мозга проводится также инфузионная терапия. Ее следует начинать с введения раствора сухой плазмы (до 10 мл/кг массы тела; внутривенно). Плазма увеличивает объем циркулирующей крови, улучшает гемодинамику, повышает коллоидно-осмотическое давление в сосудах, что обеспечивает удержание вводимых в дальнейшем жидкостей, оказывает дегидратирующее действие на мозг. Кроме того, с той же целью вводят альбумин, средне- и низкомолекулярные плазмозаменители (внутривенно капельно) — реополиглюкин, полидез, гемодез. Эти препараты улучшают микроциркуляцию и оказывают дезинтоксикационное действие. Вместе с тем реополиглюкин положительно влияет на реологические свойства крови (уменьшает вязкость, снижает агрегацию эритроцитов). Внутривенно капельно вводят также глюкозо-новокаиновую смесь (10 % раствор глюкозы и 0,25 % раствор новокаина в различных соотношениях, вплоть до 1 : 1) и одновременно инсулин (1 ЕД на 4 г сухой глюкозы). Из солевых растворов вводят дисоль, лактосол и др.

Общее количество внутривенно вводимых жидкостей при судорожном статусе в первые сутки составляет 30—80 мл на 1 кг массы больного (примерно $\frac{1}{2}$ часть ее должны составлять плазма и плазмозаменители, а $\frac{1}{2}$ — глюкозо-солевые растворы). При необходимости в перфузионную жидкость добавляют гидрокортизон или преднизолон, кокарбоксылазу, АТФ, аскорбиновую кислоту и другие препараты. Одновременно форсируют диурез — каждые 6—8 часов вводят лазикс.

При глубоких и плохо устранимых ацидотических сдвигах показан 4 % раствор натрия гидрокарбоната. Количество его рассчитывается следующим образом: показатель дефицита оснований, который определяется по микрометоду Аструпа, умножают на величину массы тела и делят на 2. На 1 кг массы тела нужно примерно 4 мл 4 % раствора натрия гидрокарбоната.

Мероприятия по устранению гипоксии головного мозга проводятся в нескольких направлениях. Прежде всего необходимо обеспечить адекватную легочную вентиляцию, что особенно важно при затяжном судорожном статусе и коматозном состоянии с угнетением дыхания. Лучше всего это достигается переводом больных на управляемое аппаратное дыхание, предпочтительно объемным респиратором. Большое внимание следует уделять своевременной очистке дыхательных путей от слизи и слюны, которая проводится специальным катетером вакуумного отсоса. Проводятся также позиционный дренаж бронхов и трахеи с перкуссионным массажем грудной клетки, постоянная дача кислорода, достаточно эффективна гипербарическая оксигенация.

Для улучшения утилизации кислорода и стимулирования окислительных процессов в тканях целесообразно назначать кокарбоксылазу (по 25—100 мг 1—2 раза в сутки), АТФ (1 % раствор; по 1 мл внутримышечно). Внутривенно вводят также аскорбиновую кислоту и витамины группы В.

Резистентность головного мозга к гипоксии повышают средства, ингибирующие тканевый обмен (нейролептики, наркотики), а также гипотермия, общая и локальная (церебральная). С этой целью применяют литические смеси (1 мл 2,5 % раствора аминазина, 1 мл 2,5 % раствора дипразина — пипольфена и 8 мл 0,5 % раствора новокаина). Однократная доза ее 0,1—0,15 мл/кг массы тела; вводится при необходимости до 4 раз в сутки. Для общей гипотермии дают анальгетики — амидопирин (2—4 % раствор) или анальгин (30—50 % раствор) — 2—4 раза в сутки: детям первого года жизни до 20 мг на 1 кг массы тела, старше года — 0,2 г на год жизни. Если температура не снижается, переходят к физическому охлаждению.

Глюкокортикоидные гормоны при отеке мозга добавляют к перфузионным жидкостям, при необходимости вводят внутривенно струйно (на 5—10 % растворе глюкозы). В среднем суточная доза преднизолонa 2—4 мг/кг

(на 2—3 введения). После купирования судорог в течение 3—5 дней гормон отменяют.

В комплексную терапию отека мозга целесообразно включать трентал, стугерон, пирацетам, при необходимости — ингибиторы протеолитических ферментов (контрикал по 1—1,5 тыс. ЕД/кг в сутки, аминокaproновая кислота по 300 мг/кг в сутки) и др. Сроки проведения интенсивной терапии определяются тяжестью и длительностью судорожного статуса, о купировании которого можно говорить при стойком прекращении судорог и восстановлении сознания. Необходимо подчеркнуть, что интенсивная терапия при судорожном статусе должна проводиться строго индивидуально, в сочетании со своевременной коррекцией возникающих в период лечения клинических и биохимических отклонений.

Глава VI. МИЕЛИТЫ

Миелит — острое очаговое воспаление спинного мозга, нередко с поперечным поражением как белого, так и серого вещества, иногда с распространением воспалительного процесса на корешки и оболочки. Различают первичные и вторичные миелиты.

Этиология. Природа первичных миелитов до настоящего времени остается невыясненной, но предполагается, что возбудителем заболевания является вирус. Вторичный миелит обычно развивается после перенесенных инфекционных заболеваний, общих инфекций (ангины, пневмонии, гриппа, кори), а также после антирабических прививок. Иногда миелит может быть составной частью различных нейроинфекций с диффузным поражением нервной системы (менингоэнцефалополирадикулоневрита, подострого склерозирующего панэнцефалита).

Патогенез. Проявление клинической картины острого миелита связано с внедрением в спинной мозг нейротропного вируса или его токсина. Вначале гематогенным, лимфогенным путями, а также по периневральным пространствам возбудитель проникает в субарахноидальное пространство. Большую роль в дальнейшем развитии миелита играют иммунологическое состояние организма, его аллергическая настроенность. Провокационными моментами, способствующими возникновению заболевания, являются переохлаждение, интоксикации, физические и психические травмы.

Патологическая анатомия. Патологический процесс может локализоваться в шейном, грудном, пояснично-крестцовом отделах спинного мозга. Иногда, начавшись в самых нижних отделах спинного мозга, он постепенно распространяется вверх на все его отделы; тогда говорят о восходящем параличе Ландри. В патологический процесс может также вовлекаться зрительный нерв (оптикомиелит). Пораженный спинной мозг становится отечным, гиперемированным, в тяжелых случаях наступает воспалительная инфильтрация мягкой мозговой оболочки, мозговая ткань инфильтрируется лимфоидными клетками, изменяются нервные клетки. В более поздней стадии на уровне поражения формируются соединительнотканый и глиальный рубцы. В отдельных случаях в спинном мозге образуются обширные очаги некроза, происходит тромбоз поверхностных и глубоких вен спинного мозга.

Клиника. Миелит всегда развивается на инфекционном фоне: появляются головная боль, недомогание, боли в конечностях и спине, ребенок становится капризным, у него понижается температура тела. Такой продромальный период заболевания может длиться от нескольких часов до нескольких дней. На этом фоне развивается клиническая картина заболевания с тетрадой симптомов: наступают тетра- или параплегия, параанестезия всех видов чувствительности, расстройство функции тазовых органов, вегетативно-трофические нарушения. Тяжелая картина заболевания отмечается при поражении шейного отдела спинного мозга (цервикальный миелит). При этом наступают спастическая тетраплегия, высокая параанестезия, тазовые расстройства, вегетативно-трофические нарушения, нарушения дыхания. Если поражается шейное утолщение, развиваются смешанная тетраплегия (вялая в руках, спастическая в ногах) и все остальные симптомы, но без нарушения дыхания. Часто при миелитах поражается грудной отдел спинного мозга, и тогда в клинической картине заболевания отмечают спастическую параплегию нижних конечностей, анестезию ниже уровня поражения, тазовые расстройства и вегетативно-трофические нарушения. При локализации очага в поясничном отделе спинного мозга, кроме вялой параплегии ног, параанестезии, локализация которых соответствует уровню пораженных люмбальных сегментов, с первых же часов заболевания в области крестца появляются пролежни с

тяжелыми обширными поражениями кожи, выраженные расстройства функции тазовых органов (вначале задержка мочи и кала, затем их недержание). В таких случаях могут быть цистит, уретрит, пиелит, нефрит.

В тяжелых случаях наблюдается восходящее течение заболевания (восходящий паралич Ландри): воспалительный процесс очень быстро (в течение 1—3 дней) распространяется снизу вверх, захватывая все отделы спинного мозга, что нередко приводит к летальному исходу. В первый день заболевания наступают двигательные и чувствительные расстройства в дистальных отделах нижних конечностей. Они с каждым часом прогрессируют и захватывают вышележащие отделы. В результате появляются тазовые, вегетативно-трофические нарушения, параличи в руках, т. е. возникает вялая тетраплегия и высокая параанестезия. При этом развиваются расстройства дыхания и сердечно-сосудистые нарушения, что требует неотложных реанимационных мер.

Течение, прогноз. В развитии острого миелита различают сверхострое течение, когда на протяжении нескольких часов развиваются параличи, подострое — параличи развиваются в течение нескольких дней и хроническое — клиническая картина формируется 1—1,5 недели.

В легких случаях острый миелит заканчивается полным выздоровлением, в средне-тяжелых — после него остаются парезы, которые могут держаться длительное время, а иногда и всю жизнь, в тяжелых — летальным исходом. Нередко в тяжелых случаях миелит осложняется сепсисом. Входными воротами инфекции являются пролежни и мочевыводящие пути.

Диагностика. Диагноз миелита ставится в период его острого развития, когда быстро развиваются симметричные параличи, нарушается чувствительность по паратипу, возникают тазовые и вегетативно-трофические расстройства на фоне инфекции или интоксикации. В таких случаях при анализе спинномозговой жидкости выявляются умеренное увеличение ликворного давления, содержания белка, нейтрофильный (при пиогенной инфекции) либо лимфоцитарный (при вирусной или аллергической этиологии болезни) плеоцитоз. Уровень сахара в ликворе остается нормальным или слегка возрастает.

Миелит у детей в первую очередь необходимо дифференцировать от эпидурита, полиомиелита, опухолей спин-

ного мозга, рассеянного склероза, туберкулезного спондилита, спинального арахноидита, менингомиелита, от спастической параплегии Штрюмпелля.

При дифференциации миелита от эпидурита используют люмбальную пункцию (при эпидуритах обнаруживается блок при пробе Квеккенштедта и проведении миелографии). В сомнительных случаях показана ламинэктомия.

Отличительным признаком полиомиелита служит то, что при нем всегда возникают асимметричные периферические параличи, носящие лоскутный и мозаичный характер; чувствительные расстройства; нарушения функции тазовых органов; вегетативно-трофические нарушения не отмечаются.

При опухолях спинного мозга заболевание развивается исподволь, постепенно, люмбальной пункцией могут обнаруживаться частичный или полный блок субарахноидального пространства, белково-клеточная диссоциация, застойная жидкость, симптом Нонне — Фруэна; на рентгенограмме позвоночника регистрируется синдром Элсберга — Дайка (расширение позвоночного канала в местах роста опухоли).

Рассеянный склероз протекает с ремиссиями, а неврологическая симптоматика обычно не соответствует таковой при одном очаге поражения. Несмотря на то что заболевание протекает с ремиссиями, оно отличается неуклонно прогрессирующим течением.

При туберкулезном спондилите с последующим поражением спинного мозга происходит общая длительная интоксикация, нередко поражаются легкие. В таких случаях на рентгенограмме позвоночника фиксируются грубые изменения.

Спинальный арахноидит протекает волнообразно, характерным его симптомом являются корешковые боли. При нем можно обнаружить сегментарные нарушения чувствительности на уровне поражения, повышение сухожильных рефлексов; патологические рефлексы, расстройства чувствительности выражены более умеренно, чем при миелитах. В цереброспинальной жидкости может быть плеоцитоз, при кистозном арахноидите — белково-клеточная диссоциация.

При менингомиелитах отмечается сочетанное поражение оболочек и вещества спинного мозга. Это заболевание чаще всего развивается вторично, после различных ин-

фекций (токсоплазмоза, бруцеллеза, малярии и др.), иногда после воспалительных процессов в органах брюшной полости и малого таза (например, после гнойного аппендицита). Начинается оно обычно остро, с появления болей в спине и конечностях, небольшого повышения температуры тела. В последующем развиваются симптомы поражения вещества спинного мозга — спастические либо вялые параличи или парезы, расстройство чувствительности по проводниковому типу, нарушение функции тазовых органов, атрофии. Менингомиелит отличается от миелита тем, что при первом оболочка спинного мозга вовлекаются в процесс в большей степени, протекает он длительно, иногда носит ремиттирующий характер.

Основным симптомом параплегии Штрюмпелля является постепенное развитие нижнего спастического паразеза, сопровождающееся повышением мышечного тонуса, гиперрефлексией, клонусами стоп, патологическими рефлексиями, но без чувствительных расстройств и нарушения функции тазовых органов. При этом заболевании спастичность всегда преобладает над парезами, причем развивается оно постепенно, начинается с появления утомляемости при ходьбе, затем наступают тугоподвижность в суставах (из-за повышения мышечного тонуса только в ногах), несколько позже — парезы, которые медленно прогрессируют, но обычно не переходят в параличи. Руки также иногда могут вовлекаться в процесс, но незначительно и лишь через несколько лет (10—20 лет).

Лечение, профилактика. В остром периоде миелита показаны антибиотики, сульфаниламидные препараты, противовоспалительная, десенсибилизирующая и дегидратирующая терапия; при аллергической и вирусной природе заболевания — глюкокортикоидные гормоны в больших дозах. При этом следует осуществлять контроль за деятельностью тазовых органов, особенно мочевого пузыря (своевременные катетеризация и промывание дезинфицирующими растворами — риванол, фурацилин и др.), предупреждать образование пролежней (систематически обрабатывать кожу камфорным спиртом, переворачивать больного).

В восстановительном периоде рекомендуются антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин, оксазил, сангвиритрин, калимин и др.), витамины группы В, АТФ, церебролизин, пирацетам, пиридитол, а также препараты, улучшающие микроциркуляцию (компламин,

теоникол, ксантинола никотинат и др.), при повышении тонуса мышц — миорелаксанты (циклодол, мидокалм и др.). Показаны физиотерапия, массаж, лечебная физкультура. Для закрепления полученных результатов (больной самостоятельно начинает передвигаться) рекомендуется санаторно-курортное лечение.

Профилактика заболевания сводится к борьбе с инфекционными заболеваниями, ликвидации и санации хронических инфекций, проведению общеукрепляющих и закаливающих мероприятий.

Глава VII. ОСТРЫЙ ПОЛИОМИЕЛИТ; ПОЛИОМИЕЛИТОПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

К этой группе относятся общие инфекционные заболевания, для которых характерно поражение периферических двигательных нейронов, в связи с чем в клинической картине ведущее положение занимают периферические парезы и параличи.

Острый полиомиелит. Острый полиомиелит (детский спинальный паралич, болезнь Гейне — Медина) известен с древнейших времен. В наш век он наиболее широко был распространен в 50-х годах.

Этиология. Вирус полиомиелита входит в семейство пикорнавирусов, которое объединяет вирусы малых размеров, содержащие рибонуклеиновую кислоту. Вместе с вирусами Коксаки и *ЕСНО* они составляют подгруппу кишечных вирусов. Энтеровирусы нечувствительны к антибиотикам, инактивируются при высушивании и ультрафиолетовом облучении, длительно сохраняются в воде, молочных продуктах, фекалиях. Выделены 3 серотипа вируса полиомиелита — 1, 2, 3.

Эпидемиология. После массовой вакцинации детского населения аттенуированной живой вакциной Сейбина, проведенной у нас в стране в конце 50-х годов, полиомиелит как эпидемическое заболевание был ликвидирован. Спорадические случаи его возникновения объясняются прежде всего недостатками в организации вакцинации.

Источником инфекции при полиомиелите является больной или вирусоноситель. Передача происходит воздушно-капельным или фекально-оральным путем. Сезонный подъем численности заболеваний в странах с умеренным климатом приходится на лето и начало осени.

Чаще болеют дети в возрасте до 5 лет. Инкубационный период колеблется в пределах от 5 до 35 дней и в среднем составляет 10—14 дней.

Патогенез. Проникает вирус полиомиелита в организм через носоглотку или пищеварительный тракт и вначале размножается в лимфатических образованиях. Далее следует период вирусемии, причем обнаружение вируса в лейкоцитах дает основание предполагать, что они являются его переносчиком в крови.

В центральную нервную систему вирус попадает через структуры гематоэнцефалического барьера, в частности через эндотелий сосудов, хориоидальные сплетения и эпендиму мозговых желудочков. Тропизм вируса к периферическому двигательному нейрону обусловлен как свойством вируса, так и особенностями биохимизма и васкуляризации нервной клетки. Внутринейронная репродукция вируса обычно ведет к гибели клетки. В более легких случаях возможно и обратимое поражение нейронов.

Патологическая анатомия. При поражении организма вирусом полиомиелита морфологическим изменениям подвергаются в основном спинной мозг и ствол головного мозга. В острой стадии болезни эти отделы становятся гиперемированными и значительно отечными, особенно в местах, соответствующих локализации параличей. На срезах препаратов, приготовленных из пораженной ткани, рисунок серого и белого вещества обычно бывает смазан, местами отмечаются точечные кровоизлияния, в случае наиболее тяжелых форм заболевания возникают очаги размягчения и некроза. Мозговые оболочки, прежде всего спинного мозга, также бывают отечны и гиперемированы. Гистологически обнаруживаются как интерстициальные, так и паренхиматозные изменения. Развивающийся при этом некроз клеток ведет к нейрофагии и формированию нейрофагических узелков (рис. 11). В нервных клетках появляются внутриядерные оксифильные включения. Сосуды в пораженной ткани становятся полнокровными, местами расширяются, стенки их деструктивно изменяются, наблюдаются выраженная плазморрагия и диапедезная геморрагия, периваскулярная, а местами и более диффузная клеточная инфильтрация, перифокальный отек.

В течение первых двух недель в очагах поражения происходит в основном резорбция разрушенных структур. С конца второй недели начинается пролиферация астро-

цитарной глии, сопровождающаяся формированием глиального рубца, замещающего паренхиматозный дефект.

Изменения в паретических поперечнополосатых мышцах носят дистрофический или атрофический характер. Они обусловлены поражением периферического двигательного нейрона и, возможно, непосредственным воздействием вируса на мышечную ткань.

Классификация. В зависимости от иммунологической реактивности организма, вирулентности вируса и других факторов патологический процесс при полиомиелите может быть прерван на любом этапе. Этим объясняется многообразие клинических форм полиомиелита. Прежде всего выделяются формы, при которых нервная система не поражается, — инаппарантная (вирусоносительство) и abortивная (малая болезнь) формы. Выделяют также формы, при которых нервная система поражается, — непаралитическую (менингеальная) и паралитическую. Последние в зависимости от локализации делятся на спинальную (ограниченную или распространенную), бульбарную, понтинную и смешанную (бульбоспинальную, бульбопонтинную, бульбопонтоспинальную) формы. Данная классификация отражает периоды развития заболевания и его тяжесть; она удобна в практическом отношении.

Клиника. *Abortивная форма*, или малая болезнь, проявляется общеинфекционными нарушениями различной выраженности и продолжительности (повышение температуры до 38 °С и выше, головная боль, общее недомогание, снижение аппетита, иногда несильные мышечные и суставные боли). У части больных наблюдаются довольно четкие катаральные явления в верхних дыхательных путях, гиперемия зева. У детей раннего возраста появляются желудочно-кишечные расстройства. Заболевание длится в течение 3—7 дней и заканчивается выздоровлением.

Менингеальная форма проявляется картиной серозного менингита. Если abortивная форма включает в себя лишь часть симптоматики препаралитического периода, то при менингеальной форме этот период представлен значительно шире.

Заболевание начинается остро, с подъема температуры, появления головной боли и повторной рвоты, выраженной общей вялости, адинамии, которые у детей младшего возраста чередуются с кратковременным возбуждением.

Менингеальный синдром чаще бывает средней выраженности. Ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского обычно проявляются четче, чем симптомы Кернига и нижний Брудзинского.

Характерным для менингеальной формы полиомиелита можно считать наличие болевого синдрома в конечностях, спине, шее. При этом симптомы натяжения нервных стволов и корешков бывают положительными.

При исследовании спинномозговой жидкости у большинства больных отмечается повышение давления. Содержание белка в ликворе чаще бывает нормальным. Цитоз колеблется от 0,02 до $0,3 \times 10^9$ /л (иногда выше). Саниция спинномозговой жидкости по времени несколько отстает от клинического выздоровления. Данная форма менингита протекает благоприятно, и через 2—3 недели наступает выздоровление.

При *паралитических формах* полиомиелита довольно четко прослеживаются его 4 основных периода: препаралитический, паралитический, восстановительный и резидуальный.

Клиническая симптоматика препаралитического периода весьма переменчива. Однако постоянно наблюдаются повышение температуры, катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей, иногда диспептические нарушения.

С первого дня заболевания отмечаются головная боль, повторная рвота, у части больных — менингеальные симптомы. Болевой синдром служит одним из наиболее характерных признаков препаралитического периода. Боли локализуются как в мышцах спины, шеи и конечностей, так и по ходу нервных стволов и корешков. Они могут быть спонтанными, но при движении значительно усиливаются, в связи с чем больной ограничивает двигательную активность, принимает вынужденное положение.

По мере нарастания болевого синдрома появляются мышечные спазмы, противоболевые контрактуры, симптомы натяжения нервных стволов и корешков становятся резко положительными. Изменения в спинномозговой жидкости отмечаются у 80 % больных, чаще при спинальной форме и тяжелом течении заболевания. Они идентичны изменениям при менингеальной форме. После 10-го дня заболевания на фоне нормализации цитоза в ликворе отмечается увеличение содержания белка до 0,6—1,0 г/л.

Паралитический период начинается с момента возник-

новения первых парезов и параличей и продолжается обычно 3—5 дней. В это время общемозговые нарушения убывают, несколько усиливается болевой синдром.

Периферического типа двигательные выпадения нарастают довольно быстро, иногда в течение нескольких часов. У части больных параличи появляются после ночного сна. Паралитический период заканчивается спустя 36—48 часов после нормализации температуры. К концу его четко определяется форма заболевания — спинальная, бульбарная, бульбоспинальная, понтинная или другие.

Клиника *спинальной формы* острого полиомиелита зависит прежде всего от локализации поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга. При поражении более $\frac{1}{3}$ нейронов, иннервирующих мышцу, возникают парезы, более $\frac{3}{4}$ — параличи. В пораженных мышцах отмечается снижение силы и тонуса, сухожильные рефлексы не вызываются, быстро нарастают гипотрофия и атрофия. Весьма характерна мозаичность поражения. Больше страдают крупные мышцы проксимальных отделов конечностей.

Частота поражения различных отделов спинного мозга и мозгового ствола при полиомиелите, по данным С. Э. Ганзбурга (1959, 1965), следующая: шейный отдел — 20,7 %, грудной — 7,2, поясничный — 40,3, шейный и грудной — 4,1, грудной и поясничный — 4, шейный и поясничный — 1,9, весь длинник спинного мозга — 2, бульбоспинальная форма — 0,4, понтоспинальная форма — 3,16, бульбарная и понтинная формы — 16,24 %. Чаще других страдают ягодичные мышцы, четырехглавая, двуглавая и приводящие мышцы бедра, перонеальные, икроножная и экстензорные мышцы голени. Из мышц плечевого пояса особенно часто поражаются передняя зубчатая и дельтовидная мышцы, на руках — мышцы предплечья (рис. 12). Парез мышц спины наблюдается у 18 % больных. При нем больному трудно принимать положение сидя, а в дальнейшем у него возникают различные деформации позвоночника.

В случае поражения мышц живота изменяется его форма, выпячиваются паретичные мышцы. У 11 % больных спинальной формой парезы локализуются в мышцах шеи, что требует ее дифференциации от полиомиелитической формы клещевого энцефалита.

При поражении межреберных мышц и диафрагмы нарушается дыхание по спинальному типу. Симптомом

паралича диафрагмы является парадоксальное дыхание, когда при вдохе эпигастральная область втягивается, а при выдохе выбухает. Ограничение подвижности грудной клетки, втяжение межреберных промежутков при вдохе и выбухание при выдохе характерно для межреберного пареза.

В связи с отеком спинного мозга и сдавлением пирамидных путей, при сохранности соответствующих мышц, могут вызываться патологические рефлексy, в основном разгибательного типа.

Бульбарная форма полиомиелита характеризуется поражением ядер каудальной группы черепных нервов (IX—XII пар). Она протекает наиболее тяжело и дает высокую летальность, даже при оказании специальной респираторной помощи. Самым ранним ее симптомом является паралич мягкого нёба с одной или обеих сторон. При двустороннем поражении нёба возникают ринолалия и поперхивание. Паралич поперечнополосатых мышц глотки и гортани обуславливает скопление слизи и слюны, обтурирующих дыхательные пути и вызывающих шумное, клокочущее дыхание. Если слизь не отсасывать, может произойти полная закупорка гортани или трахеи. Стекающие в дыхательные пути слюна и слизь вызывают ателектазы, аспирационную пневмонию и другие легочные осложнения.

При бульбарной форме выделяют 2 типа дыхательных нарушений — фарингеальный тип, связанный с нарушением глотания и скоплением слизи и слюны в дыхательных путях, и центральный тип, вызванный поражением дыхательного центра.

Для *понтинной формы* полиомиелита особенно характерно поражение лицевого нерва. Периферический паралич лицевой мускулатуры в первые дни распространяется на все мышцы половины лица, реже наблюдается с обеих сторон. Через 7—10 дней проявляется типичная для полиомиелита мозаичность; мышцы, иннервируемые одной ветвью нерва, поражаются в разной степени и восстанавливаются в различные сроки. При этом возможно стойкое выпадение функции отдельных лицевых мышц с последующим формированием контрактур.

При *понтинной форме* иногда также поражается двигательное ядро тройничного нерва, что вызывает парез жевательных мышц. В отличие от других паралитических

форм полиомиелита при понтинной форме часто отсутствует препаралитический период.

Паралитический период переходит в период восстановительный. Темп восстановления в первые недели часто значительно ограничивает болевой синдром. Он же лимитирует терапевтические возможности, особенно применение наиболее эффективных методов массажа и лечебной физкультуры, а также ортопедической профилактики. По мере уменьшения боли начинают нарастать объем активных движений и сила паретичных мышц.

Глубина парезов определяется по пятибалльной системе: 0 — полное отсутствие активных движений; 1 — минимальное активное движение или только напряжение сухожилия; 2 — активные движения возможны лишь в условиях устранения тяжести конечности, т. е. в горизонтальной плоскости; 3 — активные движения возможны почти в полном объеме в вертикальной плоскости, но сила мышцы резко снижена; 4 — активные движения в полном объеме, но со сниженной силой; 5 — практически здоровая мышца.

Определение мышечной силы необходимо для объективной оценки динамики восстановления, правильного дозирования нагрузки при лечебной физкультуре, при прогнозировании формирования контрактур, возможность которых весьма реальна, если разница в силе мышц-антагонистов равна 2 и более баллов. Оценка 0—1 балл означает, что на восстановление рассчитывать не следует, 1—2 балла — свидетельство того, что мышцы у большинства больных функционируют в ограниченном объеме, 3 балла — означает, что у 90 % больных в течение 1—2 лет наступит полное восстановление.

Благодаря массовой вакцинации, проведенной в 50-х годах, полиомиелит в развитых странах был практически ликвидирован как эпидемическое заболевание. Однако в ряде развивающихся стран еще сохраняется циркуляция «дикого» вируса полиомиелита и регистрируются вспышки заболевания. Поэтому, как показала Э. В. Фельдман (1983), возможны заносные спорадические случаи полиомиелита в цивилизованных странах. Они могут протекать по классическому варианту или с укороченным препаралитическим и паралитическим периодами, с меньшей выраженностью общеинфекционных и общемозговых нарушений, а также болевого синдрома. Двигательные выпадения при этом весьма разнообразны — от легких паре-

зов до распространенных парезов и параличей и стойких остаточных явлений.

Особый интерес представляют паралитические заболевания у привитых и состоявших в контакте с ними лиц. Для их обозначения и учета по предложению ВОЗ введен термин «вакциноассоциированные случаи». К таким случаям среди привитых следует относить тех больных, которые заболели в течение 4—30 дней после вакцинации. Среди лиц, состоявших в контакте с вакцинированными, этот срок удлиняется до 60 дней. У заболевших должны выявляться характерные клинические признаки паралитического полиомиелита, сохраняющиеся более 2 месяцев после начала заболевания. Диагноз подтверждается вирусологическими и серологическими исследованиями, которые только констатируют наличие полиомиелита, но не дают достоверного указания на этиологическую роль патогенного или вакцинального штамма полиовируса. Окончательная природа выделенных штаммов устанавливается при изучении их генетических маркеров. Количество вакциноассоциированных случаев, по данным Е. В. Лещинской (1978), составляет 0,06 на 1 млн привитых трехвалентной вакциной и 0,7 на 1 млн привитых вакциной III типа.

Диагностика. Паралитическая форма полиомиелита нуждается в дифференциации от ряда других заболеваний. Дифференциация от полирадикулоневрита проводится на основании характерных для него признаков — подострое развитие на фоне нормальной или субфебрильной температуры, симметричные парезы и параличи, преимущественно дистальной локализации, сочетающиеся с нарушением чувствительности. Следует также учитывать, что при полиомиелите отмечается болезненность мышц и нервных стволов, а при полирадикулоневрите болевой синдром носит радикулоневритический характер. Общемозговые нарушения в острой фазе наблюдаются только при полиомиелите. Кроме того, при нем в первые 10 дней в спинномозговой жидкости отмечается клеточно-белковая диссоциация, при полирадикулоневрите же — обычно белково-клеточная. Черепные нервы, особенно лицевой, при полиомиелите чаще поражаются с одной стороны, при полирадикулоневрите, — как правило, с обеих сторон.

Иногда, прежде всего у детей раннего возраста, полиомиелит приходится дифференцировать от спинальной

амиотрофии Верднига — Гоффманна. В отличие от полиомиелита, спинальная амиотрофия развивается постепенно, без болевого синдрома, неуклонно прогрессирует. При этом двигательная функция нарушается симметрично, рано появляются контрактуры. Нарастающая слабость дыхательной мускулатуры способствует развитию пневмонии и обычно служит непосредственной причиной смертельного исхода.

Травматическая гематомия отличается от полиомиелита отсутствием лихорадочного периода и указанием в анамнезе на наличие травмы. Кроме того, при гематомии страдают не только передние, но и задние рога спинного мозга, что проявляется диссоциированными нарушениями чувствительности сегментарного типа. Воспалительные изменения в ликворе отсутствуют.

Дифференциальный диагноз полиомиелита от миелита обычно не представляет трудностей. При миелите возникают центральные парезы и параличи, нарушается чувствительность по проводниковому типу, а также функция тазовых органов и трофика.

В настоящее время для диагноза полиомиелита требуется лабораторное подтверждение. Поэтому диагностика проводится в 2 этапа. По результатам эпидемиологического и клинического исследования дается лишь предварительная диагностика. Для окончательного же диагноза необходим комплексный учет динамики клинической симптоматики и результатов вирусологического и серологического исследований. Широкая циркуляция полиовируса, особенно вакцинных штаммов, в окружающей среде, иммунологическая реакция организма на эти вирусы, антигенное тождество патогенных и вакцинных штаммов заставляют весьма осторожно относиться к результатам вирусологического и серологического исследований. При серологическом исследовании диагностическое значение имеет такой показатель, как увеличение титра вируснейтрализующих и комплементсвязывающих антител в парных сыворотках крови не менее чем в 4 раза.

Лечение, профилактика. Основным условием лечения полиомиелита в препаралитическом периоде является обеспечение больному максимального покоя. Физическое напряжение и утомление пораженных мышц усугубляет двигательные нарушения, в связи с чем даже осмотр больного следует проводить весьма осторожно.

Внутри назначаются аскорбиновая кислота (0,1—1,0 г

в сутки) и витамины группы В. Наличие боли и повышенной температуры вызывает необходимость назначать анальгетики. Амидопирин и анальгин детям первого года жизни дают по 0,01—0,015 г/кг массы тела в сутки, старше года — 0,15—0,2 г на 1 год жизни, но не больше 2 г. Суточная доза дается в 3—4 приема. Детям старше года рекомендуется также седальгин по $\frac{1}{3}$ таблетки (в зависимости от возраста 2—3 раза в день). При беспокойстве и напряженности больного, чувстве тревоги и страха, болевых мышечных спазмах эффективен седуксен в малых и средних дозах (по 0,001—0,005 г на прием в зависимости от возраста и выраженности клинических проявлений).

Для уменьшения отека в области очага поражения и снижения внутричерепного давления при гипертензионном синдроме показаны фуросемид (лазикс), диакарб и другие диуретические дегидратанты в возрастных дозах, иногда глицерол.

Хороший эффект дают тепловые процедуры, особенно укутывания горячей шерстяной тканью или согревание лампой соллюкс.

Дыхательные расстройства требуют респираторной помощи в специализированных отделениях. Показанием для этого служит снижение до 25 % жизненной емкости легких и нарушение газового состава крови.

В раннем восстановительном периоде при отсутствии болевого синдрома назначают антихолинэстеразные препараты — прозерин, галантамин (нивалин) и окасазил, а также стимуляторы — дибазол и секуренина нитрат в возрастных дозах. Антихолинэстеразные и стимулирующие средства следует сочетать с лечебной физкультурой. Это создает оптимальные условия для активных движений; упражнения проводятся через 30—40 минут после приема препарата внутрь и через 25—30 мин после его инъекции.

В последние годы применяются анаболические гормоны, под влиянием которых улучшается белковый обмен, нарастает масса тела, ускоряется восстановление парезов. Метандростенолон и неробол назначают детям первых 2 лет — по 0,05—0,1 мг/кг массы тела в сутки, 2—5 лет — по 0,001—0,002 г, 6—14 лет — по 0,003—0,005 г. Суточная доза дается в 2 приема. Ретаболил назначается детям старше 5 лет по 25 мг внутримышечно один раз в неделю. Курс лечения состоит из 4—6 инъекций.

Целесообразно также назначать глутаминовую кислоту (по 0,1—1,0 г на прием), метионин (по 0,1—0,5 г), ами-

налон (по 0,1—0,25 г), ноотропил (по 0,1—0,2 на прием). Препараты даются 2—3 раза в день в течение 4—6 недель. При необходимости проводятся повторные курсы.

Основным методом терапии как в раннем, так и позднем восстановительном периодах, являются массаж и лечебная физкультура (ЛФК). Их необходимо начинать на 10—14-й день восстановительного периода. Проводиться они должны осторожно, чтобы не вызвать болевые ощущения и утомление паретичных мышц. По мере уменьшения болевого синдрома нагрузка при массаже и ЛФК увеличивается.

Физиотерапевтические процедуры следует начинать на 7—10-й день восстановительного периода. С этой целью на область пораженных сегментов спинного мозга назначается 10—15 процедур УВЧ (электромагнитное ультравысокочастотное поле). Они оказывают противовоспалительное и стимулирующее действие. В более поздней фазе проводится электростимуляция пораженных мышц импульсным током, а также электрофорез лидазы на область пораженных сегментов. Применяются также горячие шерстяные укутывания, парафин и озокерит.

С первых дней восстановительного периода необходимо проводить ортопедические мероприятия, направленные на предупреждение развития различных деформаций и контрактур.

Больным полиомиелитом через 6 месяцев после начала заболевания показано санаторно-курортное лечение на местных или общесоюзных курортах — в Евпатории, Одессе, Пятигорске и других местах.

Лечение понтинной формы полиомиелита идентично лечению невритов лицевого нерва.

Надежным методом защиты от полиомиелита является иммунизация всех детей с 2-месячного возраста живой аттенуированной вакциной Сейбина. В настоящее время применяется поливалентная (I—III типов) вакцина, которая дается в возрасте 2; 3,5 и 5 месяцев. В возрасте 1 года, 2 и 7 лет проводится ревакцинация.

Полиомиелитоподобные заболевания. К сборной группе полиомиелитоподобных заболеваний относятся инфекционные поражения нервной системы, клинически сходные с паралитическим полиомиелитом, но этиологически не связанные с полиовирусами.

Этиология. Наиболее часто полиомиелитоподобные заболевания вызываются энтеровирусами Коксаки и

ЕСНО, в редких случаях — вирусом эпидемического паротита, простого герпеса и некоторыми другими вирусными возбудителями. По данным Е. В. Лещинской (1978), при обследовании больных, страдающих паралитическими заболеваниями периферического типа, полиомиелит был выявлен у 54 % детей, возбудители Коксаки и *ЕСНО* — у 12, эпидемического паротита — у 2; у 32 % больных этиология осталась нерасшифрованной.

Полиомиелитоподобные заболевания, как правило, наблюдаются спорадически. Небольшие эпидемические вспышки их чаще вызываются вирусом Коксаки А₇.

Обычно вспышки данного заболевания отмечаются в весенне-летний, реже в летне-осенний периоды. Чаще им болеют дети в возрасте от 2 до 5 лет.

К л и н и к а. Лихорадочное начало заболевания со слабо выраженными общеинфекционными проявлениями отмечается лишь у некоторых больных. При отсутствии лихорадочного периода создается впечатление, что двигательные нарушения возникают на фоне полного здоровья. Чаще поражаются ноги. Это, возможно, объясняется тем, что даже легкие парезы мышц ног вызывают хромоту, на которую и обращается внимание. Легкий же парез мышц рук, не ограничивающий их функциональные возможности, в большинстве случаев остается незамеченным. У ряда детей парезы появляются на фоне легкого болевого синдрома. Наиболее частым признаком полиомиелитоподобных заболеваний является прихрамывание при ходьбе, как правило, в виде наружной ротации ноги или ее рекурвации в коленном суставе. Изменений в спинномозговой жидкости у большинства больных не бывает. Лишь при четких парезах в ликворе обнаруживается небольшой лимфоцитарный плеоцитоз. Диагноз полиомиелитоподобного заболевания ставится лишь при отрицательных результатах вирусологических и серологических исследований на полиомиелит.

Полиомиелитоподобные заболевания обычно протекают благоприятно, большинство больных, как правило, полностью выздоравливает в течение 2—6 недель. Возможно и тяжелое течение с распространенными парезами и параличами, со стойкими остаточными явлениями.

Лечение полиомиелитоподобных заболеваний идентично лечению полиомиелита.

Глава VIII. ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

К этой группе относятся заболевания, в основе которых лежит поражение миелиновой оболочки проводников центральной нервной системы, а также нервных волокон периферического двигательного нейрона. Помимо общности морфологической основы, их также объединяет и ряд сходных патогенетических механизмов.

Согласно предложенной Д. А. Марковым и А. Л. Леонovich (1976) классификации, демиелинизирующие заболевания нервной системы подразделяются на острые, подострые и хронические формы. К острым формам относятся первичный рассеянный (диссеминированный) энцефаломиелит и вторичные инфекционно-аллергические энцефалиты, возникающие вследствие экзантемных инфекций и вакцинаций, к подострым и хроническим — прежде всего рассеянный склероз.

Острый рассеянный энцефаломиелит. Относится к группе демиелинизирующих заболеваний, характеризующихся острым развитием неврологических симптомов как со стороны церебральных структур, так и спинного мозга. При этом наряду с поражением коры, подкорково-стволовых структур и мозжечка наблюдаются выраженные изменения белого вещества. Многие исследователи склонны считать данное заболевание острым периодом рассеянного склероза. Однако эта точка зрения не получила общего признания. Острый рассеянный энцефаломиелит встречается в различных регионах мира в виде спорадических случаев или небольших эпидемических вспышек. Источником инфекции является больной человек. Распространяется она алиментарным и воздушно-капельным путем. Заболевание носит полисезонный характер, хотя несколько чаще фиксируется в осенне-зимнее время.

Этиология, патогенез. Острый рассеянный энцефаломиелит — полиэтиологическое заболевание, вызываемое различными нейротропными вирусами, иногда бактериями. Определенную роль в его возникновении играют нейротоксические факторы (токсический энцефаломиелит). Из крови и ликвора больных выделен специфический вирус острого энцефаломиелита человека. Помимо первично-вирусного поражения, в патогенезе заболевания значительное место занимают иммунно-аллергические нарушения, характерные для демиелинизирующих заболеваний.

Патологическая анатомия. При остром рассеянном энцефаломиелите возникают множественные очаги демиелинизации в сочетании с дисциркуляторными сосудистыми, особенно венозными, нарушениями и с воспалительными изменениями. Страдают как миелиновые оболочки, так и осевые цилиндры. Вместе с тем происходит гибель (дистрофия) ганглиозных клеток; развиваются глиальная реакция, прежде всего астроцитарной глии, а также васкулярная инфильтрация.

Клиника. Данное заболевание сопровождается острым развитием общеинфекционных, общемозговых и очаговых симптомов поражения головного и спинного мозга. Вначале примерно в 60 % случаев повышается температура, возникают катаральные симптомы и явления интоксикации, психомоторное возбуждение или же вялость и сонливость. Практически постоянно отмечаются менингеальные симптомы, головная боль, рвота; реже — клонико-тонические судороги; в ликворе обнаруживаются умеренный плеоцитоз и тенденция к увеличению содержания белка.

Очаговые симптомы характеризуются полиморфизмом, причем в одних случаях доминируют церебральные, в других — спинальные нарушения. Частота поражения зрительного нерва достигает 30 %. Развиваются различной степени выраженности пирамидные симптомы в виде моно-, пара- и гемипарезов, обусловленных поражением полушарий большого мозга, ствола, спинного мозга. У некоторых больных выявляются корково-подкорковая симптоматика и поражение черепных нервов; меньше страдает чувствительная сфера. Поражение спинного мозга может сопровождаться развитием миелитического синдрома с нарушением функции тазовых органов (задержка или недержание мочи). В ряде случаев наблюдается поражение и периферической нервной системы обычно по полирадикулоневритическому типу.

Диагностика, лечение. Острый рассеянный энцефалит следует дифференцировать от рассеянного склероза. Классическими признаками последнего являются полифокальность, ремиссии, спастико-атактические нарушения, ретробульбарный неврит. Однако этот же симптомокомплекс может наблюдаться и при остром рассеянном энцефаломиелите, что позволяет в ряде случаев рассматривать его как переходную к рассеянному склерозу форму. Если же учитывать, что острый рассеянный энцефало-

миелит чаще развивается остро и характеризуется с общемозговой симптоматикой, меньшей частотой ремиссий и что в основе его патоморфологии лежит процесс преимущественного поражения осевых цилиндров, то между этими двумя заболеваниями можно найти такие различия, которые не дают оснований полностью объединить их в единую нозологическую форму. А. П. Зинченко (1969, 1973) приводит подробное описание диагностических и дифференциально-диагностических критериев данных заболеваний, придавая особое значение вирусологической идентификации (в первые 5—7 дней острой фазы острого рассеянного энцефаломиелита возбудитель может быть выделен из крови и ликвора) и иммунологическим исследованиям.

Лечение острого рассеянного энцефаломиелита проводится по принципам, разработанным для инфекционно-аллергических заболеваний. Исход с полным выздоровлением отмечается в 75 % наблюдений. Возможны рецидивы, стойкие парезы и параличи в резидуальном периоде и, наконец, переход в хроническую стадию.

Рассеянный склероз. Относится к демиелинизирующим заболеваниям, отличается хроническим течением. Нередко возникает в детском и подростковом возрасте. При оценке роли возрастного фактора в развитии рассеянного склероза особое значение имеет трактовка начальных симптомов болезни. Преходящие кратковременные периоды вестибулярных, зрительных, глазодвигательных нарушений и парезов могут отмечаться за 5—10 и более лет до полного формирования развернутой картины болезни. Одни авторы расценивают эти симптомы как преклиническую фазу, в период которой формируются условия иммунологической готовности для возникновения болезни; другие принимают их за начальную фазу рассеянного склероза. Эфемерность начальных неврологических нарушений можно объяснить преобладанием в этой фазе дисциркуляторных сосудистых нарушений над структурными поражениями миелина и глиальных элементов, которые проявляются в более поздние периоды болезни.

Этиология. Еще в прошлом веке было высказано предположение, что рассеянный склероз носит инфекционный характер. Эта гипотеза находит сторонников и в настоящее время, однако некоторые из них все же отрицают нозологическую однородность заболевания. В частности, Зинченко выделяет ревматический, туберкулезный

и другие инфекционные формы рассеянного склероза.

С развитием учения о медленных инфекциях к предполагаемым этиологическим факторам рассеянного склероза стали причислять и некоторые персистирующие вирусы, в частности кори, простого герпеса, респираторные вирусы, аденовирусы, цитомегаловирусы и др. Это можно объяснить, к примеру, тем, что при рассеянном склерозе титр противокоревых антител повышается не только в крови, но и в спинномозговой жидкости. Тем не менее до сих пор нет достоверных данных, свидетельствующих об инфекционной природе рассеянного склероза.

Патогенез. Выявление семейных форм рассеянного склероза, составляющих 0,02—11 %, позволяет сделать предположение о существовании наследственно-конституциональной предрасположенности к данному заболеванию. Это подтверждается, например, тем фактором, что у клинически здоровых родственников больных рассеянным склерозом чаще, чем среди населения, наблюдаются пирамидная и мозжечковая микросимптоматика. Несомненную роль в этиологии и патогенезе заболевания играют также географический и этнический факторы, а вместе с тем и эндогенная предрасположенность к нему.

В последние годы установлено, что определенное влияние на развитие рассеянного склероза оказывают энзиматические функции мембран и олигодендроглиальных клеток, продуцирующих миелин. Олигодендроглиоз рассматривается как процесс аутоиммунного генеза, обуславливающий распад миелина. В то же время следует четко отграничивать первичную демиелинизацию инфекционно-аллергического характера при рассеянном склерозе и остром рассеянном энцефаломиелите от вторичной демиелинизации при любом травматическом, воспалительном деструктивном процессе, когда распад миелина является частью общей деструкции мозгового вещества и сопровождается гибелью осевых цилиндров, а также ганглиозных клеток.

В патогенезе демиелинизирующих заболеваний большое значение имеют аллергические факторы, что подтверждается наличием в преморбиде у больных рассеянным склерозом различных аллергических состояний (бронхиальная астма, пищевая и медикаментозная аллергия, экссудативный диатез). Одним из доказательств инфекционно-аллергической природы данного заболевания является также сходство морфологических изменений мозга

страдающих им больных и животных, зараженных экспериментальным аллергическим энцефаломиелитом.

Представление о рассеянном склерозе как о инфекционно-аллергическом аутоиммунном процессе обосновывает необходимость проведения комплексной десенсибилизирующей терапии, включающей назначение глюкокортикоидов, иммуномодуляторов, цитостатиков.

Патологическая анатомия. Основой морфологических изменений при рассеянном склерозе является распад миелина осевых цилиндров. В типичных случаях одиночные и множественные очаги демиелинизации четко отграничены от здоровой ткани и локализуются в больших полушариях, мозговом стволе и в боковых канатиках спинного мозга. Они имеют различную протяженность и степень зрелости. Отличительным признаком заболевания на начальных этапах развития является сохранность осевых цилиндров. На поздних же стадиях болезни они погибают, причем тем быстрее, чем интенсивнее и злокачественнее протекает процесс. При этом из элементов микроглии образуются зернистые шары и имеет место пролиферация олигодендроглии и астроцитарной глии.

Изменения ганглиозных клеток коры, ствола и подкорковых узлов носят некробиотический характер и обуславливают формирование очагов запустения, иногда — кистообразование.

Сходство морфологических изменений при рассеянном склерозе и экспериментальном аллергическом энцефаломиелите позволяет сделать вывод о наличии прямой связи аллергического процесса с сосудистыми изменениями в мозговых оболочках и веществе мозга, особенно в области распада миелина.

К л а с с и ф и к а ц и я. Различают церебральную, цереброспинальную, мозжечковую, спинальную формы рассеянного склероза. Однако это деление неполное и оправдано только на начальной стадии развития болезни. При повторных эскалациях в большинстве случаев возникает новая клиническая симптоматика, благодаря чему грани между отдельными формами заболевания стираются. В ряде случаев она с самого начала протекает с проявлениями, свойственными разным формам рассеянного склероза. О. А. Хондариан с соавторами (1987) выделяют также гиперкинетический вариант церебрального склероза. Предполагается и существование глазного варианта, поскольку в настоящее время обсуждается вопрос относительно

связи рассеянного склероза с ретробульбарным невритом.

Клиника. Для рассеянного склероза в детском возрасте характерно моносимптоматическое начало и частое развитие синдромов периферических поражений. Помимо глазодвигательных и зрительных невритов, развиваются невриты лицевого нерва, полирадикулоневриты. При этом имеет место необычайно быстрая положительная динамика патологического синдрома. Полное восстановление функций может наступать в течение нескольких недель и даже дней, но в последующем бывает рецидив. При полирадикулоневритическом синдроме симптомы болезни, как правило, сочетаются с легкими миелитическими симптомами в виде оживления сухожильных и появления патологических пирамидных рефлексов, а также кратковременных задержек мочеиспускания. Столь типичная для заболевания «флюктуация» органической симптоматики у детей представлена особенно ярко. Иногда имеют место колебания по дням и даже часам в степени выраженности клинической симптоматики. Симптомы «расщепления» (клинической диссоциации, по Д. А. Маркову и А. Л. Леонович, 1976) у детей могут проявляться несоответствием между степенью выраженности отдельных признаков пирамидной недостаточности. Например, при высоком мышечном тонусе, выраженном клонусе стоп, патологических рефлексах на ногах относительно сохранена способность к ходьбе. У детей встречается все многообразие клинических проявлений заболевания в виде типичных церебро-спинальных, спинальных, мозжечковых, оптических форм. Триада Шарко наблюдается чаще у подростков, особенно при неблагоприятном, обычно многолетнем течении, сопровождающемся повторными экзакербациями. Экстрапирамидные расстройства в клинике заболевания также отмечаются достаточно часто. В прогностическом отношении неблагоприятны крупные миоклонии, дрожание головы и туловища, резко усиливающееся при произвольных движениях и ходьбе.

Судорожные припадки в клинике болезни отмечаются редко, но привлекают к себе внимание полиморфизмом проявлений. Они иногда принимают злокачественное течение и сопровождаются развитием судорожного статуса.

Интеллектуальное снижение при рассеянном склерозе вплоть до отчетливого слабоумия, дурашливости, мории наблюдаются только в поздней фазе болезни, спустя годы,

иногда десятилетия после начала процесса. В ранней фазе в связи с мнестическими нарушениями изредка снижается успеваемость в школе. Часто при общей сохранности личности больного в школьном или подростковом возрасте рано снижается способность критически оценивать свое состояние.

Характер манифестации начальных симптомов рассеянного склероза в детском и подростковом возрасте отличается некоторым своеобразием и динамикой развития по сравнению с таковыми у взрослых. Например, можно выделить следующие варианты манифестации заболевания у детей и подростков: 1) монофокальный транзиторный вариант, характеризующийся изолированной очаговой неврологической симптоматикой, которая быстро проходит, не вызывая остаточных явлений; 2) полифокальный транзиторный вариант, отличающийся многоочаговой неврологической симптоматикой, носящей преходящий характер и не дающей остаточных явлений в период ремиссии; 3) полифокальный стабильно прогрессивный вариант, при котором очаговая неврологическая симптоматика имеет более стойкий характер и в достаточной степени выражена в период ремиссии.

Первый и второй варианты манифестации заболевания чаще встречаются в детском возрасте, третий — в подростковом.

Течение, прогноз. Рассеянный склероз у детей, как и у взрослых, характеризуется отчетливо выраженным ремиттирующим течением. Ремиссии длятся от нескольких месяцев до 5 лет и более. Неполные и особенно непродолжительные ремиссии даже при легких клинических симптомах указывают на неблагоприятный прогноз. В отдельных случаях возможно прогрессирующее течение без ремиссий, приводящее к летальному исходу в различные сроки от начала болезни. В прогностическом отношении существенную роль играют продолжительность ремиссии и степень восстановления очаговых неврологических симптомов в этом периоде. Длительность ремиссий обычно коррелирует с тяжестью течения. Наиболее короткие ремиссии (1—3 месяца) бывают при быстром злокачественном течении. В случае обострения процесса рецидивирует симптоматика острого периода или развиваются новые клинические синдромы. В дальнейшем болезнь может протекать с различной интенсивностью и распространенностью.

Диагностика. Для диагностики рассеянного склероза разработан ряд дополнительных методов исследования. Так, с помощью компьютерной томографии выявляют зоны пониженной плотности ткани преимущественно перивентрикулярной области, а также увеличение желудочков и субарахноидального пространства головного мозга. Для диагностики монофокальных и субклинических форм используется метод стволовых вызванных потенциалов в ответ на акустическую стимуляцию. Офтальмологическая симптоматика заболевания многообразна уже в раннем его периоде и при атипичном течении: чрезвычайно высок удельный вес оптических невритов, застойных дисков зрительных нервов и постневритических изменений. В ликворе в ряде случаев отмечается незначительная белково-клеточная диссоциация (содержание белка до 0,4—0,5 г/л) с тенденцией к увеличению уровня иммуноглобулинов класса G.

Лечение. Из существующих многочисленных методов лечения рассеянного склероза (подробно описаны в ряде монографий: Д. А. Марков, А. Л. Леонович, 1976; А. Л. Леонович, Г. В. Абрамчик, Л. И. Старостенко, 1982; В. А. Карлов, 1987; О. А. Хондкариан, И. А. Завалишин, О. М. Невская, 1987) испытание временем выдержало только лечение глюкокортикоидами. Гормональную терапию следует начинать сразу же после того, как будут выявлены многоочаговость поражения и ремиттирующее течение заболевания. В остром и подостром периодах любой формы демиелинизирующего заболевания рекомендуется назначать курс лечения преднизолоном (дексаметазоном, триамсинолоном) из расчета 1,5—2 мг/кг массы тела в сутки — детям дошкольного и младшего школьного возраста; по 1 мг/кг массы в сутки — детям старшего школьного возраста и подросткам. После наступления ремиссии или стабилизации процесса дозу постепенно снижают до 10 или 5 мг в сутки и поддерживают в течение 6—8 месяцев, иногда до года. Затем, если ремиссия остается стойкой, целесообразно проводить короткие профилактические курсы гормональной терапии (5—10 мг в день в течение 3—4 недель весной и осенью). Они рекомендуются также при инфекционном или инфекционно-аллергическом заболевании.

Иногда на фоне относительно стойкой ремиссии может быть легкое колебание неврологической симптоматики. Это выражается преходящей слабостью, неустойчивой

походкой, дизурическими явлениями, нистагмом, легкими атактическими нарушениями и др. В таких случаях следует возобновить гормональную терапию (можно назначать преднизолон по 10—20 мг в сутки в течение 7—10 дней). Любая стойкая экзацербация заболевания служит показанием для срочной госпитализации и назначения повторного курса стероидной терапии.

Определенный эффект дает иммунодепрессантная терапия — способствует устойчивости ремиссии. С этой целью назначают такие препараты, как циклофосфамид (циклофосфан), метатрексат, АЛГ (АЛС), далагил. (Чаще всего назначают циклофосфамид.)

Для профилактики электролитных сдвигов в крови при стероидной терапии рекомендуются препараты калия (хлористый калий, или ацетат калия, по 0,5 г 2—3 раза в день), а также диета, богатая калийными солями (сухие фрукты, гречневая каша, печеный картофель в кожуре), с несколько ограниченным содержанием поваренной соли.

Одновременно с глюкокортикоидами можно применять антигистаминные препараты (димедрол, пипольфен, диазолин) в обычных возрастных дозировках. В комплекс патогенетических мероприятий следует включать назначение средств, способствующих нормализации обменных процессов. С этой целью проводят курсы лечения ноотропными препаратами, кокарбоксилазой, АТФ, витаминами В₁₅ и В₁₂, аскорбиновой кислотой в обычных возрастных дозировках.

Рекомендуются также дегидратирующие средства даже при слабой выраженности клинических проявлений ликворной гипертензии. В частности, можно проводить мягкую дегидратирующую терапию (курс внутривенных вливаний 15 % раствора магния сульфата или внутрь диакарб, триампур, верошпирон).

Одновременно с дегидратирующей терапией назначают эуфиллин и сосудорегулирующие средства (кавинтон, стугерон, но-шпа, никотиновая кислота).

Как уже отмечалось, одним из частых симптомов различных клинических вариантов рассеянного склероза является мышечная спастичность. Для ее снятия назначают миодакалм, понижающий тонус поперечнополосатой мускулатуры: детям младшего возраста — по $\frac{1}{2}$ таблетки (в одной таблетке 0,05 г) 2—3 раза в день, после 8 лет — по таблетке 2—3 раза в сутки при постепенном повышении дозы до 5—6 таблеток в день. Курс лечения 1—1,5 месяца;

в случае необходимости препарат можно давать длительно.

В качестве миорелаксантов применяют скутамил-Ц. Его назначают внутрь по таблетке (0,25 г) 3—4 раза в течение 20—30 дней. С той же целью применяют баклофен (или лиоресал) в таблетках (по 0,01—0,025 г) — по одной 3 раза в день. Курс лечения 1—2 месяца. Лечение лиоресалом следует начинать с небольших доз — с 5 мг ($\frac{1}{2}$ таблетки). Окончательная доза его подбирается индивидуально в каждом конкретном случае. Аналогичный эффект дает фенибут. В ряде случаев своевременно начатая комплексная терапия детей, страдающих рассеянным склерозом, несомненно, оказывает терапевтический эффект. В частности, под влиянием этой терапии могут укорачиваться сроки экзacerbации процесса, удлиняться сроки ремиссий.

Глава IX. МЕДЛЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Понятие «медленные инфекции» появилось в середине 50-х годов. Эти болезни объединяются общими признаками. Для них характерны: длительность (до нескольких лет) инкубационного периода, постепенное избирательное поражение центральной нервной системы (ЦНС), неуклонная прогрессивность.

В настоящее время принято различать две качественно различные группы медленных инфекций ЦНС.

К первой группе относятся энцефалопатии, вызванные так называемыми необычными вирусами или прионами (инфекционные белки, не имеющие в своем составе рибонуклеиновой либо дезоксирибонуклеиновой кислоты). Характерными особенностями этой группы являются дегенеративные изменения нервных клеток и спонгиозные (губкообразные) — серого или белого вещества мозга, в результате чего образуются антитела к белкам пораженных нервных клеток (нейрофиламентам).

Указанные инфекции встречаются, как правило, среди взрослых.

Вторая группа медленных инфекций ЦНС вызывается обычными вирусами, но при этом имеет место своеобразное, весьма сложное взаимодействие возбудителя с макроорганизмом. К таким заболеваниям относятся подострый склерозирующий панэнцефалит, прогрессирующая много-

очаговая лейкоэнцефалопатия, лимфоцитарный хориоменингит. Некоторые исследователи к ним также причисляют хронический клещевой энцефалит, краснушный и цитомегаловирусный энцефалиты, энцефалиты, вызванные вирусами иммунодефицита человека (ВИЧ-инфекция). Данные заболевания в отличие от заболеваний первой группы вызывают преимущественно воспалительные изменения ЦНС при нормальной либо нарушенной иммунной реакции макроорганизма. С позиций детской неврологии наибольший интерес представляют подострый склерозирующий панэнцефалит и неврологические осложнения СПИДа (ВИЧ-инфекции) у детей.

Подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСПЭ). ПСПЭ — прогрессирующее заболевание ЦНС, проявляющееся выраженными интеллектуально-мнестическими, экстрапирамидными, пирамидными и стволовыми расстройствами и приводящее к фатальному исходу. Оно впервые было описано в 1933 г. Даусоном под названием энцефалит с узелковыми включениями. В последующем его стали называть острым панэнцефалитом Петте—Деринга или подострым склерозирующим лейкоэнцефалитом Ван-Богарта. В 1950 г. Гринфельд на основании клинико-морфологического сходства данных заболеваний предложил называть их подострым склерозирующим панэнцефалитом. Это название в настоящее время утвердилось в науке и получило статус официального названия.

Эпидемиология. ПСПЭ — спорадическое заболевание. В США и Польше регистрируется с частотой один случай на 1 млн населения, в Белоруссии — 0,13 на 100 тыс. детского населения. ПСПЭ развивается у лиц, переболевших корью, преимущественно в раннем детском возрасте. Однако четкой корреляции между уровнем заболеваемости корью и частотой ПСПЭ нет. Несколько чаще им болеют лица мужского пола, а также жители сельской местности.

Этиология. Возбудитель ПСПЭ был выделен в 1969 г. группой американских вирусологов во главе с Луизой Хорта-Барбосой. Применяв метод смешения двух клеточных культур (сокультивирование), они выделили из мозга больных и погибших от ПСПЭ вирус, антигенно родственный вирусу кори. В СССР агент ПСПЭ выделили И. А. Карасева с соавторами в 1974 г.

Сравнительный анализ свойств различных штаммов вируса кори и вируса, выделенного от больных ПСПЭ,

показал, что последний занимает промежуточное положение между «диким» и ослабленным (аттенуированным) штаммами вируса кори. Существует несколько концепций относительно природы агента ПСПЭ. Ряд исследователей считают его мутантным (неполноценным) вирусом кори, образовавшимся в результате селективного воздействия макроорганизма на популяцию вируса кори. Другие авторы, основываясь на том, что из мозга больных одновременно с агентом ПСПЭ выделяются и аденовирусы, и вирусы гриппа и т. д., установили, что его генетическую структуру на 90 % составляют генетическая информация «дикого» вируса кори, а остальную часть — генетическая информация неизвестного вируса.

Патогенез. Механизм развития ПСПЭ обусловливается действием двух основных факторов: персистенции вируса в ЦНС (причем в дефектном виде) и дисфункции иммунной системы. Как полагают О. Г. Анджапаридзе и Н. Н. Богомолова (1983), низкая чувствительность клеток ЦНС к агенту ПСПЭ обеспечивает слабое воспроизведение в них генома вируса. Это ведет, с одной стороны, к накоплению вируса в ЦНС, с другой — к стимуляции иммунной системы и гиперпродукции антител как в сыворотке крови (до 1:16 000), так и в спинномозговой жидкости (до 1:64). У переболевших корью уровень антител в крови 1:32—1:64, а в спинномозговой жидкости антитела отсутствуют. Антитела в свою очередь нейтрализуют вирусный белок на поверхности инфицированных клеток и таким образом какое-то время предохраняют их от разрушения. Однако накапливающаяся в клетках ЦНС генетическая вирусная информация вызывает в конце концов дезорганизацию клеточной структуры и гибель нейронов. В этот период образуются аутоиммунные противомозговые антитела и развивается нейроаллергическая реакция. По мнению Малашихя (1986), маркерами данной реакции служат лимфомоноплазмочитарные инфильтраты вокруг сосудов мозга.

Патологическая анатомия. Морфологическая картина при ПСПЭ включает пять основных патогистологических признаков поражения ЦНС. 1. Дистрофические изменения нейронов коры полушарий большого мозга, подкорковых и стволовых ядерных групп (рис. 13, А); 2) внутриядерные и цитоплазматические эозинофильные включения нейронов и клеток макроглии (рис. 13, Б); 3) распад миелиновых оболочек и осевых цилиндров

белого вещества (рис. 13, В); 4) диффузная и очаговая пролиферация клеток астро- и микроглии (рис. 13, Г); 5) нерезкая воспалительная реакция вокруг сосудов мозга. Последняя более выражена при остром течении заболевания (менее 3 месяцев). Процесс распространяется в нисходящем направлении. Между степенью распада миелина и степенью поражения нейронов существует определенная корреляция, что свидетельствует о вторичности демиелинизации при ПСПЭ.

Клиника. Заболевание, как правило, развивается исподволь и проявляется раздражительной слабостью, эмоциональной неустойчивостью, быстрой утомляемостью, нарушением внимания и памяти. При этом отчетливо нарастает, несмотря на общеукрепляющую терапию, церебрастения. Выражена она обычно довольно грубо. Вскоре нарушается психика больного. Он становится безразличным; в отдельных случаях могут появляться эйфория, дурашливость. Нарастающая аспонтанность захватывает не только интеллектуальную, но и двигательную сферу. Больные становятся вялыми, малоподвижными, гипомимичными, рассеянными, подолгу застывают в одной позе. У них могут развиваться зрительная агнозия, апраксия и даже моторная афазия. Этот период представляет собой *первую стадию (психотическая)* ПСПЭ. Длится он 1—12 месяцев. Иногда общемозговая симптоматика проявляется остро.

Вторая стадия (стадия двигательных нарушений) знаменуется развитием постепенно нарастающих экстрапирамидных расстройств. При этом нарушения мышечного тонуса нередко носят смешанный спастико-ригидный характер. Довольно часто отмечаются полиморфные распространенные гиперкинезы — атетоз, миоклонии, дрожание. Бывают также мозжечковые атаксии, хотя на походку чаще влияют лобная астазия и гиперкинезы. Развиваются и судорожные тонические припадки, иногда в виде серии приступов. Менее постоянны пирамидные моно- или гемипарезы. Неврологические нарушения нарастают на фоне психической деградации. Эта стадия продолжается 1—6 месяцев.

Третья стадия (стадия экстрапирамидной ригидности) характеризуется резким нарастанием ригидности в виде эпистотонуса и торзионных спазмов, миогенных контрактур. В результате больной принимает причудливые позы, у него развиваются контрактуры (рис. 14). Появляются продолжительные приступы децеребрационной ригид-

ности. Выраженность судорожных припадков и гиперкинезов угасает. Со стороны психической сферы развивается картина органической деменции. Продолжительность стадии от нескольких недель до 4 месяцев.

Четвертая стадия (комагозная) отличается стойкой децеребрационной ригидностью, реже картиной акинетического мутизма, кахексией. Появляются гипертермические кризы с лихорадкой гектического типа. Полностью утрачиваются психические функции. Мышечный тонус снижается. Смерть наступает при явлениях вегетативно-сосудистого коллапса или интеркуррентных осложнений.

В зависимости от продолжительности течения заболевания различают острый (до 3 месяцев; 10 %); подострый (до 3 лет; 80 %) и хронический (до 14 лет; 10 %) ПСПЭ. Однако иногда стадии перекрываются или протекают очень быстро, в отдельных случаях начальная стадия может выпадать; а при хроническом течении бывают ремиссии по 3—4 года.

Преобладание при ПСПЭ общей обездвиженности и экстрапирамидной ригидности послужило для С. Е. Гинзбург и А. Л. Леонович (1975) основанием для выделения его акинетико-ригидной формы.

Диагностика. Лабораторные исследования спинно-мозговой жидкости дают основания для выявления ПСПЭ. Определенную роль здесь больше играют гипер- γ -глобулинорахия и паралитический тип кривой Ланге. Важным фактором диагностики ПСПЭ является регистрация на электроэнцефалограмме во всех отведениях периодических пароксизмов высокоамплитудных медленных волн с регулярной частотой 4—5 в секунду (комплексы Радермекера). На более поздних стадиях болезни эти комплексы могут исчезнуть, и тогда преобладает медленный ритм с дезорганизацией электрической активности мозга (рис. 15, А, Б).

С помощью компьютерной томографии выявляются зоны уменьшенной плотности на уровне коры полушарий и подкорковых образований. Этот метод используется для дифференциации ПСПЭ от опухолей глубинных отделов мозга. Таким образом, прижизненный диагноз ПСПЭ, как и других вирусных энцефалитов, основывается на анализе совокупности данных клинико-лабораторных и инструментальных исследований.

В клинической практике ПСПЭ приходится дифференцировать от периаксиального лейкоэнцефалита Шильдера,

относящегося к группе первичных демиелинизирующих заболеваний ЦНС. Особенностью последнего служит выраженная симптоматика поражения пирамидных систем. Параличи центрального происхождения вначале обычно появляются в ногах, затем руках. Иногда в начальном периоде возникает гемипарез. В дальнейшем нарастает тетрапарез, достигающий на конечной стадии степени пlegии с высоким мышечным тонусом, сухожильной гиперрефлексией, клонусами стоп, коленных чашек, а в отдельных случаях и кистей рук, с грубыми патологическими рефлексамии. Сочетание тетрапареза с апраксией и лобной аспонтанностью ведет почти к полной обездвиженности больного и анартрии. Полиморфные гиперкинезы могут развиваться на более ранних стадиях заболевания. Эпилептические припадки, чаще в виде генерализованных клонико-тонических судорог, подчас предшествуют двигательным и психическим нарушениям.

Одно из ведущих мест в клинике лейкоэнцефалита занимает нарушение остроты зрения. Слепота с сохранностью реакции зрачков на свет и нормальным глазным дном указывает на поражение центральных зрительных путей.

Довольно часто имеет место псевдотуморозная форма, при которой очаговая неврологическая симптоматика появляется на фоне выраженной гипертензии с застойным глазным дном и изменениями рентгенограммы черепа. Выявление в этих случаях очага патологической биоэлектрической активности и белково-клеточной диссоциации спинномозговой жидкости позволяет исключить ПСПЭ.

Этиологический диагноз ПСПЭ можно установить лишь при проведении биопсии и обнаружении вирусных частиц (с помощью электронного микроскопа), а также вирусных антигенов (методом иммунофлюоресценции; рис. 16) и, наконец, при выделении вируса методом сокультивирования и выявлении высоких титров противокоревых антител в сыворотке крови и спинномозговой жидкости.

Лечение. Для прекращения судорог при ПСПЭ используют фенобарбитал, бензонал, фали-лепсин и другие противосудорожные препараты в общепринятых дозах. С целью снижения мышечного тонуса применяют мидокалм, баклофен (лиорезал). При иммунопатологических нарушениях назначают глюкокортикоиды.

Начиная с 1974 г. в литературе появляются сообщения

о ремиссиях у больных ПСПЭ, получавших повышающий иммунную реактивность препарат инносимплекс (изопринозин) в дозах 100 мг/кг ежедневно в течение 10—14 дней при повторении курса лечения через 2—3 месяца.

В последние годы установлено, что некоторого улучшения состояния при ПСПЭ, снижения титров противокоревых антител в спинномозговой жидкости и нормализации ЭЭГ можно добиться путем внутрижелудочкового введения в организм лейкоцитарного α -интерферона (специфическая активность 10^6 МЕ/кг) прерывистыми курсами на протяжении нескольких месяцев. (Внутрижелудочковое введение связано с тем, что интерферон не проникает через гематоэнцефалический барьер, а при эндолюмбальном введении растворяется в эпидуральном пространстве.) F. Norris et al. (1986) полагают, что этот метод довольно перспективен в терапии ПСПЭ.

Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД). СПИД — вирусная инфекция иммунной системы человека, вызванная ретровирусом. СПИД представляет серьезную опасность для людей. Впервые он был описан в 1981 г. в США у мужчин-гемосексуалистов и наркоманов, страдающих хроническими, трудно поддающимися лечению пневмониями, вызванными простейшими; длительной лихорадкой, лимфоаденопатиями. Этиология заболевания установлена американскими и французскими вирусологами в 1983 г., выделившими от больных и их партнеров ретровирус. В мае 1986 г. по рекомендации Международного комитета по таксономии вирусов он получил название вирус иммунодефицита человека (ВИЧ).

Эпидемиология. СПИД широко распространен в США, в странах Западной Европы, в Африке. В настоящее время заболеваемость в пораженных районах быстро возрастает. Так, в США число больных удваивается каждые 8 месяцев. По данным ВОЗ, в середине 1988 г. в мире насчитывалось свыше 150 тыс. больных СПИДом, среди них около 500 детей. Как указывает С. Окваре (1988), изучавший СПИД в Уганде, последнее время заболеваемость детей в возрасте до 5 лет увеличивается. Зарегистрированы случаи инфицирования СПИДом детей и в СССР.

Инфекция может передаваться следующими путями: при сексуальных контактах, через кровь и ее продукты. От инфицированной матери вирус может передаваться ребенку до, во время и вскоре после родов. Установлено, что приблизительно 30—50 % детей, рожденных от инфи-

цированной женщины, оказываются зараженными ВИЧ. Вирус можно выделить из крови, семенной и спинномозговой жидкости. Среди детей в группу риска входят дети, рожденные от инфицированных матерей, страдающие гемофилией и другими заболеваниями, регулярно получающие препараты крови.

Этиология. ВИЧ относится к семейству ретровирусов, у которых генетическая информация содержится в рибонуклеиновой кислоте (РНК). В отличие от других РНК-вирусов ВИЧ имеет обратную транскриптазу, способную по вирусной РНК, как по матрице, синтезировать ДНК. Последняя встраивается в хромосомную ДНК клетки организма и служит основой для размножения вируса.

На ультраструктурных срезах вирус представляется в виде сферической или полусферической частицы, имеющей усеянную шипами внешнюю оболочку и внутренний стержень, содержащий плотный нуклеоид.

ВИЧ обладает тропностью к лимфоцитам и макрофагам (лимфотропность). Выделяют также его штаммы, обладающие тропностью к нервным клеткам.

Патогенез. В основе СПИДа лежит поражение вирусом иммунной системы, в результате чего резко уменьшаются число лимфоцитов и соотношение содержания *T*-хелперов и *T*-супрессоров (оно равно 0,3—0,5; в норме 1,0—3,9). По мере размножения ВИЧ нарушаются функции оставшихся *T*-лимфоцитов, гуморальный и клеточный иммунитет, развиваются первичные инфекции (вызваны непосредственно ВИЧ) и вторичные — оппортунистические (вызваны разнообразными вирусными, бактериальными, грибковыми и другими агентами). Как полагает Р. Галло (1987), ВИЧ проникает в ЦНС через гематоэнцефалический барьер с помощью инфицированных моноцитов и макрофагов. Предполагается также, что в ЦНС он может проникнуть по нервным парасимпатическим волокнам. При этом манифестация заболевания развивается после того, как вирус попадет в ствол мозга, а оттуда по нервным волокнам спустится в тимус, где и происходит поражение *T*-лимфоцитов. Это согласуется с представлениями об автономном развитии процесса в ЦНС и длительности инкубационного периода СПИДа.

Клиника. Согласно классификации ВОЗ, в настоящее время выделяют четыре клинико-патогенетических типа (группы) СПИДа.

Первый тип — острая инфекция развивается вскоре

(через неделю-две) после заражения. Она проявляется кратковременным лихорадочным состоянием и общим недомоганием. В это время антитела к ВИЧ в крови не обнаруживаются. Эта стадия отражает лишь патогенез СПИДа и выявляется ретроспективно (по данным анамнеза) у больных с развившейся картиной заболевания.

Затем следует период латентной бессимптомной инфекции, когда ВИЧ можно выявить только с помощью сложных методов иммунологических и вирусологических исследований. Он продолжается 8—12 месяцев.

Второй тип — персистентная генерализованная лимфаденопатия — характеризуется увеличением лимфатических узлов в течение более трех месяцев, причем установить этиологию заболевания не удастся. У одной трети больных этот период также протекает бессимптомно. Наличие инфекции подтверждается результатами лабораторных исследований. У детей, инфицированных ВИЧ, данный период продолжается от 14 до 24 месяцев.

Третий тип — СПИД-ассоциированный симптомокомплекс — проявляется общим недомоганием, потерей массы тела (до 10 % в течение 2—3 месяцев), субфебрильной лихорадкой (на протяжении больше месяца), хронической диареей (свыше месяца) и генерализованной лимфаденопатией, приступами потливости по ночам, головной болью, аменореей, увеличением селезенки, лимфопенией. Примерно у 30 % больных в этом периоде поражается нервная система. Иногда она поражается и на ранней стадии, знаменуя тем самым начало СПИДа. Анализ состояния ЦНС детей, зараженных внутриутробно, и выделение у них ВИЧ из спинномозговой жидкости указывает, что вирус может латентно инфицировать клетки мозга. Как показали результаты исследования A. Sonnerberg et al. (1988), ВИЧ присутствует в спинномозговой жидкости при всех клинико-патогенетических типах СПИДа, в том числе и при бессимптомном течении инфекции.

Спектр неврологических проявлений при СПИДе довольно широк — от острых серозных менингитов до подострой деменции, хронических миелопатий и полинейропатий. Это в одинаковой степени относится и к взрослым, и к детям.

Острые менингиты (менингоэнцефалиты) вызывают нарушение сознания, судороги и кому. При этом в спинномозговой жидкости выявляются небольшой плеоцитоз, гипогликорахия, уровень белка достигает 1,2 г/л. Проте-

кает данная форма благоприятно, однако санации не бывает, и она может перейти в хроническую форму.

Подострая энцефалопатия (СПИД-деменция) проявляется двумя основными симптомокомплексами — потерей интеллекта и двигательных навыков. Двигательные нарушения обычно присоединяются позже, хотя иногда могут преобладать и в начальной фазе (отмечаются неустойчивая походка, дрожание). Следует сказать, что данные неврологического обследования на этой стадии менее информативны, чем подробный анамнез.

В следующей стадии (3—4 месяца после манифестации начальных проявлений) отмечаются отчетливые нарушения познавательных функций, скованность, повышенная сонливость. Появляются неопрятность, безучастное отношение к окружающим, к своему состоянию. Наступают неврологические расстройства в виде стволовой атаксии, различных гиперкинезов и пирамидных парезов. Развиваются генерализованные судорожные припадки, тазовые нарушения. Это состояние знаменует начало третьей стадии, для которой характерен акинетический мутизм, децеребрационная ригидность, маразм. В течение нескольких месяцев больные погибают от интеркуррентных инфекций. При анализе спинномозговой жидкости на этой стадии не выявляются никакие характерные отклонения. С помощью компьютерной томографии обнаруживаются атрофия коры с расширением желудочков, а также диффузное снижение плотности белого вещества.

Хронические миелопатии (миелиты) у детей проявляются восходящим параличом Ландри либо нижними парапарезами пирамидного типа с нарушениями глубокомышечной чувствительности (заднестолбовая атаксия). При гистологических исследованиях обнаруживаются своеобразные спонгиозные изменения в боковых и задних столбах спинного мозга, в связи с чем эта форма получила название вакуолярной миелопатии.

Четвертый тип — развернутый (полный) СПИД — наиболее тяжелая форма болезни. Она характеризуется развитием так называемых оппортунистических вторичных инфекций, среди которых встречаются инфекции, поражающие нервную систему. Важнейшими из них являются токсоплазмозный энцефалит, бактериальные менингоэнцефалиты, в том числе туберкулезный, герпетические энцефалиты (вызываются вирусом простого герпеса, вирусом зостер и цитомегаловирусами), а также лимфомы мозга.

Диагностика. В диагностике СПИДа основную роль играют иммунологические методы, направленные на обнаружение антигенов ВИЧ или антител к нему в крови, в спинномозговой жидкости, а также выделение его на культурах ткани. В частности, используют прямой и непрямой методы флюоресцирующих антител (МФА), методы иммуноферментного анализа и вестерн-блоттинг, а также радиоиммунные методы. Одновременно исследуют иммунный статус больного в различные сроки заболевания.

Лечение. Исходя из этиологических и патогенетических особенностей заболевания, для лечения СПИДа применяют этиотропные и иммунокорректирующие препараты и патогенетические средства. Одним из таких средств является азидотимидин (АЗТ). Лечебное действие его основано на блокировании интимных механизмов взаимодействия клетки с вирусом, в результате чего последний утрачивает способность к размножению. Выпускается этот препарат в капсулах по 100 мг. Его назначают в дозе по 2 капсулы каждые 4 часа. Лечение длительное. В СССР синтезирован аналог азидотимидина. Однако он оказывает побочные действия (головная боль, бессонница, мышечная боль, тошнота).

В качестве иммуномодуляторов при СПИДе используют как естественные стимуляторы иммунных реакций (гормоны тимуса, интерфероны, интерлейкины), так и их синтетические аналоги (изопринозин, левомизол). Проводятся активные испытания различных иммуномодуляторов и иммуноглобулинов, трансплантации костного мозга, фактора переноса — низкомолекулярного иммуномодулятора, полученного из организма здоровых людей и других препаратов. Однако все они оказывают лишь временный эффект — после прекращения лечения ВИЧ снова активизируется. Во многих странах ведутся интенсивные разработки по созданию рекомбинантных и пептидных вакцин против СПИДа.

Глава X. ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

К заболеваниям периферической нервной системы относятся поражения различных нервных образований, лежащих вне головного и спинного мозга: черепных нервов, передних и задних корешков спинного мозга, спинномозговых нервов, сплетений и отходящих от них нервных

стволов, а также симпатических стволов, спинномозговых и вегетативных ганглиев. Они носят первичный (реже) или вторичный характер и могут быть инфекционной, инфекционно-аллергической, травматической, токсической, гипоксической и другой этиологии. В прошлом эти заболевания обычно диагностировались как воспалительные повреждения и обозначались путем присоединения окончания «ит» к названию соответствующей анатомической структуры (например, неврит, радикулит, полиневрит и т. д.). Однако на основании данных патоморфологических исследований было установлено, что поражение различных отделов периферической нервной системы далеко не всегда носит воспалительный характер; чаще обнаруживаются различные дистрофические изменения. Это отразилось на диагностической терминологии: вместо всеобъемлющих «невритов», «радикулитов» и прочих «итов» стали писать «невропатии», «радикулопатии», «плексопатии», «полиневропатии» и другие «патии». Однако триумфальное использование «патий» при диагностике поражений не только периферической, но и центральной нервной системы («энцефалопатия», «миелопатия») не способствует выявлению конкретных механизмов патологического процесса, а лишь констатирует наличие невоспалительных изменений.

Следует отметить, что в «Клиническую классификацию заболеваний периферической нервной системы» (1987) не включены термины «радикуло-» или «плексопатия». Диагностика же невро- и полиневропатий требует указания на этиологию процесса.

На основании детального изучения компрессионно-ишемических мононевропатий были выделены туннельные синдромы — сдавление (ущемление) отдельных нервов в узком месте физиологических костно-связочных и костно-мышечных каналов, особенно при повышенной физической нагрузке и дистрофических процессах.

Различают паренхиматозные и интерстициальные невриты. При первых повреждаются преимущественно нервные волокна, что клинически выражается симптомами выпадения двигательных, чувствительных и вегетативных функций. При вторых в основном изменяется соединительная ткань эндо- и периневрия. Это проявляется симптомами раздражения. В большинстве случаев при невритах имеют место как паренхиматозные, так и интерстициальные изменения различной степени выраженности.

Кроме невритов, различают невралгии чувствительных или смешанных нервов. При них наступают выраженные, нередко пароксизмально возникающие приступы боли, синдромы же выпадения отсутствуют.

Среди различных синдромов поражения периферической нервной системы в детском возрасте наиболее часто встречаются невриты (невропатии) лицевого нерва, полиневриты, заболевания пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы.

Невриты и невропатии лицевого нерва. К невритам лицевого нерва обычно относят вялые парезы и параличи мимической мускулатуры. В большинстве случаев они бывают односторонними и наступают вследствие поражения ядра, корешка или ствола лицевого нерва на различных уровнях, вплоть до его конечных периферических ветвей. Однако вряд ли можно оправдать столь широкую трактовку данной патологии, все еще имеющую место среди невропатологов. В частности, поражение ядра лицевого нерва, располагающегося в нижних отделах моста, на границе с продолговатым мозгом, необходимо рассматривать в рамках соответствующих заболеваний (в основном полиомиелит и полиомиелитоподобные заболевания, клещевой энцефалит). Крайне редко бывает и трудно диагностируется изолированное воспалительное поражение корешка в области мостомозжечкового угла. Оно в основном наступает вследствие воспалительных и объемных процессов, обычно при одновременном поражении других черепных нервов, а также церебральных структур основания головного мозга.

К невритам лицевого нерва в истинном понимании следует относить первичные или вторичные воспалительные поражения ствола нерва на различных уровнях. Кроме невритов, необходимо различать невропатии лицевого нерва компрессионно-ишемического генеза. Дифференцировать эти патологические процессы довольно сложно, в связи с чем К. Г. Уманский (1986) предлагает рассматривать их как периферические поражения лицевого нерва различной этиологии, что вполне оправданно. Иногда их называют параличом лицевого нерва, лицевым параличом, периферическим фациализмом. По мнению А. К. Попова (1986), прибегать к этому нецелесообразно.

Невриты лицевого нерва (как и невропатии) являются одной из самых частых форм поражения периферической

нервной системы в детском возрасте. Это обусловлено особенностями анатомического расположения нерва и его взаимоотношением с соседними образованиями в данном возрасте. Так, в узком лицевом канале пирамиды височной кости лицевой нерв занимает 40—70 % площади его поперечного сечения. В остальной части канала располагается обильно васкуляризированная рыхлая соединительная ткань, что предрасполагает к компрессии нерва вследствие даже небольшого отека. Кроме того, возможна врожденная аномалия канала (сужение, незакрытие). К тому же он в норме тесно связан с барабанной полостью и сосцевидным отростком, где у детей часто локализуются гнойные воспалительные процессы. Как известно, в области шилососцевидного отростка, где лицевой нерв выходит из полости черепа, располагается группа лимфатических узлов, при воспалении которых он также может поражаться. В дальнейшем лицевой нерв проходит через толщу околоушной железы и делится на конечные ветви. Частые воспалительные заболевания данной железы нередко вызывают поражение лицевого нерва.

Невриты лицевого нерва обычно встречаются у детей школьного возраста. Возникновение вялого пареза лицевой мускулатуры у детей первых 3 лет жизни требует в каждом конкретном случае исключения понтинной формы полиомиелита.

Этиология, патогенез. Причины поражения лицевого нерва весьма разнообразны. Различают первичные невриты лицевого нерва, которые, как правило, носят инфекционно-аллергический характер, и вторичные — отогенного и другого генеза.

Первичные невриты инфекционного генеза обычно вызываются вирусами герпеса (синдром Ханта), эпидемического паротита, энтеро- и аденовирусами. В возникновении же так называемых простудных параличей Белла определенную роль играют аллергические воздействия, а также общее или локальное переохлаждение лица. Они, как правило, развиваются остро, в течение нескольких часов или одних суток. Механизм поражения нерва при этом не совсем ясен. Некоторые авторы в данном случае придают решающее значение ишемическому фактору. М. П. Альперович (1986) же полагает, что лицевой нерв поражается не столько вследствие спазма сосудов, сколько в результате последующего их расширения, сопровождающегося развитием отека нерва и его компрессией.

Нередко неврит лицевого нерва возникает без видимой причины на фоне полного здоровья, особенно после сна. В таких случаях можно предполагать, что причиной его служат хронические инфекции, влияние алергизации и, вероятно, сосудистые факторы.

Вторичные невриты лицевого нерва имеют преимущественно отогенное происхождение и наблюдаются при отитах, мастоидитах, евстахеитах, когда возникает реактивное воспаление ствола нерва и, вероятно, происходит проникновение в него инфекционного возбудителя. Такой механизм развития невритов имеет место при паротитах (особенно гнойных), лимфаденитах области шилососцевидного отверстия. Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков и Д. Ч. Ширеторова (1983) в данном случае придают также значение инфекционному мононуклеозу, токсоплазмозу, тифам и некоторым другим инфекционным заболеваниям. Поражение лицевого нерва может наступить при туберкулезном менингите, острых лейкозах, сопровождающихся развитием нейрорлейкемии, а также при краниальных полиневритах (встречаются у детей очень редко) и полирадикулоневритах.

Поражение лицевого нерва может быть одним из проявлений синдрома Хеерфорда (субхронический фебрильный увеопаротит неясной этиологии). При этом ведущими клиническими признаками являются двусторонний паротит, увеит, увеличение слезных и слюнных желез, поражение глазодвигательного и лицевого нервов. По данным В. О. Калины и М. А. Шустера (1970), парез мимической мускулатуры при данном синдроме в большинстве случаев выражен умеренно, прогноз его благоприятен.

Невропатии лицевого нерва обычно возникают при переломах (трещинах) основания черепа, проходящих через пирамиду височной кости. По данным А. К. Попова (1968), степень тяжести поражения нерва в данном случае зависит от направленности перелома. При поперечных переломах поражение лицевого нерва бывает наиболее выраженным и наступает непосредственно после травмы. Если же перелом располагается продольно, парез мимической мускулатуры наступает обычно через несколько дней после травмы и поражение лицевого нерва вызывается его сдавлением вследствие кровоизлияния в канале височной кости. При переломах височной кости, операциях по поводу отитов, гнойных паротитов и мастоидитов может наступить полное анатомическое повреждение ли-

цевого нерва с необратимым парезом мимической мускулатуры.

Предполагается также, что поражение лицевого нерва может наступить в последние месяцы беременности в связи с повышенным внутриматочным давлением, вызывающим прижатие головки плода к плечикам. В отдельных случаях параличи лицевого нерва наступают во время родов в результате наложения акушерских щипцов. По данным В. О. Калины и М. А. Шустера (1970), такие травматические параличи бывают редко (5 случаев на 12 000 родов), носят частичный характер и почти не нарушают симметрию мимической мускулатуры, когда больной находится в состоянии покоя. Кроме того, авторы описывают травматические повреждения лицевого нерва после удаления зубов и вследствие анестезии при тонзиллэктомии.

В возникновении парезов мимической мускулатуры определенную роль играют наследственные факторы и врожденные аномалии. Они могут вызвать аплазию ядра и даже ствола лицевого нерва. При этом бывают как односторонние, так и двусторонние нарушения, которые нередко сочетаются с другими аномалиями и пороками развития (например, с микрофтальмией) либо бывают изолированными.

Появлению невритов лицевого нерва способствуют также врожденные, в том числе и наследственные аномалии развития, например сужение фаллопиева канала, увеличение размеров шиловидного отростка.

Поражение лицевого нерва может служить одним из признаков наследственных синдромов, в частности Мебиуса, Мелькерссона — Розенталя.

Синдром Мебиуса, или паралич глазо-лицевой, характеризуется врожденным недоразвитием глазодвигательного, лицевого, языкоглоточного и добавочного нервов. Клинически он проявляется с рождения в виде сходящегося косоглазия, амимии (глаза широко раскрыты, лицо маскообразное). При этом нарушается также функция каудальной группы черепных нервов; возможны гипертелоризм, деформация ушных раковин, микрогнатия; развиваются аномалии конечностей, нередко — умственная отсталость. Передается заболевание преимущественно по аутосомно-доминантному типу.

Синдром Мелькерссона — Розенталя клинически проявляется рецидивирующим одно- или двусторонним невритом лицевого нерва, рецидивирующим отеком лица

(главным образом губ), складчатостью языка. После ряда рецидивов губы становятся толстыми, может оставаться легкий парез мимической мускулатуры лица. Больные проявляют склонность к мигренеподобным пароксизмам. Предполагается, что этот синдром наследуется по ауто-сомно-доминантному типу, однако не исключается и роль инфекционно-аллергических нарушений в его возникновении.

К л и н и к а. Невриты и невропатии лицевого нерва развиваются остро или подостро, что зависит от их этиологии. Ведущим клиническим симптомом заболевания является односторонний (на стороне поражения нерва) парез или паралич мимической мускулатуры. В случае развития паралича лицо на пораженной стороне становится маскообразным (лицо сфинкса), неподвижным при улыбке, плаче, асимметричным. На этой стороне отсутствуют надбровный, назопальцебральный, конъюнктивальный и роговичный рефлексы. Больной не может наморщить лоб, зажмурить глаз на стороне поражения. При попытке это сделать верхнее веко не опускается, а глазное яблоко поворачивается кверху и несколько отклоняется кнаружи (симптом Белла). В покое глазная щель на этой стороне всегда бывает широко раскрыта, бровь, нижнее веко и угол рта несколько опущены, носогубная складка сглажена. Кончик носа может быть слегка повернут в здоровую сторону. При попытке показать зубы (оскал) угол рта оттягивается в здоровую сторону (рис. 17). Больной не может надуть щеки (пораженная сторона парусит), вытянуть губы в трубочку, свистнуть, плюнуть, правильно произнести губные звуки. Во время еды пища на стороне пареза скапливается между щекой и зубами, в связи с чем нарушается жевание.

Поражение лицевого нерва у ребенка грудного возраста выявляется при наблюдении за его лицом, при проверке некоторых безусловных рефлексов периода новорожденности (хоботковый, сосательный, поисковый, Бабкина и др.). Парез мимической мускулатуры особенно заметен во время эмоциональных реакций (смех, плач).

В начале развития первичных невритов нередко возникают боли в области сосцевидного отростка, а иногда в области уха и лица. Это обусловлено наличием анастомозов между лицевым и тройничным нервами. Клиника вторичных невритов и невропатий лицевого нерва более разнообразна и зависит от основного заболевания.

Симптоматика частичного поражения лицевого нерва аналогична таковой при параличе, но менее выражена.

Двусторонние повреждения лицевого нерва (лицевая диплегия) бывают редко. При нем лицо становится маскообразным, особенно четко проявляются нарушения жевания и речи.

При повреждении лицевого нерва, кроме ведущих двигательных расстройств, нередко встречаются вкусовые и секреторные нарушения. Это обусловлено поражением присоединяющегося к лицевому нерву промежуточного нерва, в состав которого входят чувствительные и вегетативные (парасимпатические) волокна. От лицевого нерва сверху вниз отходят следующие волокна (рис. 18): большой каменистый нерв (секреторные волокна, иннервирующие слезную железу), стременной нерв (иннервирует одноименную мышцу), барабанная струна (содержит вкусовые волокна, направляющиеся к передним $2/3$ языка, и секреторные волокна, идущие к подъязычной и поднижнечелюстной слюнным железам). Поражение лицевого нерва выше места ответвления указанных волокон вызывает нарушение функции соответствующих нервов. Функции же нервов, располагающихся выше локализации повреждения, сохраняются.

В целом следует сказать, что повреждения нервов на любом уровне всегда вызывают вялый парез лицевой мускулатуры, но возникающие при этом сопутствующие расстройства всегда бывают различными. Это играет важную роль в диагностике топике поражения лицевого нерва, что имеет существенное значение при проведении терапии.

В случае поражения лицевого нерва в области костного канала выше ответвления большого каменистого нерва наступают сухость глаза, гиперacusия (неприятное восприятие звуков), расстройство вкуса на передних $2/3$ языка, иногда сухость во рту. Последняя бывает менее выражена, поскольку при данном поражении сохраняется функция околоушной слюнной железы.

Если процесс локализуется на уровне коленчатого узла, развивается синдром Ханта (одна из форм опоясывающего герпеса). Он проявляется сильной болью в области уха, нередко с иррадиацией на одноименную половину лица, шею, затылок. Кроме того, бывают герпетические высыпания в области наружного слухового прохода,

ушной раковины, барабанной полости, мягкого нёба и нёбных миндалин. Вследствие поражения лицевого нерва на этом уровне снижается вкус на передних $\frac{2}{3}$ языка, возникает слезотечение, нередко в процесс вовлекаются VIII—X пары черепных нервов.

Патологический процесс, локализующийся между большим каменистым и стременным нервами, вызывает усиленное слезотечение, гиперракузию, снижение вкусовой чувствительности на передних $\frac{2}{3}$ языка и сухость во рту. Аналогичная симптоматика, за исключением гиперракузии, наступает при поражении лицевого нерва ниже стременного (между ним и барабанной струной).

При поражении лицевого нерва в области, расположенной ниже ответвления барабанной струны, наступают только паралич мимической мускулатуры и слезотечение.

Важное значение в диагностике повреждений лицевого нерва имеет исследование электровозбудимости. Глубокий парез или паралич вызывает полную или частичную реакцию перерождения.

Течение, прогноз. Невриты и невропатии лицевого нерва в подавляющем большинстве случаев (80—95 %) заканчиваются полным восстановлением функции мимической мускулатуры. Однако в остром периоде заболевания судить о прогнозе на основании клинических данных очень трудно, порой вообще невозможно. Прогноз зависит от этиологии заболевания и характера изменений лицевого нерва. При травматической невропатии, вызванной отеком в канале лицевого нерва, восстановление начинается на второй неделе заболевания и бывает, как правило, полным. Анатомический перерыв лицевого нерва при переломах основания черепа и хирургических вмешательствах в смежных с нервом областях приводит к полному параличу мимической мускулатуры. В том случае, когда нерв подвергается дегенеративным изменениям, степень восстановления его функции зависит от глубины поражения и нередко бывает частичной. Об этом можно судить по характеру электровозбудимости, которая исследуется в конце второй недели после начала болезни. Если наступают лишь количественные изменения электровозбудимости, то в течение 1—1,5 месяца происходит полный регресс симптомов. Прогноз при качественных изменениях электровозбудимости (частичная или полная реакция перерождения) обычно бывает неблагоприятным. В таких

случаях и первые признаки восстановления появляются позже — на 4—6-й неделе заболевания.

Восстановление функции лицевого нерва начинается с появления активных движений в верхней половине лица, а затем — в нижней. Этому обычно предшествует исчезновение гипераккузии, нарушений вкуса и сухости во рту. При неполном восстановлении функции бывают контрактуры паретичных мышц. В механизме их возникновения, по данным Я. Б. Юдельсона (1976—1982), определенную роль играет патологическая афферентация, поступающая из измененного нервно-мышечного аппарата и приводящая к усилению активирующих влияний ретикулярных структур моста. В результате нарушается взаимодействие лицевого нерва с другими черепными нервами, вследствие чего усиливается приток импульсов к ядру лицевого нерва. Это вызывает стойкое повышение тонуса мимической мускулатуры.

Контрактуры мимических мышц обычно проявляются сужением глазной щели, подтягиванием кверху угла рта на стороне поражения, в связи с чем на здоровой стороне сглаживается носогубная складка. При этом возникают неприятные ощущения и болезненные мышечные спазмы на стороне пареза, развиваются патологические синкинезии, любое физическое и эмоциональное напряжение способствует еще большему сужению глазной щели и подтягиванию кверху угла рта. Кроме того, во время жевания усиливается слезотечение (симптом «крокодиловых слез»; описан Ф. А. Богорад, 1928). Одновременно с синкинезиями появляются тики в паретичных мышцах.

Выраженность контрактур бывает различной. В ряде случаев они постоянно причиняют беспокойство больному и являются причиной его психотравмирующих переживаний из-за косметического дефекта.

Относительно редко течение неврита лицевого нерва носит рецидивирующий характер. Рецидивы могут возникать как на пораженной ранее, так и на другой половине лица. Причем с каждым последующим рецидивом все меньше остается шансов на полное восстановление функции мимической мускулатуры.

Диагностика. Диагностика поражения лицевого нерва не вызывает особых затруднений. На основании анализа предшествующих и сопутствующих повреждению нерва заболеваний нередко удается различить невриты и невротии, а среди невритов выделить их первичные и

вторичные формы. Сложнее установить этиологию первичных невритов. Для этого необходимо проводить вирусологические и иммунологические исследования. Однако и они, к сожалению, относительно редко дают конкретный ответ. Поэтому среди диагностируемых невритов большой удельный вес занимают так называемые идиопатические невриты лицевого нерва, т. е. невриты неясной, очевидно вирусной, этиологии.

Неврит и невропатию лицевого нерва как повреждение его ствола необходимо дифференцировать от изолированного поражения двигательных ядер нерва, а также от различных более распространенных патологических процессов в области мостомозжечкового угла.

Поражение ядра лицевого нерва вызывает изолированный парез мимической мускулатуры одноименной половины лица без чувствительных и вегетативных расстройств. Это бывает преимущественно при понтинной форме полиомиелита и полиомиелитоподобных заболеваниях (см. главу VII), реже — при клещевом энцефалите. В некоторых случаях при поражении нижних отделов моста (опухоль, энцефалит, сосудистые заболевания) наряду с ядром лицевого нерва в патологический процесс вовлекается пирамидный путь, и тогда периферический парез лицевой мускулатуры сочетается с центральным гемипарезом противоположной стороны (синдром Мийяра — Гублера). Если при этом поражается ядро отводящего нерва, то к описанной симптоматике присоединяется парез наружной прямой мышцы глаза (синдром Фовилля).

Изолированный неврит лицевого нерва необходимо дифференцировать от процессов в области мостомозжечкового угла (арахноидит, опухоль преддверно-улиткового нерва), которые проявляются гомолатеральным парезом лицевой мускулатуры, снижением слуха или глухотой, нередко нарушением функции тройничного нерва, а также контрлатеральным спастическим гемипарезом.

Поражение лицевого нерва может возникать при полиневритах (полирадикулоневритах). Оно обычно бывает двусторонним, нередко асимметричным и сопровождается диффузным или ограниченным поражением других отделов периферической нервной системы.

Наряду с периферическим возможен и центральный парез лицевой мускулатуры, наступающий при поражении корково-ядерных волокон, идущих к ядру лицевого нерва. При этом отмечается слабость мимической муску-

латуры только нижней половины лица на противоположной поражению стороне. Верхняя часть мимической мускулатуры не страдает, так как верхняя половина ядра лицевого нерва связана с обоими полушариями (нижняя — только с противоположным). Клинически это обычно проявляется сглаженностью носогубной складки и опущенным углом рта. В данном случае страдает в основном произвольная моторика, а во время эмоций асимметрия лица обычно отсутствует. Предполагается, что такое состояние обусловлено связью ядра лицевого нерва с экстрапирамидной системой.

При центральных парезах мимической мускулатуры не возникают качественные изменения электровозбудимости. Эти парезы обычно сочетаются со спастическими гемипарезами на той же стороне.

Некоторые авторы центральный парез мимической мускулатуры рассматривают как центральный паралич лицевого нерва. Однако, с нашей точки зрения, применять такую терминологию нельзя, поскольку здесь речь идет о поражении корково-ядерных волокон (центрального, или первого, нейрона), а не ствола нерва. К тому же термины «паралич» и «парез» следует использовать при характеристике двигательной функции мышц.

Лечение. Выбор метода лечения невритов и невропатий лицевого нерва зависит от этиологии и патогенеза заболевания, периода болезни, выраженности двигательных и сопутствующих нарушений. В комплексном лечении назначают медикаментозные препараты, физиотерапевтические процедуры, лечебную физкультуру и массаж. В течение первой недели заболевания при любых формах поражения лицевого нерва показаны дегидратирующие средства (диакарб, фуросемид, глицерин). Показаны также сосудорасширяющие препараты (компламин, теоникол, никотиновая кислота), витамины В₁ и В₁₂ (внутримышечно через день). При наличии воспалительных изменений и болевого синдрома можно рекомендовать ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные препараты (в основном аспирин, пирамидон или анальгин) в сочетании с десенсибилизирующими средствами (димедрол, пипольфен, фенкарол, супрастин и др.). При вирусных (или просто простудных) и идиопатических невритах, выраженных аллергических нарушениях, особенно в случае острого начала заболевания, сопровождающегося развитием паралича мимической

мускулатуры, назначают кортикостероидные препараты. Е. С. Бондаренко с соавторами (1983) в таком случае рекомендуют назначать преднизолон короткими курсами (вначале в течение 7—10 дней по 1 мг/кг в сутки, на два приема, в последующие 4—5 дней дозу постепенно снижают и последние 5 мг препарата назначают в течение 5—6 дней). Гормонотерапия ускоряет начало восстановительного периода, однако назначение ее детям следует максимально ограничивать.

При наличии очагов фокальной инфекции, особенно хронического гнойного отита, проводится интенсивная антибиотикотерапия, совместно с оториноларингологом решается вопрос о показаниях к соответствующей операции.

Из физиотерапевтических воздействий в первые дни заболевания рекомендуется умеренное неконтактное тепло (соллюкс, облучение лампой Минина), с 4—5-го дня — УВЧ в олиготермической дозировке или микроволновая терапия (ДМВ либо СМВ, 6—8 процедур на курс).

Вскоре после возникновения глубокого пареза или паралича мимической мускулатуры можно сделать лейкопластырную фиксацию мимических мышц, что в некоторой степени уменьшает их растяжение. Можно также на область щеки, позади ушной раковины, или на боковую поверхность шеи накладывать полуспиртовые компрессы.

К концу 2-й недели заболевания назначают антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин, нивалин) и проводят более интенсивную физиотерапию (ультразвук, парафиновые или озокеритовые аппликации, фонофорез гидрокортизона, гальванизация или электрофорез лекарственных веществ, в основном прозерина).

Вследствие несмыкания век при повреждениях лицевого нерва может развиваться воспалительный процесс в области роговицы и конъюнктивы. Для его профилактики Э. И. Злотник, А. Ф. Смеянович и Е. П. Тяпко (1976) разработали простой способ защиты оболочек глаза: на расстоянии 4—5 см от наружного угла глаза в подкожную клетчатку обычным шприцем вводится воздух (взрослым 10—16 см³, детям 7—10 см³) до тех пор, пока веки не сомкнутся. Воздух рассасывается в течение 5—6 дней. При необходимости процедуру можно повторить несколько раз.

При параличе или глубоком парезе мимической мускулатуры назначают электростимуляцию. Однако необхо-

димо учитывать, что гальванический ток, электрофорез лекарственных веществ и электростимуляция могут в определенной степени способствовать возникновению контрактур мимической мускулатуры. Я. Б. Юдельсон (1978) рекомендует в таких случаях одновременно с физиотерапией назначать финлепсин, тогда вероятность возникновения контрактур будет минимальной. При появлении же первых клинических и электрофизиологических признаков контрактур следует немедленно прекратить назначение антихолинэстеразных средств и различных физиотерапевтических мероприятий на область пораженных мышц. Объектом воздействия в таких случаях должна быть шейно-воротниковая зона, куда можно назначать грязевые, парафиновые или озокеритовые аппликации, синусоидальные модулированные или диадинамические токи, фонофорез гидрокортизона или эуфиллина. Кроме того, можно использовать спазмолитические препараты (мидокалм, тропацин, баклофен), финлепсин в среднетерапевтических дозах или (по рекомендации В. А. Карлова, 1987) антелепсин, назначить инъекции экстракта алоэ жидкого, лидазы. При выраженных контрактурах и патологических синкинезиях целесообразно применять нейрорепаративные средства (мепробамат, рудотель, радедорм и др.).

В последние годы для лечения невритов лицевого нерва широко используется иглорефлексотерапия. Ее следует применять после окончания приема дегидратирующих средств, т. е. со 2-й недели заболевания.

Лечебная физкультура и массаж способствуют нормализации мышечного тонуса и трофики, улучшают крово- и лимфообращение, предупреждают развитие мышечных атрофий. Большинство авторов рекомендуют начинать их с 10—12-го дня болезни. Однако, с нашей точки зрения, эти виды лечения целесообразнее использовать в более ранние сроки. Уже к концу первой недели болезни можно рекомендовать больным делать попытки напрягать пораженные мышцы одновременно со здоровыми с другой стороны. Г. Р. Ткачева (1980) советует вместе с тем делать перед зеркалом пассивную гимнастику: указательный палец располагают на определенных двигательных точках, соответствующих точкам электродиагностики (рис. 19), и производят движения (по 5—10 для каждой мышцы, 2 раза в день) в указанном стрелкой направлении. В начале восстановительного периода целесообразно делать не

только пассивные, но и активные движения. С этой целью больной перед зеркалом производит определенные движения здоровой и пораженной стороной, например морщит лоб, закрывает глаза, оттягивает в стороны углы рта. Если эти движения на стороне пареза осуществляются не в полном объеме, их следует пассивно довести до нужного объема. Затем можно закрыть рукой здоровую половину лица и попытаться по возможности в максимальном объеме сделать вначале простые, а потом сложные движения на паретичной стороне. С. А. Бортфельд и Е. С. Ульрих (1983) рекомендуют следующие упражнения: поднятие бровей кверху и сдвигание их, закрывание, открывание и зажмуривание глаз, раздувание ноздрей, надувание щек, вытягивание губ, оттягивание углов рта, свист, напряжение жевательных мышц.

Лечебную гимнастику необходимо сочетать с массажем. Его начинают с легкого двустороннего поглаживания, далее приступают к растиранию, разминанию, вибрации, строго соблюдая направление движений (массажные линии). В случае развития контрактур делают разминания и растяжения спазмированных мышц в сочетании со специальным комплексом лечебной физкультуры (лечение положением, борьба с патологическими синкинезиями).

В случае нарушений речи проводят логопедические занятия в сочетании с артикуляционной гимнастикой.

Отсутствие эффекта от консервативной терапии предполагает в дальнейшем хирургическое лечение. На ранних этапах посттравматического повреждения лицевого нерва наиболее эффективны такие операции, как шов концов поврежденного нерва или поврежденных ветвей либо пластика дефекта нервного ствола малофункциональным донорским нервом. При интракраниальном повреждении нерва можно выполнять анастомоз лицевого нерва с подъязычным или с его нисходящей ветвью, с добавочным либо с I, II спинномозговыми нервами. Большие трудности возникают при хирургическом лечении невритов лицевого нерва, когда имеет место дегенеративное перерождение мимических мышц. В таких случаях проводят целый комплекс пластических операций: статическое или кинетическое подвешивание парализованной стороны лица, перемещение височной, жевательной или грудино-ключично-сосцевидной мышцы к углу рта. Наиболее перспективным, по мнению А. Ф. Смеяновича и Ю. Г. Шанько (1988),

является метод свободной аутоотрансплантации мышцы на лицо с помощью микронейроваскулярного анастомоза.

Полиневриты; полирадикулоневриты. Полиневриты (ПН) и полирадикулоневриты (ПРН) представляют собой большую полиэтиологическую группу болезней, характеризующуюся множественным поражением периферических нервов и их корешков.

Множественный неврит в отдельную нозологическую форму выделил E. Leyden в 1880 г. В 1916 г. G. Guillain, G. Barre, A. Strohl описали как самостоятельное заболевание острый ПРН в сочетании с поражением черепных нервов и белково-клеточной диссоциацией ликвора. Однако позже Guillain отнес его к синдромам. В настоящее время он называется первичным инфекционно-аллергическим ПРН Гийена — Барре. В 1928 г. М. С. Маргулис описал менингомиелополирадикулоневрит. Н. Kaeser в 1964 г. ввел термин «полиневропатия» для обозначения различных болезней периферической нервной системы с дегенеративным развитием, которое встречается значительно чаще, чем истинный воспалительный процесс. Этот термин получил широкое распространение. Однако по отношению к инфекционной и инфекционно-аллергической патологии, по-видимому, можно применять старые термины с окончанием на «ит» (что нами и сделано при дальнейшем изложении).

Эпидемиология. ПН, ПРН (как и полиневропатии) — распространенные заболевания нервной системы. У детей они встречаются реже, чем у взрослых. Причем, как правило, отмечаются спорадические случаи болезни. Однако описаны и небольшие вспышки первичного инфекционно-аллергического ПРН Гийена — Барре. Последний чаще наблюдается в весенне-осенний период.

Этиология. Причины множественного поражения периферической нервной системы могут быть самые различные: инфекционные (вирусы гриппа, Коксаки, ЕСНО, эпидемического паротита, а также микробы дифтерии, дизентерии, тифов, туберкулеза, бруцеллеза и другие возбудители); инфекционно-аллергические, в том числе осложнения со стороны нервной системы после вакцинаций (АКДС, против бешенства) и вследствие экзантемных инфекций (корь, коревая краснуха, ветряная оспа); аллергические; токсические — в результате многочисленных эндогенных (в частности, blastomatosных, при заболеваниях печени, почек) и экзогенных (инсектициды,

алкоголь, медикаменты — сульфаниламиды, пенициллин, стрептомицин, гентамицин, делагил, индометацин, барбитураты, гидантоинаты и др.) интоксикаций; метаболические (например, при авитаминозах, эндокринных заболеваниях, особенно сахарном диабете); сосудистые (в том числе при коллагенозах); воздействия физических факторов (холод, ожоги, вибрация, проникающая радиация); наследственные (чаще невральные амиотрофии). ПРН Гийена — Барре в настоящее время большинство авторов относят к полиэтиологическому вирусному инфекционно-аллергическому заболеванию.

Патогенез. Механизмы повреждения периферической нервной системы многообразны и зависят от этиологии процесса. В детском возрасте в основе патогенеза чаще лежат инфекционные нейроаллергические реакции. В таких случаях пусковым толчком к развитию болезни являются различные возбудители, часто вирусного происхождения. Под их влиянием формируются новые антигены, способствующие развитию иммунопатологических гуморальных и клеточных реакций или гиперчувствительности немедленного и замедленного типов. При этом поражается преимущественно периферическая нервная система, но возможны также изменения головного и спинного мозга. По мнению М. С. Маргулиса (1928), при нейроинфекциях любой ПН является по сути ПРН, так как патологический процесс вначале локализуется в корешках и лишь затем распространяется на периферические нервы (и центральную нервную систему). Большое значение для развития патологического процесса имеют возникающие сосудистые нарушения и демиелинизация. Решающую роль играет также реактивность организма и проницаемость гематоэнцефалического барьера, на которые влияют многие провоцирующие факторы.

Указанная патология в 1963 г. была воспроизведена Ю. М. Жаботинским, А. М. Хай, Г. В. Коноваловым на модели экспериментального аллергического ПН, полученного путем повторного подкожного или внутрикожного введения животным (лучше кроликам) невритогенной смеси, состоящей из гомологичных нервных стволов и стимулятора Фрейнда.

Патологическая анатомия. При инфекционно-аллергических ПРН выявляются воспалительные изменения в периферических нервах и их корешках в сочетании с выраженной сегментарной демиелинизацией и очаговой

фрагментацией аксонов. Наряду с этим нередко обнаруживаются легкие признаки диссеминированного поражения спинного и головного мозга: дисциркуляторные нарушения, очаги демиелинизации, гиперплазия глии. При полиневропатиях наблюдаются дистрофические изменения аксонов, миелиновых оболочек и интерстициальной соединительной ткани.

К л а с с и ф и к а ц и я. В настоящее время единой классификации ПН, ПРН и полиневропатий не существует. Их классифицируют по этиологическому принципу (см. выше), что наиболее приемлемо для невропатологов, и по характеру поражения нервных стволов на интерстициальные и паренхиматозные формы. Последние в зависимости от типа пострадавших нервных волокон делятся на моторные, сенсорные и вегетативные, а также на аксональные (патология осевых цилиндров) и демиелинизирующие (их еще называют сегментарными, так как демиелинизация чаще наблюдается в отдельных сегментах нерва). Следует отметить, что к острым демиелинизирующим заболеваниям периферической нервной системы, согласно данным А. Л. Леонович (1973), относят первичный инфекционно-аллергический ПРН (формы Гийена — Барре и Маргулиса) и вторичные поствакцинальные и параинфекционные ПРН (возникают после экзантемных инфекций).

В последние годы разрабатываются более обширные и детальные классификации различных множественных поражений периферической нервной системы.

К л и н и к а. У детей преобладают первичные и вторичные (поствакцинальные и параинфекционные) инфекционно-аллергические ПРН. При всех видах ПН и ПРН развивается одноименный синдром, характеризующийся в типичных случаях следующими основными симптомами: вялым тетрапарезом, более выраженным в дистальных отделах конечностей; болями и нарушениями чувствительности по периферическому и корешковому типам; различными, преимущественно дистальными, вегетативными расстройствами. Следует отметить, что в случае преобладания в патологическом процессе невритического компонента указанные нарушения локализуются в дистальных зонах рук и ног; если превалирует поражение корешков, в большей степени развиваются проксимальные парезы и расстройства чувствительности по «полосатому» типу. Могут страдать также функции тазовых органов и черепных нервов.

Первичный инфекционно-аллергический ПРН, форма Гийена — Барре, характеризуется следующими особенностями. Болеют дети, как правило, старше 2—3 лет. Заболевание нередко провоцируют различные факторы, особенно переохлаждение и ОРЗ. Клиническая картина развивается чаще остро (в течение недели), реже подостро или хронически (на протяжении 2—6 недель и более). При остром развитии болезнь может начинаться с повышения температуры тела, головной боли. Главным проявлением патологии является полирадикулоневритический синдром. Вначале обычно появляются парестезии и боли, а затем присоединяются двигательные и чувствительные расстройства. У преобладающей части больных бывает восходящий тип поражения; реже парезы возникают одновременно во всех конечностях или по нисходящему типу. Иногда они захватывают только ноги, в редких случаях — лишь руки. Весьма характерна симметричность симптоматики. Могут быть периферические тазовые нарушения. Помимо спинальных нервов, в процесс очень часто вовлекаются черепные нервы, особенно VII, IX, X, XII, реже V и III, иногда II пары (в последнем случае на глазном дне обнаруживаются легкие изменения в виде битемпоральной бледности или неврита). Особое место в клинической картине занимают опасные для жизни расстройства дыхания. Они связаны с поражением каудальной группы черепных или спинальных нервов, иннервирующих дыхательные мышцы. Серьезную угрозу представляют также сердечно-сосудистые нарушения при бульбарном парезе, наступающие вследствие патологии блуждающего нерва (при выпадении его функции повышается артериальное давление и развивается тахикардия вплоть до остановки сердца). В спинномозговой жидкости у большинства больных отмечается белково-клеточная диссоциация различной степени, которая может сохраняться в течение нескольких месяцев. Примерно у трети детей регистрируются ускоренная СОЭ и небольшой лейкоцитоз. Возможны также пневмонии, в редких случаях — миокардит.

Первичный инфекционно-аллергический ПРН, форма Маргулиса, отличается наличием синдрома менингомиелополирадикулоневрита, что проявляется возникновением патологических пирамидных рефлексов, тазовыми нарушениями по центральному типу, увеличением в ликворе не только уровня белка, но и цитоза. В остальном клиническая картина идентична таковой при болезни Гийе-

на — Барре. Многие авторы рассматривают менингомиелополирадикулоневрит как переходный вариант между острым рассеянным энцефаломиелитом и первичным инфекционно-аллергическим ПРН и указывают на относительность их разграничения.

Вторичные инфекционно-аллергические ПРН развиваются как осложнения экзантемных инфекций или профилактических вакцинаций. Неврологические симптомы их появляются в сроки от нескольких дней до нескольких недель после воздействия этиологических факторов. Клинические картины, как и патогенез, первичных и вторичных ПРН из группы острых демиелинизирующих заболеваний идентичны. Поэтому термин «первичный» в данном случае условен. Он применяется главным образом для дифференциации этого заболевания от вторичных ПРН с известной этиологией (параинфекционных, поствакцинальных) и указывает на раннее изолированное поражение нервной системы.

Течение, прогноз. Первичные и вторичные инфекционно-аллергические ПРН в большинстве своем протекают доброкачественно и оканчиваются полным стойким выздоровлением. В таких случаях различают острый, подострый и восстановительный периоды болезни. Последний чаще начинается на 2—4-й неделе развития заболевания и продолжается от нескольких месяцев до 2—3 лет. Однако часто полного восстановления функций не происходит, т. е. остается тот или иной двигательный дефект (резидуальный период). Изредка в последующем под влиянием аллергизирующих факторов возникают рецидивы болезни. Могут быть и летальные исходы вследствие бульбарного паралича, особенно при быстром прогрессировании процесса по типу восходящего паралича Ландри.

Диагностика. Диагноз ПРН ставится с учетом анамнеза, характерной клинической картины, данных люмбальной пункции. Чаще всего дифференцируют друг от друга следующие ПН, ПРН и полиневропатии: дифтерийные, гриппозные, дизентерийные; при дерматомиозите и узелковом периартериите, лейкозе, диабете; токсические; наследственные (болезнь Рефсума, невральные амиотрофии). Большое эпидемиологическое значение имеет дифференциация указанных заболеваний от полиомиелита. Для последнего типичны: быстрота развития парезов (от нескольких часов до 1—2 суток); асимметричный, мозаичный, проксимальный тип поражения конечностей; кратко-

временность болевого синдрома без нарушений чувствительности; отсутствие белково-клеточной диссоциации в ликворе (характерен небольшой лимфоцитарный плеоцитоз). В сомнительных случаях больных, особенно детей первых трех лет жизни, необходимо изолировать (если они поступили в стационар не позже 40 дней после начала заболевания) и исследовать вирусологическими и серологическими методами на полиомиелит.

Лечение, профилактика. Терапия первичных и вторичных инфекционно-аллергических ПРН основывается главным образом на использовании десенсибилизирующих средств.

В остром периоде назначают глюкокортикоиды, чаще преднизолон, в суточной дозе 1—3 мг/кг (в сочетании с «корректорами»); курс лечения 1—2 месяца. При снижении дозы гормонов добавляют антигистаминные препараты. Кроме того, применяют нестероидные противовоспалительные средства, которые оказывают и противоболевое действие (салицилаты, пиразолоновые производные, бруфен, индометацин). Следует помнить, что в случае приема их с глюкокортикоидами увеличивается опасность желудочно-кишечных осложнений. Показана также дегидратирующая терапия (лазикс, маннитол). В тяжелых случаях ее сочетают с дезинтоксикацией (гемодез, глюкозо-солевые растворы). Полезны лекарства, улучшающие метаболизм: витамины групп В, А, Е, С, аминокислоты, оротат калия, ретаболил, ноотропил, АТФ. При бульбарном парезе больных необходимо своевременно переводить в отделение реанимации и интенсивной терапии.

В раннем восстановительном периоде к указанным выше средствам добавляют биостимуляторы (алоэ, ФИБС), антихолинэстеразные и улучшающие микроциркуляцию препараты (компламин, никошпан, трентал, фосфаден).

Широко применяется физиотерапия. В частности, в подостром периоде назначают УВЧ на область поочередно пояснично-крестцовых и шейно-грудных сегментов; в раннем восстановительном периоде — диадинамические токи, электрофорез новокаина, прозерина, йодистого калия, несколько позже — фонофорез гидрокортизона, электростимуляцию мышц (при стихании болевого синдрома), тепловые процедуры (парафин, озокерит). Целесообразно также проводить иглорефлексотерапию и систематическую лечебную физкультуру, периодически сочетая их с массажем. Если восстановительный период затягивается, 3—4 раза в

год проводят курсовое лечение. Эффективно и санаторно-курортное лечение (различные виды грязе- и бальнеотерапии).

Принципы восстановительной терапии при других ПН, ПРН и полиневропатиях в основном схожи с вышеописанными. Кроме того, применяются по возможности этиотропные препараты (например, антибиотики, противодифтерийная сыворотка, антитоксы при отравлениях).

Профилактика рассматриваемых заболеваний сводится к устранению, если возможно, их причин, а также к предупреждению рецидивов при первичных и вторичных инфекционно-аллергических ПРН путем периодического назначения десенсибилизирующих средств, особенно на фоне различных острых респираторных инфекций.

Заболевания пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы. К рассматриваемой группе заболеваний в широком смысле слова относятся синдромы поражения передних и задних корешков пояснично-крестцового отдела спинного мозга, корешковых и спинальных нервов данной локализации, образуемых ими сплетений или отдельных нервных стволов. Согласно «Клинической классификации заболеваний периферической нервной системы», предложенной И. П. Антоновым (1984), в эту группу включаются в зависимости от этиологии и локализации патологического процесса вертеброгенные поражения (рефлекторные, корешковые и корешково-сосудистые синдромы), поражения нервных корешков, узлов, сплетений (пояснично-крестцовые менингоградикулиты, радикулиты, радикулоганглиониты, ганглиониты, тунциты, плекситы, травмы сплетений), поражения отдельных спинномозговых нервов (травматические и воспалительные повреждения бедренного, седалищного, малоберцового, большеберцового и других нервов).

В узком смысле слова к заболеваниям пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы следует относить лишь повреждения соответствующих корешков, корешковых и спинальных нервов.

Среди указанных неврологических синдромов наиболее часто встречаются вертеброгенные поражения. Пояснично-крестцовые радикулиты неverteброгенного генеза и менингоградикулиты в детском возрасте бывают исключительно редко. Клиника поражений отдельных нервов на нижних конечностях описана в предыдущих изданиях руководства.

Краткая история вопроса. В течение последних 30—40 лет коренным образом изменились представления о причинах возникновения и механизмах развития пояснично-крестцовых радикулитов. Было установлено, что при них первичные воспалительные изменения в области спинальных корешков практически отсутствуют, а основной причиной их поражения являются вертеброгенные нарушения.

Еще в 1958 г. Д. С. Футер писал, что пояснично-крестцовые радикулиты у детей встречаются крайне редко, в основном при спондилите, аномалиях развития позвоночника, воспалительном поражении оболочек спинного мозга, и всегда носят вторичный характер. После установления вертеброгенной этиологии радикулитов многие считали, что остеохондроз позвоночника может быть только у взрослых. Однако этому противоречили отдельные случаи заболевания детей, описанные некоторыми авторами. Так, в 1946 г. Н. Wahren детально описал клинику выпадения люмбосакрального диска у девочки 12 лет. В 1954 г. J. Webb et al. сообщили о результатах хирургического лечения по поводу выпадений поясничных межпозвоночных дисков у 3 детей и 57 подростков. В течение 1946—1981 гг. в зарубежной литературе был описан 71 случай удаления грыж поясничных межпозвоночных дисков у больных в возрасте до 15 лет.

Первое сообщение в отечественной литературе о дископатиях у детей и подростков было сделано Е. В. Макаровой и Д. Р. Штульман в 1967 г. Авторы наблюдали 6 больных, у которых клинические проявления заболевания наблюдались еще в детском возрасте. Единичные случаи дискогенных пояснично-крестцовых радикулитов у детей, в основном по данным катамнеза, описали Д. С. Губер-Григ (1960), Б. В. Дривотинов (1970). В. А. Карлов с соавторами (1971), М. А. Фарбер (1975), Г. Г. Шанько, С. И. Окунева, Р. А. Куприяненко (1976) провели анализ 7 детей и 28 подростков с вертеброгенными заболеваниями пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы; 9 из них было оперировано. За период с 1967 по 1981 г. в отечественной литературе описано 103 случая указанной патологии у детей.

В настоящее время не вызывает сомнений возможность возникновения рефлекторных и корешковых синдромов поясничного остеохондроза в детском возрасте. Эти вопросы подробно рассматриваются в монографиях Г. Г. Шанько

и С. И. Окуновой (1985), Н. И. Хвисюк и С. С. Пухачевой (1985).

Этиология, патогенез. Заболевания пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы носят в основном вертеброгенный характер и обусловлены преимущественно дегенеративно-дистрофическим поражением позвоночника — остеохондрозом и спондилезом. По образному выражению И. П. Антонова (1986), в последние десятилетия проблема позвоночного остеохондроза и спондилеза, как и проблема атеросклероза, стала проблемой века. Что же представляют собой эти патологические процессы, какова причина их возникновения и механизмы развития?

Принято считать, что остеохондроз представляет собой дистрофический процесс костной и хрящевой ткани. Однако с клинических позиций этим термином обозначают лишь дегенеративно-дистрофические изменения в межпозвоночном диске, начинающиеся с пульпозного ядра, а затем переходящие на другие структурные элементы диска, тела смежных позвонков, межпозвоночные суставы и связи.

Спондилез в отличие от остеохондроза начинается с наружных отделов фиброзного кольца и на рентгенограммах проявляется краевыми костными разрастаниями (остеофитами), окружающими межпозвоночный диск. При этом величина последнего не изменяется, контуры тел позвонков остаются ровными. Спондилез обычно рассматривается как признак естественного старения. Он редко встречается в детском возрасте и не играет существенной роли в возникновении заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы у детей.

В своем развитии остеохондроз проходит несколько стадий (периодов), что установлено путем патоморфологических исследований.

Первоначально, по данным В. Е. Шуваева и С. Д. Беззубика (1983), возникают очаги мукоидного набухания в структурных элементах межпозвоночного диска, что сопровождается накоплением и перераспределением гликозоаминогликанов, утолщением и разволокнением коллагеновых волокон. В студенистом ядре и внутренних слоях фиброзного кольца образуются щели. Происходит внутридисковое перемещение пульпозного ядра (в том числе в щели фиброзного кольца), вследствие чего наступает раз-

дражение нервных окончаний задней продольной связки и наружных отделов фиброзного кольца.

Во втором периоде имеет место дальнейшее разрушение фиброзного кольца, и это приводит к неустойчивости позвоночного сегмента.

Третий период представляет собой полный разрыв фиброзного кольца с образованием грыжи диска, которая нередко вызывает сдавление спинномозговых корешков и сосудов, что сопровождается развитием соответствующих корешковых и спинальных нарушений.

В четвертой стадии патологический процесс распространяется на другие образования позвоночника, и это приводит к фиброзу межпозвоночного диска.

Приведенные данные подтверждают мнение И. П. Антонова (1976—1980) о том, что остеохондроз позвоночника следует рассматривать как одну из наиболее распространенных форм хронического системного поражения соединительной (хрящевой) ткани.

Остеохондроз является полиэтиологичным патологическим процессом. В его возникновении играют роль различные факторы: травматические (в том числе микротравматизация), сосудистые, аутоиммунные, обменные, эндокринные, инфекционно-токсические, инволюционные и др. Однако ни один из этих факторов в отдельности не может служить причиной развития остеохондроза. Несомненно, в его возникновении играет роль комплекс факторов, одни из которых имеют ведущее, вторые — второстепенное значение. При этом следует учитывать и наследственную предрасположенность организма.

Основным клиническим проявлением остеохондроза позвоночника являются заболевания периферической нервной системы соответственно уровню локализации данного патологического процесса. В связи с этим поражения пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы рассматриваются главным образом как клинические проявления поясничного остеохондроза. Отсюда возникает вопрос: всегда ли остеохондроз позвоночника представляет собой болезнь или только в определенных ситуациях? Существуют различные определения болезни. Например, в 3-м издании «Большой медицинской энциклопедии» Н. П. Веселкин (1976) рассматривает ее как «жизнь, нарушенную в своем течении повреждением структуры и функций организма под влиянием внешних и внутренних факторов при реактивной мобилизации в

качественно своеобразных формах его компенсаторно-приспособительных механизмов; болезнь характеризуется общим или частичным снижением приспособляемости к среде и ограничением свободы жизнедеятельности больного». Поэтому болезнью и следует считать лишь клинически проявляющийся остеохондроз. Остеохондроз же, который выявляется случайно во время рентгенологического обследования, не считается болезнью, а рассматривается лишь как патологический процесс.

Механизм возникновения неврологических нарушений при поясничном остеохондрозе, по данным И. П. Антонова (1980—1988), определяется прежде всего сложностью взаимоотношений между диском и корешком и зависит от степени вовлечения в процесс тех или иных нервно-сосудистых образований, расположенных в позвоночном канале. В меньшей степени он зависит от выраженности остеохондроза, а также от наличия выпячивания или грыжи межпозвоночного диска. К примеру, по данным W. Dandy (1941), в 60—75 % случаев проламбирование поясничных дисков клинически протекает асимптомно. В пожилом и старческом возрасте, когда частота и распространенность остеохондроза достигают максимальной степени, рефлекторные и корешковые синдромы остеохондроза встречаются в несколько раз реже, чем у людей среднего возраста.

Причиной болевого синдрома при поясничном остеохондрозе является раздражение синувентрального нерва или задних корешков спинного мозга. Несомненную роль в этом играет и компрессионный фактор. Однако, как указывает Б. В. Дривотинов (1979), здесь следует учитывать также роль вторичных реактивных изменений в нервных корешках и окружающих тканях (гиперемия, отек, септическое воспаление, спазм сосудов, дисциркуляторные расстройства, нарушение микроциркуляции).

Необходимо отметить, что трудно, а часто практически невозможно, четко дифференцировать этиологию остеохондроза от этиологии его клинических проявлений. Дело в том, что в большинстве случаев одни и те же факторы играют существенную роль на обеих стадиях развития патологического процесса. Иногда же, по мнению И. П. Антонова (1986), болевой синдром, особенно у лиц молодого возраста, может возникнуть параллельно с развитием остеохондроза или даже вне связи с ним. Это прежде всего касается ишемии и аутоиммунных наруше-

ний. Установлено, что один и тот же источник кровоснабжения имеют позвоночно-двигательные сегменты и расположенные в них чувствительные нервные образования. Поэтому нарушение сегментарного кровообращения вызывает в межпозвоночных дисках и корешках гипоксию и отек одновременно. Это, в частности, имеет место при переохлаждении, когда вследствие нарушения циркуляции крови вместе с развитием стаза и очагов гипоксии впервые возникают или рецидивируют клинические проявления поясничного остеохондроза.

Нарушение микроциркуляции кислорода вызывает дисбаланс окислительно-восстановительных процессов, обеспечивающих энергетическую функцию клетки. Э. П. Титовец с соавторами (1980—1986) при изучении микроциркуляции кислорода в стволах нервов в результате их травматического повреждения выявили обширный гипоксический очаг. На основании количественной оценки этих расстройств было четко сформулировано представление о важной роли так называемой гипоксической компоненты в патогенезе заболеваний периферической нервной системы. Эти данные коррелируют с результатами патоморфологических исследований В. Е. Шуваева (1978). Он установил, что суммарная площадь и объем кровотока в поясничных и средней крестцовых артериях, питающих поясничные позвоночные сегменты и корешки, коррелируют с выраженностью дистрофических изменений позвоночника.

На основании приведенных данных, а также результатов клинических и параклинических исследований было сделано заключение о том, что сосудистый (гипоксический) фактор является начальным пусковым механизмом возникновения остеохондроза и его неврологических нарушений.

В последние годы получены новые сведения о характере нарушений регионарной гемодинамики в зоне диско-радикулярного конфликта. Так, Н. Ф. Филиппович и А. А. Остапович (1988) установили, что в патогенезе неврологических проявлений поясничного остеохондроза существенную роль играет и нарушение венозного оттока с частичным или полным блоком эпидуральных вен на уровне выпячивания или грыжи межпозвоночного диска (рис. 20). Венозные нарушения в основном выявлялись с помощью специальных параклинических исследований — реокаудоспондилографии, реовазографии, радику-

лографии, веноспондилографии. В связи с этим потребовалась разработка новых методов дифференцированной терапии путем воздействия на регионарную венозную гемодинамику, исключения широко используемых тепловых процедур.

Однако, несмотря на разнообразие этиологических факторов остеохондроза и его неврологических проявлений, в патогенезе заболевания ведущую роль играют аутоиммунные нарушения. Они возникают вслед за появлением в межпозвоночных дисках биохимических изменений вследствие нарушения равновесия между процессами биосинтеза и разрушения важнейших функциональных компонентов соединительной ткани.

Аутоиммунная концепция патогенеза остеохондроза и его клинических проявлений, впервые выдвинутая И. П. Антоновым и Б. В. Дривотиновым (1968), в дальнейшем была развита В. Я. Латышевой (1978—1988). Было установлено, что при неврологических проявлениях поясничного остеохондроза нарушается функция *T*- и *B*-систем иммунитета, что проявляется в усиленной выработке антител к антигенам различных структур межпозвоночных дисков в результате дефицита *T*-супрессорных клеток. Эти и другие данные позволили объяснить многие механизмы развития заболевания, в том числе стадийность морфологических изменений в межпозвоночных дисках, чередование ремиссий и рецидивов, а также реактивные изменения в нервных корешках и окружающих их тканях. Как оказалось, последние носят вторичный характер и являются отражением асептического воспалительного процесса аутоиммунного генеза.

Дискутабельным остается вопрос о причинах раннего развития поясничного остеохондроза, в том числе в детском возрасте. По мнению С. И. Окуневой (1981), это может быть обусловлено наследственной предрасположенностью. С. И. Окунева и С. В. Ходосовская (1980—1985) провели генеалогическое обследование 68 детей и подростков в возрасте от 8 до 18 лет с различными клиническими проявлениями остеохондроза. При этом у 69,1 % пробандов имели место семейные случаи заболевания: аналогичными болезнями страдали родители, бабушки, дедушки, дяди, тети, сибсы. Наследственная отягощенность у взрослых, по данным Г. К. Недзьведя (1988), имела место в 53,3 %, что значительно меньше, чем в детском и подростковом возрасте. Установлено также, что

при заболевании обоих родителей пояснично-крестцовые боли у пробанда возникают в более молодом возрасте.

С. И. Окунева (1978) выявила различные диспластические признаки у 75 % больных в детском и юношеском возрасте с рефлекторными и корешковыми синдромами вертеброгенных поражений пояснично-крестцовой локализации, что значительно выше, чем у взрослых (49 %, по данным Г. К. Недзьведа, 1980). Указанные аномалии развития проявлялись в виде легких дисморфий лица (28 %), отклонений в строении кистей и стоп (47 %), аномалий развития мышечной системы (8,8 %), асимметричности строения тела (63 %), кожных и сосудистых аномалий (23,5 %). Кроме того, у 40,9 % обследованных, по данным В. Ф. Кузнецова и С. И. Окуневой (1979, 1985), имели место аномалии развития пояснично-крестцового отдела позвоночника: расщепление дужки позвонка (19,7 %), переходный люмбосакральный позвонок (14,6 %), нарушение трипизма суставных отростков (5,7 %), спондилолистез (0,8 %).

В большинстве случаев (60 %) у детей обнаруживалось сочетание двух и более диспластических признаков, что также значительно выше, чем у взрослых (10 %, по данным Г. К. Недзьведа, 1980).

При обследовании родственников пробандов также довольно часто выявлялись аномалии: деформация стоп, родимые пятна, расширение подкожных вен, неправильное строение туловища, дисморфии лица. Кроме того, прослеживалось наличие в роду костных аномалий пояснично-крестцового отдела позвоночника. Однако роль последних в возникновении поясничного остеохондроза и его клинических проявлений окончательно не установлена. Существует мнение, что врожденные изменения под влиянием различных экзогенных факторов приводят к статической неполноценности позвоночника и тем самым способствуют развитию дегенеративно-дистрофического процесса в дисках. По данным Л. А. Бородиной (1970), остеохондроз развивается в диске, смежном с аномалией. Приведенные сведения указывают на роль наследственной предрасположенности к неврологическим проявлениям поясничного остеохондроза. Она может передаваться как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу. В этой связи предполагается возможность полигенного (мультифакториального) наследования указанной предрасположенности.

Семейные случаи вертеброгенных заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы, большая частота диспластических признаков у пробандов и их родственников (прежде всего со стороны пояснично-крестцового отдела позвоночника), по-видимому, и определяют возможность развития остеохондроза поясничного отдела позвоночника и его клинических проявлений в детском возрасте.

К л и н и к а. Неврологические нарушения при поясничном остеохондрозе могут проявляться в виде рефлекторных (люмбаго, люмбалгия, люмбоишиалгия) и корешковых синдромов. Последние и представляют собой пояснично-крестцовые радикулиты в истинном понимании, однако они носят не первичный воспалительный, а вертеброгенный (дискогенный) характер и наступают вследствие выпадения (выпячивания) поясничных межпозвоночных дисков.

Основным клиническим проявлением рефлекторных и корешковых расстройств является болевой синдром, от выраженности и длительности которого зависит тактика врача в отношении выбора терапии. Возникнув вследствие раздражения рецепторов синувентрального нерва или задних корешков, болевая афферентация по различным морфологическим структурам соматической и вегетативной нервной системы достигает глубинных образований (ретикулярная формация, зрительные бугры, лимбическая система), а затем и коры полушарий большого мозга. С их деятельностью связано ощущение и переживаемость боли. Боль в свою очередь вызывает ряд морфофункциональных расстройств на различных участках цереброспинальной оси: изменяются обмен биологически активных веществ, биоэлектрическая активность головного мозга и мышц, функции вестибулярного аппарата и высшей нервной деятельности.

Для объективной оценки тяжести состояния больного, продолжительности и прогноза заболевания, лечебной тактики большое значение имеет выяснение характера болевых ощущений. В зависимости от субъективной переживаемости боли, особенностей сопутствующих клинических и параклинических данных И. П. Антонов и Г. Г. Шанько (1977) предлагают проводить оценку болевого синдрома по 4-балльной системе (резко выраженный, выраженный, умеренно выраженный и слабо выраженный).

Резко выраженный болевой синдром характеризуется наличием постоянной боли даже в состоянии покоя. При этом имеют место различные вегетативные расстройства (изменения пульса, артериального давления, расширение зрачков, слезотечение, стон), а иногда оборонительное и даже агрессивное поведение. В таких случаях больные не в состоянии самостоятельно ходить или передвигаются с большим трудом, принимают в постели вынужденное положение в виде анталгической позы; любое движение провоцирует боль.

При выраженном болевом синдроме уменьшаются (но не проходят) болевые ощущения в горизонтальном положении больного, отсутствуют или слабо выражены вегетативные нарушения, четко представлены симптомы натяжения; самостоятельное передвижение ограничено.

Для умеренно выраженного болевого синдрома характерно наличие болей только во время движений, симптомы натяжения выражены умеренно, больные могут относительно свободно передвигаться.

При слабо выраженном болевом синдроме боль возникает лишь во время резких движений, при сгибании, симптомы натяжения проявляются нечетко.

Рассмотрим клинические признаки рефлекторных, а затем корешковых синдромов поясничного остеохондроза.

Развитие рефлекторных синдромов обуславливается раздражением синувентрального нерва, иннервирующего область позвоночного сегмента. В их основе лежат различные морфологические изменения межпозвоночного диска, что предопределяет разнообразие клинических проявлений заболевания.

Люмбаго — острая поясничная боль, прострел, в основе которого лежит остеохондроз поясничных межпозвоночных дисков. Люмбаго обычно возникает внезапно. При неловком движении, сгибании, подъеме тяжести наступает сильная боль в пояснице (как бы простреливающая), больной нередко застывает в вынужденной позе, боясь пошевелиться. При вставании он щадит поясницу: вначале опирается руками позади спины, становится на четвереньки и медленно поднимается, как при миопатии, опираясь руками о бедра. При обследовании у него выявляются напряжение паравертебральных мышц в области поясницы, иногда равномерное оживление коленных рефлексов, слабо выраженные симптомы натяжения (Ласега, Нери, Дежерина). Чувствительных расстройств,

парезов и параличей при люмбаго не бывает. Боль в пояснице может длиться несколько часов или дней, а затем постепенно или быстро проходит.

Как считает А. И. Осна (1963), в основе люмбаго лежит быстрое передвижение измененного пульпозного ядра (или его части) в сторону фиброзного кольца и раздражение рецепторов синувентрального нерва.

По данным Я. Ю. Попелянского (1974), люмбаго не встречается у лиц в возрасте до 21 года. Г. Г. Шанько и С. И. Окунева (1985) при анализе 122 детей и подростков с вертеброгенной патологией периферической нервной системы не выявили люмбаго, за исключением лишь одного случая заболевания у девушки в возрасте 18 лет. В то же время Л. А. Бородина с соавторами (1977) описывают случаи люмбаго у детей.

Следовательно, данная форма рефлекторных синдромов поясничного остеохондроза не характерна для детского возраста, хотя, по-видимому, и возможны единичные случаи ее в возрасте до 15 лет. Их необходимо дифференцировать от других процессов, прежде всего в брюшной полости (мочекаменная болезнь, аппендицит, перитонит и др.).

Люмбалгия — в дословном переводе означает боль в пояснице. Однако в таком широком понимании данный термин теряет клиническую значимость. Поэтому в современной вертеброневрологии и применительно к заболеваниям периферической нервной системы термином «люмбалгия» обозначается подострая и хроническая боль в пояснице, возникающая вследствие остеохондроза.

Среди обследованных С. И. Окуновой (1981) больных соотношение мальчиков и девочек было примерно одинаковым (соответственно 11 и 13 человек). Заболевание начиналось в возрасте от 8 до 15 лет (в среднем 12,2 года). Девочки заболевали преимущественно в 11—13 лет (в среднем 11,7 года), мальчики — в 13—15 лет (в среднем 12,7 года). Следовательно, девочки заболевают несколько в более раннем возрасте, чем мальчики.

Клинически люмбалгия проявляется болевым синдромом и признаками рефлекторно-тонической защиты позвоночника. Болевой синдром может возникать как остро, так и подостро, постепенно. Он носит умеренно или слабо выраженный характер. Ему обычно предшествуют различные экзогенные факторы: ушиб поясницы, чрезмерное физическое усилие, резкие, порывистые дви-

жения, систематическое физическое переутомление, острые респираторные заболевания, переохлаждение. В ряде случаев появление болей по времени совпадает с интенсивным увеличением роста до 8—10 см за год, что может способствовать развитию нестабильности позвоночника. Примерно у $1/3$ больных детей имеет место легкое умеренно выраженное напряжение паравертебральных мышц (значительно меньше, чем у взрослых). По мнению М. А. Фарбер (1975), напряжение паравертебральных мышц зависит от выраженности боли и является защитным рефлекторным актом, способствующим иммобилизации пораженного отдела позвоночника.

Г. Г. Шанько и С. И. Окунева (1985) у 20 % больных люмбалгией обнаружили в пояснично-крестцовой области поперечно располагающиеся белесоватые полоски (*striae distensae*), служащие косвенным признаком неадекватности костно-мышечного развития в период интенсивного роста скелета.

При обследовании больных в большинстве случаев выявляется болезненность паравертебральных точек и остистых отростков (точки Валле, Шюделя). Симптомы натяжения обычно умеренно или слабо выражены и обнаруживаются примерно у $1/3$ больных. При этом наиболее часто бывает симптом Ласега, а в единичных случаях — симптомы Нери, Дежерина, Мацкевича, Вассермана.

Двигательные расстройства и изменения сухожильных рефлексов при люмбалгии не отмечаются; как правило, не выявляются и нарушения чувствительности.

На рентгенограммах позвоночника у половины обследованных наблюдаются сглаженность поясничного лордоза, грыжи Шморля. Единичные небольшие грыжи Шморля, по-видимому, не имеют клинического значения. В то же время В. Ф. Кузнецов и С. И. Окунева (1979, 1985) обнаружили при люмбалгии множественные грыжи Шморля больших размеров. Они нередко располагались в передних отделах площадок верхних поясничных позвонков, иногда вызывая деформацию и снижение высоты вентрального отдела одного-двух позвонков (рис. 21, А). Диски проламбировали также в нижние поясничные позвонки и занимали задние половины площадок. Наряду с уплощением лордоза наблюдался небольшой кифоз в верхнем поясничном отделе (рис. 21, Б).

Как известно, в формировании грыжи Шморля определенное значение имеет слабость костной ткани и хрящевых

замыкательных пластинок. Наличие множественных грыж Шморля указывает на выраженное распространенное поражение дисков. Они, особенно в сочетании с так называемыми рыбьими позвонками, часто могут вызывать длительные болевые синдромы.

Кроме указанных рентгенологических изменений, у $1/3$ больных отмечался небольшой сколиоз поясничного отдела позвоночника, часто сочетающийся со сглаженностью поясничного лордоза. В единичных случаях были небольшое снижение высоты межпозвоночных промежутков и деформирующий спондилез. Эти изменения более чем в 30 % наблюдений сочетались с аномалиями развития пояснично-крестцового отдела позвоночника.

Люмбоишиалгия — подострая или хроническая боль в пояснице, иррадирующая в одну или обе нижние конечности. Как и люмбалгия, она проявляется болевым синдромом, обусловленным поясничным остеохондрозом.

Согласно классификации заболеваний периферической нервной системы, различают несколько вариантов люмбоишиалгии — люмбоишиалгии с ведущими мышечно-тоническими, с вегетативно-сосудистыми и нейродистрофическими проявлениями.

По данным С. И. Окуновой (1981), соотношение заболеваемости люмбоишиалгией мальчиков и девочек бывает примерно одинаковым (соответственно 12 и 10). Однако у мальчиков она в отличие от люмбалгии начинается в более раннем возрасте (с 8 лет; в среднем в 12,8 года). У девочек первые признаки болезни возникают лишь с 12 лет (в среднем в 13,6 года).

Как и люмбалгия, люмбоишиалгия проявляется умеренно или слабо выраженным болевым синдромом и признаками рефлекторно-тонической защиты позвоночника. Развитию при ней болевого синдрома обычно способствует воздействие тех же факторов, что и при люмбалгии. Напряжение паравертебральных мышц при люмбалгии и люмбоишиалгии встречается с одинаковой частотой. В то же время люмбоишиалгия и люмбалгия различаются количественными и качественными особенностями. При первой практически во всех случаях развиваются симптомы натяжения, иногда бывают легкая гипестезия на стопах; на стороне локализации боли может быть небольшая гипотония и гипотрофия мышц бедра и голени. Кроме того, снижаются коленный и ахиллов рефлексы, вегетативные нарушения бывают в виде гипергидроза

и зябкости ног; преобладают мышечно-тонические расстройства, значительно реже — вегетативно-сосудистые нарушения. Нейродистрофическая форма люмбоишиалгии у детей и подростков нами не выявлена.

На рентгенограммах позвоночника при люмбоишиалгии с такой же частотой, как и при люмбалгии, обнаруживается сколиоз поясничного отдела, нередко сочетающийся со сглаженностью поясничного лордоза, изредка встречаются грыжи Шморля. В то же время чаще, чем при люмбалгии, отмечаются снижение высоты межпозвоночных промежутков и врожденные аномалии развития пояснично-крестцового отдела позвоночника.

Корешковые синдромы поясничного остеохондроза проявляются дискогенными пояснично-крестцовыми радикулитами, в основе возникновения которых лежит выпячивание или выпадение (грыжа) межпозвоночных дисков. При этом крайне редко поражаются конский хвост и развиваются корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия).

Г. Г. Шанько и С. И. Окунева (1985) обследовали 28 детей (15 мальчиков и 13 девочек), страдающих данной патологией, среди которых самой молодой было 12 лет. Как оказалось, в 50 % случаев, по данным анамнеза, вначале имели место переходящие рефлексорные синдромы (люмбалгия, люмбоишиалгия). Они продолжались в течение от 3—5 дней до 3 лет. Установлено, что корешковые расстройства у девочек возникли в возрасте в среднем 13,7 года, у мальчиков — несколько позже (в 14,3 года). В половине случаев заболевание начиналось остро, несколько реже — подостро в виде постепенного усиления болевого синдрома и появления очаговых неврологических расстройств. В ряде случаев возникновение болей по времени совпало с периодом резкого усиления роста скелета.

У большинства больных развитие корешковых синдромов провоцируется различными воздействиями: подъем тяжести, ушиб поясницы, неловкие, резкие движения, систематическое физическое переутомление нередко в сочетании с переохлаждением. Обращает на себя внимание, что довольно часто у детей, как и у подростков, первые проявления болезни возникают во время спортивных занятий, соревнований, тренировок.

Клиника дискогенных пояснично-крестцовых радикулитов характеризуется наличием болевого синдрома, признаков рефлексорно-тонической защиты позвоночника,

чувствительных, двигательных расстройств, изменений коленного и ахиллова рефлексов.

Болевой синдром у детей отличается от такового у взрослого в большинстве случаев умеренно или слабо выраженным характером; у них значительно реже наблюдаются выраженные боли (8—12 %). С возрастом частота последних несколько возрастает. Ни в одном случае у детей и подростков мы не наблюдали резко выраженного болевого синдрома, что отмечают и многие другие как отечественные, так и зарубежные авторы. Болевые ощущения у детей значительно чаще, чем у взрослых, носят разлитой характер, нередко локализируются в пояснице и обеих ногах, иногда же вначале могут распространяться только в одной из них. Характерно также быстрое исчезновение болей в пояснице.

У всех больных выявляются симптомы натяжения. Как показали результаты исследования, проведенного С. И. Окуновой (1978), при различной степени выраженности болевого синдрома наблюдаются разные комбинации этих симптомов. Так, при выраженном болевом синдроме во всех случаях выявляется сочетание симптомов Ласега (прямой и перекрестный), Нери, Дежерина, посадки (если лежащий больной пытается сесть, то его ноги сгибаются в тазобедренных и коленных суставах), Леррея (при попытке сесть с вытянутыми ногами возникает боль по ходу седалищного нерва с одной или обеих сторон), отведения туловища (у сидящего в постели больного на стороне поражения согнута нога в коленном суставе, если прижать коленный сустав к постели, то туловище откидывается назад), Бехтерева при ишиасе (сидящий в постели больной может разогнуть ногу на стороне поражения после того, как согнет здоровую). При умеренно или слабо выраженном болевом синдроме прямой симптом Ласега нередко сочетается с симптомами Нери, Дежерина, перекрестным симптомом Ласега, с симптомами отведения туловища, Леррея, внезапного натяжения Соколянского (в положении лежа на спине больному сгибают ногу в тазобедренном суставе и коленном под углом 90° , затем медленно разгибают голень до легкого сопротивления, а в дальнейшем быстро разгибают голень, что приводит к острому возникновению боли).

Кроме указанных способов провокации боли, в ряде случаев бывают положительными и другие симптомы, однако они менее информативны.

Большое значение, в том числе топиико-диагностическое, имеет выявление болевых точек при интенсивном надавливании на паравертебральную область. При этом возникает выраженная боль, которая нередко иррадирует в ногу.

В клинической картине заболевания на первый план выступают признаки рефлекторно-тонической защиты позвоночника. Они проявляются в виде напряжения паравертебральных мышц, резкого ограничения подвижности позвоночника (особенно при сгибании вперед), сглаженности поясничного лордоза, нередко с тенденцией к кифозу; иногда выявляется поясничный гиперлордоз. В 70—75 % случаев встречается сколиоз в поясничном отделе позвоночника, который с одинаковой частотой может быть как гомо-, так и гетерологичным.

Следовательно, при дискогенных пояснично-крестцовых радикулитах у детей имеет место диссоциация между умеренно или слабо выраженным болевым синдромом, с одной стороны, и четкими признаками рефлекторно-тонической защиты позвоночника — с другой. Эти состояния, по-видимому, взаимосвязаны. Различные варианты искривлений позвоночника и его иммобилизация, вероятно, создают благоприятные условия для уменьшения компрессии чувствительных нервных образований позвоночного канала. Однако, как считает Б. В. Дривотинов (1979), полной зависимости этих процессов не существует. Ведь даже при устранении компрессии нервных корешков после оперативного удаления грыж поясничных межпозвоночных дисков сколиоз и другие рефлекторно-тонические проявления остаются еще в течение длительного времени.

Вряд ли можно считать обоснованным указание некоторых авторов, что у детей и подростков снижена эмоциональная реакция на боль.

По нашему мнению, меньшая выраженность болевого синдрома у детей по сравнению со взрослыми, по-видимому, обусловлена у первых большей физиологической подвижностью позвоночника, наиболее оптимальным расположением спинного мозга и его корешков в костных каналах, благоприятными условиями кровоснабжения и метаболизма, особенностями реактивности вегетативной нервной системы и, как следствие, лучшими компенсаторными возможностями позвоночника.

Нарушения чувствительности, преимущественно в виде гипестезии, наблюдаются у половины больных (значительно реже, чем у взрослых; по данным Б. В. Дривотинова,

1979, — в 90,1 % случаев). Однако только у половины этих больных чувствительные расстройства носят корешковый характер и локализуются в зоне иннервации пораженных корешков. Они нередко распространяются на вышележащие сегменты, весьма непостоянны, не имеют четких границ. В отдельных случаях встречаются явления гиперестезии и гиперпатии на стопах и голенях.

Двигательные нарушения также наблюдаются у половины больных и в отличие от таковых у взрослых носят слабо выраженный характер. Они проявляются незначительной слабостью тыльных сгибателей большого пальца стопы или в единичных случаях легким парезом стопы и гипотрофией мышц голени.

Изменения коленного и ахиллова рефлексов встречаются у 65—70 % больных, т. е. несколько реже, чем у подростков и взрослых. Указанные рефлекторные расстройства в детском возрасте обычно проявляются односторонним снижением или отсутствием ахиллова, реже — коленного рефлексов. При парамедианном и срединном выпадении люмбосакрального диска может быть двустороннее симметричное или асимметричное снижение ахилловых рефлексов.

С. И. Окунева (1981) в 16 % случаев у детей и подростков наблюдала двустороннее несимметричное повышение коленных и ахилловых рефлексов. На пораженной стороне они были выше, чем на здоровой. Развитие подобных нарушений, не укладывающихся в классические схемы топической диагностики выпадения или выпячивания поясничных межпозвоночных дисков, по-видимому, можно объяснить явлениями раздражения и реперкуссии.

Нарушение функции тазовых органов в детском возрасте при дискогенных пояснично-крестцовых радикулитах встречается исключительно редко. Описаны лишь единичные случаи периодического недержания мочи или легкой задержки мочеиспускания.

Анализ клинических данных (чувствительные, двигательные, рефлекторные расстройства) позволяет иногда выявлять локализацию повреждения. Наиболее часто развивается монорадикулярный синдром, несколько реже (у 1/3) — бирадикулярный, изредка — трирадикулярный. Преимущественно поражаются S₁-, реже L₅- и L₄-корешки. У 20—25 % больных на основании только клинического обследования установить уровень поражения практически невозможно в связи с отсутствием двигательных и чувствительных нарушений.

В спинномозговой жидкости у 55—60 % больных было выявлено умеренно выраженное повышение содержания белка (обычно в пределах 0,4—1,5 г/л) при нормальном цитозе.

При корешковых синдромах поясничного остеохондроза значительно чаще, чем при рефлекторных, снижается высота межпозвоночных промежутков (почти у половины обследованных).

Косвенным рентгенологическим признаком остеохондроза могут быть развивающиеся в единичных случаях субхондральный склероз, спондилоартроз, задние остеофиты, боковое смещение тела позвонка. При корешковых синдромах значительно чаще, чем при рефлекторных, на рентгенограммах позвоночника обнаруживаются сглаженность поясничного лордоза и сколиоз. В то же время грыжи Шморля, «рыбы позвонки» выявляются несколько реже, а врожденные аномалии развития отмечаются с той же частотой, что и при люмбагии (35—40 %).

Диагностика. В случае возникновения пояснично-крестцовых болей заболевания периферической нервной системы необходимо дифференцировать от других патологических процессов как вертеброгенной, так и невертеброгенной природы. Причиной боли при невертеброгенных заболеваниях могут быть миалгии, переутомление, особенно в сочетании с переохлаждением, миозиты различной этиологии (ревматические, туберкулезные, паразитарные и др.), опухоли спинного мозга, сирингомиелия, спинальные арахноидиты и пахименингиты, заболевания внутренних органов (холециститы, аппендицит, генитальная патология), поражения тазобедренного сустава и др.

Следует также помнить, что понятия «вертеброгенный» и «дискогенный» неоднозначны. Дегенеративно-дистрофические поражения межпозвоночных дисков являются частью вертеброгенной патологии вообще, которая может носить врожденный (например, сужение или расширение позвоночного канала) и приобретенный (опухоли, травмы, различные воспалительные заболевания позвоночника и др.) характер. Отсюда вытекает необходимость тщательного не только неврологического, но и соматического обследования больных. В то же время при всем многообразии вертеброгенной патологии главной причиной поражения пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы является дегенеративно-дистрофическое

поражение поясничных межпозвоночных дисков (остеохондроз).

Наличие клинических проявлений поясничного остеохондроза требует проведения дифференциальной диагностики рефлекторных и корешковых синдромов (корешково-сосудистые синдромы у детей, как отмечалось выше, являются неврологической казуистикой). В связи с особенностями клиники и течения указанных нарушений их диагностика нередко вызывает большие трудности.

В случае выявления корешковых синдромов требуется указать локализацию поражения. При этом следует руководствоваться основными данными топической диагностики поражения отдельных корешков по характеру чувствительных, двигательных и рефлекторных нарушений. Так, при поражении (компрессии) корешка L₅ боли обычно локализуются на наружной поверхности бедра и передне-наружной части голени, болевая чувствительность снижается в области большого пальца и внутреннего края стопы, нередко выявляется слабость тыльных сгибателей стопы, может быть небольшое снижение ахиллова рефлекса. В случае сдавления корешка S₁ болевой синдром локализуется на задненаружной поверхности бедра и голени, снижается болевая чувствительность по наружному краю стопы, отсутствует или резко снижен ахиллов рефлекс. Компрессия корешка L₄ обычно не дает характерной локализации боли и нарушений болевой чувствительности; при этом нередко бывает снижение коленного рефлекса. Однако следует отметить, что указанная клиническая диагностика локализации поражения корешков носит лишь ориентировочный характер и часто не соответствует результатам оперативного лечения. Кроме того, своеобразие чувствительных и рефлекторных нарушений у детей при грыжах поясничных межпозвоночных дисков (несоответствие в ряде случаев зон чувствительных расстройств и изменений рефлексов зоне иннервации пораженных корешков) существенно усложняет топическую диагностику и нередко требует дополнительных исследований.

При диагностике важно выявить не только локализацию грыжи диска, но и направленность его выпадения (срединное, срединно-боковое и боковое), о чем можно судить лишь ориентировочно по локализации боли. При срединном выпадении диска болевой синдром обычно бывает двусторонним и одинаково выраженным, при срединно-боковом — или боковом — преимущественно

односторонним. Однако эта теоретически ожидаемая дифференциация на практике подтверждается редко. У детей и подростков болевой синдром часто бывает двусторонним даже при боковом расположении грыжи. В то же время срединные грыжи в ряде случаев могут давать односторонние боли.

Для диагностики грыж межпозвоночных дисков, кроме широко распространенной рентгенографии позвоночника, используются и рентгеноконтрастные методы исследования (миелография; см. рис. 21, А; пневмомиелография, дискография). По нашему мнению, дискографию в детском возрасте проводить не следует, так как она сопровождается травматизацией диска, может способствовать прогрессированию дистрофического процесса и вызывать серьезные осложнения. Пневмомиелографию и миелографию можно использовать лишь в тех случаях, когда клинически нельзя установить уровень поражения диска или возникают дифференциально-диагностические затруднения. К тому же, судя по данным В. Ф. Кузнецова и С. И. Окуновой (1979), информативность этих методов исследования у детей и подростков невысока.

Диагноз заболеваний периферической нервной системы вообще и пояснично-крестцового отдела в частности следует формулировать по единому унифицированному принципу. При этом, согласно рекомендациям И. П. Антонова (1987), в настоящее время необходимо придерживаться синдромального подхода, поскольку не всегда удается выявить истинную причину и патогенез патологического процесса. Локализация остеохондроза и его выраженность (по данным рентгенологического исследования) указываются в диагнозе на втором месте, после описания ведущих неврологических расстройств. В диагнозе следует отразить характер течения (острое, подострое, рецидивирующее) и степень выраженности болевого синдрома. В случае хронического рецидивирующего течения рекомендуется указывать стадию болезни (обострение, регресс, ремиссия — полная, неполная).

В соответствии с клинической классификацией заболеваний периферической нервной системы, утвержденной Минздравом СССР, диагноз может быть сформулирован следующим образом (уровень остеохондроза обозначается римскими цифрами, поражение корешков — арабскими).

Правосторонняя люмбоишиалгия с мышечно-тоническими проявлениями, обусловленная остеохондрозом

(L_{III-IV}), рецидивирующее течение, стадия неполной ремиссии, слабо выраженный болевой синдром.

Дискогенный (L_{IV-V}) радикулит (L₅) слева, подострое течение, умеренно выраженный болевой синдром.

При наличии нечетких рентгенологических изменений позвоночника, не укладывающихся в дегенеративно-дистрофический процесс, можно использовать термин «вертеброгенный»; например: «вертеброгенная люмбоишиалгия, подострое течение, умеренно выраженный болевой синдром».

Приведенные примеры формулировки диагноза, возможно, несовершенны (отсутствует нозологический принцип), однако они, как указывает И. П. Антонов (1987, 1988), отражают современный уровень знаний данной патологии, где все еще остается много спорных и нерешенных вопросов.

Лечение. Лечение заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы у детей должно проводиться по общим принципам терапии данной патологии у взрослых с учетом особенностей клиники и течения болезни в детском возрасте. При этом ведущими должны быть консервативные методы, а при соответствующих показаниях необходимо проводить хирургические вмешательства — удаление грыж поясничных межпозвоночных дисков.

Комплексное консервативное лечение, как считают Г. Г. Шанько и С. И. Окунева (1985), должно предусматривать соблюдение определенного режима, назначение медикаментозных препаратов, использование физических факторов, массажа и лечебной физкультуры. Вместе с тем необходимо проводить посиндромную и патогенетическую терапию, направленную на борьбу с болевым синдромом, рефлекторно-тоническими реакциями; по показаниям назначают дегидратирующие и рассасывающие средства, медиаторы, нейрорепаративные, десенсибилизирующие, сосудорасширяющие и общеукрепляющие препараты.

В начале заболевания и во время рецидивов, сопровождающихся выраженным болевым синдромом, больной должен соблюдать постельный режим в течение 3—7 дней или резко ограничивать двигательную активность. Он должен лежать на щите, что способствует фиксации позвоночника в анталгической позе и предотвращает дополнительные его изгибы и искривления. Из противоболевых средств назначаются препараты пиразолонового ряда и салицилаты

(анальгин, пирамидон, аспирин, реопирин, бутапирин, пиробутол, пенталгин), производные фенилпропионовой, фенилуксусной, индолуксусной кислот: ибупрофен (бруфен), индометацин (метиндол, индоцид), ортофен (вольтарен). Эффективность анальгезирующих средств усиливается при их сочетании с нейропсихотропными и десенсибилизирующими препаратами (мепробамат, тазепам, элениум, димедрол, пипольфен).

Для уменьшения рефлекторно-тонических реакций показаны миорелаксанты или аналогичные средства (мидокалм, скутамил-Ц, баралгин, баклофен). Некоторые из этих препаратов, особенно мидокалм и баралгин, снимают спазм периферических артерий. С той же целью можно использовать но-шпу, никошпан, компламин, теоникол.

Так как в механизме возникновения болевого синдрома существенную роль играет отек корешков и окружающих тканей, при корешковых синдромах можно назначать дегидратирующие средства (фуросемид, диакарб, лазикс).

Аутоиммунные нарушения при неврологических проявлениях поясничного остеохондроза служат причиной асептического воспаления в области пораженного позвоночного сегмента, в результате чего образуется спаечный процесс, способствующий длительному рецидивирующему течению заболевания. В таких случаях назначают биогенные препараты: алоэ, ФиБС, стекловидное тело, лидазу, ронидазу, румалон.

В случае возникновения симптомов выпадения двигательных функций, которые обычно умеренно или слабо выражены, можно применять медиаторы: дибазол, прозерин, галантамин.

При рефлекторных и корешковых синдромах поясничного остеохондроза с успехом используется витамин В₁₂, оказывающий в больших дозировках (по 500—600 мкг ежедневно в течение 10—15 дней) анальгезирующее действие.

Необходимо также проводить лечение сопутствующих заболеваний, прежде всего очагов фокальной инфекции. В таких случаях, особенно при наличии часто обостряющегося хронического тонзиллита, показаны инъекции бициллина-5 (по 1,5 млн ЕД внутримышечно 1 раз в 4 недели в течение 6—8 месяцев).

Широко используются в комплексном лечении различные физические факторы, выбор которых зависит главным образом от степени выраженности болевого синдрома

и наличия или отсутствия рефлексорно-тонических реакций. При выраженном болевом синдроме физиотерапевтическое лечение рекомендуется начинать с дарсонвализации поясничной области и пораженных конечностей, а в последующем назначать диадинамические токи.

С. И. Окунева (1980) считает целесообразным дифференцированно использовать физические факторы при наличии рефлексорных или корешковых синдромов. У больных с рефлексорными расстройствами, по данным автора, наиболее эффективное действие оказывает фонофорез гидрокортизона или анальгина и иглорефлексотерапия. При корешковых синдромах благотворно действуют ультразвук и синусоидально-модулированные токи. При выраженных явлениях остеохондроза назначаются также электрофорез или индуктоэлектрофорез лидазы, новокаина, радоновые ванны, грязелечение. Вместе с тем можно последовательно (через день) применять несколько физических факторов, например фонофорез гидрокортизона — радоновые ванны; электрофорез лидазы — радоновые ванны; индуктоэлектрофорез лидазы — подводный душ-массаж.

В последние годы все шире начинают использоваться различные виды чрезкожной электростимуляции с помощью специальной аппаратуры (например, аппараты «Дельта-101»).

Для лечения заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы издавна применяются различные тепловые процедуры: соллюкс, индуктотермия, парафино-озокеритовые и грязевые аппликации. Однако к ним следует относиться весьма осторожно или вообще не назначать в острой стадии заболевания и при обострении, когда имеет место выраженный болевой синдром, поскольку при согревании увеличивается гиперемия глубоких тканей, что способствует усилению боли.

По данным Н. Ф. Филипповича и А. А. Остаповича (1988), постоянное усиление болевого синдрома под влиянием тепловых процедур нередко указывает на нарушение оттока венозной крови на уровне выпячивания или грыжи межпозвоночного диска. Косвенным признаком корешково-венозных нарушений является также обострение болевого синдрома при длительном пребывании больного в горизонтальном положении (особенно после ночи), в положении сидя, а также уменьшение их после разминки или ходьбы. У больных может обнаруживаться

общая неполноценность венозной системы в виде варикозного расширения подкожных вен на нижних конечностях, телеангиэктазий, усиления венозного рисунка в пояснично-крестцовой области, тенденции к снижению артериального давления. Н. Ф. Филиппович и А. А. Остапович предложили новый метод лечения больных с венозными нарушениями при неврологических проявлениях поясничного остеохондроза — фонофорез троксевазина (препарат из группы витамина Р) и глицерина. Под влиянием троксевазина улучшается венозный отток (венотонизирующее действие), уменьшаются проницаемость капилляров и воспалительные изменения в тканях; глицерин же усиливает локальный противоотечный эффект троксевазина.

По мнению многих авторов, патогенетическим методом лечения рефлекторных и корешковых синдромов поясничного остеохондроза являются различные виды тракционной терапии. С. С. Пухачева (1979) отметила положительный эффект сухого и подводного вытяжения позвоночника у детей и подростков. Однако данные различных авторов относительно показаний к тракционной терапии у взрослых и ее эффективности во многом противоречивы. Большинство занимающихся этим вопросом склонны считать, что вытяжение позвоночника оправданно только при начальных признаках спондиногенных расстройств (рефлекторные синдромы, выпячивание дисков) и противопоказано при сильных болях и выраженных дегенеративных изменениях позвоночника.

По нашим данным, различные виды тракционного лечения (сухое, подводное, сочетанное) у детей и подростков менее эффективно, чем у взрослых. При назначении вытяжения больным целесообразно предварительно проводить различные тепловые процедуры (парафин, озокерит, грязь, соллюкс) для снятия спазма паравертебральных мышц.

При лечении заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы в различных возрастных группах широко используются массаж мышц поясницы и нижних конечностей, специальные виды лечебной физкультуры. В сочетании с тепловыми процедурами они способствуют уменьшению мышечных контрактур.

Изучение биохимических аспектов боли открывает новые пути лечения заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы. В частности, известно, что увеличение серотонинергической передачи

способствует усилению обезболивающего действия лекарств. Е. Н. Ивашина (1980—1988) при изучении обмена биологически активных веществ у детей и подростков с неврологическими проявлениями поясничного остеохондроза установила, что в крови больных заметно снижается уровень серотонина без компенсаторного угнетения активности моноаминоксидазы. В спинномозговой же жидкости содержание серотонина оказалось значительно повышенным и отмечалась тенденция к возрастанию количества основного его метаболизма — 5-оксииндолуксусной кислоты. В экспериментальных исследованиях на кроликах было выявлено определенное сходство гуморальных реакций с таковыми при клиническом исследовании, а также уменьшение резервных возможностей центральных серотонинергических структур на уровне ствола и поясничного отдела спинного мозга. На основании полученных данных был использован ниаламид (ингибитор моноаминоксидазы) и электрофорез серотонина для лечения рефлекторных и корешковых синдромов поясничного остеохондроза. В результате под влиянием направленного воздействия на обмен серотонина основные клинические синдромы заболевания (боль, мышечно-тонические и вегетативно-сосудистые расстройства) регрессировали быстрее, чем у больных контрольной группы. Особенно эффективным в плане уменьшения боли оказалось сочетание ниаламида с чрескожной электростимуляцией. По-видимому, механизм обезболивающего действия в данном случае связан с активизацией антиноцицептивной системы желатинозной субстанции спинного мозга.

Для лечения пояснично-крестцового болевого синдрома широко используются различные раздражающие средства кожного действия: препараты змеиного и пчелиного ядов, муравьиный и камфорный спирт, мазь бом-бенге, салицимент, линимент нафталгин, настойка стручкового перца, перцовый пластырь и т. д. По нашему мнению, они представляют собой метод неаппаратной чрескожной электростимуляции. Аналогичное действие оказывают и некоторые народные средства (натиранья соком хрена, смешанного со спиртом, настоем из корня крапивы жгучей, компрессы из корня имбиря и другие способы, подробно описанные в книге И. П. Антонова и Г. Г. Шанько «Поясничные боли», 1981, 1989). Указанные способы местного воздействия рекомендуется использовать прежде всего при люмбагии и люмбоишиалгии.

Показания к оперативному удалению грыж поясничных межпозвоночных дисков у детей такие же, как и у взрослых. Они могут быть абсолютными и относительными. Абсолютными показаниями, по данным Э. И. Злотника и Б. В. Дривотинова (1972), являются синдром полного или частичного поражения конского хвоста и острое нарушение спинального кровообращения. Относительными показаниями служит длительный, не поддающийся терапии болевой синдром, который обычно сочетается с выраженными рефлекторно-тоническими реакциями, резко нарушающими статику и динамику позвоночника.

В детском возрасте абсолютные показания бывают исключительно редко и операции обычно проводятся в тех случаях, когда выраженный корешковый болевой синдром и рефлекторно-тонические нарушения не поддаются интенсивной консервативной терапии в течение не менее 4—5 месяцев.

Среди описанных в работе Г. Г. Шанько и С. И. Окуневой (1985) пяти оперированных больных выпадение L_v было у четырех, L_{IV} — у одного больного. При этом грыжа одного диска вызывала как монорадикулярный (у двух), так и бирадикулярный (у двух) и даже трирадикулярный (у одного) синдромы. Было также выявлено некоторое несоответствие клиники поражения отдельных корешков локализации грыжи. Эти данные подчеркивают ряд существенных различий дискогенных пояснично-крестцовых радикулитов у детей и взрослых. В то же время клиника заболевания у детей и подростков была во многом аналогична.

В удаленных во время операции межпозвоночных дисках С. Д. Беззубик и С. И. Окунева (1985) обнаружили четкие дистрофические изменения в области пульпозного ядра, гиалиновой пластинки и фиброзного кольца. Так, в пульпозном ядре имели место распространенные участки огрубевших волокон с единичными сморщенными хондроцитами, некрозы различных размеров с гибелью клеток и образованием полостей. В очагах деструкции и менее поврежденных участках было неравномерное распределение гликозаминогликанов. При гистологическом изучении гиалиновых пластинок выявлено большое количество трещин, очагов некроза с гибелью клеток. Дистрофические изменения фиброзного кольца проявлялись гипертрофией и огрубением коллагеновых волокон, нарушением их расположения, наличием поперечных разрывов и трещин (рис. 22).

Сравнение указанных изменений с дистрофическими процессами в удаленных во время операций межпозвоночных дисках у взрослых показало их идентичность, но меньшую выраженность в детском и подростковом возрасте. По мнению Беззубика и Окуновой, это может быть обусловлено тем, что у взрослых происходит суммирование дистрофических изменений и инволютивных процессов.

Следовательно, поясничный остеохондроз как дегенеративно-дистрофический процесс является основной причиной заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы и характеризуется едиными механизмами возникновения и развития. Клинически разнообразные его проявления в различных возрастных группах зависят в широком плане от анатомо-физиологических особенностей организма в разные периоды жизни.

Профилактика, профориентация. Выяснение причин раннего возникновения остеохондроза и его клинических проявлений дает возможность проводить комплекс мероприятий, направленных на предупреждение развития данного заболевания в детском возрасте. Главными факторами развития поясничного остеохондроза являются неблагоприятная наследственность (заболевания родителей, клинически проявляющихся поясничным остеохондрозом), конституциональные особенности организма ребенка (аномалии развития позвоночника), отягощенный преморбидный фон (хронические заболевания внутренних органов, очаги фокальной инфекции, при которых может возникнуть очаг патологической афферентации в соответствующих двигательных сегментах позвоночника). Особую опасность представляет одновременное наличие трех указанных факторов. В таком случае детям необходимо назначать лечебную гимнастику с целью укрепления мышц спины, брюшного пресса, тазового пояса. Их не следует допускать к занятиям в спортивных секциях, требующим максимального физического усилия ради достижения спортивного мастерства. Наличие одного из факторов риска (неблагоприятная наследственность или костные аномалии) не может быть причиной категорических ограничений в этом отношении при условии постепенно возрастающих и рационально продуманных физических нагрузок. Если же у детей боли возникают в пояснице или они ощущают дискомфорт в этой области, занятия спортом нужно прекратить.

Особое внимание укреплению опорно-двигательного аппарата должно уделяться в период интенсивного роста скелета, нередко приводящего к костно-мышечной неадекватности.

Профилактика рецидивов у больных с рефлекторными или корешковыми синдромами поясничного остеохондроза должна сводиться к достижению эффективной ремиссии, исключению или ограничению в последующем резких, порывистых движений, проведению противорецидивного лечения весной и осенью.

Большое значение имеет правильная профорентация детей, а затем подростков с клинически проявляющимся остеохондрозом или с высокой степенью риска его возникновения. В таких случаях не рекомендуется выбирать профессии, требующие повышенных физических нагрузок на позвоночник, длительной работы в вынужденном однообразном положении или работы в условиях с резкими перепадами температуры, сильной вибрации.

Глава XI. НЕЙРООРТОПЕДИЧЕСКИЕ И ОРТОПЕДОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

К нейроортопедическим и ортопедоневрологическим синдромам относятся сочетанные и взаимосвязанные поражения нервной системы и опорно-двигательного аппарата. Возможность развития таких расстройств у одного больного известна с глубокой древности, но особенно интенсивно они стали изучаться лишь в последние 30—40 лет. К настоящему времени, как указывают Л. П. Соков и Е. Л. Соков (1988), накопилось много конкретных клинических данных, позволяющих выделить нейроортопедию в самостоятельную отрасль медицины, интегрирующую неврологию и ортопедию. По этому вопросу опубликовано немало научных работ отечественных и зарубежных исследователей. Многие из них рассматривают нейроортопедию (нейроортопедические синдромы), лишь как сочетанные поражения. Однако такой подход вряд ли можно считать правильным, если руководствоваться основополагающим в медицине принципом причинности. Дело в том, что в одних случаях речь может идти о первичном поражении опорно-двигательного аппарата, сопровождающемся развитием вторичных неврологических расстройств (нейроортопедические синдромы),

в других — ортопедическая патология является осложнением первичного неврологического заболевания (ортопедоневрологические синдромы). Но и при такой постановке вопроса трудно объединить все формы сочетанных неврологических и ортопедических нарушений. Ведь иногда поражения нервной системы и опорно-двигательного аппарата возникают одновременно, к примеру при наследственных синдромах с множественными врожденными пороками развития. Подчас просто невозможно судить о первичности поражения, и тогда на первое место следует ставить ведущие расстройства (неврологические или ортопедические). Необходимо также отметить, что один и тот же признак, например сколиоз, может быть проявлением как первичных ортопедических, так и неврологических болезней.

Не вдаваясь в подробности проблемы терминологии, часто носящие дискуссионный характер, мы лишь обращаем внимание на возможность сочетанных поражений нервной системы и опорно-двигательного аппарата. Терминами «нейроортопедический» и «ортопедоневрологический» обозначают сборную группу заболеваний или синдромов конкретной нозологической принадлежности. Их не следует использовать при формулировке диагноза — они должны применяться лишь в таком же смысле, как и широко вошедшие в обиход аналогичные термины — «нейроревматизм», «нейросифилис», «нейролюпус», «нейромалария» и др.

Нейроортопедические синдромы. К ним относятся синдромы поражения центральной, периферической и вегетативной нервной системы, развивающиеся у больных с ортопедическими заболеваниями.

Этиология. Нейроортопедические синдромы наиболее часто возникают при заболеваниях и пороках развития позвоночника (остеохондроз, спондилез, спондилолистез, сужение позвоночного канала и др.), идиопатическом сколиозе, травматических повреждениях конечностей, костей таза, туннельных синдромах. В ряде случаев они встречаются у больных с врожденными вывихами тазобедренных суставов, а также как осложнение при оперативных вмешательствах и длительной иммобилизации конечности.

Клиника. Особенности клинических проявлений нейроортопедических синдромов зависят от характера, локализации и выраженности ортопедической патологии, а также от возраста больных. Первое место по частоте

встречаемости занимают нейроортопедические синдромы вертеброгенного генеза, возникающие при остеохондрозе позвоночника, спондилолистезе, сужении позвоночного канала и т. д. В невропатологии даже выделился самостоятельный раздел вертеброневрология, изучающий, в частности, подавляющее большинство радикулитов различной локализации.

Характер клинических проявлений остеохондроза позвоночника зависит от локализации дегенеративно-дистрофического процесса. Наиболее часто встречается поясничный остеохондроз, который клинически проявляется рефлекторными (люмбаго, люмбалгия и люмбоишиалгия) и корешковыми (дискогенные пояснично-крестцовые радикулиты, корешково-сосудистые нарушения) синдромами (см. гл. X). Значительно реже бывает остеохондроз шейной и грудной локализации, клинически проявляющийся также в виде рефлекторных (цервикалгия, цервикокраниалгия, цервикобрахиалгия, торакалгия)* и корешковых (дискогенные шейные или грудные радикулиты) синдромов.

Рефлекторные цервикальные синдромы проявляются болями в области шеи (цервикалгия), которые могут иррадиировать в затылок, реже — в височную и теменную области (цервикокраниалгия), в одну или обе руки (цервикобрахиалгия); в единичных случаях они локализуются только в руке. При этом голова всегда бывает наклонена в здоровую или больную сторону, ее движения кзади резко ограничены, возможны симметричное или асимметричное напряжение и болезненность при пальпации паравертебральных мышц. Чувствительные и двигательные расстройства, изменения сухожильно-периостальных рефлексов обычно не отмечаются. Содержание белка и клеток в спинномозговой жидкости нормальное. У детей в отличие от взрослых исключительно редко развивается типичный задний шейный симпатический синдром с симпаталгией и иррадиацией боли в глазные яблоки.

Цервикальные корешковые синдромы в детском возрасте также бывают весьма редко. При них жалобы больных носят более выраженный характер, чем при цервикалгии, отмечаются четкие рефлекторно-тонические наруше-

Естественно, данные термины неудачны, но они широко используются в отечественной невропатологии (любой рефлекторный синдром следует понимать как боль соответствующей локализации вертеброгенного генеза).

ния, возможны легкие расстройства чувствительности (гиперестезия, гипестезия) в области одного-двух корешков, одностороннее снижение или повышение сухожильно-периостальных рефлексов с рук.

Топическая диагностика поражений корешков на основании клинических данных представляет большие трудности. Согласно классическим представлениям в невропатологии, поражение отдельных корешков на уровне шейного отдела, кроме болей в области шеи, вызывает нарушения следующей локализации: C_V — боль, расстройства чувствительности по наружной поверхности плеча, слабость дельтовидной мышцы; C_{VI} — боль, нарушения чувствительности в области лопатки, наружной поверхности плеча, лучевого края предплечья и большого пальца кисти, снижение рефлекса с сухожилия двуглавой мышцы; C_{VII} — боль, расстройства чувствительности в области лопатки, задней поверхности плеча и предплечья, указательном и среднем пальцах кисти, слабость трехглавой мышцы; C_{VIII} — боль, нарушения чувствительности по ульнарному краю предплечья и в мизинце.

Неврологические проявления остеохондроза грудного отдела позвоночника у детей встречаются также крайне редко. При них развиваются рефлекторные и корешковые синдромы, обычно сопровождающиеся умеренно выраженными болями, которые могут носить опоясывающий характер. Жгучие и сжимающие боли, как правило, указывают на вовлечение в процесс симпатических волокон. В большинстве случаев отмечаются симптомы одновременного поражения грудного и шейного отделов (цервикоторакалгия).

Что касается *спондилеза шейно-грудного отдела позвоночника*, то он в детском возрасте встречается довольно редко и не играет существенной роли в патогенезе заболеваний периферической нервной системы вообще.

Весьма разнообразны неврологические нарушения при *спондилолистезе* — приобретенном смещении позвонка по отношению к нижележащему. Преимущественно смещаются обычно кпереди, крайне редко кзади или в стороны, L_V - или L_{IV} -, изредка L_{III} - позвонки. По данным И. М. Митбрэйт (1978), спондилолистез в детском возрасте встречается в 2—4 % случаев, чаще в 7—10 лет, но возможен и у детей в возрасте до 5 лет.

В зависимости от величины смещения вышележащего позвонка по отношению к нижележащему, а также угла

между вертикальной линией, соединяющей центры L_7 и S_1 -позвонков, различают 5 степеней смещения позвонка. Если тело позвонка сдвинуто по отношению к нижележащему не более чем на $1/4$ при угле смещения $40-60^\circ$ — I степень, $1/3$ при угле $61-75^\circ$ — II степень, $3/4$ при угле $76-90^\circ$ — III степень; более чем на $3/4$ (вплоть до полного смещения) при угле $91-105^\circ$ — IV степень, сдвинуто полностью при угле смещения $106-120^\circ$ и более — V степень. В случае смещения других позвонков угол смещения существенно отличается от указанных.

В детском возрасте бывает в основном острый диспластический спондилолистез (на фоне врожденной аномалии пояснично-крестцовой области), несколько реже — спондилолизный (на фоне спондилолиза — дефекта межсуставной части дужки позвонка) и острый травматический (вследствие сильной травмы поясничного отдела позвоночника). Если у взрослых спондилолистез (особенно I и II степени) в ряде случаев клинически может не проявляться и обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании позвоночника, то в детском возрасте он часто сопровождается изменением походки и различными субъективными и объективными неврологическими нарушениями.

Весьма характерен общий вид людей, страдающих спондилолистезом. Уже в его начальной стадии над остистым отростком смещенного позвонка образуется небольшое углубление, что приводит к поясничному лордозу; таз наклоняется вперед, и для сохранения вертикального положения тела усиливается грудной кифоз. В результате туловище укорачивается (признак «телескопа»), а грудная клетка приобретает овальную форму. При дальнейшем смещении позвонков таз все больше наклоняется вперед и ягодицы выпячиваются кзади. Ноги у больных при ходьбе несколько согнуты в коленях (экстензионная бедренно-поясничная ригидность, или бедренно-сгибательный синдром, — признак «старой лошади»). По данным J. Sevastikoglou et al. (1980), вначале в большинстве случаев изменяется походка, а затем наступают неврологические нарушения в виде болевого синдрома и других расстройств.

На основании детального обследования 80 больных спондилолистезом в возрасте от 5 до 16 лет В. В. Зарецков и Е. Г. Рябкова (1986) установили, что уже в начале смещения позвонка в 80 % случаев появляются чувство усталости и боли в поясничной области, усиливающиеся

после физической нагрузки. По мере смещения позвонка возникают постепенно усиливающиеся боли в области задней поверхности бедер и в подколенных ямках. При этом объективно обнаруживается напряжение паравертебральных мышц.

Чтобы ослабить болевые ощущения, больные при ходьбе поворачивают стопы внутрь (походка канатоходца) или разворачивают их наружу, иногда опираются только на пальцы (прыгающая походка).

Механизм возникновения болевого синдрома при спондилолистезе различный. В основе его могут быть натяжение задней продольной связи, нестабильность позвоночника, сужение межпозвоночного отверстия, длительное напряжение мышц поясницы.

В ряде случаев в ногах отмечаются чувство онемения, жжения, ползания мурашек, повышенная чувствительность к холоду, кожа их становится бледной, синюшной, холодной на ощупь.

При выраженной степени спондилолистеза происходит сужение позвоночного канала, что приводит к резкому усилению болей и в отдельных случаях — к преходящим спинальным расстройствам. Кроме того, может наступить компрессия поясничных корешков (чаще 5-го), нередко двусторонняя, изредка — гипотрофия ягодич и бедер, нарушение функции тазовых органов. В то же время, как отмечают многие авторы, в детском возрасте при спондилолистезе практически не бывает острых нарушений спинального кровообращения (спинальных инсультов) и симптомов сдавления конского хвоста.

Иногда вертеброгенные заболевания нервной системы обуславливаются диффузным *сужением позвоночного канала* в поясничном отделе или только его латеральной части (латеральный рецессус). В результате в первом случае возникает болевой синдром типа люмбалгии или люмбоишиалгии, вначале при физической нагрузке, а затем и в покое. Сужение латеральной части позвоночного канала в поясничном отделе представляет собой редкую врожденную аномалию развития. Клинически она проявляется, по данным А. Benini (1976), под влиянием дополнительных заболеваний позвоночника (остеохондроз, спондилез, спондилоартрит). При этом может наступить сдавление 4—5-го поясничных или 1-го крестцового корешков без патологии дисков. Диагностика указанных врожденных пороков развития позвоночника основывается

на результатах специальных исследований (миелография, перидурография, саккоррадикулография, аксиальная томография позвоночника).

К врожденным изменениям опорно-двигательного аппарата, сопровождающимся нервно-мышечными расстройствами, следует также отнести *врожденную приведенную стопу*. Механизм возникновения ее все еще окончательно не установлен. По мнению М. П. Конюхова (1986), в данном случае причиной деформации являются грубые диспластические изменения костно-суставного и сухожильно-связочного аппарата, приводящие к деформации клиновидных костей, вывихам и подвывихам в клиновидно-плюсневых суставах, к изменению точки прикрепления передней большеберцовой мышцы. Клинически это проявляется приведением и супинацией переднего отдела стопы.

При врожденной приведенной стопе в 20—25 % случаев происходит диффузное снижение мышечного тонуса, оживление или снижение сухожильно-периостальных рефлексов на верхних и нижних конечностях, возникают участки гипестезии на голени и стопе, могут развиваться симптомы натяжения седалищного нерва. Указанные неврологические расстройства, естественно, не обусловлены искривлением и деформацией стоп, а являются следствием общего диспластического процесса опорно-двигательного аппарата, что может быть выявлено при рентгенографическом исследовании.

Довольно частой патологией в детском возрасте являются *остеохондропатии* (асептические некрозы), представляющие собой группу заболеваний, при которых происходят дистрофически-некротические изменения губчатого вещества коротких или эпифизов длинных трубчатых костей. Причины их возникновения пока не выяснены. Из этиологических факторов ведущая роль отводится травмам, инфекциям, наследственному предрасположению, нарушению обмена веществ, эндокринной дисфункции. Предполагается, что при данной патологии нарушается питание костной ткани, вследствие чего и возникают дистрофически-некротические нарушения.

Среди различных остеохондропатий, сопровождающихся неврологическими нарушениями, рассмотрим болезни Кальве, Шейерманна—Мау, Пертеса.

Болезнь Кальве — остеохондропатия тела позвонка — возникает в основном у детей в возрасте 4—12 лет. При ней поражается один позвонок, преимущественно в нижнегруд-

ном или верхнепоясничном отделе, и в результате происходит клиновидное сплющивание его, вплоть до узкой полоски, выступающей на несколько миллиметров кпереди.

Первым клиническим признаком болезни является локальный болевой синдром, усиливающийся при нагрузке и исчезающий в покое. В таких случаях дети дошкольного возраста нередко не могут точно указать на локализацию боли. При пальпации в области пораженного позвонка выявляется болезненность, иногда с иррадиацией книзу. Кроме того, при данной патологии довольно характерно напряжение паравертебральных мышц, распространяющееся на уровне 2—3 позвонков кверху и книзу. На фоне выраженных болей могут равномерно повышаться сухожильно-периостальные рефлексy, сформироваться небольшой участок гиперестезии в области, соответствующей уровню локализации патологического процесса.

Исход заболевания, как правило, благоприятный. В дальнейшем на этом уровне может развиваться остеохондроз.

Болезнь Шейерманна—Мау — остеохондропатия преимущественно 7—10-го грудных позвонков с образованием кифоза. У детей развивается главным образом с 11 лет, чаще болеют мальчики. Начальными признаками заболевания обычно являются неловкость в позвоночнике, повышенная утомляемость, локальные боли, усиливающиеся при ходьбе и длительном сидении. Весьма характерна мышечная гипотония. По мере прогрессирования процесса (клиновидная деформация нескольких позвонков, иногда до 6—8) развивается кифоз или кифосколиоз, который при значительной выраженности может стать причиной развития корешковых болевых синдромов и миелоишемических нарушений.

Болезнь Пертеса — асептический некроз головки бедренной кости. Наблюдается преимущественно у детей в 6—10 лет, реже — в более раннем возрасте. Чаще болеют лица мужского пола. Заболевание носит односторонний характер. Первыми признаками его являются прихрамывание, боли в области тазобедренного сустава, иногда иррадиирующие в бедро, коленный сустав, изредка — в голень, что может имитировать люмбаишиалгию или выпадение межпозвоночного диска. В ряде случаев выявляется легкая гипотрофия бедра и голени. После отдыха боль в пораженной ноге уменьшается.

Диагностика болезни Пертеса основывается на харак-

терных рентгенологических данных: остеохондроз головки и шейки бедренной кости, расширение суставной щели.

Прогноз болезни зависит от степени восстановления целостности тазобедренного сустава. Примерно в 20—25 % случаев наступает полное выздоровление; нередко сохраняется ограничение отведения бедра. В последующем возможно развитие артроза.

Неврологические нарушения иногда возникают и при *сколиозе* — дугообразном искривлении позвоночника во фронтальной плоскости. В данном случае речь идет о так называемом идиопатическом, или первичном, сколиозе (сколиотическая болезнь). Причины его возникновения и механизмы развития во многом не выяснены. Согласно данным, полученным А. И. Казьминым с соавторами (1981), он составляет около 90 % случаев сколиоза в детском возрасте. В зависимости от времени возникновения идиопатический сколиоз подразделяется на младенческий (до 3 лет), детский (3—10 лет) и подростковый (в возрасте старше 10 лет). В соответствии с локализацией вершины искривления различают сколиоз верхнегрудной, грудной (встречается наиболее часто), грудопоясничной и поясничной, а также комбинированный (формируются две вершины искривления — преимущественно в нижнегрудном и поясничном отделах). При оценке степени развития сколиоза большое значение имеет величина искривления позвоночника. По В. Д. Чаклину (1958), различают сколиоз I степени (искривление 5—10°), II (11—30°), III (31—60°) и IV степени (искривление 61—90° и более).

Уже на ранних стадиях развития сколиоза нередко обнаруживаются асимметричные вегетативные расстройства, изменения биоэлектрической активности головного мозга. Однако эти нарушения вряд ли являются следствием сколиотической болезни. Они скорее указывают на роль миелодисплазии и дисфункции церебральных структур в возникновении идиопатического сколиоза.

Частота и характер неврологических нарушений, обусловленных сколиозом, зависят прежде всего от сколиотической деформации позвонков. Так, на начальных стадиях сравнительно редко развивается болевой синдром типа торакалгии, люмбалгии или люмбоишиалгии с мышечно-тоническими и вегетативно-висцеральными нарушениями. Он обусловлен явлениями ирритации по синувентребральному нерву. В данном случае при неврологи-

ческом обследовании больных обычно не выявляются чувствительные и двигательные нарушения, а также изменения сухожильно-периостальных рефлексов. По мере увеличения степени деформации позвонков (сколиоз III—IV степени) могут возникать корешковые, в том числе корешково-сосудистые синдромы. В таких случаях очаг поражения обычно локализуется на уровне вершины искривления. Возможны также одно- или двустороннее снижение брюшных рефлексов (при верхнегрудном и грудном сколиозе), развитие нижнего спастического парапареза с выраженным повышением мышечного тонуса, обычно без нарушения функции тазовых органов. Могут быть расстройства чувствительности по корешковому или проводниковому типу. В их патогенезе определенную роль играют сосудистый и компрессионный факторы. По данным Я. Л. Цивьяна и Д. Н. Лившица (1981), в возникновении указанных неврологических симптомов ведущее значение имеет хроническое нарушение спинального кровообращения по ишемическому типу. На это указывают изменения преимущественно в двигательной сфере, сохранение нормального уровня белка в спинномозговой жидкости, а также данные ангиографических исследований спинального кровотока. Роль компрессионного фактора подтверждается результатами соответствующих ликвородинамических проб.

При *переломах и вывихах костей* нередко (по данным Н. Ф. Сыса, 1966, 2,7 % случаев) повреждаются нервные стволы конечностей. Различают первичное повреждение нервов непосредственно во время травмы (костным отломком, их сдавление и растяжение) и вторичное (сдавление нервов вследствие отека и гипоксии, костными выступами и т.д.).

При первичном повреждении нервов в случае переломов трубчатых костей остро возникают соответствующие двигательные и чувствительные расстройства, особенно в случаях полного анатомического перерыва нервных стволов. На верхних конечностях поражение нервов наиболее часто наступает при чрезмыщелковых переломах плеча. В таких случаях страдают преимущественно срединный, несколько реже локтевой и лучевой нервы; возможно и одновременное повреждение нескольких нервов. На нижних конечностях при травмах наиболее часто страдает малоберцовый нерв, особенно при переломах головки малоберцовой кости, вывихах голени, ранах в области

коленного сустава. Поэтому при любом переломе костей конечностей и повреждении суставов необходимо проводить тщательное неврологическое обследование. Синдромы поражения отдельных нервных стволов и характер неврологических расстройств при различной локализации перелома рассматриваются в первых двух частях руководства (1985, 1990 гг.; соответственно гл. IV и XIII).

После травматических повреждений периферических нервов с неполным восстановлением функции в соответствующих зонах иннервации возникают симптомы выпадения в виде чувствительных и двигательных расстройств. Поражение чувствительных или смешанных нервов, особенно богатых симпатическими волокнами (срединный, седалищный, большеберцовый нервы), нередко проявляется признаками их раздражения в виде болевого синдрома, гиперестезий, парестезий. На этом фоне обычно через несколько недель может возникнуть каузалгический синдром (болезнь Пирогова—Митчелла). Он обуславливается раздражением вегетативных (симпатических) волокон нерва рубцовой тканью, костными отломками, невромой или различными инородными телами. Каузалгический синдром проявляется жгучими болями, вначале, как правило, в области кисти или стопы, и вегетативно-трофическими расстройствами в зоне иннервации пораженного нерва, что выражается покраснением или бледностью кожи, ее сухостью или гипергидрозом, гиперпигментацией или депигментацией, иногда — усиленным ростом ногтей, гипертрихозом. Боли носят мучительный характер. Они постепенно распространяются на другие отделы конечности и выходят за пределы иннервации пораженного нерва (феномен реперкуссии), усиливаются при различных внешних воздействиях, особенно при согревании конечности; при холодном увлажнении уменьшаются (симптом «мокрой тряпки»). Со временем у больных возникают вторичные невротические расстройства и общие вегетативно-сосудистые нарушения.

В отдельных случаях нервы и нервные сплетения повреждаются после травм таза. Это бывает при переломах вертлужной впадины, тазового кольца, края таза и обычно проявляется симптомами повреждения поясничного и крестцового сплетений, седалищного и бедренного нервов. Крайне редко в детском возрасте встречается поперечный перелом крестца со смещением, в результате которого может произойти повреждение спинальных корешков.

В течение последних 15—20 лет в отечественной и зарубежной литературе подробно обсуждаются так называемые *туннельные синдромы*, представляющие собой невоспалительные заболевания отдельных нервных стволов вследствие их локальной компрессии в узком месте патологически измененных каналов или туннелей (костных, мышечных, фиброзных, костно-связочных, костно-мышечных и др.). Впервые на них обратил внимание английский хирург J. Paget (1870), обнаружив у больного после перелома лучевой кости в типичном месте сдавление срединного нерва вследствие образования костной мозоли.

Туннельные синдромы могут развиваться при острой или хронической компрессии нерва. В их возникновении, по мнению В. С. Лобзина, А. Р. Рахимджанова и Н. М. Жулева (1988), играют роль следующие три фактора: наличие по ходу нервного ствола туннеля, канала или щели («ловушечный пункт»), его механическая компрессия и ишемия. В связи с этим авторы рекомендуют называть туннельные синдромы туннельными компрессионно-ишемическими невропатиями, что, с нашей точки зрения, достаточно обоснованно. Авторы различают невропатии черепных нервов, шеи и плечевого пояса, рук, тазового пояса и ног. Механизм развития туннельных синдромов аналогичен таковому неврологических расстройств при сужении позвоночного канала.

Невропатии черепных нервов (прежде всего лицевого) нередко встречаются в детском возрасте (см. гл. X), но не относятся к нейроортопедическим синдромам. Другие же клинические формы туннельных синдромов представляют собой нейроортопедическую патологию, однако наблюдаются в основном у взрослых. В детском возрасте они практически подробно не изучались, за исключением компрессионно-ишемических невропатий срединного нерва (синдром запястного канала). В связи с этим большой интерес вызывает синдром Персонейдж — Тернера (острый плечелопаточный паралич). Он может проявляться остро или подостро в виде паралича либо пареза мышц плечевого пояса и плеча. При этом, по нашим данным, у детей в отличие от взрослых крайне слабо выражен болевой синдром, а ведущими признаками являются двигательные нарушения, поражение же мышц редко бывает диффузным. У детей раннего школьного возраста чаще всего встречаются парезы зубчатой, дельтовидной, надостной и подостной мышц, значительно реже — двуглавой и трех-

главой. Развитию их в ряде случаев предшествуют повышенные физические нагрузки на занятиях физкультурой. С нашей точки зрения, синдром Персонейдж — Тернера в ряде случаев обуславливается туннельной компрессионно-ишемической невропатией. В наблюдаемой нами компрессионно-ишемической невропатии надлопаточного нерва (синдром Копелля — Томсона) с атрофией надостной и подостной мышц компрессия надлопаточного нерва явилась следствием его ущемления под верхней поперечной связкой лопатки в области ее вырезки.

Отдельную группу нейроортопедических синдромов представляют неврологические нарушения, возникшие как *осложнения различных ортопедических вмешательств*, в том числе и во время операций. Так, при вправлении врожденного вывиха бедра открытым (чаще) или закрытым способом возможны поражения бедренного, седалищного нервов, а также наружного кожного нерва бедра. В результате нарушаются чувствительность по типу парестезии, гиперестезии, гипестезии в зоне иннервации поврежденных нервов и двигательные расстройства. Последние в случае поражения бедренного нерва проявляются парезом или параличом четырехглавой мышцы бедра (утрачивается способность разогнуть голень, снижается или выпадает коленный рефлекс). При повреждении седалищного нерва клинически ведущими симптомами являются слабость тыльных сгибателей стопы и невозможность наружного ее отведения, а также эквино-варусная установка.

Закрытая репозиция при переломах диафиза или чрезмыщелковых переломах плечевой кости может вызвать повреждение срединного нерва. Открытая репозиция чаще обуславливает поражение лучевого нерва. Повреждение локтевого нерва нередко наступает во время проведения спицы для фиксации отломков. В связи с этим Н. Ф. Сыса (1986) в случае появления припухлости локтевого сустава рекомендует проводить спицу не через внутренний надмыщелок, а у внутренней поверхности локтевого отростка, что позволяет лучше сориентироваться во время операции и уменьшить риск повреждения локтевого нерва.

Описаны различные неврологические осложнения, возникающие во время корригирующих операций на позвоночнике с использованием внутренних металлических конструкций при лечении сколиотической болезни. Эти расстройства, по мнению Я. Л. Цивьяна и Д. Н. Лифшица (1981), обуславливаются недостаточным совершенством

техники операции. Авторы успешно оперировали больных с неврологическими осложнениями сколиотической болезни, используя диструктор типа Харрингтона. При этом лишь в единичных случаях наступали преходящие изменения сухожильно-периостальных рефлексов и корешковый болевой синдром.

Следует отметить, что накануне операций, в том числе и на опорно-двигательном аппарате, в ряде случаев у больных могут возникнуть различные невротические расстройства. Они чаще бывают у детей среднего школьного возраста, испытывающих страх и опасения как перед самой операцией, так и перед наркозом (страх «не проснуться» после него). В связи с этим важную роль играют правильное деонтологическое отношение врача к больному. Вряд ли целесообразно обсуждать с ним подробно детали предстоящей операции. Лучше проиллюстрировать прооперированных больных с аналогичной патологией.

Лечение. Успех лечения нейроортопедических синдромов зависит от характера первичной патологии опорно-двигательного аппарата и обусловленных ею неврологических расстройств. С целью устранения различных костных деформаций широко применяется лечебное протезирование. Для этого используются многочисленные ортопедические приспособления, в частности тугорá, лонгеты, супинаторы, головодержатели, корсеты, ортопедические кровати, специальные аппараты и др. При необходимости производят корригирующие операции. На начальных этапах ортопедической патологии, еще до возникновения неврологических осложнений, они направлены на предотвращение нейроортопедической патологии.

Лечение неврологических расстройств носит посиндромный характер. Так, при наличии болевого синдрома, обусловленного вертеброгенной патологией, назначаются анальгезирующие, противовоспалительные и другие средства; широко используются и различные физические факторы (см. гл. X). Несколько аналогично проводят лечение клинических проявлений шейного и грудного остеохондроза. В случае развития компрессионно-ишемических повреждений спинного мозга назначают медиаторы, дегидратирующие и сосудорасширяющие препараты. Для лечения туннельных синдромов чаще всего рекомендуется местное введение кортикостероидов, в том числе и периневрально. Используются также антихолинэстеразные средства, в частности прозерин, оказывающий м- и н-холиномимети-

ческое действие. В то же время известно, что н-холиномиметическое действие прозерина улучшает нервно-мышечную проводимость и наиболее полно проявляется после предварительного блокирования м-холинорецепторов. Последнее, по данным В. С. Лобзина, А. Р. Рахимджанова и Н. М. Жулева (1988), достигается путем предварительного введения метацина, который является активным м-холинолитическим препаратом. Авторы рекомендуют использовать метацин одновременно с прозеринном (вводится через 20 мин после инъекции метацина). Для взрослых оптимальная дозировка метацина 1 мл 0,1 % раствора (1 мг), прозерина 2,5 мл 0,05 % раствора (1,25 мг). Для детей дозировка каждого препарата не должна превышать высшие возрастные разовые дозы, утвержденные Фармкомитетом Минздрава СССР. Введение прозерина после метацина значительно повышает эффективность лечения, не вызывает побочных парасимпатических реакций (гиперсаливацию, миоз, тошноту, рвоту, усиление перистальтики, понос, учащенное мочеиспускание).

Для лечения центральных и периферических неврологических расстройств, обусловленных ортопедической патологией, широко используются витамины группы В, особенно В₁ и В₁₂, лечебная физкультура, массаж, иглорефлексотерапия, аппаратная и безаппаратная физиотерапия. В случае возникновения стойких двигательных нарушений показаны разные виды механотерапии с помощью специальных приборов и различных приспособлений.

Ортопедоневрологические синдромы. К данным синдромам (неврогенным поражениям опорно-двигательного аппарата) относятся различные изменения позвоночника и конечностей, наступающие при первичном поражении центральной и периферической нервной системы.

Этиология. Причиной неврогенных поражений опорно-двигательного аппарата могут быть заболевания нервной системы воспалительного, травматического, опухолевого и наследственного характера. У детей они чаще всего встречаются при детском церебральном параличе, полиомиелите, травмах позвоночника с повреждением спинного мозга, при сирингомиелии, наследственных мышечных и нервно-мышечных заболеваниях, при экстрапирамидной патологии, нейрофиброматозе, опухолях спинного мозга, травматических повреждениях в родах плечевого сплетения (акушерские параличи) и спинного мозга,

при энцефалитах, миелитах, энцефаломиелитах, полиневритах и при других болезнях.

Клиника. Различные по этиологии и локализации поражения нервной системы могут сопровождаться изменениями позвоночника на соответствующем уровне (сколиоз, кифоз, лордоз, кифосколиоз), деформацией суставов, неправильной установкой конечностей. Эти нарушения особенно часто бывают при *детском церебральном параличе* — первичном поражении головного мозга с выраженной патологией опорно-двигательного аппарата. При этом у ребенка рано возникают контрактуры и деформации суставов, неправильные установки тела и, по данным К. А. Семеновой (1989), к 2—5 годам полностью формируется патологический двигательный стереотип.

Неправильное развитие опорно-двигательного аппарата, клинически проявляющееся в грудном возрасте, обусловлено патологической активностью стволовых структур и вызывает задержку развития моторики на стадии формирования лабиринтных тонических и шейных тонических (симметричных и асимметричных) рефлексов. Выраженная задержка редукции этих рефлексов приводит к неправильному распределению тонуса в физиологически взаимосвязанных группах мышц. Это особенно четко проявляется при спастических формах заболевания и вызывает развитие контрактур, деформаций, неправильное формирование стопы. Так, вследствие повышения мышечного тонуса в приводящих мышцах бедер наступает контрактура тазобедренных суставов, которая чаще всего одновременно носит приводящий, внутриворотаторный и сгибательный характер. В ряде случаев происходит вывих тазобедренного сустава, чему способствуют первичные диспластические и трофические изменения в результате общего недоразвития опорно-двигательного аппарата. Нередко параллельно развивается контрактура коленных суставов, а вследствие повышения тонуса икроножных мышц происходит подошвенное сгибание стоп. При вертикальной установке тела с опорой на носки центр тяжести перемещается вперед, что приводит к гиперлордозу поясничного отдела позвоночника. Все эти изменения взаимосвязаны и направлены на сохранение равновесия тела. Для увеличения площади опоры стопа приобретает эквино-вальгусную или эквино-варусную установку.

При гемипаретической форме заболевания и двойной гемиплегии возникают деформации верхних конечностей,

в частности развиваются приводящие и внутритораторные контрактуры в плечевых суставах, сгибательные контрактуры в локтевых и лучезапястных суставах. Механизм их возникновения рассматривается во второй части пособия (1990, гл. IX).

Возникающие при детском церебральном параличе деформации в области туловища в виде различных форм сколиоза, кифосколиоза, поясничного лордоза нередко приводят к изменению конфигурации грудной клетки. Они тесно связаны с деформацией нижних конечностей, носят компенсаторный характер (способствуют поддержанию вертикальной патологической установки тела), бывают весьма стойкими, резко ограничивают двигательные возможности ребенка и могут быть причиной вторичных соматических нарушений (например, при деформации грудной клетки наступают сердечно-сосудистые и легочные расстройства). Происходят также различной степени выраженности изменения костей и мышц, проявляющиеся в виде ускорения темпов оссификации, локального остеохондроза, особенно при нарушении статической нагрузки, замедленного роста трубчатых костей в длину, атрофии мышц и разрастания соединительной ткани.

Среди неврогенных заболеваний опорно-двигательного аппарата в недалеком прошлом существенное место занимали контрактуры и деформации при *полиомиелите*. Так, по данным П. Я. Фищенко и А. В. Грининой (1973), полученным в результате анализа последствий эпидемических вспышек заболевания в 1955—1960 гг., вторичные деформации встречались в 80—93,5 % случаев, причем деформации стоп — в 67,7 % наблюдений, сгибательные контрактуры коленного сустава — в 39 % (в 20 % случаев имело место вальгусное отклонение голени и торсия ее кнаружи); сгибательная контрактура тазобедренных суставов — в 27 %, сколиоз — в 13, рекурвация коленного сустава — в 3,6, паралитический вывих бедра в 2,4 %. Вследствие повреждения мышц верхних конечностей могут наступить паралитический вывих плеча (6,4 %) и сгибательная контрактура локтевого сустава (9 %).

Одним из тяжелых осложнений полиомиелита является сколиоз. Частота его встречаемости, по данным отечественных и зарубежных авторов, весьма различна и в среднем составляет 10—33 %. Характерной особенностью сколиоза служит прогрессирование по мере роста скелета бокового искривления позвоночника, нередко

продолжающееся и после остановки роста. Поэтому чем в более раннем возрасте ребенок переносит полиомиелит, тем выше риск возникновения у него выраженного сколиоза.

Сколиоз обычно наступает через 2 года после острого полиомиелита. В его возникновении, по мнению Е. К. Никифоровой (1973), главную роль играют паралич мышц спины и в значительной мере асимметричное поражение косых мышц живота, а также дегенеративные изменения межпозвоночных дисков и связочного аппарата позвоночника, что подтверждается результатами спондилографического исследования. В ряде случаев при сколиозе III и IV степени может наступить резко выраженная деформация позвоночника, иногда его боковой наклон достигает столь большой величины, что нижние ребра нависают над подвздошной костью.

В настоящее время благодаря массовой вакцинации детей аттенуированной живой вакциной Сейбана полиомиелит как эпидемическое заболевание ликвидирован в развитых странах (в том числе в СССР). Однако в развивающихся странах все еще имеют место его вспышки (см. гл. VII). Кроме того, у привитых лиц возможны случаи так называемого вакциноассоциированного заболевания. Встречаются и полиомиелитоподобные болезни, нередко протекающие с выраженными двигательными нарушениями, аналогичными таковым при заболеваниях, вызванных полиовирусами. До сих пор при полиомиелите и полиомиелитоподобных болезнях встречаются выраженные деформации и контрактуры.

Весьма разнообразные ортопедические нарушения возникают при *травмах позвоночника с частичным или полным повреждением спинного мозга*. Они проявляются в виде нейродистрофических параоссальных и параартикулярных оссификаций и контрактур (параоссальная оссификация — разновидность остеодистрофии), неврогенных артропатий, остеопатий, параостеоартропатий и деформаций нижних конечностей. Нейродистрофические оссификации развиваются преимущественно при высокой локализации спинального поражения; при более низкой его локализации наступает в основном остеопороз, а оссификации носят менее выраженный характер. В ряде случаев имеют место обширные окостенения мышц, особенно приводящих мышц бедра и мышцы, натягивающей широкую фасцию бедра. Со временем вследствие нейродистро-

фических оссификаций, бездействия суставов и спастики сгибательных мышц нередко возникают контрактуры суставов. У некоторых больных, кроме того, наступает деформация стоп.

Развитие остеоартропатий и остеопатий весьма характерно для *сирингомиелии* (спинального глиоза). Она иногда встречается у детей, в том числе и в возрасте до 10 лет. Признаки остеоартропатий в большинстве случаев обнаруживаются через несколько лет после начала сирингомиелии. В зависимости от локализации процесса в спинном мозге могут поражаться локтевой, коленный, голеностопный суставы, передние отделы стопы. Вначале появляется припухлость одного из суставов, что сопровождается умеренной болезненностью, гиперемией кожи, небольшим локальным повышением температуры. На рентгенограммах пораженных суставов регистрируются признаки остеохондроза, отмечается смазанность трабекулярного рисунка костной ткани. По мере прогрессирования процесса в области эпифиза образуется краевой дефект, иногда происходят надломы кости.

При выраженных деформациях сустава его функция в течение длительного времени может не нарушаться и движения сохраняются в полном объеме, но вызывают лишь некоторую болезненность. Характерна выраженная дистрофия кожи, особенно в области кистей и стоп, — здесь образуются мелкие и глубокие рубцы, длительно незаживающие раны; становятся сухими и ломкими ногти. Возможны также трофические нарушения в области мышц, проявляющиеся в виде гипо- или псевдогипертрофии.

При сирингомиелии нередко происходят патологические переломы костей, обусловленные остеопорозом. Они отличаются поздней консолидацией отломков, формированием больших мозолей, нередко с обызвествлением окружающих мягких тканей, что создает впечатление роста костной опухоли.

Дегенеративно-дистрофические изменения в суставах, особенно в коленном, могут наступить вследствие *нарушения их соматической и вегетативной иннервации*. Как известно, иннервация коленного сустава осуществляется $L_3 - S_2$ -корешками. Поэтому болевая ирритация на данном уровне вначале может сопровождаться явлениями артралгии, а затем приводит к вторичным дистрофическим расстройствам.

Выраженные нарушения опорно-двигательного аппара-

та встречаются при наследственных дегенеративных заболеваниях нервной системы, особенно у больных прогрессирующими мышечными дистрофиями, экстрапирамидными заболеваниями и нейрофиброматозами (болезнь Реклингхаузена). Так, при юношеской (поясно-конечностной) форме миопатии Эрба—Рота вследствие атрофии мышц тазового пояса, туловища, проксимальных отделов нижних конечностей резко нарушается двигательная активность больного и рано возникает поясничный лордоз. Такой больной ходит, переваливаясь с ноги на ногу, живот у него резко выпячен вперед, верхняя часть туловища откинута кзади; грудная клетка уплощается в передне-заднем направлении, реберные края выпячиваются. Из-за атрофии прямых и косых мышц живота при некоторой сохранности поперечных мышц возникает характерная поперечная перетяжка туловища — так называемая «осиная талия» (см. гл. XVIII). По мере прогрессирования заболевания выраженность лордоза все более усиливается и больные уже не встают с постели, нередко принимают вынужденное уродливое положение. Вместе с тем развиваются контрактуры, деформации, анкилозы. Аналогичное состояние может наступить и при псевдогипертрофической форме Дюшенна. Появление контрактур и деформаций характерно также для нервных амиотрофий.

Из наследственных экстрапирамидных заболеваний нервной системы наиболее сильные изменения костно-суставного аппарата вызывает деформирующая мышечная торсионная дистония. Характер этих изменений зависит от формы заболевания (локальная или генерализованная) и от того, что при нем преобладает — ригидность или гиперкинезы. Локальная форма (например, спастическая кривошея) сопровождается постоянным или периодическим нарушением конфигурации шейного отдела позвоночника. При генерализованной форме в связи с изменчивостью мышечных спазмов также вначале происходит меняющаяся сгибательно-разгибательная установка туловища и конечностей. Однако при этом, по данным Э. И. Канделя (1981), преобладает общеразгибательная установка тела. Такие деформации позвоночника и конечностей особенно выражены при ходьбе. Бедра обычно находятся в положении приведения или отведения с ротацией кнутри или кнаружи. По мере прогрессирования болезни (III—IV стадии) возникают контрактуры тазо-

бедренных суставов. Стопы принимают положение подошвенного сгибания, несколько поворачиваются кнутри, что обуславливает эквино-варусную установку. Кроме того, происходит переразгибание в коленных суставах. Несколько позже в ряде случаев наступают ротационные деформации рук.

Из-за постепенного развития генерализованных деформаций позвоночника, туловища и конечностей больные принимают своеобразные патологические позы, теряют способность передвигаться и находиться в вертикальном положении. Однако и в таких случаях, как указывают Э. И. Кандель и С. В. Войтына (1971), можно ликвидировать костно-суставные деформации и контрактуры путем стереотаксических операций.

Часто у больных нейрофиброматозом рано возникают (в основном в возрасте до 9 лет) и постепенно прогрессируют различные изменения опорно-двигательного аппарата. Первое место по частоте занимают деформации позвоночника в виде тяжелой степени сколиоза. Он локализуется преимущественно в грудном и исключительно редко в поясничном отделах позвоночника. Его характерной особенностью является короткая и выраженная дуга искривления. По данным Р. Н. Бутянова (1984), величина угла противостояния составляет в среднем 27,9 %. При данной патологии на рентгенограммах нередко регистрируются признаки распространенного остеопороза тел позвонков, который, согласно данным Э. А. Ляндрес и Р. Э. Райе (1977), часто сопровождается деформацией дужек и проксимальных отделов ребер на выпуклой стороне. Рано наступают кифоз и клиновидная деформация позвонков со значительной патологической ротацией и торсией. Вершина основной сколиотической дуги нередко располагается на уровне 4-го грудного позвонка, что соответствует физиологически ранимой зоне кровоснабжения спинного мозга. Подобный тип сколиоза часто носит декомпенсированный характер. Он может приводить к нарушению дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. У 16,6 % больных этой формой сколиоза Бутянов выявил ишемические спинальные нарушения.

У больных с нейрофиброматозом нередко встречаются и врожденные аномалии развития, особенно со стороны нижних конечностей. Они могут проявляться в виде деформации стоп, неравномерности длины ног, ложных суставов и даже саблевидного искривления голени с истончением

костей, что способствует возникновению патологических переломов.

В ряде случаев причиной деформаций позвоночника у детей могут быть *опухоли спинного мозга*. При этом возникает преимущественно сколиоз на уровне, соответствующем локализации объемного процесса; он обычно сочетается с умеренно выраженным кифозом. По данным Я. Л. Цивьяна и Д. Н. Лившица (1979), кифосколиотическая деформация позвоночника часто является первым клиническим признаком опухолевого процесса, а неврологические нарушения развиваются лишь через 7—10 лет. Это обычно встречается при интрамедуллярных опухолях, так как экстрамедуллярные опухоли обычно рано проявляются корешковым болевым синдромом. Кифосколиоз при интрамедуллярных опухолях спинного мозга может быть весьма выраженным (III степени, по классификации Чаплина), но, как указывают Цивьян и Лившиц, никогда не достигает таких больших размеров, как при сколиотической болезни с тяжелыми спинномозговыми осложнениями. В связи с этим важно заключение авторов, что в случае сочетания умеренно выраженного кифосколиоза с глубоким парапарезом или параплегией ног нельзя делать заключение о кифосколиотической этиологии двигательных расстройств. В таких случаях необходимо проводить тщательное неврологическое и рентгенологическое обследование для исключения внутриспинальной патологии.

Различные ортопедические нарушения бывают при *травматических повреждениях в родах плечевого сплетения* (акушерские параличи). Патофизиологический механизм их возникновения подробно изучали О. В. Дольницкий, В. И. Карчемский (1980), А. Н. Чижик-Полейко, В. Д. Дедова (1984). На основании полученных ими результатов исследований установлено, что при данной патологии развиваются приводящая и внутривращательная контрактуры плечевого сустава, сгибательная и пронаторная — локтевого и лучезапястного суставов. Они редко формируются в изолированном виде, а обычно возникают в различных сочетаниях у одного больного. Наиболее часто встречаются внутривращательная и приводящая контрактуры плечевого сустава. Возникают они рано (нередко в первые месяцы жизни) вследствие нарушения равновесия в ряде функциональных групп мышц. Так, при акушерском параличе, особенно верхнем и тотальном

типах, наступает слабость дельтовидной мышцы, над- и подостной, а также малой круглой мышц, отводящих и вращающих плечо кнаружи. Функции же их антагонистов (подлопаточной, широчайшей мышцы спины и большой круглой мышцы), вращающих плечо кнутри, сохраняются. В результате плечо остается приведенным к туловищу в состоянии внутренней ротации. Так возникает нестабильность плечевого сустава, приводящая к подвывихам и даже вывихам плеча кзади. В связи с этим резко ограничивается подъем руки, а наружная ротация плеча становится практически невозможной. В дальнейшем вследствие неправильного положения руки, ограничения или вообще отсутствия способности к активным ее движениям происходит деформация костей, образующих локтевой сустав. В результате формируются сгибательная и пронационная контрактуры сустава, чему, по мнению В. Д. Дедовой (1983), способствуют укорочение связок и капсулы переднего отдела локтевого сустава, постоянное напряжение пронаторов, их сморщивание и укорочение. Парез разгибателей кисти и пальцев обуславливает формирование сгибательной контрактуры лучезапястного сустава, и кисть принимает положение локтевого приведения. Указанные контрактуры резко ограничивают движения пораженной конечности и лишают ребенка возможности самообслуживания.

Изменения со стороны опорно-двигательного аппарата при травматических повреждениях в родах спинного мозга, воспалительных заболеваниях центральной и периферической нервной системы (энцефалитах, миелитах, энцефаломиелитах, полиневритах) и других заболеваниях проявляются деформациями позвоночника (кифозы, лордозы, сколиозы, кифосколиозы), атрофией мышц, уменьшением темпов роста пораженных конечностей (чем в более раннем возрасте наступает поражение нервной системы, тем короче конечность на стороне пареза). При этом могут развиваться контрактуры и деформации суставов.

Лечение. Терапевтические мероприятия при ортопедоневрологических синдромах должны быть направлены на лечение основной патологии — поражений нервной системы. Оно проводится по существующим в детской невропатологии принципам. Рано начатое лечение может предотвратить или отсрочить (при наследственно-дегенеративных заболеваниях) возникновение вторичных изменений опорно-двигательного аппарата.

Глава XII. ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ГРИППЕ

Во всех странах ежегодно регистрируются эпидемии, вызываемые вирусами гриппа. Они охватывают огромные контингенты как взрослого, так и детского населения. При гриппе часто поражается головной мозг — по данным разных авторов, от 0,5 до 30 %, что в основном связано с характером эпидемии и особенностями возбудителя.

Этиология. Вирусы гриппа являются представителями РНК-группы. Они не вырабатывают стойкого иммунитета и вызывают четко циклическое повторение эпидемий (тип А — через 1—2 года, тип Б — через 3—4 года).

Патогенез. Вирусы гриппа паразитируют внутриклеточно и, обладая тропизмом к бронхо-легочной системе, поражают эпителий дыхательных путей, а также легочную ткань. Они оказывают и специфическое токсическое влияние, особенно на нервную и сосудистую системы, что и определяет характер поражения. Однако полностью исключить возможность первичного мозгового поражения, вызванного нейротропным штаммом вируса гриппа *NWS*, репродуцирующегося в клетках эпендимы мозговых желудочков и эндотелия сосудов, нельзя.

Патологическая анатомия. Морфология церебральных поражений при гриппе изучена достаточно подробно, но трактуют ее различные авторы по-разному. К примеру, А. И. Абрикосов (1949) и М. А. Скворцов (1960) расценивают эти поражения как геморрагический энцефалит, А. П. Авцин (1962) — как энцефалопатию. Макроскопически у больных гриппом детей при церебральных нарушениях отмечаются резкий отек, набухание и гиперемия головного мозга. При микроскопическом исследовании препаратов мозга, кроме отека мозга, обнаруживаются расслоение мозговых оболочек, четко выраженные сосудистые изменения типа васкулитов с кольцевидными кровоизлияниями и периваскулярной клеточной инфильтрацией, стазы, тромбообразования, диапедезные кровоизлияния в мягкую мозговую оболочку и различные отделы мозга, особенно в ретикулярную формацию ствола. На этом фоне выявляются дистрофические изменения нервных клеток (вплоть до их гибели и образования клеток-теней), глиозные узелки, пикноз клеток эпендимы и сосудистой стенки.

К л и н и к а. Поражения центральной нервной системы при гриппе можно подразделить на 2 группы — на энцефалические реакции и энцефалит. Первые при гриппе возникают чаще, чем при других инфекциях, что, очевидно, связано со специфическим токсическим влиянием вирусов гриппа на мозг (см. гл. V). Основную группу энцефалитов составляют токсико-геморрагические энцефалиты, возникающие на высоте гриппозной инфекции. Их клиническая картина является отражением диффузного сосудистого поражения головного мозга и отличается большим полиморфизмом. При развитии энцефалита в детском возрасте отмечается определенная избирательность поражения сосудов разных областей мозга, на основании чего выделяют несколько его клинических форм.

Заболевание развивается остро на высоте гриппа при температуре 39 °С и выше. У детей раннего возраста процесс дебютирует нарушением сознания и судорогами, на фоне которых появляется очаговая церебральная симптоматика. Судороги могут быть однократными, но чаще повторяются на протяжении одного или нескольких дней, что указывает на развитие отека головного мозга. У старших детей часто развивается делириозный синдром с бредом и галлюцинациями. Появление очаговых симптомов позволяет дифференцировать энцефалит от энцефалической реакции. Из них наиболее часто возникают гемипарезы. В ряде случаев они сочетаются с центральным поражением лицевого и подъязычного нервов. Нередко появляются разнообразные гиперкинезы в виде хореоатетоза и миоклоний, иногда — атактические нарушения и парезы глазодвигательных нервов.

Возраст детей в какой-то мере предопределяет характер и локализацию поражения, что зависит от степени функциональной зрелости тех или иных мозговых структур и их сосудистой сети (более ранимы отделы головного мозга, менее развитые морфологически и функционально). Зависимость локализации процесса от возраста позволяет прогнозировать течение острого периода и характер исхода — остаточных явлений. По локализации поражения различают следующие формы гриппозных энцефалитов: а) корковый (ведущим является острое делириозное состояние); б) корково-подкорковый (характеризуется гемипарезами, нередко нарушениями речи, изредка — гиперкинезами); в) верхнестволовой (проявляется гиперкинезами и нарушением статических функций); г) стволо-

вой (умеренные мозжечковые нарушения и поражения черепных нервов).

Корковая форма свойственна детям старшего возраста. В известной степени она представляет собой переходный между энцефалической реакцией и энцефалитом вариант. При ней, помимо делириозного синдрома, развиваются церебральная микросимптоматика в виде сухожильной анизорефлексии и патологических рефлексов, легкой атаксии, нередко — менингеальный симптомокомплекс и легкий отек мозга. Ведущим в клинике корковой формы энцефалита является острое психотическое состояние с яркими зрительными галлюцинациями и их бредовой трактовкой. Обычно больные дети двигательно расторможены, возбуждены, сознание у них спутано, им мерещатся двигающиеся звери.

Корково-подкорковая форма наиболее часто бывает у детей раннего и младшего школьного возраста. Возникающие при ней морфологические изменения мозга являются отражением наличия стазов и тромбообразования в бассейне средней мозговой артерии. Клинически у таких больных после судорог, часто очаговых, выявляется гемипарез или гемиплегия. Локализация очага в доминантном полушарии вызывает моторную афазию или (у детей в возрасте до 2 лет) сенсомоторную алалию. Распространение поражения на подкорковую область приводит к появлению хореоатетозного гиперкинеза.

Верхнестволовая форма обычно встречается у детей раннего возраста (от 4—6 месяцев до 2—3 лет). В данном случае возникают тяжелые, часто необратимые изменения среднего мозга, особенно ретикулярной формации. Грозным прогностическим признаком их, как правило, служит длительное нарушение сознания и судорожный статус с тоническими судорогами децеребрационного типа. При этом отмечается очаговая симптоматика в сочетании с синдромами децеребрации или декортикации.

Клиническая картина при верхнестволовой форме энцефалита характеризуется разнообразными гиперкинезами, появляющимися после купирования судорожного статуса. Больные дети часто высовывают язык, чмокают, совершают сосательные движения, т. е. у них вновь начинают появляться редуцированные по возрасту рефлексy. Кроме того, изредка наблюдаются явления гемибаллизма с поворотом туловища и бросковыми движениями руки, шаговые движения («езда на велосипеде»). Вместе с тем

исчезают ранее приобретенные двигательные навыки — ребенок утрачивает способность держать голову, садиться, вставать, у него появляются грубые нарушения психического развития (перестает узнавать мать, реагировать на зрительные и слуховые раздражители).

Можно считать, что, если в остром периоде гриппозного энцефалита в течение 10—12 дней не удается вывести ребенка из состояния децеребрации, прогноз неблагоприятен.

Стволовая форма гриппозного энцефалита может развиваться у детей различных возрастных групп, однако дети раннего возраста страдают ею сравнительно редко. Ведущими в клинической картине заболевания являются мозжечковые и глазодвигательные нарушения. Обычно у больных после судорог появляются умеренная атаксия и страбизм, нарушается конвергенция. При этом общемозговые и очаговые нарушения довольно часто могут сочетаться с менингеальными симптомами различной выраженности, а в ликворе обнаруживается небольшой плеоцитоз лимфоцитарного или смешанного характера, дающий основание для диагностики менингоэнцефалита. Спинномозговая жидкость в таких случаях saniруется в течение 10—12 дней. Очаговая неврологическая симптоматика убывает медленно. Выздоровление может быть как полным, так и частичным, т. е. могут сохраняться стойкие остаточные явления. В структуре последних нередко выделяются декортикационный синдром (последствия отека головного мозга) и очаговый дефект (обусловлен собственно энцефалитом).

Течение, исход. Характер течения заболевания определяется прежде всего возрастом больных и его клинической формой. Кортикальная форма гриппозного энцефалита чаще протекает благоприятно. После нее сохраняется лишь церебрастенический синдром. Кортико-подкорковая форма в 15—20 % случаев дает более серьезные остаточные явления, чаще в виде гемипарезов, афазических нарушений, судорожного синдрома, задержки психического развития. Верхнестволовая форма в 50—70 % случаев заканчивается тяжелой инвалидизацией с синдромами децеребрации и декортикации. Стволовая форма гриппозного энцефалита протекает достаточно благоприятно и в большинстве случаев не дает остаточных явлений или вызывает после острого периода незначительную церебральную микросимптоматику.

Диагностика. При постановке диагноза энцефалитов и других поражений нервной системы при гриппе проводят непосредственную диагностику церебрального поражения, выделяя при этом клинические синдромы, и подтверждают причинную зависимость заболевания мозга от гриппозной инфекции. Наиболее трудно энцефалическую реакцию и отек головного мозга в острой фазе заболевания дифференцировать от энцефалита. С этой целью необходимо учитывать сроки появления начальных мозговых симптомов, помня, что энцефалическая реакция возникает в первые сутки гриппа, на высоте фебрилитета, при выраженной интоксикации, что симптоматика энцефалита начинает проявляться на 3—4-е сутки и позже. Ведущим критерием дифференциации этих состояний служит и то, что при энцефалите проявляются четкие локальные симптомы поражения головного мозга. Причем довольно часто очаговая симптоматика начинает обнаруживаться лишь после уменьшения выраженности общемозговых расстройств. Глазодвигательные нарушения при стволовой форме заставляют гриппозный энцефалит дифференцировать от эпидемического. Важным отличительным признаком острой фазы последнего являются слабость конвергенции, диплопия и нарушения сна, не свойственные гриппозному энцефалиту.

Лечение, профилактика. Большинство больных гриппозным энцефалитом в остром периоде заболевания нуждаются в интенсивной терапии патогенетической направленности (см. гл. V). В качестве специфических терапевтических препаратов используют противогриппозные γ -глобулин, сыворотку и видоспецифический интерферон (по 2 капли в каждую ноздрю с интервалами в 1 ч в дневное время, на протяжении первых двух суток), а также ремантадин (по 0,25—0,1 г 3 раза в первые сутки, затем 2 раза в день в течение 3—4 суток).

Лечение остаточных явлений проводится по общим принципам восстановительной терапии.

Профилактика менингоэнцефалитов и энцефалитов при гриппе, как правило, сводится к проведению общих мероприятий, направленных на предотвращение их развития.

Глава XIII. ТУБЕРКУЛЕЗНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Благодаря широко проводимым в нашей стране профилактическим мероприятиям и систематическому лечению больных туберкулезом численность их значительно снизилась, особенно среди детей.

Среди туберкулезных поражений различных органов и систем нарушения центральной нервной системы бывают относительно редко. К ним прежде всего относятся туберкулезный менингит и менингоэнцефалит, солитарная туберкулема мозга, поражения спинного мозга при туберкулезном спондилите. Выделяются также атипичные формы поражений нервной системы.

Туберкулезный менингит. Из туберкулезных поражений нервной системы чаще встречается и наиболее тяжело протекает туберкулезный менингит. Он наблюдается у людей всех возрастных групп, но особенно часто у детей раннего возраста. Заболеваемость им не носит сезонный характер, однако возрастает в зимне-весенний период.

Этиология. Возбудитель туберкулеза относится к микобактериям. В основном он имеет форму тонкой, иногда изогнутой палочки со слегка закругленными краями. Однако встречаются и другие формы. Этот возбудитель отличается большим разнообразием вирулентных свойств, что предопределяется особенностями как его самого, так и макроорганизма. Кроме того, микобактерии туберкулеза очень устойчивы к воздействию различных внешних факторов.

Патогенез. Туберкулезный менингит, как и другие формы туберкулеза нервной системы, относится к числу вторичных поражений. Обычно он возникает в период генерализации и прогрессирования первичной туберкулезной инфекции или при обострении уже существующего органного туберкулеза. Чаще всего источником инфекции является туберкулез легких, а также лимфатических узлов, преимущественно бронхиальных. Описаны и случаи, когда туберкулезный менингит развивается при отсутствии клинических признаков туберкулеза других органов. Это, очевидно, объясняется тем, что поражение внутренних органов протекает латентно, без клинической манифестации.

В нервную систему микобактерии туберкулеза проникают обычно гематогенным путем, в основном через

сосудистые сплетения мозговых желудочков. Распространяясь по ликворным коммуникациям, они вызывают характерные для туберкулеза специфические воспалительные изменения, прежде всего в мягкой мозговой оболочке основания головного мозга и в эпендиме желудочков. Возможны также лимфогенный (при туберкулезном лимфадените) и контактный (при туберкулезном спондилите, при специфическом поражении костей черепа и среднего уха) пути. В развитии туберкулезного менингита большое значение имеет аллергический фактор. Изменения реактивности организма, особенно у часто и длительно болеющих детей, несомненно, благоприятствуют возникновению туберкулезного менингита. Провоцирующую роль может играть травма.

Патологическая анатомия. Основным морфологическим субстратом туберкулезного менингита в остром периоде является экссудативное (серозное) воспаление, в отдаленном периоде воспаление больше носит продуктивный характер. Туберкулезные бугорки в мягкой мозговой оболочке имеют типичное строение. При экссудативном воспалении мозговые оболочки становятся тусклыми, отечными, пропитываются желатинообразным экссудатом. Значительно изменяются сосуды (особенно средние и мелкие) оболочек мозга и в сосудистых сплетениях. Кроме того, характерны фибринозное набухание сосудистых стенок, тромбоз. Вокруг сосудов образуются туберкулезные гранулемы и инфильтраты, состоящие из лимфатических и плазматических клеток. Аналогичные изменения возникают в ткани головного мозга. Васкулиты, очаги размягчения, специфические гранулемы и казеозный распад при туберкулезном менингоэнцефалите ведут к формированию очаговой симптоматики. Особенно часто эти изменения происходят в промежуточном мозге, в области водопровода, моста и ножек мозга. При своевременной начатой правильной терапии экссудат рассасывается. Если же лечение начато поздно, наступает фиброз мозговых оболочек, что нарушает ликвородинамику и ведет к развитию гидроцефалии. При туберкулезном энцефалите поражаются также корешки черепных нервов. Это может вызвать глухоту, слепоту и другие нарушения.

Клиника. В большинстве случаев заболевание начинается подостро, причем ему предшествует продромальный период. У некоторых детей, особенно раннего возраста и у более старших, при наличии провоцирующего фактора

заболевание начинается остро. Следует отметить, что в связи с нечеткими клиническими проявлениями продромальный период может быть незаметным. Для периода продромы наиболее характерен церебрастенический синдром. При этом отмечаются общее недомогание, слабость, повышенная раздражительность, быстрая утомляемость, плаксивость, беспокойный ночной сон и сонливость в дневные часы, снижение интереса к окружающему, головная боль, иногда рвота, снижение аппетита, часто регистрируется субфебрилитет. Данный период продолжается от 1 до 3—4, изредка до 5—6 недель. В его основе лежит токсическое воздействие на организм микобактерий туберкулеза и развивающийся в мозговых оболочках туберкулезный процесс.

К концу продромального периода характерная для заболевания симптоматика начинает нарастать. Температура постепенно повышается до 38—39 °С, причем в течение дня может колебаться в пределах 1—2 °С. Ухудшается общее состояние, головная боль становится постоянной и достигает значительной интенсивности, рвота возникает ежедневно, обычно на высоте головной боли. Снижение аппетита достигает анорексии, вялость и сонливость сменяются оглушенностью и сопорозным состоянием сознания. У детей дошкольного и школьного возраста периодически возникает делириозное состояние с устрашающими галлюцинациями и бредом. У детей раннего возраста могут появиться генерализованные или локальные клонико-тонические судороги.

Менингеальные симптомы начинают определяться уже в первые дни заболевания. Вначале они выражены незначительно, причем чаще обнаруживается лишь ригидность затылочных мышц и верхний симптом Брудзинского. Но уже к середине первой недели болезни все менингеальные симптомы приобретают четкую выраженность и сочетаются с гиперестезией, а также с повышенной чувствительностью к зрительным и слуховым раздражениям. У детей грудного возраста вызывается положительный симптом Лессажа; выбухает, напряжен и плохо пульсирует большой родничок. Больной принимает характерное положение: лежит на боку с запрокинутой назад головой и подтянутыми к животу ногами; живот при этом ладьеобразно втягивается, брюшная стенка напрягается.

В начале второй недели заболевания появляется симптоматика очагового поражения головного мозга и ко-

решков черепных нервов. Одними из первых проявляются характерные симптомы поражения глазодвигательного и отводящего нервов: наступают косоглазие, ограничение движений глазных яблок, диплопия, птоз, анизокория с расширением зрачка на стороне поражения. Несколько позже развивается симптоматика поражения лицевого и преддверно-улиткового нервов. Об этом свидетельствуют парез мимических мышц, головокружение, шум в ушах, снижение остроты слуха. Необходимо отметить, что нейросенсорная тугоухость может возникнуть и в результате токсического поражения нерва, особенно при использовании аминогликозидов. Поражение зрительного нерва, вызывающее снижение остроты зрения, иногда до слепоты, бывает в результате как неврита зрительного нерва, так и застойных изменений. В отдельных случаях развивается туберкулезный хориоретинит.

Из симптомов очагового поражения головного мозга при туберкулезном менингоэнцефалите обнаруживаются моно- и гемипарезы, афазические нарушения, гиперкинезы, атаксия. Несколько позже могут появиться симптомы поражения спинного мозга, характер которых определяется уровнем поражения.

Довольно типичны для туберкулезного менингита вегетативные нарушения — резкое усиление потливости, разлитой стойкий красный дермографизм, вазопатические пятна Труссо на лице и верхней части груди, частый, слабого наполнения пульс, извращенный рефлекс Ашнера. Нередко бывают задержка стула, снижение количества выделяемой мочи. В дальнейшем состояние продолжает прогрессировать ухудшаться, развиваются мозговая кома, децеребрационная ригидность, нарастают кахексия и трофические нарушения, угасает рефлекторная деятельность.

Следует отметить, что под влиянием правильной терапии классическая симптоматика заболевания при ранней диагностике его в корне меняется: общемозговые симптомы бывают менее выражены, симптоматика очагового поражения головного и спинного мозга не развивается, менингеальные симптомы постепенно исчезают.

При туберкулезном менингите значительно повышается давление ликвора (до 300—500 мм вод. ст.), чаще он бывает прозрачным и бесцветным, иногда, особенно при позднем проведении пункции, — опалесцирующим или

ксантохромным. Содержание в нем белка повышается, причем наблюдаются его колебания в довольно широких пределах — от 0,42 до 2—3 г/л и более, глобулиновые реакции резко положительны. Особенно высокий уровень белка бывает при развитии блока субарахноидального пространства. Цитоз обычно носит лимфоцитарно-нейтрофильный характер и колеблется в пределах от 100 до $1000 \cdot 10^6$ /л. Содержание сахара снижается до 2 ммоль/л и менее, причем чем оно меньше, тем хуже прогноз. При хранении спинномозговой жидкости в течение 13—24 часов выпадает в осадок фибрин в виде тонкого слоя. Из него иногда удается выделить микобактерии туберкулеза. Санация ликвора при благоприятном течении заболевания идет длительно, в течение 2—3 месяцев.

Со стороны крови при туберкулезном менингите характерных изменений не бывает. Отмечаются умеренный лейкоцитоз, иногда лейкопения, нейтрофилез, лимфопения, увеличение СОЭ. В моче выявляются небольшое количество белка, иногда гиалиновые цилиндры.

Течение, прогноз. По течению туберкулезный менингит в настоящее время делится на острый, подострый, хронический и рецидивирующий. Острое течение характерно для детей раннего возраста, подострое в основном соответствует классическому варианту заболевания, хроническое типично для детей, получавших в прошлом противотуберкулезное лечение или при развитии менингита на фоне этого лечения, рецидивирующее течение наблюдается при запоздалом либо при недостаточно систематическом или неполном лечении. Обычно рецидив менингита возникает на фоне обострения основного туберкулезного процесса, но может быть и самостоятельным. Рецидив, наступающий спустя несколько месяцев после заболевания, считается ранним, через год и позже — поздним. Ранние рецидивы протекают тяжелее, чаще вызывают стойкие остаточные явления, в связи с чем прогноз их хуже. Из остаточных явлений туберкулезного менингита, особенно с хроническим или рецидивирующим течением, наиболее часто бывают внутренняя гидроцефалия, психическая отсталость, парезы и параличи, глухота, судорожный синдром. Прогноз и течение туберкулезного менингита прежде всего зависят от своевременной начатой и правильно проводимой терапии. При соблюдении этих условий наступает практически полное выздоровление.

Классификация. В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса выделяют 3 основные клинические формы заболевания — базальный туберкулезный менингит, туберкулезный менингоэнцефалит и туберкулезный менингоэнцефаломиелит.

Наиболее часто встречается базальный туберкулезный менингит. Он обычно предшествует появлению симптоматики менингоэнцефалита или менингоэнцефаломиелита. Для базального туберкулезного менингита типичны общемозговые расстройства, менингеальный синдром, поражение корешков черепных нервов, серозного характера воспалительные изменения ликвора.

Туберкулезный менингоэнцефалит и менингоэнцефаломиелит — наиболее тяжелые формы заболевания. Помимо специфической для менингита симптоматики, их клиническая картина включает симптоматику очагового поражения головного и спинного мозга на различном уровне. Для указанных форм заболевания наиболее характерны параличи, парезы, гиперкинезы, трофические и нейроэндокринные нарушения, децеребрационная ригидность, поражение черепных и спинномозговых нервов, расстройство чувствительности проводникового типа, корешковый болевой синдром.

Диагностика. Туберкулезный менингит диагностируется на основании учета эпидемиологических данных, анамнеза, клинических и ликворологических особенностей. При этом учитываются контакты с туберкулезным больным, наличие туберкулеза других органов и систем (преимущественно легочного и бронхиальных лимфоузлов), подострое развитие заболевания, характерные клинические особенности, увеличение содержания белка в ликворе, смешанный плеоцитоз, снижение уровня сахара и хлоридов. Доказательством этиологии заболевания служит выделение из ликвора микобактерий туберкулеза. Большое значение при диагностике имеет правильная оценка туберкулиновых проб, в частности основной из них — реакции Манту (2 единицы стандартного туберкулина). Она считается отрицательной при наличии реакции только на укол, сомнительной — при выявлении папулы диаметром 2—4 мм; положительной — при обнаружении через 72 ч папулы в 5 мм и более. Реакция Манту в остром периоде туберкулезного менингита может угасать, что свидетельствует о туберкулиновой анергии. Но в процессе лечения она вновь становится положительной. При поста-

новке реакции Манту применяют туберкулин в различном разведении. Кроме того, можно использовать ряд других проб (подкожная проба Коха, эозинофильнотуберкулиновая, гемотуберкулиновая, протеинотуберкулиновая).

При диагностике туберкулезного менингита в отдельных случаях возникает необходимость дифференцировать его от серозного менингита вирусной этиологии. Различие заключается в том, что первый медленно прогрессирует, а второй начинается остро. Нарастающая головная боль, вялость, сонливость, анорексия, нечастая рвота, постепенное повышение температуры, замедление пульса, усиление красного дермографизма, появление парезов глазодвигательных нервов, своеобразные изменения психики — основные симптомы туберкулезного менингита, не характерные для вирусных менингитов. При последних судороги, нарушения сознания и другие общемозговые нарушения возникают в первые 2 дня заболевания, на фоне высокой температуры; с первого же дня проявляются менингеальные симптомы. При туберкулезном менингите они обычно возникают к концу первой недели заболевания, а судороги и нарушение сознания при отсутствии специфического лечения — после 10-го дня болезни. При туберкулезном менингите довольно часто выявляются изменения на глазном дне в виде специфического хориоретинита, неврита, атрофии зрительных нервов или застойных дисков. При серозных менингитах вирусной этиологии внутричерепное давление также может достигать 300—500 мм вод. ст., однако ликвор при нем бывает только прозрачным и бесцветным. Если при дифференциации данных заболеваний возникают затруднения, необходимо провести специфическую противотуберкулезную терапию.

Лечение. Основными специфическими средствами лечения туберкулезного менингита являются производные гидразида изоникотиновой кислоты (препараты ГИНК) — тубазид (изониазид) и фтивазид. Эти препараты хорошо проникают через гематоэнцефалический барьер и обладают высокой бактериостатической активностью по отношению к микобактериям туберкулеза. Изониазид назначают из расчета 15—20 мг/кг массы в сутки, фтивазид — 40—60 мг/кг. При поздней диагностике, рецидиве заболевания и тяжелом течении, особенно у детей раннего возраста, назначают максимальные дозы препаратов. Суточная доза дается в 3 приема перед едой. При частой рвоте и затрудне-

нии глотания изониазид можно вводить внутривенно (медленно!) или внутримышечно. Препараты легко переносятся больным, но все же могут оказывать побочное действие (снижение аппетита, тошнота, рвота, аллергическая сыпь, в отдельных случаях — полиневриты). При появлении осложнений дозу препарата уменьшают, а для предупреждения и лечения полиневритов назначают витамины В₆ и В₁.

Препараты ГИНК при туберкулезном менингите назначают одновременно с другими химиопрепаратами, обычно с этамбутолом или рифампицином, иногда со стрептомицином.

Этамбутол также хорошо проникает через гематоэнцефалический барьер и подавляет размножение микобактерий, устойчивых к ГИНК и стрептомицину. Препарат дозируется из расчета 20—25 мг/кг массы в сутки (не более 1 г) и дается однократно после еды. Он тоже вызывает побочное явление — ухудшает зрение, в связи с чем в процессе лечения необходимо вести постоянный контроль за его остротой. При неврите зрительных нервов, хориоретините, при падении остроты зрения этамбутол следует отменить.

Полусинтетический антибиотик рифампицин (бенемидин) действует на микобактерии туберкулеза бактерицидно. Его назначают в дозе 8—10 мг/кг массы (не более 0,45 г) в сутки. Препарат дается за 30 мин — 1 ч до еды однократно. При плохой переносимости его суточную дозу можно разделить на 2—3 приема.

Стрептомицин вводится внутримышечно 1 раз в сутки из расчета 20 мг/кг массы. Он также оказывает ряд побочных действий, из которых особое внимание следует уделять ото- и нефротоксичности. В случае появления вестибулярных нарушений, изменений со стороны мочи, снижения остроты слуха препарат необходимо отменить. При поздней диагностике и особенно тяжелом течении туберкулезного менингита стрептомицин можно вводить эндолюмбально. Для этой цели применяется стрептомицин-хлоркальциевый комплекс. Перед введением его растворяют в 2—3 мл воды для инъекций. Детям в возрасте до 3 лет вводится 0,01—0,015 г, 3—7 лет — 0,015—0,025, от 7 до 14 лет — 0,03—0,05 г в сутки; всего 10—12 эндолюмбальных введений.

Комплексное лечение туберкулезного менингита перечисленными препаратами дает наибольший эффект. Одна-

ко при их непереносимости или побочном действии необходимо применять и другие противотуберкулезные химиопрепараты. К ним относятся этионамид, или протионамид (суточная доза 0,015—0,2 г/кг; не более 0,75 г), циразинамид (0,025—0,03 г/кг в сутки; не более 1,5 г), флоримицина сульфат (0,015—0,02 г/кг в сутки; не более 0,5 г; внутримышечно 2 раза в сутки) и некоторые другие препараты.

В случае позднего выявления заболевания и при особенно тяжелом течении, прежде всего при развитии недостаточности коры надпочечников, в терапию включают кортикостероиды (преднизолон, дексаметазон, дексазон).

Комплексное лечение туберкулезного менингита предусматривает также ряд мероприятий патогенетической направленности. В остром периоде с целью детоксикации проводится инфузионная терапия, при которой применяют плазму, альбумин, реополиглюкин, гемодез, 10 % раствор глюкозы. В перфузионную жидкость добавляют витамины, кокарбоксылазу; при этом в случае необходимости корректируют электролитный и кислотно-основной баланс. При гипертензионно-гидроцефальном синдроме или декомпенсированной гидроцефалии проводят дегидратирующую терапию — назначают лазикс, диакарб, глицерол, а иногда — и 15 % раствор маннитола (разовая доза 1 г/кг сухого препарата). При судорогах применяют противосудорожные средства, обычно фенобарбитал с дифенином. Рекомендуются также ноотропные (пирацетам, пантогам) и сосудистые (стугерон, кавинтон) препараты, препараты кальция.

Определенную роль в лечении туберкулезного менингита играют уход за больным, строгое соблюдение режима.

С целью контроля эффективности лечения, особенно до санации спинномозговой жидкости, регулярно проводят люмбальные пункции. Уменьшать объем специфической терапии можно лишь спустя 5—6 месяцев после санации ликвора. Продолжительность терапии при легком течении в среднем составляет 8—10 месяцев, при среднетяжелом — 10—12 месяцев, при тяжелом — более года. В дальнейшем показано санаторно-курортное лечение. Лечение остаточных явлений проводится по общим принципам восстановительной терапии.

Солиитарная туберкулема головного мозга. Данное заболевание в последние годы встречается крайне редко. Оно

возникает в результате гематогенной диссеминации микобактерий туберкулеза из первичного туберкулезного очага, обычно легочного.

Солидарная туберкулема образуется вследствие слияния мелких туберкулезных бугорков в конгломерат, иногда достигающий нескольких сантиметров в диаметре. Наиболее часто она локализуется в ножках мозга и мозжечка. Гистологически туберкулема представляет собой типичную туберкулезную грануляционную ткань, состоящую в основном из лимфоидных, эпителиоидных и гигантских клеток. Иногда туберкулема, распадаясь, превращается в инкапсулированный туберкулезный абсцесс. При этом в окружающей мозговой ткани происходят реактивные изменения сосудистой и глиальной реакции. Масса казеозного распада в туберкулеме в последующем может уплотняться и кальцинироваться.

Солидарная туберкулема головного мозга по существу является внутрочерепным объемным процессом. Ее клиническая симптоматика складывается из внутрочерепной гипертензии и очаговой симптоматики, характер которой определяется локализацией поражения. К основным признакам заболевания относятся головная боль, повторная рвота, брадикардия, при субтенториальной локализации туберкулемы — застойные изменения на глазном дне. У детей грудного возраста иногда развивается прогрессирующая гидроцефалия. При солидарной туберкулеме в ножке мозга поражаются ядра глазодвигательного и блокового нервов, что проявляется расходящимся косоглазием, птозом, расширением зрачка на стороне очага и гемипарезом или пирамидной недостаточностью на противоположной стороне. В случае возникновения туберкулемы мозжечка, помимо появления выраженного гипертензионного синдрома, нарушаются координаторные пробы, развиваются интенционный тремор, адиадохокинез, нистагм и другая симптоматика. При этом на противоположной туберкулеме стороне может быть пирамидная недостаточность.

Различают два варианта развития и течения солидарной туберкулемы головного мозга. В одном случае она начинается остро, с подъема температуры, появления головной боли, рвоты, судорог, после которых часто остаются парезы и параличи, с небольших воспалительных изменений со стороны спинномозговой жидкости. Возможно и подострое начало развития заболевания без четких общеинфекционных проявлений. В обоих случаях в после-

дующем оно протекает хронически с периодическими обострениями и ремиссиями.

Полное обызвествление туберкулемы и практическое выздоровление бывает лишь в единичных случаях. Обычно при данном заболевании нарастает черепная гипертензия, ведущая к дислокации мозгового ствола и сдавлению жизненно важных центров.

Солитарную туберкулему, как правило, удается полностью удалить, поскольку она хорошо отграничена от окружающей мозговой ткани. Оперативное лечение ее проводят в сочетании с консервативным: назначают специфическую противотуберкулезную терапию основными препаратами (ГИНК, этионамид, рифампицин), дегидратацию, общее укрепление, при необходимости — восстановительное лечение.

Поражение спинного мозга при туберкулезном спондилите. Поражение спинного мозга при туберкулезном спондилите обычно носит вторичный характер, т. е. вызвано его сдавлением разрушенным и сместившимся позвонком, туберкулезной гранулемой, натечным абсцессом, а также продуктивным воспалением твердой мозговой оболочки, развившимся в области разрушенного позвонка. Причем влияние в данном случае оказывают не только механические факторы, но и нарушения спинального кровообращения в зоне поражения (ишемия, тромбоз, эндофлебит, специфический васкулит). Туберкулезный процесс может захватить один или несколько позвонков любого отдела позвоночника, но чаще страдает грудной отдел.

Характер клинической симптоматики при туберкулезном спондилите определяется локализацией поражения, его распространенностью и глубиной. Прежде всего возникает болевой радикулярный синдром. Боль обычно локализуется на стороне, соответствующей расположению пораженного отдела позвоночника. В покое она уменьшается или вообще проходит, при движениях же, вертикальной нагрузке на позвоночник, при перкуссии позвонков резко усиливается. Из-за нее наступает рефлекторная неподвижность позвоночника в результате напряжения продольных мышц спины в области поражения. В дальнейшем происходит деформация позвоночника различной степени — от небольшого выстояния остистых отростков одного или нескольких позвонков до грубого кифоза или кифосколиоза.

При поражении грудных позвонков боль носит опоясывающий характер, шейных — иррадирует в руки, а поясничных и крестцовых — в ноги. Симптоматика поражения спинного мозга развивается позже корешкового синдрома. Одним из первых признаков этого поражения является слабость в ногах, к которой затем присоединяются мышечная гипертония, сухожильная гиперрефлексия, патологические и защитные рефлексы. В дальнейшем появляются чувствительные расстройства проводникового типа, нарушаются функция тазовых органов и трофика. В спинномозговой жидкости возникают ксантохромия, иногда небольшой плеоцитоз, повышается уровень белка. Ликвородинамические пробы указывают на наличие полного или частичного блока ликворных путей. На спондилограмме регистрируется деструкция тел позвонков, их компрессионный перелом, клиновидная деформация или спондилолистез.

Заболевание диагностируется на основании выявления особенностей спинального поражения, туберкулеза легких, лимфоузлов и других органов и систем, результатов туберкулиновых проб, рентгенографии позвоночника и эпидемиологических исследований. Наиболее трудно спинальное поражение при туберкулезном спондилите дифференцировать от экстрamedулярной опухоли спинного мозга. В таком случае критерием служат клинические признаки заболеваний, их течение и данные дополнительных обследований.

Лечение туберкулезного спондилита предусматривает оперативное вмешательство, широкое использование противотуберкулезных средств, ортопедические мероприятия с длительной иммобилизацией позвоночника.

Атипичные формы поражений нервной системы при туберкулезе. Помимо хорошо изученных форм туберкулезных поражений нервной системы с четкими клиническими проявлениями, довольно часто возникают атипичные формы. М. Б. Цукер (1963, 1983) предложила называть их инфекционно-аллергическими заболеваниями. Они вызываются прежде всего сосудистыми нарушениями — туберкулезным васкулитом. Это свидетельствует об аллергическом механизме их возникновения, причем проникновение микобактерий туберкулеза в ЦНС совсем необязательно. Большое значение в поражении нервной системы имеет также туберкулезная интоксикация. Следовательно, атипичные формы являются скорее поражениями нервной

системы при туберкулезе, чем истинным туберкулезным поражением. Туберкулез в этих случаях играет больше патогенетическую роль, чем этиологическую.

Клиническая картина атипических форм поражений нервной системы при туберкулезе весьма разнообразна.

Наиболее часто при туберкулезе в детском возрасте развиваются церебрастенический и гипертензионно-гидроцефальный синдромы. Происхождение их Цукер (1983) и другие исследователи связывают с развитием токсического туберкулезного менингита и энцефалита. У больных отмечается головная боль мигреноподобного характера. Она может сопровождаться мерцающей скотомой, преходящим гемипарезом, гемигипостезией, афазией и другими нарушениями. Иногда головная боль становится постоянной, сопровождается рвотой, возникают менингеальные симптомы. Давление спинномозговой жидкости в таких случаях повышается, уровень белка чаще снижается, цитоз остается нормальным или несколько увеличивается (до $0,1 \cdot 10^9/\text{л}$) за счет лимфоцитарных клеток. У некоторых детей появляются локальные судороги. Все эти нарушения могут периодически рецидивировать, однако заболевания обычно заканчиваются выздоровлением, лишь в отдельных случаях в дальнейшем может возникнуть истинный туберкулезный менингит.

В настоящее время описана клиника и морфология ограниченной формы туберкулезного менингита с характерными туберкулезными гранулемами. Цукер также предполагает существование туберкулезно-токсического арахноидита, протекающего как хроническое продуктивное воспаление. В клинической картине этих форм доминируют локальные поражения, чаще в области передней центральной извилины, проявляющиеся симптомами раздражения (очаговые клонические судороги) или выпадения (монопарезы). Бывает и другая очаговая неврологическая симптоматика, в частности поражение мозжечка. Клинически очаговые формы поражения головного мозга при туберкулезе могут проявляться остро или подостро. В дальнейшем они принимают затяжное течение с периодическими рецидивами, совпадающими по времени возникновения с обострением основного туберкулезного процесса.

Туберкулезное происхождение поражения нервной системы предполагается в связи с тем, что туберкулезному поражению обычно подвергаются и другие органы и системы. Однако изменения нервной системы могут быть

и ранним проявлением туберкулеза. Иногда их наличие заставляет искать органический туберкулез.

Для всех описанных форм характерны резко положительные туберкулиновые пробы. При атипичных формах поражения нервной системы туберкулезного происхождения лечение наиболее активными препаратами (ГИНК, этамбутол, рифомпицин и др.) сочетают с симптоматическим лечением.

Глава XIV. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ СИСТЕМНЫХ БОЛЕЗНЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

К системным болезням соединительной ткани в настоящее время относят (в широком смысле слова) группу заболеваний, при которых наблюдается диффузное поражение соединительной ткани и сосудов, в частности ревматизм, системную красную волчанку, системную склеродермию, дерматомиозит, узелковый периартериит и ряд других клинических форм. Однако в систематизации и классификации этих болезней все еще имеется ряд спорных вопросов. Согласно «Международной классификации болезней девятого пересмотра» (1975), они включены в разделы IV (болезни системы кровообращения) и XIII (болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани). В то же время на III Всесоюзном съезде ревматологов (1985) была принята рабочая классификация ревматических болезней, включающая перечисленные выше и некоторые другие болезни. В научной литературе и на практике они относятся в рубрику «Системные болезни соединительной ткани». Все эти заболевания имеют во многом идентичные морфологические признаки, но различную клиническую симптоматику и нередко сопровождаются поражением нервной системы.

Диагностика системных болезней соединительной ткани основывается преимущественно на данных клинического анализа с учетом результатов дополнительных исследований (в основном биохимических и иммунологических). Поэтому с целью этиологической диагностики возникающих при этих заболеваниях неврологических нарушений дается краткое описание клиники каждой из рассматриваемых нозологических форм.

Поражение нервной системы при ревматизме. Ревма-

тизм (болезнь Сокольского—Буйо) — это системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы и вовлечением в процесс многих органов и суставов.

Этиология. Большинство исследователей считают, что возбудителем ревматизма является β -гемолитический стрептококк группы А. Известно, что заболеванию ревматизмом предшествуют такие стрептококковые инфекции, как ангина, фарингит, хронический тонзиллит, скарлатина и др. Острые респираторные инфекции нередко имеют стрептококковую этиологию и также могут обуславливать развитие или обострение ревматизма. Доказательством того, что стрептококковая инфекция является этиологическим фактором ревматизма, служат результаты бактериологического (обнаружение стрептококка в зеве и крови больных при данном заболевании), а также иммунологического (выявляется повышенная чувствительность больных ревматизмом к внутрикожному введению стрептококковых токсинов) исследования.

Учитывая, что ревматизм развивается только у 0,1—3 % людей, перенесших стрептококковую инфекцию, можно сделать вывод, что определенное значение в его возникновении имеет семейно-генетическая предрасположенность.

Патогенез. Ревматизм не является обычной стрептококковой инфекцией. Стрептококк, попав в организм через назофарингеальную область, в частности через нёбные миндалины, вступает с ним в сложные взаимодействия, выделяя продукты жизнедеятельности (токсины), и в месте внедрения вызывает распад тканей. На токсины и продукты клеточного распада в организме вырабатываются антитела. При этом нарушается иммуногенез, развивается аллергическое состояние, организм становится сверхчувствительным к стрептококку, и новое обострение инфекции в таких случаях клинически протекает иногда почти незаметно или может явиться фактором, стимулирующим развитие ревматизма.

Следовательно, нарушение иммуногенеза и аллергия играют ведущую роль в патогенезе данного заболевания.

Гуморальные и клеточные иммунологические нарушения при ревматизме, вызываемые стрептококком и его ферментами, проявляются повышением титров антистрептолизина-О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидазы (АСГ), антистрептокиназы (АСК), изменением содержания имму-

ноглобулинов крови, а также повышением уровня плазмочитов и активности иммунокомпетентных лимфоидных элементов.

Известно, что при ревматизме нервная система почти всегда вовлекается в патологический процесс. Острые воспалительные и рубцовые изменения ее соединительнотканых элементов свидетельствуют о его длительности и непрерывности.

В настоящее время отмечается некоторое изменение характера течения ревматизма — чаще стали встречаться его стертые формы без полиартрита, но с поражением сердца. Патологический процесс в нервной системе протекает на фоне более низкого уровня реактивности организма.

Изменения нервной системы при ревматизме вначале носят функциональный характер, обратимы и по мере затихания процесса постепенно исчезают. Это — наиболее ранние постоянные проявления ревматизма. У детей они часто отмечаются еще до возникновения его отчетливых признаков, в так называемый предприступный период болезни. Поражение нервной системы начинается с астено-невротических расстройств. В последующем при повторных атаках болезни и непрерывно рецидивирующем течении возможны и органические нарушения на фоне постепенного изменения сосудов во внутренних органах и головном мозге.

К л а с с и ф и к а ц и я. На основе клинических проявлений с учетом патогенеза отдельных форм заболевания различают поражение нервной системы при ревматизме и ревматические поражения нервной системы. Эту классификацию разработали В. В. Михеев (1960), I. Hausmanova, E. Nerman (1954—1959) и дополнила М. Б. Цукер (1978).

К первой группе относятся синдромы, возникающие при небольшой длительности болезни и типичном поражении сердца при недостаточности кровообращения и застойных явлениях. В таких случаях типичные для ревматизма сосудистые изменения еще мало выражены и превалируют гемодинамические расстройства, обуславливающие незначительные венозные кровоизлияния в оболочки и вещество мозга или образование обширных венозных гематом. При ревматическом эндокардите, поражении ушка предсердия, мерцательной аритмии возможна эмболия в сосуды мозга еще до того, как в них разовьется типичный для ревматизма фибриноидный некроз.

Во вторую группу входят разнообразные синдромы, обусловленные типичными для ревматизма изменениями соединительной ткани нервной системы, обычно обозначаемые как нейроревматизм.

Рассмотрим более подробно классификацию поражений нервной системы при ревматизме.

А. Поражение мозга при ревматизме.

1. Недостаточность венозного оттока и гипоксемия мозга (головная боль, головокружение, сонливость, церебрастенический синдром);

2. Отек мозга (резкая головная боль, рвота, расстройство сознания, стволые нарушения дыхания и кровообращения);

3. Кровоизлияние в мозг (венозное): а) мелкоочаговое с рассеянными локальными симптомами; б) массивное — в оболочки или вещество мозга;

4. Эмболия сосудов мозга.

Б. Ревматические поражения нервной системы:

I. Энцефалиты:

1. Гиперкинетические формы: а) малая хорей; б) формы с тикозными гиперкинезами; в) со стереотипно-дистальным гиперкинезом; г) с миоклоническим гиперкинезом и др.; д) синдром паркинсонизма;

2. Диэнцефалит;

3. Энцефалиты с рассеянной очаговой симптоматикой;

II. Менингиты:

1. Острый и подострый серозный менингит;

2. Арахноидит: а) церебральный (подострый и хронический); б) спинальный;

III. Миелиты и менингомиелиты;

IV. Сосудистые формы:

1. Тромбоз мозговых сосудов разной локализации;

2. Кровоизлияние: а) паренхиматозное; б) субарахноидальное;

3. Тромбоэмболия сосудов мозга;

4. Церебральные васкулиты с рассеянной очаговой симптоматикой;

5. Преходящие нарушения мозгового кровообращения;

V. Поражения периферической нервной системы:

1. Полирадикулоневриты;
2. Невриты, плекситы и радикулиты;

VI. Ревматические психозы (острые и затяжные);
VII. Эпилептический синдром;
VIII. Гипертензионный синдром;
XI. Неврозоподобный синдром.

Клиника. Для детей наиболее характерны гиперкинетические формы ревматического энцефалита, для подростков и юношей — гипоталамические синдромы.

Малая хорей (хорей Сиденгама) — наиболее частая форма ревматического поражения нервной системы у детей дошкольного и школьного возраста (5—15 лет). Встречается преимущественно у девочек. Дети грудного возраста хореей не болеют, а в возрасте до 3 лет это заболевание наблюдается крайне редко.

При развитии данного заболевания вначале на фоне измененного поведения ребенка, лабильности его настроения появляются хореические гиперкинезы в виде гримасничания, насильственных движений в руках, изменения походки. Иногда родители и педагоги принимают это за шалость, недисциплинированность. У детей школьного возраста при этом изменяется почерк. Постепенно хореические гиперкинезы распространяются на все новые мышечные группы, и в тяжелых случаях наступает «двигательная буря» — ребенок ни минуты не остается в покое. Такие дети не могут самостоятельно есть, даже поднести ложку ко рту, пища выталкивается языком. Речь становится невнятной, неясной, «проглатываются» слоги, слова. В тяжелых случаях нарушаются сон, память, во время сна гиперкинезы прекращаются.

Одним из ведущих симптомов малой хорей у детей является мышечная гипотония. Она носит устойчивый характер и иногда проявляется даже спустя 2—3 года после перенесенного заболевания. Для малой хорей типичны еще несколько симптомов: симптом Филатова («глаз и языка»), заключающийся в невозможности длительное время держать с закрытыми глазами высунутым язык; симптом Черни, развивающийся вследствие нарушения синергии сокращения мышц диафрагмы и дыхательной мускулатуры туловища и проявляющийся своеобразным изменением дыхания (при вдохе брюшная стенка втягивается вместо выпячивания); симптом Гордона — при вызывании коленного рефлекса нога «застывает» в разги-

бательной позе в результате тонического напряжения четырехглавой мышцы бедра; симптом «дряблых плеч» — при поднятии ребенка за подмышки поднимаются лишь плечи, а голова опускается глубоко между ними; симптом «перочинного ножа» — согнутая в коленном и тазобедренном суставах нога легко пригибается к брюшной стенке; вследствие повышенной проницаемости сосудов развиваются симптомы жгута, щипка, баночная проба. При резко выраженной гипотонии сухожильные рефлексy могут не вызываться. Отмечаются расстройства координации движений и статики (промахивание при выполнении пальценосовой, пяточно-коленной проб, атаксия, дисметрия). Выражена также вегетативная дисфункция — общий или дистальный гипергидроз, лабильность пульса и артериального давления, игра вазомоторов, онемение конечностей и др.

Наряду с классическим течением малой хорей бывают атипичные формы. К ним относятся паралитическая, стертая, псевдоистерическая, психотическая, малая хорей с выраженным гипертензионным синдромом.

Паралитическая форма — мягкая хорей (*chorea mollis*) — встречается сравнительно редко, преимущественно у детей дошкольного возраста. Ее ведущим симптомокомплексом являются двигательные расстройства вследствие резко выраженной гипотонии. При этом становятся невозможными произвольные движения, развивается картина псевдопараличей. Конечности приобретают паретический вид, движения резко ограничиваются, сухожильные рефлексy снижаются. Гиперкинезы появляются лишь через 10—15 дней в невыраженной форме, спустя 2—3 недели они проходят. У некоторых детей гиперкинезы отсутствуют на протяжении всей болезни. Течение паралитической (мягкой) хорей может быть подострым, затяжным и рецидивирующим.

Стертая форма хорей наблюдается преимущественно у детей дошкольного возраста. При ней отмечаются эмоциональная лабильность, поверхностный сон, незначительные речевые нарушения. Хорейческие гиперкинезы носят диффузный, едва уловимый характер, проявляются в виде мигания век, фибриллярного подергивания мышц лица, жевательных движений. Иногда они проявляются преимущественно на лице, мышцах брюшного пресса и конечностей. В некоторых случаях бывают расстройства функции двигательных черепных нервов с преимущественным

поражением III, VII и XII пар. Течение стертой формы хорей обычно затяжное.

Псевдоистерическая форма хорей у детей встречается редко. Для нее характерны раздражительность, слабость, плаксивость, изменения психики, ипохондрические расстройства, апатия, нарушения речи (заикание, амнестическая афазия). Развиваются также хореические гиперкинезы в сочетании с клоническими, атетоидными и истерическими. Под влиянием психогенных факторов гиперкинезы достигают состояния «двигательной бури». Кроме того, появляются приступы, сопровождающиеся нарушением дыхания, клоническими и тоническими судорогами. В основе этих явлений лежат истерические нарушения.

Психотическая форма хорей протекает в виде острого психоза. При этом наблюдаются психомоторное возбуждение, галлюцинации, бред, расстройства сознания, спутанность мышления. Течение данной формы хорей длительное — до 6—8 месяцев, иногда больше года; исход ее благоприятный.

При малой хорее с выраженным гипертензионным синдромом, помимо типично хореических симптомов, отмечаются головная боль с тошнотой и рвотой, повышенная чувствительность к звуковым и зрительным раздражителям, легкие изменения на глазном дне.

Наиболее благоприятно малая хорей протекает в случаях остро развивающихся гиперкинезов, без выраженной гипотонии. Заболевание продолжается до 6—8 недель. При выраженной гипотонии наблюдается затяжное рецидивирующее течение (4—8 месяцев). У больных с тяжелыми поражениями сердца заболевание может носить непрерывно-рецидивирующий характер. Прогноз в отношении жизни определяется не самой хореей, а развивающимися поражениями сердца; при заболевании в юношеском и зрелом возрасте он относительно серьезный.

Ревматический энцефалит с тикозным гиперкинезом обычно развивается медленно и незаметно. Встречается преимущественно среди мальчиков в возрасте от 5 до 10 лет. В анамнезе больных отмечаются частые ангины, очаги хронических инфекций.

Вначале гиперкинезы появляются в какой-либо одной или нескольких мышцах, чаще в мимических мышцах лица, плечевого пояса, шеи. Они носят стереотипно-локальный характер и выражаются в виде насильственного

зажмуривания глаз, учащенного моргания, «шмыгания» носом, насильственных движений глазных яблок вверх, в стороны, вниз, вытягивания губ в трубочку, поворотов головы типа «нет-нет» или «да-да», откидывания волос и др. При волнении, отрицательных эмоциях тикозные гиперкинезы усиливаются, во сне исчезают. Иногда тик является единственным неврологическим проявлением ревматического энцефалита, однако чаще он сочетается с другими симптомами общемозгового характера (головной болью, головокружением, плохим сном, изменением эмоционального тонуса, психики) либо с рассеянной очаговой микросимптоматикой (незначительным понижением тонуса мышц, равномерным или неравномерным повышением сухожильных рефлексов, отсутствием брюшных рефлексов, положительным симптомом Хвостека, возникновением в некоторых случаях контралатеральных аддукторных рефлексов с двух сторон, рефлексов Якобсона — Ласка, патологических рефлексов сгибательной группы на руках — аналогов рефлексов Жуковского, Россоломо, Мендель — Бехтерева, а также на ногах).

Течение ревматического энцефалита с тикозными гиперкинезами может быть длительным (много месяцев), регрессирующим с сезонными обострениями в весенне-осенний период и улучшением в летние месяцы, либо ремиттирующим — с несколькими обострениями в течение года, а также прогрессирующим с вовлечением в процесс новых мышечных групп. В отдельных случаях развивается тик-эпилепсия: тик сочетается с приступами кратковременного отключения сознания.

При ревматизме тик обычно наступает в межприступный период болезни, часто после какой-либо инфекции (ангина, грипп).

Ревматический энцефалит со стереотипно-дистальным гиперкинезом впервые описан М. Б. Цукер (1949). Развивается на фоне хорошего общего самочувствия больного без клинических признаков активности ревматического процесса в сердце и других органах. Постепенно появляются и нарастают стереотипные движения в дистальных отделах рук и ног в виде постукивания пальцами, подергивания стопой, жеста отвергания и др. Вначале эти гиперкинезы возникают при эмоциональном напряжении, но со временем они учащаются и становятся постоянными длительное время. При эмоциональном напряжении гиперкинезы усиливаются, во сне прекращаются.

В отдельных случаях на фоне стереотипно-дистального гиперкинеза после перенесенной ангины развивается типичная картина малой хореи. При этом хореические гиперкинезы обычно бывают выражены на стороне стереотипно-дистального гиперкинеза и носят характер гемихореи. В последующем хореические гиперкинезы прекращаются, а стереотипно-дистальные продолжают в течение длительного времени.

Ревматический энцефалит с миоклоническим гиперкинезом начинается остро, бурно, при ревматической атаке с поражением сердца, реже — суставов. Протекает непродолжительно, обычно 1—3 недели.

Миоклонические гиперкинезы — это короткие молниеносные клонические подергивания мышцы или группы мышечных волокон, возникающие в результате воспалительного, токсического, наследственно-дегенеративного поражения зубчатых ядер, нижних олив, красных ядер, черного вещества, стриатума. Развиваются они остро или подостро, начинаются с появления единичных, а затем множественных подергиваний отдельных мышц или их групп.

В неврологическом статусе при данном заболевании можно обнаружить неравномерность сухожильных рефлексов, центральный парез VII и XII пар черепных нервов, нистагм и другие нарушения.

Диэнцефалит (гипоталамический синдром) представляет собой вегетативные нарушения, постоянно сопровождающие ревматический процесс. Вегетативная дисфункция чаще проявляется гипергидрозом, ощущениями похолодания и онемения конечностей, мраморностью кожных покровов, акроцианозом, лабильностью пульса и артериального давления, игрой вазомоторов. По образному выражению В. В. Михеева (1936), вегетативная дистония является «как бы паспортом ревматика».

Ревматические поражения гипоталамуса наиболее часто возникают в подростковом и молодом возрасте и редко встречаются у детей в возрасте до 12 лет. Они развиваются при нейроревматизме в сочетании с другими проявлениями или изолированно, иногда на фоне выраженного или латентно протекающего ревматического процесса. Для них характерна полиморфность синдромов, что проявляется сочетанием вегетативно-сосудистых и нейроэндокринных расстройств. Начинается процесс остро, подостро (чаще) или медленно.

Одним из частых синдромов, развивающихся в пубертатном возрасте, является вегетативно-сосудистый синдром. Он протекает в виде вегетативных кризов. В клинической картине его преобладают пароксизмы смешанного или симпатoadреналового характера, вагоинсулярные кризы возникают редко. Кризы развиваются остро, внезапно, иногда с предвестниками в виде головной боли, головокружения, чувства недомогания, слабости. Во время пароксизма выявляются сердечно-сосудистые симптомы: сердцебиение, боли в области сердца, тахикардия (120—130 в минуту), в отдельных случаях — повышение артериального давления. Кроме того, отмечаются ознобopодобная дрожь, потливость; больных преследует чувство страха, иногда витального характера. Заканчивается криз полиурией. В послеприступном периоде длительное время сохраняется слабость.

При данном заболевании больной высказывает массу разнообразных жалоб, у него отмечаются невротические и психопатологические явления, часто с истерическими чертами.

Ревматическое поражение гипоталамуса у детей и подростков может проявляться изменением температуры тела как во время вегетативного криза, так и в межприступном периоде. Повышение температуры до субфебрильных и фебрильных цифр бывает длительным, перманентным или периодическим.

Нейроэндокринные синдромы при данной патологии также нередко развиваются в подростковом возрасте. Проявляются они несхарным диабетом, синдромом Иценко — Кушинга, адипозо-генитальной дистрофией, смешанным церебральным ожирением, церебральным тиреотоксикозом и сахарным диабетом, нарушением полового цикла церебрального генеза и др.

К гипоталамической патологии при ревматизме относится также расстройство влечений (жажда, булимия), патология сна и бодрствования.

Ревматические поражения гипоталамической области протекают с периодическими ремиссиями и обострениями процесса, длительно, упорно, при динамической смене симптомов (одни сменяются другими, затем вновь наступают прежние).

Эмоциональные расстройства в виде астенических состояний встречаются у больных ревматизмом наиболее часто. Возникают они, как правило, уже на ранних этапах

заболевания. Больные жалуются на быструю утомляемость, раздражительность, головную боль, нарушение сна, головокружение, неприятные ощущения в области сердца, диспептические расстройства, гиперестезию к резким раздражителям (к яркому свету, резкому запаху), на повышенную потливость и т. д. Таким детям трудно сосредоточиться, быть внимательными, у них ухудшается память, появляются неустойчивое настроение, склонность к слезливости, реже — к аффективной возбудимости. Кроме того, выражены вариабельность функциональных поражений нервной системы (от астенических состояний, неврозоподобных синдромов до грубых психических нарушений), их динамичность, перерастание одного синдрома в другой или их сочетание. Степень функциональных нарушений, несомненно, зависит от стадии ревматизма, длительности процесса, особенностей его клинического проявления и реактивности организма.

Нервно-психические расстройства являются постоянными компонентами клинической картины различных неврологических форм ревматизма, начиная с самой ранней стадии. Кроме того, астеноневротический синдром может сопровождать соматические формы ревматизма и наряду с вегетативными нарушениями явиться единственным клиническим проявлением реакций нервной системы на ревматический процесс. При этом астеноневротическим состояниям, как правило, сопутствуют вегетативно-сосудистые нарушения.

Невротический симптомокомплекс, почти постоянно сопровождающий течение соматических форм ревматизма, иногда возникает и в преморбидном периоде, отражая субклинические проявления ревматизма. Можно считать, что невротические и неврозоподобные состояния являются ранней фазой органического поражения нервной системы, что подтверждается гистологическими исследованиями. Это свидетельствует о том, что между функциональными и органическими поражениями нервной системы нет четких различий, поскольку, как считает В. В. Михеев (1936), «есть органическое в функциональном и функциональное в каждом органическом». Следует отметить, что при ревматизме развитию функциональных нарушений способствуют не только органический патологический процесс, но и переживания детей из-за различных болезненных ощущений, из-за чувства собственной физической неполноценности, вынужденного отставания от сверстников в школе.

Ревматический менингит протекает легко, развивается относительно редко — при острой ревматической атаке (при суставной форме), начинается с появления высокой температуры, болей в суставах, головной боли, тошноты, беспокойства, затем наступает общая гиперестезия. При этом повышается давление спинномозговой жидкости, развивается незначительный лимфоцитарный плеоцитоз.

Ревматический арахноидит возникает в результате ревматического поражения паутинной оболочки головного и спинного мозга. Неврологическая симптоматика при нем зависит от локализации патологического процесса, в связи с чем различают арахноидиты базальный, конвекситальный, задней черепной ямки. При спинальном арахноидите развиваются корешковые симптомы и явления сдавления спинного мозга (в зависимости от уровня поражения).

Сосудистые формы поражения мозга при ревматизме в детском возрасте наблюдаются редко. Чаще встречаются острые гемодинамические расстройства, обусловленные эмболией и кровоизлиянием. Эмболия сосудов мозга при ревматизме в большинстве случаев локализуется в сосудах левого полушария, что обуславливается формированием тромбов преимущественно в ушке левого предсердия. Возникновению тромбоэмболий способствуют расстройства гемодинамики, связанные с пороком и изменениями сердечного ритма, ревматические поражения сосудов, нарушения свертывающей системы крови. Тромбоэмболии сосудов головного мозга развиваются остро, инсультообразно, с быстрым нарастанием очаговых симптомов. Наиболее часто клиническая картина проявляется кратковременной, неглубокой потерей сознания; общемозговые симптомы при этом выражены незначительно либо отсутствуют. Очаговая симптоматика зависит от диаметра сосуда, от объема его бассейна и, как правило, не имеет прогрессирующего течения.

Одним из наиболее грозных осложнений сосудистых форм поражения мозга при ревматизме является прогрессирующая декомпенсация сердечной деятельности с гипоксией и отеком мозга, приводящая к нарастанию неврологической симптоматики, что иногда заканчивается летальным исходом. При выраженной сердечной недостаточности, венозном застое и отеке мозга возможны венозные кровоизлияния, характеризующиеся острым развитием и вызывающие глубокую длительную потерю сознания и рвоту. При этом на первый план выступают общемозговые сим-

томы, дыхание становится затрудненным, хрипящим, нередко патологическим (по типу Чейна — Стокса), лицо — цианотичным, зрачки расширяются, наступает анизокория; реакция на свет отсутствует. Тяжелое общее состояние часто не позволяет выявить очаговые нарушения. При нарастающей сердечной недостаточности прогрессируют гипоксемия и отек мозга, что обуславливает усиление общемозговых нарушений, приводящих к летальному исходу.

Эпилептиформный синдром ревматической этиологии (вернее, судорожный) обычно возникает через несколько лет после начала ревматизма. При этом припадки носят генерализованный, фокальный и полиморфный характер. Очень типичны сочетания припадков с истерическими и гипоталамическими пароксизмами, обморочными состояниями, а также самопроизвольное прекращение их в отдельных случаях.

При *гипертензионном синдроме ревматической этиологии* общемозговые симптомы развиваются медленно (тошнота, рвота, головная боль), на глазном дне выявляются картина отека сосков зрительных нервов, некоторая извитость вен, на рентгенограммах черепа регистрируется внутрочерепная гипертензия с усилением сосудистого рисунка и наличием пальцевых вдавлений. Давление спинномозговой жидкости умеренно повышено, состав ее чаще нормальный. Гипертензионный синдром, как правило, сочетается с другими формами нейроревматизма, однако встречается и изолированно.

Диагностика. Ревматические поражения нервной системы определяют на основании наличия в прошлом повторных ревматических атак, выявления очагов хронической инфекции и объективно обнаруживаемых дефектов миокарда или клапанного аппарата сердца. Вместе с тем необходимо учитывать, что малая хорья, согласно диагностическим критериям Джонса — Нестерова является абсолютным признаком ревматизма даже при отсутствии кардинальных нарушений и при нормальных лабораторных показателях. Ревматическую же этиологию других неврологических синдромов в каждом конкретном случае следует доказать наличием ревматизма как болезни. Это особенно важно при тиках, которые чаще бывают неревматической этиологии (психогенные, рефлексорные и др.; см. гл. XXV).

Лечение. Лечение нефроревматизма должно быть

комплексным. Оно сводится к назначению противоревматических и симптоматических средств в сочетании с седативными препаратами. Обязательным условием является назначение постельного режима (за исключением случаев длительно протекающего ревматизма со стереотипно-дистальным гиперкинезом). Питание должно быть разнообразным, богатым витаминами и белками; количество углеводов следует ограничивать. Переключение больных на общий режим должно быть постепенным.

В качестве противоревматических средств широко используются салицилаты, амидопирин, бутадиион, ацетилсалициловая кислота и др. Учитывая роль стрептококка в этиологии ревматизма, в комплекс лечения необходимо включить бензилпенициллин (в течение 10 дней в обычной дозе). Показаны антигистаминные препараты (димедрол, супрастин, диазолин и др.) и рутин, оказывающий десенсибилизирующее действие и уменьшающий проницаемость сосудов, а также аскорбиновая кислота (до 1 г в день, длительно).

При неэффективности производных салициловой кислоты и препаратов пиразолонового ряда показаны глюкокортикостероидные гормоны (преднизолон, дексаметазон, триамцинолон и т. д.; курс лечения 30—35 дней; максимальная доза дается 6—10 дней, затем ее постепенно уменьшают вплоть до отмены препарата).

При выраженных гиперкинезах назначают препараты брома, валерианы, фенобарбитал (0,02—0,05 г, в зависимости от возраста ребенка, 2 раза в день — днем и на ночь). При бурных гиперкинезах, истощающих больного, рекомендуется на короткий срок аминазин (0,01—0,025 г, 1—2 раза в день).

В комплекс лечения включаются также витамины группы В, Р. При отсутствии противопоказаний со стороны сердца можно назначать успокаивающие теплые ванны и влажные укутывания.

Определенный эффект дает санирование очагов стрептококковой инфекции. В межприступный период или при значительном снижении активности ревматического процесса необходимо оперативное вмешательство при назначении антибиотиков и противоревматического лечения до и после операции.

Поражение нервной системы при системной красной волчанке. Системная красная волчанка (СКВ) характеризуется полиморфизмом клинической симптоматики. Бо-

леют ею преимущественно лица женского пола в молодом возрасте, в том числе и в детском.

Э т и о л о г и я. Ряд авторов высказывает мнение, что в развитии СКВ определенное значение имеет стрептококковая бациллярная инфекция. В последнее время появляются убедительные данные, свидетельствующие о вирусном происхождении болезни. Вместе с тем установлено, что основную роль в развитии СКВ играют нарушения гуморального и клеточного иммунитета, в результате чего утрачивается иммунологическая толерантность к собственным антигенам и образуются патогенные иммунные комплексы ДНК-антитело против ДНК, что ослабляет основные функции клеточного иммунитета. В связи с этим в крови образуются различные антитела к белкам органов и тканей, указывающие на иммунологический дефект.

П а т о г е н е з. Факторами, способствующими развитию СКВ, являются: генетическая предрасположенность к аутоиммунным заболеваниям, лекарственная непереносимость (сульфаниламидных препаратов, антибиотиков и др.), влияние физических факторов (чрезмерная инсоляция, воздействие влажного воздуха, охлаждение, вибрация), физическая и психическая травмы, переутомление, эндокринные нарушения (дисфункция гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы).

К л и н и к а. Клиническую картину заболевания составляют стойкая гипертермия, полиартрит или мигрирующие артралгии, изменения кожи, полисерозит, нарастающая кахексия и нефрит.

При СКВ наряду с разнообразными органическими изменениями значительно страдает и нервная система в результате дегенеративно-воспалительных изменений в оболочках и кровеносных сосудах, питающих центральную нервную систему и периферические нервы. Поражение нервной системы при СКВ представляет прогностически тяжелый синдром.

По литературным данным, неврологическая симптоматика у детей, страдающих СКВ, наблюдается в 38—61 % случаев, у взрослых — в 30—58 %. В. В. Михеев (1971) считает, что при тщательном неврологическом обследовании можно обнаружить те или иные признаки патологии нервной системы почти у всех больных системной красной волчанкой.

Болеют в основном дети препубертатного и пубертатного возраста, чаще девочки. Причем у большинства детей

церебральная патология развивается на высоте активности патологического процесса, и лишь у некоторых — почти одновременно с другими симптомами СКВ или через 1—12 месяцев (и позже) после начала заболевания.

Неврологические синдромы при СКВ (обозначаются общим термином нейролюпус) очень разнообразны, так как патологический процесс захватывает все отделы и центральной, и периферической нервной системы. В зависимости от локализации процесса развиваются соответствующая очаговая неврологическая симптоматика, а также разнообразные психические нарушения — от легких невротических состояний до выраженного органического психоза, шизофреноподобного и других синдромов. У отдельных больных органические поражения нервной системы могут стать непосредственной причиной смерти, особенно при массивных церебральных геморрагиях, поражениях дна IV желудочка, параличе дыхательной мускулатуры.

Полиморфизм клинических проявлений патологии нервной системы заключается в необычном сочетании одновременно нескольких симптомов и синдромов, в регрессе и рецидивах какого-либо из них, а также в их разнообразных комбинациях в течение всего заболевания. В некоторых случаях очаговая неврологическая симптоматика превалирует в клинической картине, в других — возникает при одном из обострений эпизодически.

Поражения головного мозга при СКВ могут проявляться в разной степени выраженности — от легкой рассеянной микросимптоматики до грубых очаговых неврологических синдромов. Наиболее частым признаком церебральной патологии у детей являются судорожные приступы, обычно развивающиеся в первый год заболевания на высоте активности волчаночного процесса при остром его течении или во время обострения. В основном возникают генерализованные приступы, но бывают и фокальные (джексоновские, адверсивные) припадки, иногда с вторичной генерализацией. У некоторых детей может развиваться судорожный статус.

В редких случаях при СКВ в различные сроки после начала заболевания, иногда даже через 5—10 лет, может развиваться хорея. Она начинается остро на высоте одного из обострений. Хореический гиперкинез более выражен с одной стороны по типу гемихореи. Длительность его течения колеблется от 2 недель до нескольких месяцев, иногда бывают рецидивы. При нейролюпусе он может

сочетаться с атетоидными, а также с другими неврологическими синдромами, наиболее часто с судорожным.

При дифференциации хореического синдрома от ревматической малой хорее следует учитывать, что хорее при СКВ начинается бурно и сочетается с другими неврологическими расстройствами, а также с соответствующей патологией внутренних органов.

При СКВ обычно в период ее обострения, иногда в начальной или в конечной стадии, часто поражаются черепные нервы. Клинически это проявляется диплопией, протозом, горизонтальным парезом взора, нарушениями зрения, слуха, вестибулярными симптомами, центральными парезами VII и XII пар нервов, бульбарными и псевдобульбарными синдромами.

Среди поражений головного мозга, возникающих при СКВ, особый интерес представляют сосудистые нарушения, в частности эндоартериит мозговых сосудов, периваскулярные геморрагии, энцефаломалация с образованием геморрагий и кист. Это проявляется очаговыми поражениями головного мозга: развитием гемиплегий, корковой слепоты, моторной афазии, децеребрационной ригидности, лабиринтными и бульбарными синдромами и т. д.

Поражение спинного мозга при СКВ часто сочетается с патологией других отделов нервной системы, а именно: с менингоэнцефалитом, менингоэнцефалополирадикулоневритом, с поперечным миелитом, сопровождающимся параплегией и парезом сфинктеров.

Поражение периферической нервной системы при СКВ проявляется в виде полиневритов с дистальным тетрапарезом. Часто также поражаются и различные периферические нервы, изолированно или в сочетании с поражениями центральной нервной системы. Обычно поражаются периферические нервы ног. При этом грубые парезы, как правило, не возникают, а наступают легкие двигательные расстройства, которые в большинстве случаев носят обратимый характер. Не менее выраженными бывают и чувствительные расстройства в виде болевых синдромов, положительных симптомов натяжения, болезненности по ходу нервных стволов, парестезий, гипестезий и др.

У всех больных на фоне неврологической симптоматики развивается астеноневротический синдром с вегетативно-сосудистыми нарушениями. У детей младших возрастов это проявляется быстрой утомляемостью, вялостью, эмоциональной лабильностью, плаксивостью, расстройст-

вом сна. В пубертатный период возникает эмоциональная лабильность с вегетативно-сосудистыми реакциями в виде стойкого розового дермографизма, общего или дистального гипергидроза, мраморности кожных покровов и т. д.

Лечение, профилактика. Поскольку в основе системных болезней соединительной ткани вообще и системной красной волчанки в частности лежат измененная реактивность организма, угнетение аллергических реакций, иммунодепрессивная терапия их приобретает решающее значение. Она осуществляется с помощью неспецифической десенсибилизации организма химическими, биологическими и хирургическими методами. Из химических иммунодепрессантов используют алкилирующие вещества, антиметаболиты и гормоны, из биологических — антилимфоцитарную и антимикрофагальную сыворотки, из хирургических средств — экстирпацию вилочковой железы, селезенки, лимфатических узлов.

В настоящее время для лечения системной красной волчанки широко применяются кортикостероиды и анаболические стероиды (кортизон, преднизолон, триамцинолон, дексаметазон, нерабол, метантростенолон, ретаболил, дианабол и др.). Лечение кортикостероидными препаратами проводят непрерывным длительным курсом. При этом назначают большие дозы. Так, максимальная доза преднизолона — 2—2,5 мг и даже 3 мг на 1 кг массы тела, что соответственно составляет 50—60 и 80 мг в сутки. Курс лечения преднизолоном 1,5—2 месяца, после чего указанные дозы медленно, осторожно снижают на 1,25—2,5 мг каждые 5—7 дней и доводят их до индивидуальной поддерживающей (2,5—15 мг в сутки). Доза преднизолона зависит от формы заболевания, степени поражения внутренних органов и нервной системы, а также от индивидуальной чувствительности больного к препарату. Гормональное лечение проводится длительное время — от нескольких месяцев до нескольких лет.

Назначают и цитостатики: антиметаболиты (6-меркаптопурин, азатиоприн, имуран, метотрексат и др.), алкилирующие вещества (лейкеран, хлорамбуцил, циклофосфан и др.), противоопухолевые антибиотики (например, актиномицин *D*), алкалоиды растительного происхождения (винбластин и др.). Иногда, при неснижающейся активности процесса, цитостатики назначают в сочетании с кортикостероидами. Одновременно назначают также другие патогенетические и симптоматические средства: произ-

водные пиразолона (амидопирин, бутадиион, анальгин, антипирин), салициловой кислоты (ацетилсалициловая кислота, натрия салицилат), противомаларийные (делагил) и противогистаминные (димедрол, диазолин, тавегил и др.) препараты, нейролептики, транквилизаторы, снотворные и т. д.

Основной мерой первичной профилактики системной красной волчанки является предупреждение и борьба с латентной очаговой инфекцией (хронический тонзиллит, синусит, фарингит, гепатохолецистит). Детей с очагами хронической инфекции необходимо взять на диспансерный учет и обеспечить тщательный контроль за состоянием их здоровья, при необходимости — провести оперативное лечение.

Вторичная профилактика осуществляется с помощью рационального комплексного лечения: удачно подобранные препараты, назначенные в поддерживающих дозах, предотвращают обострение заболевания.

Поражение нервной системы при системной склеродермии. Системная склеродермия (ССД) проявляется отеком, индурацией, фиброзом соединительной ткани кожи и внутренних органов. Сопровождается нарушением микроциркуляции и облитерацией преимущественно мягких сосудов, а также прогрессирующим развитием дистрофии тканей и генерализованного склероза.

Этиология. ССД — полиэтиологическое заболевание, вызываемое инфекционными агентами (стрептококками и другими возбудителями), алиментарными факторами, стрессовыми ситуациями. Большую роль в развитии ССД играют генетические, метаболические и циркуляторные расстройства, иммунологические и воспалительные изменения.

Клиника. Клиническая картина ССД определяется характером поражения кожных покровов. Тяжесть течения обуславливается вовлечением в патологический процесс жизненно важных органов, что говорит о системности и полисимптомности поражения.

ССД болеют дети любого возраста, причем мальчики чаще, чем девочки (4:1). В большинстве случаев неврологические осложнения заболевания появляются на фоне его развернутой картины. При этом прежде всего поражаются периферические отделы нервной системы, что приводит к возникновению полиневритов или полиневропатии. Однако неврологическая симптоматика бывает нерезко выражена и

редко сопровождается арефлексией. Понижение или отсутствие сухожильных рефлексов у детей, страдающих ССД, часто обуславливается тяжелым поражением мышц и сухожилий или всего кожно-мышечно-суставного комплекса, иммобилизирующего конечности. Это приводит к изменению походки больных (появляется походка паретического, табетического и других типов).

В основе полиневрита при ССД лежат разрастание соединительной ткани в эпи- и периневрии, а также дегенеративные изменения в самих нервных волокнах. Бывают случаи, когда явления полиневрита предшествуют классическим кожным изменениям при склеродермии.

Для ССД характерны также изменения вегетативной нервной системы, которые заключаются в расстройствах потоотделения, терморегуляции. Почти у всех больных наступают разнообразные вазомоторно-трофические расстройства: шелушение кожи, гиперкератоз, язвообразование, выпадение волос, ресниц, нарушение роста ногтей, изменения дермографизма (преимущественно белый, иногда стойкий красный). В выраженных случаях эти изменения обуславливают тяжелое состояние ребенка и существенно ухудшают прогноз болезни.

Значительно реже при ССД встречаются тяжелые очаговые поражения головного и спинного мозга, вызываемые сосудистыми расстройствами или более тонкими нарушениями биохимизма в ткани мозга. Черепные нервы, как правило, не повреждаются.

Лечение. Основные принципы лечения ССД такие же, как и при системной красной волчанке. По данным Г. П. Матвейкова и Н. Ф. Сороки (1986), в комплексной терапии ССД главным патогенетическим средством является *D*-пеницилламин (купренил, металкаптаза). Его назначают в зависимости от возраста по 0,15—0,45 г в сутки (принимается через 2—2,5 ч после еды); курс лечения длительный — до наступления выраженного клинического улучшения; затем дозу уменьшают наполовину для поддерживающей терапии. В случае непереносимости *D*-пеницилламина и отсутствия эффекта от кортикостероидных препаратов показаны иммунодепрессанты (азатиоприн, лейкеран).

Широко используются сосудорасширяющие средства и препараты, улучшающие микроциркуляцию и периферическое кровообращение (компламин, теоникол, никошпан, никоверин, кавинтон, трентал). После снижения актив-

ности процесса рекомендуются подкожные инъекции лидазы или введение ее путем электрофореза.

Поражение нервной системы при дерматомиозите. Дерматомиозит (ДМ) представляет собой системное поражение преимущественно скелетных мышц, наступающее вследствие прогрессирующего миозита при вовлечении в процесс кожи, суставов, внутренних органов, нервной системы. Болезнь чаще встречается среди девочек, в основном в препубертатном и пубертатном возрасте.

Этиология, патогенез. Наиболее вероятным этиологическим фактором развития ДМ является вирусная инфекция. Возникновению заболевания способствуют ОРЗ, физические и психические травмы, переохлаждение, перегревание, чрезмерная инсоляция, обострение очаговой инфекции.

Важную роль в патогенезе заболевания играют глубокое поражение сосудов, вызывающее стойкие нарушения гемодинамики, развитие васкулитов и склероза сосудистой стенки, а также нейроэндокринные факторы. При этом нервная система, согласно литературным данным, поражается в 20—50 % случаев.

Клиника. Характерными симптомами ДМ являются прогрессирующая мышечная слабость, приводящая к полной обездвиженности, и боль в мышцах, главным образом проксимальных отделов конечностей, обусловленные в начале заболевания отеком мышц, а в последующем — прогрессированием в них атрофии и склероза. Возникающие при ДМ аутоаллергические реакции, приводящие к нарушению проницаемости гематоэнцефалического барьера, диффузный васкулит головного мозга и его оболочек вызывают умеренно выраженные общемозговые и нервно-психические расстройства. Головной мозг при ДМ может страдать и вторично — при сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности. Астеноневротический синдром развивается на фоне основного заболевания.

При обследовании черепных нервов при дерматомиозите обнаруживаются нарушения, обусловленные миогенными поражениями. В результате поражения мимических мышц лицо больных становится амимичным, не выразительным. Бульбарные нарушения, возникающие у некоторых больных, также обусловлены поражением мышц, иннервируемых бульбарными нервами.

Расстройства чувствительности, наступающие у многих больных, проявляются гипестезией по невритическому или

корешковому типу (глубокая чувствительность не нарушается). Гипералгезия, парестезия и арефлексия чаще вызываются патологическим процессом мышечной ткани. Иногда развиваются энцефаломieloполирадикулоневритический синдром, а также слабость проксимальных отделов конечностей, напоминающие миопатию.

При дифференциальной диагностике паретической слабости мышечной или неврогенной природы большое значение приобретает электромиографическое исследование. Обнаружение у больных признаков поражения двигательного нейрона говорит об участии в патологическом процессе неврогенного компонента двигательных расстройств.

Часто симптомами ДМ служат вазомоторно-секреторные расстройства — отек Квинке, синдром Рейно, сосудистая лабильность, гипергидроз, гиперсаливация или, наоборот, сухость во рту, трофические нарушения (гиперили депигментация кожи, поседение волос или их выпадение, изъязвления, пролежни, оссифицирующий миозит, выпадение ногтей), иногда синдром энцефаломieloполирадикулоневрита (слабость мышц может напоминать миопатию). Сознание даже при тяжелом течении заболевания не изменяется, психозы почти не развиваются.

Лечение. Лечение дерматомиозита проводится в основном теми же препаратами, что и при других системных болезнях соединительной ткани. В случае острого течения заболевания показаны глюкокортикостероидные гормоны, в основном преднизолон. Не следует назначать дексаметазон и триамцинолон, поскольку они могут усиливать мышечную слабость. При развитии кальциноза рекомендуется диатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты ($\text{Na}_2\text{ЭДТА}$). Она вводится с 200—250 мл 5 % раствора глюкозы внутривенно капельно (медленно; быстрое введение может вызвать тетанию) по 1,0—2,0 г в сутки в течение 3—4 недель, затем — энтерально.

Поражение нервной системы при узелковом периартериите. Узелковый периартериит характеризуется первичным избирательным поражением сосудов среднего и мелкого калибра мышечного типа с вторичным возникновением симптомов повреждения различных органов и тканей.

Этиология, патогенез. Этиология узелкового периартериита точно не установлена. Предполагается, что его развитие обуславливается гиперчувствительностью сосудистой стенки, возникающей как реакция на воздей-

ствие лекарственных средств, вакцин, сывороток, вирусов, микробов. В пораженных сосудах наблюдаются мукоидное набухание, фибриноидная дегенерация, инфильтративно-пролиферативные изменения, приводящие к склерозу их стенок; часто обнаруживаются периваскулиты и аневризматические расширения сосудов, чередующиеся с участками непораженной сосудистой стенки.

Клиника. Начальными симптомами узелкового периартериита являются повышение температуры тела, боль в мышцах, потеря массы тела. Довольно рано поражается нервная система, причем у взрослых — главным образом периферическая, а у детей — в основном центральная. На этом этапе в клинической картине заболевания преобладают психические расстройства, менингеальные, судорожные и менингоэнцефалитические синдромы.

Неврологическая симптоматика при узелковом периартериите является результатом дисциркуляторных процессов и сосудистых изменений, вызывающих ишемию и кровоизлияние в нервной ткани. Она отличается большим полиморфизмом: в клинической картине одного больного можно выявить признаки поражения разных отделов нервной системы. Они могут проявляться одновременно или последовательно в период обострения.

Характер симптоматики поражений центральной нервной системы зависит от локализации, распространенности и интенсивности сосудистых изменений. Возможны кровоизлияния в вещество мозга и оболочки, геморрагические менингоэнцефалиты, отек мозга, коматозные состояния, в редких случаях — прогрессирующий церебральный склероз с картиной дегенерации.

Признаки поражения спинного мозга проявляются чрезвычайно редко, протекает оно по типу острого миелита или эпидурита.

Поражение вегетативной нервной системы и вазомоторно-трофические расстройства обнаруживаются в активном периоде заболевания. Их основными признаками являются отсутствие аппетита, гиперсаливация, жжение в конечностях, нарастающая дистрофия, гипергидроз дистальных отделов конечностей, их похолодание, синдром Рейно и др.

Поражения периферической нервной системы в виде невритов, асимметричных полиневритов, чаще нижних конечностей, больше выражены у взрослых, однако имеют место и в детском возрасте. Начальными проявлениями их

служат неопределенные боли в туловище, нижних конечностях. Зачастую эти боли уступают место артралгиям и миалгиям или сочетаются с ними, что постепенно приводит к мышечной атрофии, которую также могут вызвать изменения сосудов, питающих мышцы и нервы.

Из черепных нервов чаще поражаются лицевой, реже тройничный и блуждающий.

На верхних конечностях преобладают поражения лучевого нерва, реже локтевого и срединного, на нижних — преимущественно малоберцового. Процесс начинается большей частью с нижних конечностей. У детей в меньшей степени, чем у взрослых, выражена асимметричность поражения. Эти нарушения отличаются от полиневритов другой этиологии постепенностью развития, атипичностью парезов и чувствительных расстройств.

Для лечения узелкового периартериита применяют преднизолон в больших дозах, сочетая его с гепарином, бутадиионом. Одновременно назначают гипербарическую оксигенацию. В комплекс лечения включают также симптоматические средства, общеукрепляющую терапию.

Глава XV. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИИ КРОВИ

Общеизвестно единство соматических и нервно-психических процессов, нарушение которого приводит к ряду патологических изменений в организме: болезни нервной системы вызывают соматические расстройства и, наоборот, первичное поражение других органов является причиной органических и функциональных неврологических нарушений. В результате многолетнего подробного изучения нейросоматических взаимоотношений при различных болезнях в невропатологии выделился новый раздел — соматоневрология. Одной из проблем, которые решает это направление, является изучение поражений нервной системы при заболеваниях крови. Среди последних в детском возрасте наиболее часто встречаются анемии и острые лейкозы.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ АНЕМИЯХ

Возникающая при анемиях гипоксия мозговой ткани вызывает развитие симптомов общего характера. Вначале

появляются слабость, повышенная утомляемость, рассеянность, головная боль, сонливость или, наоборот, возбуждение. При некоторых формах анемии в связи с повышенной агглютинацией эритроцитов наступает тромбоз сосудов головного мозга и появляются симптомы размягчения мозговой ткани — параличи, парезы, нарушения чувствительности и т. д.

Поражение нервной системы при железодефицитных анемиях. Это наиболее распространенная форма анемий у детей раннего возраста, обусловленная дефицитом железа в организме. В зависимости от клинической картины заболевания различают ее легкую, среднетяжелую и тяжелую формы.

При *анемиях легкой степени* функциональные изменения со стороны соматической и вегетативной нервной системы нередко предшествуют выраженным изменениям красной крови, в частности наступают общая вялость, повышенная раздражительность, быстрая утомляемость, снижается аппетит.

Анемии средней тяжести характеризуются более выраженными нарушениями в виде апатии, адинамии, снижения мышечного тонуса. По данным О. Ф. Тарасова (1979), в ряде случаев возникают периферические расстройства, проявляющиеся изменением волос (они становятся тонкими и редкими).

При *тяжелой форме анемии* (в настоящее время встречается редко) ребенок становится заторможенным, адинамичным, у него может отмечаться равномерное снижение сухожильно-периостальных рефлексов.

При любых формах заболевания изменяются кожные покровы и слизистые, кожа, вначале слегка бледная, постепенно становится восковидной или приобретает желтоватый оттенок, на ней нередко бывают кровоизлияния; аппетит полностью пропадает, появляются запоры, часто отмечаются трофические изменения ногтей и алопеция.

Диагноз заболевания ставится при выявлении соответствующих изменений крови.

Медикаментозная терапия сводится к назначению препаратов железа, витаминов группы В (V_1 , V_2 , V_6 , V_{12}), аскорбиновой, никотиновой и фолиевой кислот, АТФ, кокарбоксилазы.

Для устранения неврологических нарушений можно использовать ноотропные препараты, седативные или общеукрепляющие средства.

Поражение нервной системы при В₁₂ (фолиево)-дефицитной анемии. Одним из наиболее частых изменений нервной системы при заболеваниях красной крови является фуникулярный миелоз, или злокачественное малокровие. Оно развивается при пернициозной анемии, вызываемой недостаточностью в организме витамина В₁₂. У детей в отличие от взрослых злокачественное малокровие встречается крайне редко. Различают две его формы — врожденную и приобретенную.

Врожденная форма начинается очень рано, в возрасте около года, в связи с неспособностью слизистой желудка вырабатывать внутренний фактор Касла. При этой форме злокачественной анемии иногда выявляются аномалии спинного и головного мозга или периферических нервов. В процесс вовлекаются задние и боковые канатики спинного мозга, а также периферические нервы — в них происходят дегенеративные изменения миелиновой оболочки. Вместе с тем неврологические проявления обычно выражены слабо: отмечаются рвота, сонливость, регресс приобретенных моторных навыков, задержка в росте и темпах развития, иногда — умственная отсталость. Обычно бывают снижены или полностью отсутствуют сухожильные рефлексы. Создается впечатление, что снижены и некоторые виды чувствительности.

Диагноз ставится при выявлении характерных изменений крови и на основании результатов биопсии костного мозга.

При лечении больных витамином В₁₂ клинические и гематологические изменения уменьшаются, однако во многих случаях сохраняется умственная отсталость.

У детей *приобретенная форма* злокачественного малокровия практически не отличается от таковой у взрослых. Она может возникать, особенно у детей грудного возраста, при недостатке в пище фолиевой кислоты (например, при вскармливании козьим молоком) или при нарушениях всасывания ее в кишечнике. В этих случаях клиническая картина заболевания бывает довольно пестрой: отмечаются повышенная раздражительность, беспокойство, приступы судорог, атетоз, атаксия, развивается умственная отсталость, а в связи с тромбоцитопенией может происходить внутричерепное кровоизлияние.

Диагноз во всех случаях устанавливается только при обнаружении характерных изменений красной крови.

Поражение нервной системы при гемолитической ане-

мии. У детей различают наследственные и приобретенные формы гемолитических анемий.

К *наследственным формам* относят серповидноклеточную анемию, наследственную сфероцитарную анемию, большую талассемию. Эти формы, как известно, встречаются в СССР у коренного населения Закавказья (Азербайджанская, Армянская ССР) и в некоторых республиках Средней Азии. Чаще всего изменения нервной системы наблюдаются при серповидноклеточной анемии.

Приобретенные формы гемолитической анемии развиваются в результате воздействия некоторых лекарственных средств, токсинов, а также перенесенных инфекционных заболеваний или под влиянием аутоантител.

При гемолитической анемии происходят изменения общего характера и наряду с этим могут возникать более тяжелые нарушения, связанные с тромбозом мозговых сосудов. Больные дети жалуются на головную боль, которая чаще носит постоянный характер и периодически усиливается. В горизонтальном положении больного она уменьшается. Кроме того, появляются слабость, повышенная утомляемость, шум в ушах, головокружение, сонливость, беспокойное поведение.

В тяжелых случаях может развиваться геморрагический либо (чаще) ишемический инсульт, проявляющийся гемиплегией или гемипарезом, отсутствием чувствительности в конечностях или парестезиями, ригидностью затылка, афазией, изменениями со стороны черепных нервов, иногда временной или стойкой слепотой. Инсульт часто манифестирует судорожным приступом. Могут возникнуть повторные кровоизлияния, приводящие к бульбарному параличу, при котором нарушаются речь и глотание.

Патологоанатомическая картина заболевания аналогична таковой при ишемическом некрозе мозговой ткани: характерны расширение сосудов, явления некроза, периваскулярного отека, клеточной экссудации, геморрагии, некрозы. Иногда происходит закупорка крупных сосудов (например, сонной артерии). При гемолитической анемии, особенно при наследственных формах, нередко выявляются своеобразные изменения костей черепа — чаще всего истончение их внутренних и наружных пластин, увеличение размеров диплоэ.

Поскольку клинические изменения нервной системы при различных формах гемолитической анемии разные, этиологический диагноз основывается на клинико-гемато-

логических симптомах, характерных для каждой из них.

Основным методом лечения является борьба с анемией (переливания крови и т. п.). При тромбозе сосудов мозга проводят комплекс мероприятий интенсивной терапии, направленных на ликвидацию нарушений мозгового кровообращения.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗАХ

В настоящее время острый лейкоз, особенно в детском возрасте, перестал быть свидетельством неизбежности летального исхода. У детей встречаются преимущественно острые лейкозы и значительно реже — хронические формы (хронический миелолейкоз). В целом заболеваемость лейкозами у детей составляет в среднем 1,3—6,45 % по отношению ко всем больным лейкозами.

У детей из острых лейкозов наиболее часто встречаются лимфобластная, недифференцированная и миелобластная формы, значительно реже — промиелоцитарная, миеломоноцитарная, монобластная и эритролейкоз; в единичных случаях — плазмобластная и базофильная формы.

При острых лейкозах у детей нередко обнаруживаются различные специфические неврологические расстройства, обусловленные лейкемической инфильтрацией мозговых оболочек, вещества головного и спинного мозга, отдельных нервных стволов. Эти расстройства обозначаются как нейролейкемия (нейролейкоз). Кроме того, при острых лейкозах бывают и неспецифические неврологические нарушения, обусловленные интоксикацией, гипоксией и другими факторами. Известно также, что и химиолучевая терапия лейкозов нередко вызывает ряд осложнений, в том числе со стороны нервной системы, которые получили общее название цитостатическая болезнь. Они приводят к изменению иммунологической реактивности организма, что часто способствует развитию детских инфекций (корь, ветряная оспа), септических состояний и, как следствие, — вторичных неврологических нарушений.

Еще во второй половине прошлого века было установлено, что при лейкозах клинически проявляются различные синдромы поражения нервной системы, а на секции обнаруживаются лейкемические инфильтраты в мозговых оболочках, в мозге и периферических нервах. Однако в то время лейкемические поражения нервной системы встречались относительно редко, поскольку больные, стра-

давшие лейкозами, умирали вскоре после начала болезни (обычно через несколько месяцев). До 1935 г. было описано всего 146 таких наблюдений.

С конца первой половины XX в. начался новый этап в изучении и лечении лейкозов. Это было связано с тем, что S. Farber et al. (1948) добились ремиссии у больного ребенка при помощи метотрексата. Вскоре была доказана эффективность при лейкозах и других цитостатических средств (винкристин, винбластин, L-аспарагиназа, цитозин-арабинозид и др.) Были разработаны схемы прерывистой полихимиотерапии, согласно которым антилейкозные препараты стали применять в различных комбинациях. Первую такую схему предложили в 1964 г. E. Freigeich, M. Kagon и E. Frey (схема ВАМП; названа по первым буквам входящих в нее препаратов: винкристин, амептерин, 6-меркаптопурин и преднизолон). Так началась, по образному выражению А. И. Воробьева и М. Л. Бриллиант (1976), «эра эффективной терапии острых лейкозов». В связи с появлением новых патогенетических методов лечения лейкозов увеличилась продолжительность жизни больных, длительнее стали ремиссии (до 5 лет и более). Описаны даже случаи практического выздоровления. Применение новых методов лечения сказалось и на клинике острых лейкозов, в частности чаще стали выявляться неврологические нарушения, которые в прошлом не «успевали» проявиться или маскировались бурным течением лейкозного процесса. G. Sansone еще в 1954 г. указывал на возможность патоморфоза острого лейкоза, т. е. стойкого изменения его клинических и морфологических проявлений под влиянием факторов окружающей среды, в том числе и терапии.

Одним из выраженных проявлений патоморфоза острых лейкозов у детей служит нейролейкемия. Она существенно осложняет течение острого лейкоза и нередко приводит к летальному исходу. Клинические проявления нейролейкемии весьма разнообразны и зависят от локализации лейкозной инфильтрации. Нейролейкемия бывает у детей при различных острых лейкозах, несколько чаще встречается у лиц мужского пола. Различные исследователи, изучающие нейролейкемию в течение последних 20 лет, приводят разные данные относительно частоты ее встречаемости (от 11,7 до 85,8 %). Эти столь противоречивые сведения, по-видимому, обусловлены разными методологическими подходами к диагностике нейролейкемии,

причем без учета длительности ее течения и различий между специфическими и неспецифическими неврологическими расстройствами. По данным Н. А. Алексеева и И. М. Воронцова (1988), самая высокая частота встречаемости нейролейкоза была в 1971—1974 гг. (46,4 %). В дальнейшем в связи с проведением профилактики данной патологии она стала снижаться (до 15 % в 1983—1984 гг.). По мнению авторов, при продолжительности жизни больных лейкозами свыше 5 лет, практически у всех у них развивается нейролейкоз.

П а т о г е н е з. Возникновение нейролейкемии обусловлено проникновением лейкозных клеток в различные структурные образования нервной системы. Однако в решении проблемы, касающейся механизма этого процесса, много неясного и противоречивого. Вначале полагали, что бластные клетки попадают в центральную нервную систему гематогенным путем и что этому способствуют гиперлейкоцитоз, а также низкий уровень тромбоцитов в крови, в связи с чем наступает замедление, даже остановка кровотока в мелких сосудах, возникают петехиальные кровоизлияния. Было установлено, что лейкозные клетки первоначально локализуются в стенках поверхностных арахноидальных вен, затем метастазируют в паутинную, а оттуда в мягкую оболочки головного мозга. Инфильтрация паренхимы последнего происходит при разрушении пиаглияльной мембраны.

Однако, как оказалось, согласно данным L. Thomas (1965) и А. Д. Джериевой (1979), гематогенное метастазирование не является ведущим и тем более единственным механизмом развития нейролейкемии, что инфильтрация при ней обусловлена вращанием лейкозных клеток в эпидуральное пространство из прилегающих к нему костей. С. А. Петров и А. В. Васильев (1982) обнаружили, что выселение лейкозных клеток из костного мозга происходит по ходу сосудистых анастомозов между венозными системами костей черепа и твердой оболочки головного мозга. Аналогичным образом развивается процесс и в спинном мозге.

Н. А. Алексеев и И. М. Воронцов (1988) указывают на два пути проникновения лейкозных клеток в головной и спинной мозг: первый — контактный — с костей черепа и позвоночника на твердую мозговую оболочку, второй — диапедезный — из сосудов мягкой мозговой оболочки в спинномозговую жидкость и вещество мозга по околосо-

судистым пространствам. По-видимому, первый путь метастазирования бластных клеток является ведущим.

Патологическая анатомия. Морфологическим субстратом нейролейкемии являются специфические (лейкемические) инфильтраты, которые могут локализоваться в мозговых оболочках, различных отделах головного и спинного мозга, а также периферической нервной системы. Кроме того, как показали результаты исследований М. П. Хохловой (1965—1974), существенные изменения происходят в интракраниальных сосудах, прежде всего в мелких венах и капиллярах. Нередко инфильтрации бластными клетками полностью или частично подвергается сосудистая стенка; часто обнаруживаются и периваскулярные инфильтраты. В зонах лейкемической инфильтрации развиваются множественные очаги демиелинизации нервных волокон, под влиянием гипоксии и интоксикации изменяются нейроны и глия.

При нейролейкемии выявляются отек и полнокровие мягких мозговых оболочек и вещества головного мозга, очаги кровоизлияний, в основном в белом веществе. При гистологическом исследовании в большинстве случаев обнаруживаются очаги лейкемической инфильтрации на фоне периваскулярного и перицеллюлярного отека. Они бывают различных размеров и локализуются как в мозговых оболочках, так и в глубинных отделах мозга, нередко сочетаясь с периваскулярными кровоизлияниями. Имеют место также дистрофические изменения и гибель нервных клеток (рис. 23). Большинство отечественных и зарубежных авторов обнаружили, что при острых лейкозах наблюдается высокая частота специфических морфологических изменений мозга при более редкой встречаемости их клинических проявлений (феномен клинико-морфологической диссоциации).

К л и н и к а. Клинические признаки нейролейкемии как правило, не зависят от формы острого лейкоза и могут проявляться на любой стадии развития лейкозного процесса — в разгар болезни, во время гематологической ремиссии, очередного рецидива, терминальной стадии, а в ряде случаев (3—5 %) в начале развития острого лейкоза.

Различают следующие основные клинические формы нейролейкемии: менингеальную, гипертензионный синдром, энцефалитическую, менингоэнцефалитическую, энцефаломиелитическую, менингоэнцефаломиелитическую, миелитическую, мононевритическую, прежде всего лейке-

мическую офтальмопатию, полирадикулоневритическую.

Наиболее часто встречается *менингеальная лейкемия* (лейкозный менингит). Клинические проявления ее со временем претерпели изменения. В 60-х — начале 70-х годов в большинстве случаев она начиналась остро с проявления общемозговых симптомов. В последние же годы лейкозные менингиты обычно начинаются исподволь и нередко протекают атипично: у большинства больных отсутствуют менингеальные симптомы; отмечаются лишь слабые головные боли, что не позволяет заподозрить менингит. Диагностика его основывается на результатах исследования спинномозговой жидкости, когда выявляются повышенное давление, лимфоцитарный или лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз на фоне в основном нормального содержания белка (в отдельных случаях может быть умеренно повышенный или сниженный его уровень). Н. А. Алексеев и И. М. Воронцов (1988) установили, что степень выраженности оболочечных симптомов при данной форме нейролейкемии не всегда соответствует степени плеоцитоза (клеточно-менингеальная диссоциация).

Гипертензионный синдром обуславливается лейкоэмической инфильтрацией оболочек головного мозга (в основном твердой и паутинной). На основании секционных исследований было установлено, что при этом имеет место очаговая инфильтрация на пути циркуляции ликвора, ведущая к повышению давления спинномозговой жидкости и расширению желудочковой системы мозга. В таких случаях постоянно отмечаются головные боли, нередко сочетающиеся со рвотой, возможны также повышенная сонливость и даже явления летаргии, часто бывают изменения на глазном дне в виде неврита и застоя, характерно и повышение ликворного давления при отсутствии воспалительных изменений.

Энцефалитическая форма, диагностируемая обычно как лейкоэмический энцефалит, клинически проявляется очаговой симптоматикой, характер которой зависит от локализации патологического процесса. При этой форме наиболее часто наступают гипоталамические расстройства, в связи с чем некоторые авторы выделяют диенцефальную (вернее, гипоталамическую) форму нейролейкемии. Типичными жалобами больных данной формой нейролейкемии являются повышенная жажда, булимия, нередко на фоне общемозговых расстройств. Клинически это проявляется нейроэндокринно-обменными, реже нервно-мышеч-

ными синдромами. Давление спинномозговой жидкости обычно бывает повышенным при нормальных содержании белка и количестве клеток.

Несколько реже энцефалитическая форма нейрорлейкемии может проявляться экстрапирамидной, мозжечковой и мозжечково-бульбарной симптоматикой.

Экстрапирамидные расстройства выражаются симметричными или асимметричными хореическими гиперкинезами на фоне мышечной гипотонии, тремором, хореоатетозом, миоклониями; возможны также явления атаксии.

При мозжечковом синдроме нарушается динамическая и статическая координация движений, возникает диффузная мышечная гипотония. При распространении лейкемических инфильтратов на область ствола головного мозга наступают глазодвигательные и бульбарные расстройства, в отдельных случаях — вестибулярные пароксизмы по типу синдрома Меньера.

Менингоэнцефалитическая форма характеризуется развитием очаговых церебральных синдромов (поражение ядер отдельных черепных нервов, нарушения речи, гемипарезы, расстройства координации движений и др.) и умеренного плеоцитоза в спинномозговой жидкости. Менингеальные симптомы при ней обычно отсутствуют или слабо выражены.

При различных клинических формах нейрорлейкемии с поражением оболочек и вещества головного мозга иногда могут наблюдаться судорожные припадки. Они преимущественно носят фокальный или вторично-генерализованный характер, реже бывают генерализованными. В некоторых случаях судорожный синдром может быть первым клиническим проявлением нейрорлейкемии.

Миелитическая форма нейрорлейкемии встречается относительно редко. Возникающие при ней лейкозные инфильтраты располагаются в области спинного мозга и нервных корешков, что типично для миелорадикулита. Клинически это проявляется в виде болей в спине, иррадирующих в различные отделы туловища по типу «куртки» или «полукуртки», а также в одну или обе нижние конечности. Кардинальным признаком данной формы является развитие спастического парапареза ног, нередко с нарушением функции тазовых органов. Иррадиация болевого синдрома в правую подвздошную область может имитировать клинику аппендицита.

Как казуистическое явление при поражении спинного

мозга лейкемическим процессом может развиваться картина медленно нарастающей спинальной амиотрофии с вялым парезом рук (преимущественно проксимальных отделов), мышечной гипотонией и арефлексией (рис. 24).

При *энцефаломиелитической* форме одновременно развиваются синдромы поражения головного и спинного мозга.

Менингоэнцефаломиелитическая форма также проявляется одновременным возникновением синдромов поражения головного и спинного мозга и, кроме того, цитозом ликвора.

Одним из частых клинических признаков нейрорлейкемии служит поражение периферической нервной системы. Оно может проявляться изолированным или множественным повреждением черепных (преимущественно зрительного, глазодвигательного, тройничного, лицевого, преддверно-улиткового) или спинальных нервов. При этом поражение черепных нервов может быть как одно-, так и двусторонним. В основе этих расстройств лежат очаговая или диффузная лейкемическая инфильтрация, а также явления интоксикации. Особую роль играют специфические инфильтраты, располагающиеся в области основания головного мозга — они могут вызвать механическое сдавление корешков черепных нервов.

Поражение зрительного нерва, нередко диагностируемое как *лейкемическая офтальмопатия*, проявляется в виде одно- или двустороннего прогрессирующего экзофтальма, в основе которого лежит инфильтрация бластными клетками зрительного нерва и глазницы. На глазном дне при этом часто обнаруживаются явления застоя, гиперемия диска зрительного нерва, обширные геморрагии сетчатки. Наступающие при экзофтальме механическое сдавление и ишемия зрительного нерва приводят к его дегенерации и, как следствие, — к снижению остроты зрения вплоть до слепоты. В некоторых случаях лейкемическая офтальмопатия может быть первым клиническим проявлением лейкоза вообще. В связи с этим М. Gruszczyńska (1976) считает, что при развитии одностороннего прогрессирующего экзофтальма неясной этиологии необходимо проводить гематологическое исследование с целью исключения гиперпластических болезней кровеносной системы.

Лейкемические полиневриты возникают преимущественно в разгар клинических проявлений острого лейкоза, несколько реже — во время ремиссии или терминальной

стадии болезни. Они развиваются постепенно, однако некоторые особенности их клинических признаков трактуются по-разному. Прежде всего это касается болевого синдрома. Типичным их признаком, как считает Л. С. Сагидулина (1973), являются выраженные корешковые боли в пояснице и конечностях, что позволяет диагностировать полирадикулоневрит. Другие же исследователи утверждают, что лейкоэмические полиневриты сопровождаются слабо выраженным болевым синдромом или протекают вообще безболезненно. Согласно данным В. Ф. Шанько (1980, 1985), боли в пояснице и конечностях при лейкоэмических полиневритах бывают лишь в единичных случаях, чаще они вообще отсутствуют, не отмечаются также болезненность нервных стволов и симптомы натяжения. При чем болевой синдром в конечностях в большинстве случаев обуславливается не поражением нервной системы, а проявлением костно-суставного синдрома. Это подтверждается результатами исследований Н. А. Алексеева и И. М. Воронцова (1988), которые свидетельствуют о большой частоте поражения костей и суставов при острых лейкозах у детей, проявляющегося в виде дистрофических изменений ткани, поднадкостничных лейкозных пролифератов и геморрагий. Естественно, что в таких случаях пальпация костей и попытка определить наличие симптомов натяжения вызовет болевой синдром. Однако он обусловлен преимущественно костно-суставной патологией.

При лейкозных полиневритах, как и вообще при полиневритах, уменьшается сила в дистальных отделах конечностей, снижается мышечный тонус, в большинстве случаев развиваются гипестезии по дистальному типу, снижаются или не вызываются сухожильно-периостальные рефлексy.

В целом для лейкоэмических полиневритов довольно характерны асимметрия чувствительных, двигательных, рефлекторных расстройств, наличие в ряде случаев гиперестезии и даже гиперпатии на стопах. Эта симптоматика нарастает под влиянием внутримышечных инъекций винкристина или винбластина, что, по-видимому, объясняется токсическим действием препаратов. При эндолюмбальном же введении метотрексата процесс стабилизируется или даже нивелируется (клинические проявления становятся менее выраженными). В связи с этим возникает сомнение относительно возможности развития у детей, страдающих лейкозами, истинных полирадикулоневритов. По мнению

Л. А. Аникина и И. Б. Крейтнера (1974), множественное поражение периферических нервов при острых лейкозах у детей следует рассматривать как лейкозную (лейкемическую) полиневропатию.

При острых лейкозах у детей часто имеют место нарушения мозгового кровообращения, проявляющиеся в виде внутричерепных кровоизлияний. Последние, по данным Е. Мооге et al. (1960), в 20 % случаев служат причиной смерти больных лейкозами. Л. О. Бадалян с сотрудниками (1969) на основании сравнительного клинико-патоморфологического анализа 56 умерших от острого лейкоза (в возрасте от 3 суток до 14 лет) установили, что наиболее часто встречаются очаговые внутримозговые кровоизлияния (в основном в полушариях большого мозга, иногда — в полушариях мозжечка и в стволе); реже отмечаются множественные мелкие паренхиматозно-оболочечные кровоизлияния (локализуются главным образом на границе белого вещества с корой полушарий большого мозга), субарахноидальные кровоизлияния и субдуральные гематомы. Клинические проявления нарушений мозгового кровообращения зависели от локализации геморрагий. При очаговых внутримозговых кровоизлияниях в большинстве случаев внезапно возникало коматозное состояние с генерализованными судорогами и больные погибали в течение нескольких часов. Лишь у $\frac{1}{3}$ больных при очаговых внутримозговых кровоизлияниях имели место умеренно выраженные очаговые изменения. При паренхиматозно-оболочечных и оболочечных кровоизлияниях отмечалось медленное развитие клинических расстройств, в частности по мере прогрессирования лейкозного процесса нарастали общемозговые симптомы; очаговые нарушения не возникали; субарахноидальные кровоизлияния не сопровождалась нарастающей головной болью и менингеальными симптомами. При морфологическом исследовании мозга лишь в единичных случаях была выявлена лейкемическая инфильтрация сосудистой стенки. Авторы полагают, что в возникновении внутричерепных кровоизлияний при острых лейкозах у детей ведущую роль играют неспецифические изменения со стороны сосудов, наступающие вследствие интоксикации, гипоксии, обменно-эндокринных расстройств, лейкостазов, тромбоцитопении и нарушения свертываемости крови. В связи с этим внутричерепные кровоизлияния, по-видимому, следует отнести к неспецифическим неврологическим расстройствам, возникающим преимущественно

но в терминальной стадии болезни. Последующее детальное изучение морфологических церебральных нарушений позволит внести ясность в эту проблему.

Поражение нервной системы при острых лейкозах у детей нередко носит диффузный характер, что подтверждается результатами патоморфологических исследований.

Клинические синдромы нейрорлейкемии могут быть смешанными, или сочетанными. Так, полиневропатии могут сочетаться с гипертензионным синдромом, поражением лицевого нерва, асимптомно протекающим серозным менингитом; нередко у одного и того же больного бывают гипертензионный и гипоталамический синдром.

Диагностика. Ранняя диагностика нейрорлейкемии как специфического поражения нервной системы при острых лейкозах у детей имеет исключительно важное значение. Это, по мнению И. В. Кошеля и В. И. Курмашова (1979, 1982), обусловлено тем, что центральная нервная система служит «фармакологическим убежищем» для лейкозных клеток, поскольку большинство противолейкозных препаратов не проникает через гематоэнцефалический барьер, а развитие нейрорлейкемии лишает больного возможности выйти на длительную ремиссию.

Однако наличие при лейкозах изменений со стороны нервной системы не всегда свидетельствует о развитии нейрорлейкемии. Нередко бывают и неспецифические неврологические нарушения. Возможна также резидуальная неврологическая симптоматика, возникшая еще до развития лейкоза. В ряде случаев могут быть поражения нервной системы, вызванные противолейкозной терапией. До настоящего времени нет четких общепринятых клинических различий между этими расстройствами, а их дифференциальная диагностика часто вызывает большие трудности.

Для дифференциации нейрорлейкемии от других неврологических расстройств при острых лейкозах рассмотрим клинику и течение последних.

Характер неспецифических неврологических нарушений при острых лейкозах во многом зависит от стадии болезни. В начальной стадии острого лейкоза они проявляются общей слабостью, вялостью, повышенной раздражительностью, умеренно выраженными головными болями, что может расцениваться как синдром общей астении. В разгар клинических проявлений болезни нарушается сон, возникают общая заторможенность, головокружение несистематизированного характера. В большинстве случаев выявляется рассеянная неврологическая симптоматика в виде легкого поражения черепных нервов (чаще глазодвига-

тельного, лицевого и подъязычного), асимметрии или равномерного повышения сухожильно-периостальных рефлексов, нарушений мышечного тонуса. Иногда обнаруживаются патологические пирамидные рефлексы, умеренно выраженные менингеальные симптомы.

В основе указанных расстройств лежат отек мозга и оболочек, различной степени выраженности дистонические и структурные изменения сосудистой стенки. В последующем могут возникать очаги демиелинизации и микронекрозов, диапедезные кровоизлияния.

Подобные нарушения ряд авторов называют синдромом общего поражения нервной системы при острых лейкозах или функциональным расстройством нервной системы типа астенического и неврастенического синдромов. И. С. Вахман (1972) предлагает называть их лейкозно-токсической энцефалопатией, что наиболее приемлемо.

Лейкозно-токсическая энцефалопатия принципиально отличается от нейролейкемии, так как при ней нет лейкоэмических инфильтратов в мозге и его оболочках.

Ряд осложнений, в том числе и со стороны нервной системы, как отмечалось выше, возникает особенно в случае эндолюмбального введения антимаболитов с целью профилактики и лечения нейролейкемии. Так, при использовании метотрексата могут наступить раздражение менингеальных оболочек (химический менингизм), энцефалопатия, энцефаломиелопатия, полиневропатия. При этом цитостатический менингит (или менингизм) обычно заканчивается благоприятно, однако тяжело протекающие энцефалопатии и энцефаломиелопатии нередко могут привести к летальному исходу. Нейротоксичность метотрексата зависит частично от степени его очистки, индивидуальной непереносимости, но главным образом от общего количества введенного препарата.

Подобные явления возникают и после эндолюмбального введения цитозара.

Использование химиолучевой или только лучевой терапии для профилактики нейролейкемии может вызывать алопецию, сонливость, некротическую энцефалопатию, диссеминированную некротическую лейкоэнцефалопатию. В результате облучения снижается общая иммунологическая реактивность организма, что может быть причиной тяжело протекающих инфекционных процессов с вторичным поражением нервной системы.

Большой полиморфизм неврологических расстройств при острых лейкозах у детей существенно затрудняет диагностику нейролейкемии. Единственным достоверным критерием ее наличия является обнаружение бластных клеток в спинномозговой жидкости (рис. 25). По мнению М. Д. Бриллиант и А. И. Воробьева (1979), «нейролейкемия — это не клиника, а цитоз». Однако и сами авторы допускают возможность нормального состава спинномозговой жидкости при некоторых клинических формах нейролейкемии, например в случае изолированного поражения отдельных черепных нервов. Естественно также, что при гипертензионном синдроме — одной из наиболее частых форм нейролейкемии, в основе которой лежит инфильтрация эпидуральной клетчатки и твердой мозговой

оболочки, — бластные клетки в ликворе не обнаруживаются. М. П. Павлова (1981) утверждает, что диагноз нейролейкемии нельзя исключить, если в стадии ремиссии появляются стойкие неврологические нарушения без цитоза в спинномозговой жидкости. Отсутствие бластных клеток в ликворе она объясняет наличием лейкоэмических инфильтратов в глубоких отделах мозговой ткани без вовлечения в процесс арахноидальной оболочки.

В. И. Курмашов и И. В. Кошель (1982) поднимают вопрос, может ли лейкозный процесс в центральной нервной системе протекать при наличии неврологической симптоматики, но при отсутствии лейкозного плеоцитоза в спинномозговой жидкости. На основании собственных наблюдений в сопоставлении с литературными данными они дают положительный ответ.

Закономерно возникает и второй вопрос — чем в таких случаях руководствоваться при диагностике и как обосновать наличие нейролейкемии?

Диагноз нейролейкемии обосновывается результатами комплексной оценки клинических и параклинических исследований.

При наличии резидуальных изменений со стороны нервной системы, возникших еще до заболевания острым лейкозом, дифференциальная диагностика не вызывает особых затруднений. Решающую роль при этом играют анамнестические данные и анализ медицинской документации, касающейся предыдущих этапов развития ребенка.

Для отличия нейролейкемии от лейкозно-токсической энцефалопатии на первоначальном этапе существенную роль в ряде случаев играет сопоставление жалоб больных и результатов клинического неврологического обследования. По данным В. Ф. Шанько (1985, 1986), при лейкозно-токсической энцефалопатии наблюдается четкая диссоциация между субъективными нарушениями (жалобами) и слабо выраженными объективными признаками органического поражения головного мозга, не укладывающимися в рамки конкретного неврологического синдрома. Для некоторых форм нейролейкемии (моновевритическая, лейкозная полиневропатия, большинство менингеальных форм и ряд энцефалитических синдромов) характерны слабая выраженность или даже отсутствие субъективных нарушений при четких органических признаках поражения нервной системы (феномен клинической диссоциации, обратный предыдущему).

Дифференциация нейролейкемии от осложнений химиолучевой терапии должна основываться на анализе времени возникновения неврологических расстройств и темпов их развития, а также результатов лечения.

При отсутствии бластных клеток в ликворе существенную роль в диагностике нейролейкемии играют исследования прежде всего глазного дна, вестибулярной возбудимости, проницаемости гематоэнцефалического барьера, данные компьютерной томографии.

Изменения глазного дна при лейкозах проявляются наличием желто-оранжевого фона (вместо красного), нечеткостью границ дисков зрительных нервов или застоем, расширением и извилистостью сосудов, иногда наличием кровоизлияний и очагов желтовато-белого цвета (лейкемическая ретинопатия). Указанные изменения, по мнению Курмашова и Кошеля, могут рассматриваться как участки лейкемической инфильтрации, что подтверждает наличие нейролейкемии.

В процессе изучения рефлекторной вестибулярной возбудимости при острых лейкозах выявляются различные ее изменения, преимущественно в виде гипер- и гипорефлексии. Однако они с одинаковой частотой обнаруживаются и при нейролейкемии, и при лейкозно-токсической энцефалопатии, а в единичных случаях имеют место при отсутствии неврологических расстройств. На фоне этих нарушений вестибулярной возбудимости в ряде случаев встречаются диссоциированные и асимметричные реакции, которые, как и вестибулярная арефлексия, имеют место только у больных нейролейкемией и лейкозно-токсической энцефалопатией. Следовательно, показатели вестибулярной возбудимости, хотя и не могут служить критерием для дифференциальной диагностики нейролейкемии, однако в некоторых случаях указывают на наличие органического церебрального дефекта.

При изучении гематоэнцефалического барьера (ГЭБ) с применением искусственного радиоактивного фосфора В. Ф. Шанько и Т. Ф. Гоман (1978) было установлено, что наличие и характер неврологических нарушений влияют на проницаемость барьера. У больных острыми лейкозами без признаков органического поражения нервной системы проницаемость ГЭБ бывает нормальной, при лейкозно-токсической энцефалопатии — умеренно повышенной, а при нейролейкемии — высокой. Проницаемость ГЭБ существенно не зависит от пола и возраста больного,

от особенностей клинических проявлений нейролейкемии. Результаты этих исследований согласуются с данными О. В. Дворского с соавторами (1982), которые изучали проницаемость ГЭБ с использованием радионуклидного комплекса технеция.

Следовательно, высокие показатели проницаемости ГЭБ у детей, страдающих острыми лейкозами, обычно указывают на наличие нейролейкемии.

Существуют различные точки зрения относительно роли электроэнцефалографических изменений в диагностике нейролейкемии. По мнению некоторых авторов, выявление на ЭЭГ высокоамплитудных медленных волн и регистрация эпилептических разрядов указывают на наличие нейролейкемии. Большинство же исследователей отрицают информативность этих данных. Так, Ф. И. Лифшиц (1972) считает, что электроэнцефалографические данные не отражают морфологические изменения ткани мозга при лейкозах.

Таким образом, несмотря на то, что дифференциация нейролейкемии от других неврологических расстройств представляет довольно большие трудности, в каждом конкретном случае ее можно осуществить путем комплексной оценки анамнеза, особенностей клиники и течения заболевания, а также данных параклинических исследований.

Лечение, профилактика. Для лечения острого лейкоза у детей в настоящее время используются гормональные препараты, антилейкозные средства различной химической природы, оказывающие цитостатическое и биологическое действие, γ -лучевая терапия; по специальным показаниям производится пересадка костного мозга.

При лечении лейкозов дозировка препаратов рассчитывается не на массу, а на величину поверхности тела, которая определяется (в m^2) по номограммам (рис. 26): искомая величина располагается на линии, соединяющей массу тела и рост.

Разработаны схемы и программы лечения острого лейкоза с учетом его формы, возраста больных и так называемых благоприятных и неблагоприятных прогностических признаков.

Лечение проводится в несколько этапов: индукция ремиссии, ее консолидация, поддерживающая терапия с курсами реиндукции в периоде ремиссии. При этом значительное внимание уделяется лечению нейролейкемии спе-

циальными методами, поскольку различные противолейкозные химиопрепараты не проникают через гематоэнцефалический барьер.

Однако начинать лечение нейролейкемии после ее диагностики, когда уже развились экстрамедуллярные очаги лейкемических инфильтратов, слишком поздно и малоэффективно. Поэтому в течение свыше 20 лет разрабатываются специальные методы (программы) тотальной терапии острых лейкозов, направленные на предотвращение развития специфических неврологических расстройств. Они называются методами профилактики нейролейкемии (нейролейкоза). Это название, как справедливо указывают В. И. Курмашов и И. В. Кошель (1982), не совсем точно отражает сущность проводимых мероприятий. Ведь ни химиотерапия, ни дистанционная γ -терапия не предотвращают возможность поражения нервной системы бластными клетками. В связи с этим профилактику нейролейкемии следует рассматривать как воздействие химиолучевой терапии на бластные клетки, проникшие в центральную нервную систему в доклинический период ее поражения, или как предотвращение контактного распространения лейкемических инфильтратов из прилегающих костей в различные структурные образования нервной системы.

Рассматриваемые ниже способы профилактики и лечения нейролейкемии основаны на методических рекомендациях Минздрава СССР, подготовленных Л. А. Маховой с соавторами и изданных в 1986 г., а также на результатах исследования лейкозов, проведенного Н. А. Алексеевым и И. М. Воронцовым (1988).

Профилактика нейролейкемии должна начинаться одновременно с проведением индукции ремиссии. Она производится путем эндолюмбального (интратекального) введения метотрексата в количестве 12 мг/м^2 , один раз в 6 дней; всего 5 инъекций. При наличии неблагоприятных факторов риска (возраст больных до 2 и свыше 10 лет; период от начала болезни до постановки диагноза более 3 месяцев; величина периферических лимфатических узлов свыше 2 см; увеличение печени и селезенки более чем на 4 см; лейкоцитоз более $20,0 \cdot 10^9/\text{л}$; содержание гемоглобина менее 7 г%, а тромбоцитов менее $100,0 \cdot 10^9/\text{л}$; снижение содержания иммуноглобулинов и др.) вместе с метотрексатом эндолюмбально вводится цитозар (разовая доза 20—30 мг/м^2). В результате одновременного введения

двух препаратов в некоторых случаях возникают осложнения в виде нарушения функции печени, диареи, язвенного стоматита. При этом может резко снижаться содержание лейкоцитов (ниже $2,0 \cdot 10^9/\text{л}$) и в связи со снижением реактивности организма присоединиться бактериальная и вирусная инфекция. В таких случаях введение метотрексата и цитозара временно прекращают до исчезновения указанных осложнений, а затем возобновляют обязательно в той же дозировке.

Сразу после окончания терапии консолидации ремиссии следует проводить дистанционную γ -терапию черепа (разовая доза 1—2 Гр, суммарная — 25 Гр, детям до 2 лет — 20 Гр) в течение двух с половиной недель. Одновременно с облучением назначают преднизолон (внутрь, $20 \text{ мг}/\text{м}^2$ в день, в течение первых 10 дней, затем $10 \text{ мг}/\text{м}^2$ в день), 6-меркаптопурин (внутрь, $100 \text{ мг}/\text{м}^2$, через день), винкристин (внутривенно, $1,5 \text{ мг}/\text{м}^2$ 1 раз в неделю, всего 2 инъекции). В последующем метотрексат эндолюмбально вводят 1 раз в 6 месяцев по $12 \text{ мг}/\text{м}^2$.

Лучевую терапию больные, как правило, переносят хорошо. В редких случаях возникает временное повышение внутричерепного давления, что требует назначения дегидратирующих средств. У всех больных появляется алопеция, обычно к концу 2-й недели после начала облучения. По завершении облучения к концу 1—2 месяцев могут наступить общемозговые расстройства (головная боль вследствие внутричерепной гипертензии), а также сонливость, повышение температуры. В таких случаях рекомендуются дегидратирующие препараты (обычно фуросемид или диакарб), аскорбиновая кислота, пиридоксин, витамин В₁ и даже короткий курс лечения преднизолоном (по $20 \text{ мг}/\text{м}^2$ в течение 1—1,5 недель).

В ряде случаев профилактика нейролейкемии осуществляется по несколько иным схемам. Так, в период становления ремиссии проводят консолидацию по схеме ВАМП: эндолюмбально вводят метотрексат (вначале по $12 \text{ мг}/\text{м}^2$ — 5 инъекций, затем в той же дозировке 1 раз в квартал в течение 3 лет), а также проводят лучевую терапию (облучение головного мозга) в разовой дозе 1,5—2,25 Гр, 3—4 раза в неделю, на курс 24 Гр.

С проведением профилактики нейролейкемии частота ее возникновения значительно снизилась. Но тем не менее она, по данным Н. А. Алексеева и И. М. Воронцова (1988), все еще остается высокой (15 %), что прежде всего обу-

словлено увеличением продолжительности жизни больных. Наиболее часто нейрорлейкемия возникает при наличии двух и более факторов риска, а также при нелимфоидных формах заболевания.

Лечение нейрорлейкемии проводится полихимиотерапией с эндолюмбальным введением метотрексата и цитозара (реже циклофосфана), γ -лучевой терапией; дополнительно назначаются общеукрепляющие и симптоматические средства. Л. А. Махонова с соавторами (1986) рекомендуют первоначально использовать преднизолон (в дозе $40,0 \text{ мг/м}^2$), винкристин (по $1,5 \text{ мг/м}^2$, внутривенно, 1 раз в неделю, в течение месяца), рубомицин (внутривенно, по $20,0\text{—}30,0 \text{ мг/м}^2$, 1 раз в неделю, в течение месяца) в сочетании с эндолюмбальным введением только метотрексата (разовая доза 12 мг/м^2) или совместно с цитозаром (разовая доза $20,0\text{—}30,0 \text{ мг/м}^2$, 1 раз в 3—5 дней). Лечение проводится до нормализации состава (санации) спинномозговой жидкости (имеется в виду нормальный состав ликвора в 3 последних пункциях). Если эти препараты не дают эффекта, эндолюмбально вводится циклофосфан (разовая доза 200 мг/м^2). В случае улучшения, проявляющегося положительной динамикой субъективных и объективных неврологических расстройств при санации ликвора, проводится облучение головного мозга (суммарная очаговая доза 30 Гр). В дальнейшем 1 раз в 1,5 месяца эндолюмбально вводятся метотрексат и цитозар в указанных выше дозировках.

Во время интенсивной терапии широко используются также дегидратирующие (по показаниям) и дезинтоксикационные средства, аминокислоты, ноотропные препараты и адаптогены.

По данным Н. А. Алексеева и И. М. Воронцова (1988) у 85,7 % больных наступает неврологическая ремиссия (преимущественно у больных с острым лимфобластным лейкозом): больные не предъявляют жалоб, исчезают органические признаки поражения нервной системы на фоне санации ликвора. Однако в последующем часто наступают рецидивы (через 5 лет практически у всех больных).

Если во время лечения нейрорлейкемии имеют место костно-мозговые ремиссии, общую полихимиотерапию можно временно отменить. В случае возникновения нейрорлейкемии с костно-мозговым рецидивом одновременно проводят оба вида лечения.

Эффективность лечения нейролейкемии зависит от клинических проявлений поражения нервной системы.

Наилучшие результаты достигаются при менингеальной форме. В таких случаях можно обойтись и без лучевой терапии. Она показана лишь при отсутствии эффекта от эндолюмбального введения антималярийных и алкилирующих соединений, а также при их непереносимости.

Несколько менее эффективно лечение энцефалитической формы нейролейкемии. В случае ее выявления может быть использовано эндолюмбальное введение *L*-аспарагиназы.

Особые трудности возникают при лечении гипоталамического синдрома. Из-за расположения очага лейкемической инфильтрации в глубинных структурах нельзя добиться существенного эффекта путем эндолюмбального введения противолейкозных средств. Поэтому Алексеев и Воронцов настоятельно рекомендуют проводить только лучевую терапию при лечении данного синдрома. Ее эффективность, по мнению авторов, особенно высока при лечении синдрома нарушения терморегуляции (температура обычно нормализуется после 2—3 сеансов облучения), который не купируется антибиотиками и жаропонижающими средствами.

При эндолюмбальном введении химиопрепаратов часто наступают описанные выше осложнения (примерно в 50 % случаев), иногда приводящие к фатальному исходу. Все это указывает на необходимость поиска новых способов лечения нейролейкемии. В этом плане заслуживает внимания тот факт, что ряд химических средств (*BCNJ* — препарат нитрозомочевины, метотрексат в больших дозах, рубомицин) при внутривенном введении проникает через гематоэнцефалический барьер.

Для профилактики и лечения нейролейкемии можно также назначать инъекции коллоидного золота, облучение телекобальтом. В некоторых случаях рекомендуются нейрохирургические операции по восстановлению тока ликвора при развитии окклюзионной гидроцефалии, ламинэктомия с удалением эпидуральных инфильтратов и др. Естественно, что все эти меры носят паллиативный характер.

Глава XVI. ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ОТРАВЛЕНИЯХ

Токсическое поражение нервной системы проявляется психоневрологическими расстройствами, которые отличаются большим разнообразием. По данным Е. А. Лужникова (1982), клиническая картина многих видов острых отравлений складывается из совокупности психических, неврологических и соматовегетативных симптомов, поскольку, во-первых, токсические вещества действуют непосредственно на различные структуры центральной и периферической нервной системы (экзогенный токсикоз), во-вторых, в результате интоксикации поражаются органы и их системы (эндогенный токсикоз). Наиболее тяжелым проявлением психоневрологических расстройств при острых отравлениях следует считать токсические комы.

За последние годы в ряде стран мира отмечается увеличение числа острых отравлений лекарственными веществами. По данным Х. Михова (1985), у детей они составляют около 79 % всех случаев бытового отравления. Я. М. Луцкий и В. А. Таболин (1980) считают, что подавляющее число острых отравлений у детей приходится на отравления психофармакологическими средствами, особенно нейролептиками и транквилизаторами, из-за неправильного их хранения (детей привлекают красивые яркие упаковки). Наибольшее количество их (до 75 %) отмечается у детей в возрасте до 3 лет, т. е. в период интенсивного психофизического развития ребенка.

П а т о г е н е з. Экзотоксическая кома чаще всего развивается при отравлении токсическими веществами наркотического действия, угнетающими функцию центральной нервной системы. Согласно данным Е. А. Лужникова (1982), в основе наркотического действия многих препаратов лежит их высокая растворимость в липидах нервной ткани, способность изменять проницаемость клеточных мембран, повышенное сродство химических свойств ряда препаратов с таковыми липидов и протеинов, способствующее растворению или внедрению молекул этих веществ в липопротеиновые комплексы мембран. Нельзя исключить и влияние адсорбированных на мембране молекул токсических веществ. Неоднородные по свойствам и строению мембраны нервных клеток и синапсов, вероятно, по-разному реагируют на действия различных препаратов. В ре-

зультате воздействия наркотических веществ на центральную нервную систему снижается потребление кислорода мозговой тканью, что может привести к потере сознания. Снижение потребления кислорода в центральной нервной системе, по-видимому, связано со снижением активности окислительно-восстановительных процессов. При этом особенно страдает цитохромная система мозгового дыхания. В условиях гипоксии в мозговой ткани анаэробный путь метаболизма начинает преобладать над аэробным, вследствие чего в ликворе накапливается молочная кислота и развивается ацидоз, который может привести к поражению центральной нервной системы.

Патологическая анатомия. При патогистологическом исследовании мозга умерших от отравления лекарственными медикаментами (нейролептиками, транквилизаторами) Л. Д. Садовникова с соавторами (1976) обнаружили следующие патоморфологические изменения: в нейронах различных образований головного мозга — явления острого набухания в сочетании с распространенным цитолизом; выраженные дистрофические изменения глии в сочетании с умеренно пролиферативной реакцией астроцитарной глии и олигодендроглии; явления повышенной проницаемости сосудов, периваскулярные отеки, распространенные геморагии; явления отека в оболочках мозга.

Классификация. Согласно классификации, разработанной Е. А. Лужниковым (1977), в клинической картине острых отравлений лекарственными препаратами выделяют 4 основных клинических синдрома: коматозные состояния и другие неврологические расстройства; нарушения внешнего дыхания; нарушения функции сердечно-сосудистой системы (гемодинамики); трофические расстройства.

Клиника. В клинической картине отравлений выделяют 2 группы неврологических симптомов: общие для отравления различными препаратами и типичные для отравления конкретным медикаментом. Следует подчеркнуть, что при отравлениях не бывает стойкой очаговой неврологической симптоматики. Это помогает отличать данную патологию от ком, вызванных нарушением мозгового кровообращения или черепно-мозговой травмой.

Тяжесть отравления определяется в основном степенью вызванного им нарушения сознания и зависит как от количества принятого препарата, так и от индивидуальной чувствительности к нему ребенка, от его возраста, премор-

бидного состояния, времени, прошедшего с момента отравления до начала дезинтоксикационных мероприятий. Лужников выделил 4 стадии течения отравления: I — засыпания (оглушение, сопор); II — поверхностной комы, не осложненной и осложненной нарушением дыхания и гемодинамики; III — глубокой комы (также в 2 указанных вариантах); IV — пробуждения — выхода из коматозного состояния.

На *стадии засыпания* отмечается выраженная оглушенность и сонливость, но потери сознания не происходит и с больным можно вступать в контакт. Из признаков I стадии отравления прежде всего следует назвать изменения величины зрачков, их реакции на свет, птоз, нистагм, нарушение конвергенции. К характерным симптомам относятся гипотония мышц и снижение сухожильных рефлексов, мозжечковая атаксия, которая появляется раньше других симптомов, а исчезает в числе последних.

При *поверхностной коме* наступает полная потеря сознания, снижаются зрачковые, корнеальные и сухожильные рефлексы, а также реакция на болевые раздражения. Кроме того, нарушаются функции различных образований головного мозга не только на уровне среднего мозга, но и на нижележащих уровнях: угнетаются корнеальные рефлексы, нарушается глотание, ослабевает кашлевой рефлекс. При этом бывают осложнения, чаще легочная патология в виде бронхореи и аспирации рвотных масс, а также гемодинамические расстройства.

Глубокая кома проявляется мидриазом, отсутствием зрачковых, корнеальных и сухожильных рефлексов, реакции на болевые раздражения, мышечной гипотонией. На этой стадии возможны и осложнения — расстройства дыхания вследствие угнетения дыхательного центра и механических нарушений (паралич мягкого нёба, западения языка, бронхорея), нарушения гемодинамики.

Неврологическая картина *стадии пробуждения* во многом сходна с таковой стадии засыпания, но с противоположной динамикой, т. е. на этой стадии постепенно восстанавливается до нормальной деятельность центральной нервной системы, что нередко сопровождается психомоторным возбуждением. На этой стадии могут возникать различные осложнения (пневмония, трофические расстройства). По выходе из комы отмечается выраженный церебрастенический синдром.

Нарушение дыхания при отравлении служит одной из

наиболее частых причин смерти больных. Оно проявляется в виде трех основных форм: аспирационно-обтурационной (фарингеальный тип), центральной и смешанной.

Нарушения гемодинамики при отравлениях могут быть ранними (вызываются развитием циркуляторной недостаточности) и поздними (обуславливаются стойкими нарушениями дыхания, в первую очередь пневмонией и падением сердечной деятельности). Трофические расстройства при отравлении проявляются в виде быстро развивающегося местного отека тканей с последующим возникновением участков некроза мышц в местах длительного позиционного давления. Это происходит в случае длительного пребывания больных в состоянии комы (6 и более часов) без медицинской помощи.

Рассмотрим клиническую картину отравлений некоторыми наиболее часто встречающимися медикаментами (транквилизаторы, нейролептики, барбитураты и др.). Наряду с общими указанными выше симптомами в ней выявляются типичные ведущие неврологические расстройства, наиболее характерные для отравления тем или иным препаратом.

В стадии засыпания при отравлении транквилизаторами — производными бензодиазелина (элениум, седуксен, тазепам и др.) у больных отмечается выраженная мышечная гипотония, нередко сочетающаяся со снижением сухожильных рефлексов, выраженной сонливостью и эмоциональной лабильностью, тремором конечностей, мозжечковой атаксией. При отравлении нейролептиками — производными фенотиазина (аминазин, тизерцин, трифтазин, мажептил и др.) наступает оглушенность, нередко сменяющаяся психомоторным возбуждением, делириозным состоянием. При этом в неврологической картине преобладают миоз, ослабление зрачковых реакций на свет, снижение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов, тремор конечностей и, что особенно характерно, развиваются акинетико-ригидный и гиперкинетически-гипотонический синдромы. Нередко у одного и того же больного отмечается несколько видов гиперкинезов или переход одного из них в другой. Для акинетико-ригидного синдрома, развивающегося при отравлении нейролептиками, характерна диссоциация симптомов: выраженные гипомимия, гипокинезия, тремор без значительного повышения мышечного тонуса. Это свидетельствует о том, что различные проявления синдрома паркинсонизма обуславливают-

ся нарушением функционально неоднозначных механизмов. Характер экстрапирамидных расстройств зависит от вида препарата, вызвавшего отравление. Так, при отравлении аминазином преобладает акинетико-ригидный синдром, в то время как при отравлении трифтазином, мажептилом чаще развивается гиперкинетический, гипотонический синдром.

Для стадии засыпания при отравлении препаратами барбитуровой кислоты (фенобарбитал) типичны оглушенность, сомнолентность, миоз, мышечная гипотония, снижение сухожильных рефлексов, мозжечковая атаксия, тремор конечностей; из соматовегетативных нарушений — бледность кожных покровов, гиперсаливация, бронхорея, снижение температуры тела. При отравлении беллоидом и беласпоном (содержат барбитураты, алкалоиды белладонны, эрготоксин) на фоне сомнолентности или сопора развивается психомоторное возбуждение. Характерны также мидриаз, гиперемия, сухость кожных покровов и видимых слизистых оболочек, тахикардия, тахипноэ, артериальная гипертензия. В дальнейшем при развитии комы в клинической картине доминируют симптомы возбуждения парасимпатических отделов вегетативной нервной системы: миоз, бледность кожных покровов и слизистых оболочек, гиперсаливация, бронхорея, брадипноэ, брадикардия, цианоз, артериальная гипотензия.

В клинической картине острых отравлений атропином и атропинсодержащими веществами в стадии засыпания ведущими симптомами являются делириозное состояние, сопровождающееся яркими зрительными галлюцинациями и двигательным возбуждением, мидриаз, гиперемия и сухость кожных покровов, а также видимых слизистых, белый дермографизм, тахикардия, артериальная гипертензия, тахипноэ. При отравлении наркотическими анальгетиками (морфин, кодеин, промедол) на стадии засыпания отмечаются миоз и нарушения дыхания по центральному типу даже при сохранении сознания, что обусловлено поражением дыхательного центра.

Наиболее важное практическое значение имеет диагностика коматозных состояний при острых отравлениях. При поверхностной коме неврологическая симптоматика зависит от вида препарата, вызвавшего отравление.

При остром отравлении транквилизаторами у больных в стадии поверхностной комы ведущими симптомами являются миоз, вялость или отсутствие реакции зрачков

на свет при относительной сохранности корнеальных рефлексов, мышечная гипотония, снижение реакции на болевые раздражения. Нередко на этой стадии при указанных отравлениях отмечаются снижение или отсутствие сухожильных рефлексов. Кроме того, на ЭЭГ преобладает α -активность с частотой 8—10 кол/с при амплитуде 20—50 мкВ.

В случае отравления нейролептиками на стадии поверхностной комы ведущими симптомами являются такие же симптомы, как и при отравлении транквилизаторами: миоз, вялость или отсутствие реакции зрачков на свет при относительной сохранности корнеальных рефлексов, мышечная гипотония, снижение реакции на болевые раздражения. Нередко возникает тризм жевательных мышц, повышается мышечный тонус по спастическому типу, снижаются или отсутствуют сухожильные рефлексy, отмечается гипотермия. На ЭЭГ преобладает Θ -активность с частотой 4—7 кол/с при амплитуде 70—100 мкВ.

При отравлении барбитуратами на стадии поверхностной комы ведущими симптомами являются миоз, снижение или отсутствие зрачковых, корнеальных и сухожильных рефлексов, мышечная гипотония. Нередко также наблюдаются гиперсаливация, бронхорея, нарушение дыхания по аспирационно-обтурационному типу (фарингеальный тип). На ЭЭГ регистрируется полиритмическая активность, прерываемая периодами биоэлектрического молчания мозга (изоэлектрическая линия).

При остром отравлении наркотическими анальгетиками на стадии поверхностной комы ведущими симптомами являются миоз, вялость или отсутствие зрачковых реакций на свет, повышение или сохранность сухожильных и периостальных рефлексов, снижение или отсутствие реакции на болевые раздражения, нарушение дыхания по центральному типу, выраженное снижение артериального давления. Нередко возникает тризм жевательных мышц, повышается мышечный тонус по спастическому типу, появляются опистотонус, судорожные припадки. На ЭЭГ преобладает β -активность с частотой 14—18 кол/с с амплитудой 5—20 мкВ.

При отравлении клофелином или гемитоном на стадии поверхностной комы ведущими симптомами являются вялость зрачковых реакций на свет, снижение корнеальных и сухожильных рефлексов, а также реакции на болевые раздражения, выраженное снижение артериального

давления и брадикардия. На ЭЭГ преобладает Θ -активность с частотой 6—7 кол/с при амплитуде 60—100 мкВ.

При глубокой коме особенности неврологической симптоматики, характерные для каждого вида отравления указанными препаратами, нивелируются, поэтому наиболее важное диагностическое значение приобретают ЭЭГ-исследования. Они позволяют определить тяжесть и прогноз интоксикации. Следует отметить, что изменения биоэлектрической активности мозга, возникающие при отравлении определенным препаратом на стадии поверхностной комы, длительно сохраняются и на следующей стадии — при глубокой коме.

Течение, прогноз. С. И. Лосев (1987) при анализе острого периода отравления лекарственными препаратами (нейролептики, транквилизаторы) выделил следующие неврологические синдромы: кому, менингеальный (8 %) и судорожный (17 %) синдромы, синдромы подкорковых поражений (30 %) и минимальной мозговой дисфункции (16 %), церебрастенический синдром (91 %). Особенно неблагоприятным в прогностическом отношении оказался судорожный синдром. При катамнестическом исследовании детей раннего возраста через 1—2 года после тяжелого отравления нейролептиками или транквилизаторами Лосев выявил выраженные синдромы поражения центральной нервной системы: церебрастенический, гипоталамический, минимальной мозговой дисфункции, подкорковых поражений, судорожный. При этом было установлено, что наиболее длительно сохраняется церебрастенический синдром у детей, имевших отягощенный преморбидный фон.

Диагностика. Для определения вида острого отравления проводят клиническую и лабораторную токсикологическую диагностику.

Клиническая диагностика основывается на данных анамнеза и выделения в картине заболевания наиболее характерных симптомов интоксикации каким-либо медикаментом. Эту диагностику проводит врач, оказывающий помощь на догоспитальном этапе или в стационаре. Большую роль в установлении клинического диагноза острого отравления играют результаты электроэнцефалографического исследования.

Лабораторная токсикологическая диагностика направлена на определение качественных или количественных характеристик токсического вещества в биологических

средах организма (в крови, моче, спинномозговой жидкости). Она проводится химиками-экспертами.

Особые трудности представляет дифференциальная диагностика коматозных состояний, вызванных действием лекарственных препаратов, и состояний при острой черепно-мозговой травме, отравлениях фосфорорганическими соединениями (хлорофос, тиофос), острой алкогольной интоксикации.

При острой черепно-мозговой травме коматозное состояние постепенно углубляется и появляется стойкая очаговая неврологическая симптоматика (анизокория, анизорефлексия), наблюдаются изменения в спинномозговой жидкости и при эхоэнцефалографическом исследовании (смещение срединных структур).

При отравлении фосфорорганическими соединениями (хлорофос, тиофос) наступает миоз, исчезают зрачковые реакции на свет, развивается тризм жевательных мышц, повышается мышечный тонус, усиливаются сухожильные рефлексы, возникают выраженные спонтанные миофибрилляции, а также брадикардия, нарушается дыхание по центральному типу. Типичны и гиперсаливация, бронхорея, общий гипергидроз. В крови отмечается снижение активности ацетилхолинэстеразы.

При острой алкогольной интоксикации возникает миоз, снижаются зрачковые, корнеальные и сухожильные рефлексы, нередко развиваются тризм жевательных мышц, опистотонус, судорожные припадки. На ЭЭГ преобладает монормфная гиперсинхронная медленноволновая Δ -активность.

Лечение, профилактика. Терапия острых отравлений лекарственными препаратами должна быть направлена на восстановление функции сердечно-сосудистой системы и дыхания, на профилактику и лечение пневмоний и трофических расстройств. Она должна также предусматривать мероприятия по ускоренному выведению из организма лекарственных препаратов (промывание желудка, форсированный диурез, гемодиализ, перитонеальный диализ, детоксикационная гемосорбция). Больным в коматозном состоянии при отравлении лекарственными препаратами перед промыванием желудка обязательно следует провести интубацию трахеи. Кроме того, рекомендуются мероприятия симптоматической и реанимационной помощи, направленные на поддержание функций сердечно-сосудистой системы и дыхания (туалет полости рта, дыха-

тельных путей; при нарушении дыхания по центральному типу — искусственная вентиляция легких). Для проведения форсированного диуреза применяют глюкозо-солевые растворы (1:1—2:1) из расчета 100—200 мл на 1 кг массы тела. При этом осуществляют постоянный контроль за количеством выделяемой мочи. Одновременно для усиления выделительной функции почек назначают диуретики (фуросемид, маннитол). Вместе с тем проводится коррекция электролитов, исследуются гематокрит, центральное венозное давление. Все больные с острым отравлением лекарственными препаратами должны лечиться в реанимационных отделениях.

Для профилактики отравлений в детском возрасте лекарственными медикаментами их необходимо изготавливать в безопасных упаковках, постоянно осуществлять санитарное просвещение родителей, направленное на предупреждение указанной опасности.

Глава XVII. НЕЙРОЭНДОКРИННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Нейроэндокринные заболевания — группа патологических состояний, в основе которых лежит поражение гипоталамо-гипофизарной области — центрального звена нейрогормональной системы. К ним относятся болезнь (синдром) Иценко — Кушинга, гипоталамический синдром пубертатного периода, синдром Бабинского — Фрелиха, болезнь Симмондса, несахарный диабет и др.

Болезнь Иценко — Кушинга. Возникает при нарушении функции гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы. Развивается у детей в возрасте после 7—10 лет одинаково часто как у девочек, так и у мальчиков. Клиническая картина болезни была описана впервые в 1924 г. Н. М. Иценко при поражении гипоталамической области, а в 1932 г. — К. Кушингом при базофильной аденоме гипофиза. В 1952 г. Е. А. Васюкова установила, что заболевание развивается при эозинофильной и хромофобной аденоме гипофиза. В дальнейшем стало известно, что оно бывает и при опухоли или гиперплазии коры надпочечников.

Болезнь Иценко — Кушинга представляет собой симптомокомплекс, возникающий при поражении гипоталамо-гипофизарной системы, а синдром Иценко — Кушинга — другие формы гипернадпочечничества (кортикостеро-

ма, реже — опухоль яичников, щитовидной и зубной желез).

Этиология, патогенез. В возникновении болезни Иценко — Кушинга большое значение имеет воспалительное или травматическое поражение структур межучного мозга, нередко сопровождающееся развитием гидроцефально-гипертензионного синдрома. Значительно реже у детей болезнь развивается при базофильной, а также хромофобной и эозинофильной аденомах гипофиза.

Патогенез болезни Иценко — Кушинга довольно сложен и пока окончательно не изучен. По современным представлениям, в основе ее лежит первичное поражение гипоталамо-гипофизарной области, ведущее к вторичной гиперфункции и гиперплазии коры надпочечников. Нарушение отдельных звеньев регуляции в системе гипоталамус — гипофиз — кора надпочечников выражается избыточным выделением гипофизом адренокортикотропного гормона в связи с его гиперстимуляцией со стороны гипоталамуса, в ядрах которого образуется кортикотропин — активирующий фактор по отношению к гипофизу. Конечным звеном, определяющим клиническое течение болезни, является избыточное содержание в организме биологически активного кортизола. Синдром Иценко — Кушинга, развившийся при опухоли коры надпочечников, сопровождается первичным гиперкортицизмом.

Клиника. Болезнь Иценко — Кушинга характеризуется значительным полиморфизмом, что обуславливается не только поражением гипоталамо-гипофизарной системы, но и патологическими изменениями всей вегетативно-эндокринной системы. Клиническая симптоматика этого заболевания у детей включает такие обменно-эндокринные нарушения, как ожирение, задержка роста и полового развития, изменение углеводного обмена, остеопороз. Вегетативно-сосудистые и астеноневротические расстройства также являются постоянными признаками заболевания. У больных отмечаются головная боль, повышенная утомляемость, общая слабость, снижение внимания, памяти, работоспособности. Неврологическая симптоматика полиморфна и представлена в виде негрубых глазодвигательных нарушений, нистагма, асимметрии лицевой мускулатуры, рефлексов орального автоматизма. Иногда отмечаются снижение мышечной силы в проксимальных отделах конечностей, а также признаки пирамидной недостаточности. Различная выраженность неврологической симптоматики

и ее лабильность объясняются колебаниями внутричерепного давления.

Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы наблюдаются у всех больных. Степень артериальной гипертонии, расширения границ сердца, тахикардии соответствуют тяжести и длительности заболевания. Наиболее частым и характерным симптомом заболевания является ожирение, которое создает типичный внешний вид больного: круглое, лунообразное лицо, чрезмерно полное туловище при худых конечностях, отложение жира в области шеи и нижних шейных позвонков. Часто наблюдаются нарушение углеводного обмена, в основном по типу латентного сахарного диабета, а также признаки дисбаланса электролитов в виде задержки натрия и хлора при одновременной гипокалиемии. Кроме того, отмечаются изменения со стороны красной крови, сопровождающиеся повышением числа эритроцитов и уровня гемоглобина, а также лейкоцитозом. Нарушаются и функциональное состояние печени, синтез протромбина, что приводит к легкой кровоточивости, возникновению геморрагической сыпи.

Течение, прогноз. Болезнь Иценко — Кушинга отличается прогрессирующим течением, сопровождающимся поражением многих органов и систем, нередко инвалидизирующим больных. По данным Е. А. Васюковой и Т. Н. Волковой (1980), средняя продолжительность жизни больных без лечения составляет 3—5 лет.

Диагностика. Диагностика болезни Иценко — Кушинга основывается на характерных клинических проявлениях заболевания: ожирение с перераспределением подкожного жирового слоя, грубое нарушение трофики, остеопороз, гиперпигментация, гирсутизм, задержка роста. Гипергемоглобинемия, гиперхолестеринемия, гипергликемия усугубляют течение артериальной гипертонии и всей клинической картины болезни. Большое значение в диагностике имеет исследование гормонального профиля, с помощью которого в случае наличия болезни выявляется повышение уровня кортизола и АКТГ в крови, экскреции с мочой 17-ОКС и 17-КС. Взятие проб при стимуляции или подавлении функции коры надпочечников, использовании АКТГ и дексаметазона позволяет отличить болезнь от синдрома.

Лечение. Для снижения функции гипоталамо-гипофизарного комплекса, в частности для подавления гиперсекреции АКТГ, проводится рентгеновское облучение

межуточно-гипофизарной области. Наряду с этим назначается ингибитор функции коры надпочечников — препарат хлодитан, вначале в больших дозах (до 6—8 г в сутки под контролем выделения с мочой 17-ОКС), затем в меньших (до 1—2 г в сутки). Рекомендуются также парлодел. Он подавляет функцию гипоталамо-гипофизарной области. Применяется в дозе 5,0—7,5 мг в сутки. Оба препарата можно использовать одновременно. В комплексном лечении необходимо применять и сосудорасширяющие (эуфиллин, трентал, стугерон), дегидратирующие (диакарб, фуросемид, триампур, церебролизин), ноотропные (ноотропил, пирацетам, энцефабол) средства. Удовлетворительные результаты дают также резерпин и дифенин.

Медикаментозную терапию следует сочетать с субкалорийной диетой, лечебной физкультурой. Хирургическое вмешательство показано при аденомах гипофиза, а также опухолях коры надпочечников и адренобластомах. Иногда при малой эффективности комбинированной консервативной терапии прибегают к адреналэктомии с последующей заместительной гормональной терапией.

Гипоталамический синдром пубертатного периода. Наблюдается значительно чаще, чем остальные формы нейроэндокринных заболеваний. Развивается у детей в препубертатном и пубертатном возрасте.

Этиология, патогенез. Этиология заболевания различна: чаще имеют место хронические очаги инфекции, главным образом хронический тонзиллит, хронический пиелонефрит, а также последствия перинатальной патологии, закрытой черепно-мозговой травмы и перенесенных нейроинфекций.

По современным представлениям, в основе патогенеза гипоталамического синдрома пубертатного периода лежит поражение гипоталамической области, когда в период физиологически повышенной активности гипоталамо-гипофизарной системы наблюдается патологическая продукция гормонов. О патологически повышенной продукции АКТГ и глюкокортикоидов свидетельствуют клинические признаки гиперкортицизма, проявляющиеся в виде артериальной гипертензии, гиперпигментации, стрий и других признаков (рис. 27).

Клиника. Клиническая картина гипоталамического синдрома пубертатного периода весьма разнообразна и состоит из обменных, трофических и вегетативно-сосудистых нарушений, реже имеют место расстройства сна,

отклонения в эмоциональной сфере. Чаще всего у больных отмечаются признаки гиперкортицизма, свидетельствующие о патологически повышенной продукции АКТГ и глюкокортикоидов или о диспропорции в выделении тех или иных тропных гормонов. При этом у детей наиболее часто отмечаются избыточная масса тела, повышенный аппетит, жажда, головная боль, утомляемость и слабость, снижение памяти, быстрая смена настроения, иногда стойкий субфебрилитет, у многих нарушается углеводный обмен. Подкожно-жировой слой у больных распределяется обычно равномерно. Однако у некоторых он в основном откладывается в области VII шейного позвонка («климактерический горбик»). В таких случаях отмечаются расширение нижней части лица и плечевого пояса, округлость лица, скошенность ягодиц. Ожирение сочетается с высокорослостью, с признаками выраженного вторичного полового развития. Кожная симптоматика представлена в виде стрий розового и багрового цвета, гиперпигментации шеи, локтей, естественных кожных складок, фолликулитов и фолликулярного гиперкератоза. Такие симптомы, как цианоз кожи, ягодиц и бедер, мраморный рисунок кожных покровов кистей и стоп, гипергидроз, реже — сухость и гипертрихоз, свидетельствуют о вегетативно-сосудистых и трофических нарушениях. Нередко выявляется артериальная гипертензия, которая носит нестойкий транзиторный характер. Отмечаются также четко выраженные вегетативные и сосудистые нарушения, тенденция к пароксизмальным вегетативно-сосудистым реакциям, во время которых значительно нарастают вегетативно-сосудистые и трофические изменения.

У части больных нарушается терморегуляция гипоталамического генеза, что вызывает длительное повышение температуры тела. Кривая ее имеет некоторые особенности: асимметрия в аксиллярных областях, превышающая 1—2 °С, суточная инверсия (повышение в утренние часы). Характерны и относительно хорошая переносимость высокой температуры, диссоциация между показателями температуры тела и частоты пульса, дыхания, отсутствие воспалительных изменений в крови, а также реакции на введение антидиуретиков. Пароксизмальные нарушения температуры со значительным повышением в течение короткого времени и столь же быстрое снижение до исходного уровня типичны для больных при гипертермии с гипоталамическим синдромом пубертатного периода.

Длительное сохранение гипертермии (при отсутствии изменений со стороны соматического статуса), сочетание ее с теми или иными обменно-эндокринными и вегетативно-сосудистыми нарушениями служат важным критерием для дифференциации рассматриваемого синдрома от гипертермии другой этиологии.

Диагностика. Диагностика гипоталамического синдрома пубертатного периода основывается прежде всего на характерной клинической картине заболевания, а также на сроках его возникновения в пубертатном возрасте. Большие трудности представляет дифференциация синдрома от болезни Иценко — Кушинга. Более равномерное ожирение, транзиторная артериальная гипертензия, высокий рост и опережение костного возраста типичны для гипоталамического синдрома пубертатного периода.

Лечение. При лечении рассматриваемого синдрома следует обратить внимание на санацию очагов хронической инфекции. Основу патогенетической терапии составляют биостимуляторы, дегидратирующие и ноотропные (аминалон, пирацетам, пантогам, ацефен и др.) препараты, витамины (пиридоксин, тиамин бромид и др.). Удовлетворительные результаты дают также внутривенные вливания 40 % раствора гексаметилентетрамина.

С целью симптоматического лечения используют гипотензивные и липотропные средства. Лечебная физкультура, малокалорийная диета являются основными элементами терапии гипоталамического синдрома пубертатного периода.

Течение. Течение болезни при активном проведении патогенетического лечения благоприятное — у большинства больных, по данным Е. С. Бондаренко с соавторами (1985), отмечается регресс многих симптомов, у трети больных — их стабилизация; гипоталамический синдром пубертатного периода не трансформируется в болезнь Иценко — Кушинга.

Синдром Бабинского — Фрелиха, или адипозогенитальная дистрофия. Основным признаком данной патологии являются ожирение и гипогенитализм.

Этиология. В этиологии заболевания большое значение имеют внутриутробные инфекции, недоразвитие ядер гипоталамуса, внутричерепная родовая травма, гидроцефалия, реже — энцефалиты и базальные арахноидиты. Нередко заболевание развивается при опухолях третьего желудочка мозга, гипофиза и гипоталамуса. Однако до

настоящего времени нет ясности в нозологической обособленности адипозогенитальной дистрофии. Существует мнение, что установить наличие синдрома Бабинского — Фрелиха можно лишь в том случае, если его основные клинические признаки (ожирение, гипогенитализм) проявляются с раннего возраста.

Клиника. Клиническая симптоматика синдрома Бабинского — Фрелиха у детей складывается из следующих признаков: ожирение, задержка полового развития, наличие несахарного диабета, вегетативно-сосудистых нарушений. Неврологическая симптоматика заболевания зависит от характера основного процесса. В отличие от болезни Иценко — Кушинга при данном синдроме ожирение носит более диффузный характер, сочетается со значительным отложением подкожной жировой клетчатки в области груди, живота, бедер, лица. Кожа при этом остается чистой, не изменяется, без стрий, петехий, гиперпигментации и признаков трофических нарушений.

Вегетативно-сосудистые нарушения имеют двоякий генез. С одной стороны, они обусловлены первичным поражением гипоталамических структур, с другой — длительным вторичным воздействием на гипоталамическую область. Данные нарушения обычно характеризуются диффузным гипергидрозом, колебаниями артериального давления, головной болью, субфебрилитетом. Признаки несахарного диабета часто являются симптомом адипозогенитальной дистрофии и обусловлены поражением передних отделов гипоталамуса.

Диагностика. Диагностика синдрома Бабинского — Фрелиха основывается на таких признаках, как сочетание ожирения с гипогенитализмом, а также на результатах ряда гормональных исследований и функциональных проб, которые проводятся для выяснения характера гипогенитализма. Данное заболевание следует отличать от синдрома Лоренса — Муна — Барде — Видля — врожденной формы адипозогенитальной дистрофии, передающейся по аутосомно-рецессивному типу. Для нее типичны ожирение, гипогенитализм, умственная отсталость, полидактилия, пигментный ретинит, а также дефекты костей черепа, синдактилия, брахидактилия, неврогенная глухота, атаксия, микрофтальмия, гипоспадия. Наличие патологии глаз, костных аномалий, наследственный характер отличают данный синдром от синдрома Бабинского — Фрелиха. Значительные трудности представляет дифференциация

ция адипозогенитальной дистрофии от алиментарно-конституционального ожирения у детей и подростков. Однако их можно различить по отсутствию выраженных признаков гипогенитализма и поражения гипоталамической области у лиц с алиментарно-конституциональным ожирением.

Лечение. Выбор метода лечения синдрома Бабинского — Фрелиха зависит от характера патологического процесса, лежащего в основе заболевания. При опухоли проводится в основном хирургическое лечение, реже — γ-терапия. Широко используются также ноотропные, сосудорасширяющие, дегидратирующие препараты, по показаниям — противовоспалительные и рассасывающие средства. Проводится также стимулирующая и заместительная гормональная терапия. Обязательными компонентами лечения синдрома Бабинского—Фрелиха являются субкалорийная диета с ограничением углеводов, ЛФК.

Болезнь Симмондса, или дизэнцефально-гипофизарная недостаточность (гипофизарная кахексия). Является одной из форм церебрально-гипофизарной недостаточности, протекающей при пониженной функции гипофиза.

Этиология, патогенез. У детей среди этиологических факторов болезни Симмондса наибольшее значение имеют детские и общие инфекции, в первую очередь грипп, травматические повреждения. Сосудистые, дегенеративные процессы гипоталамо-гипофизарной локализации, опухоли гипофиза также могут явиться причиной данного заболевания.

В основе заболевания лежит снижение продукции всех тропных гормонов передней доли гипофиза.

Клиника. Ведущими клиническими признаками болезни Симмондса являются выраженное похудание, исчезновение подкожной жировой клетчатки, атрофия мышц. При этом тускнеют и выпадают волосы, крошатся зубы, истончаются кости и кожа. Кроме того, имеют место нарушение аппетита, различные желудочно-кишечные расстройства, артериальная гипотония, сонливость, вялость, адинамия. Выражены астенодепрессивные нарушения. Температура тела снижена. В крови выявляются гипогемоглобинемия, гипогликемия, гипохолестеринемия, гипокальциемия.

Диагностика. Диагностика болезни Симмондса основывается на выявлении характерных клинических симптомов и снижения функции половых желез, щитовид-

ной железы и надпочечников. Заболевание необходимо дифференцировать от нервной анорексии у детей пубертатного возраста, являющейся обычно проявлением невроза. Критериями дифференциальной диагностики служат сохранение ткани молочной железы, малая выраженность трофических расстройств и своеобразие эмоционально-волевых нарушений при неврогенной анорексии.

Лечение. Противовоспалительная, рассасывающая, сосудистая терапия проводится при инфекционно-травматических поражениях, а рентгено- или γ -терапия — при опухолях гипоталамо-гипофизарной области. Большое значение имеет патогенетическая стимулирующая заместительная гормональная терапия. Назначают преднизолон, дезоксикортикостерон, тиреотропный гормон и тиреоидин, препараты анаболического действия — ретаболил, неробол, метандростенолон. Имеются данные о благоприятном воздействии префизона. Используются также препараты железа, витамины В₁, В₆, А, Е и С. Большое значение в комплексном лечении больных имеют правильное питание с введением полноценных белков, витаминов, минеральных солей, а также симптоматическая терапия желудочно-кишечных и сердечно-сосудистых нарушений.

Несахарный диабет. Заболевание характеризуется полидипсией и полиурией.

Этиология. В основе развития несахарного диабета лежит недостаточность функции гипоталамических структур. Этиологические факторы заболевания разнообразны. Ему нередко предшествуют закрытая черепно-мозговая травма, различные общие и детские инфекции, острые нейроинфекции. Определенную роль в развитии заболевания играет также патология перинатального периода.

Патогенез. В основе патогенеза несахарного диабета лежит недостаточность в организме вазопрессина или антидиуретического гормона, вследствие чего резко уменьшается реабсорбция воды в дистальных отделах мочевых канальцев почек. Это в свою очередь ведет к уменьшению концентрационной способности почек, увеличению диуреза, снижению относительной плотности мочи.

Клиника. Ведущими признаками несахарного диабета являются полидипсия и полиурия. Они обуславливают относительно низкую плотность мочи (1001—1003) при отсутствии гликозурии и почечных нарушений. Степень полидипсии пропорциональна интенсивности жажды.

Вскоре после развития полидипсии происходят обменно-эндокринные нарушения, сопровождающиеся задержкой роста и полового развития. Затем к ним присоединяются астеноневротические расстройства. Часто имеют место нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта: снижаются аппетит и, как следствие, масса тела, уменьшается выделение пищеварительных соков, развиваются гипацидный гастрит, колиты. Нередко у больных отмечаются асимметрия температуры, сухость кожи, повышение основного обмена. При исследовании углеводного обмена выявляется двугорбая сахарная кривая. Постепенно клиническая симптоматика становится полиморфной. В ряде случаев несахарный диабет сочетается с адипозогенитальным синдромом, гипофизарной кахексией, акромегалией.

Диагностика. Гипоталамический несахарный диабет следует дифференцировать от почечного несахарного диабета. С этой целью проводят пробу с антидиуретическим гормоном. При гипоталамо-гипофизарном несахарном диабете вазопрессин усиливает реабсорбцию воды в почках, что обуславливает снижение диуреза и повышение удельного веса мочи; при нефрогенном несахарном диабете реакции на вазопрессин не отмечается.

Лечение. В комплекс лечения несахарного диабета входит этиотропная терапия острых нейроинфекций и их последствий, дегидратирующая рассасывающая терапия (при закрытой черепно-мозговой травме), а также назначение ноотропных препаратов и витаминов группы В. Показаны также антидиуретические гормоны (адиурекрин, питуитрин, питрессин-таннат), доза и кратность приема которых индивидуальны. В некоторых случаях применяются неспецифические противовоспалительные средства (бутадиион в суточной дозе до 0,35—0,45 г или салицилаты).

Глава XVIII. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Клинический полиморфизм патологических мышечных (миопатических) синдромов предопределяется их этиологическим и патогенетическим многообразием. Объединенные едиными клиническими признаками (мышечная атрофия, повышенная мышечная утомляемость), они требуют в каждом конкретном случае нозологической (или синдро-

мологической) идентификации с целью своевременной диагностики и рационального лечения.

В настоящее время достаточно глубоко изучены 4 группы основных нервно-мышечных заболеваний: 1) прогрессирующие мышечные дистрофии (первичные и вторичные); 2) миотония; 3) пароксизмальная миоплегия; 4) миастения. При их анализе приходится учитывать соотношение двух ведущих факторов — наследственный и экзогенный.

Выделена также большая группа вторичных миопатических синдромов, развивающихся при многих неврологических, ортопедических, соматических и других заведомо экзогенных (ненаследственных) заболеваниях.

Вместе с тем не следует исключать и возможность существования ряда наследственно-конституциональных вариантов развития мышечной системы здоровых детей, определяющих особенности их моторики в онтогенезе. Недооценка этих особенностей может повлечь за собой неоправданную гипердиагностику миопатических синдромов.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ

Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД) — группа наиболее распространенных наследственных нервно-мышечных заболеваний. Большинство их, как и вообще наследственных заболеваний нервной системы, характерно для детского и юношеского возраста, тогда как у взрослых они встречаются несравненно реже.

Нельзя отождествлять понятия «мышечная дистрофия» и «миопатия». К последней можно отнести любое заболевание или синдром, при котором наблюдаются изменения мышечной системы (при воспалительных, обменно-эндокринных и других заболеваниях). Мышечная же дистрофия — это генетически обусловленная миопатия, при которой дегенеративный процесс первично развивается в мышечной ткани (миодистрофия) или в системе периферического мотонейрона (амиотрофия). Таким образом, в рамках проблемы нервно-мышечных заболеваний используются 3 основных термина: «миодистрофия» («мышечная дистрофия»); «амиотрофия» («мышечная атрофия») и «миопатия» («миопатический синдром»).

Термин «мышечная дистрофия» был предложен В. Эрбом только в 1891 г., хотя клинические проявления

этого заболевания известны со времен Гиппократов. Всесторонне клиническая картина мышечных дистрофий описана в 60—70-е годы XIX в., т. е. в период бурного развития неврологии, когда выделяли и описывали многие заболевания нервной системы. Этот процесс продолжается и в XX в. Так, в 1926 г. С. Н. Давиденков описал лопаточно-перонеальную миодистрофию. В 1955 г. Р. Е. Веcker выделил псевдогипертрофическую форму, отличающуюся доброкачественным течением. В 1956 г. была подробно описана юношеская спинальная амиотрофия Кугельберга — Веландера и ряд других нервно-мышечных болезней и синдромов.

Последние десятилетия ознаменовались достижениями молекулярной биологии, цитологии, медицинской генетики, клинической биохимии. В нашей стране эти исследования связаны с именами Н. П. Дубинина, В. Д. Тимакова, Н. Н. Жукова-Вережникова, Н. П. Бочкова, А. А. Прокофьевой-Бельговской, Б. В. Конюхова и др. Благодаря им были открыты новые возможности в изучении патогенеза, клиники, диагностики, профилактики и лечения наследственных заболеваний человека, в том числе и прогрессирующих мышечных дистрофий.

В настоящее время описано несколько сотен нозологически самостоятельных форм ПМД, миопатических синдромов и их клинических вариантов течения, отличающихся фенотипическим полиморфизмом и генетической гетерогенностью.

Основные формы ПМД были систематизированы уже в 1891 г. В. Эрбом.

Согласно современным классификациям, разработанным в ведущих неврологических клиниках, ПМД по клинко-анатомическим признакам подразделяются на 2 основные группы — первичные и вторичные. Однако между ними существует ряд переходных форм. В связи с этим Л. О. Бадалян (1973) делит ПМД на 3 основные группы: первичные, вторичные и смешанные. Кроме того, он выделяет миопатические синдромы.

К первичным прогрессирующим мышечным дистрофиям относятся юношеская псевдогипертрофическая форма Дюшенна; форма Эрба — Рота, плечелопаточно-лицевая форма Ландузи — Дежерина; редкие атипичные формы.

Вторичные прогрессирующие мышечные дистрофии (амиотрофии) включают спинальную амиотрофию Верднига — Гоффманна, невральную амиотрофию Шарко — Ма-

ри, спинальную амиотрофию Арана — Дюшенна, редкие и атипичные формы.

К смешанным формам относится лопаточно-перонеальная форма Давиденкова.

Миопатические синдромы представляют собой фенокопии прогрессирующих мышечных дистрофий при эндокринных заболеваниях, коллагенозах, заболеваниях нервной системы, паразитарных заболеваниях, заболеваниях, возникающих вследствие приема лекарственных препаратов (стероиды, акрихиновые и др.), при новообразованиях и некоторых редких заболеваниях (артрогрипоз, болезнь Марфана и т. д.).

В последние десятилетия выделены группы врожденных (непрогрессирующих) доброкачественных миопатий, при которых поражаются миофибриллы или субклеточные структуры (митохондрии): болезнь центрального стержня, немалиновая (нитеобразная) миопатия, миотубулярная миопатия, миопатия с врожденной диспропорцией типов волокон, митохондриальные миопатии и другие формы, не вызывающие специфические изменения в мышечных волокнах. Клиника врожденных миопатий носит неспецифический характер. Они проявляются диффузной мышечной гипотонией («вялый ребенок»), задержкой моторного развития. Сухожильные рефлексy длительно сохраняются, иногда снижены или отсутствуют.

Различают ранние формы врожденных миопатий (проявляются с первых дней жизни) и поздние (клинически выявляются у подростков и взрослых). Они наследуются как аутосомно-доминантным, так и аутосомно-рецессивным путем. Довольно часто встречаются и спорадические случаи заболевания.

Следует отметить чрезвычайно широкий клинический полиморфизм наследственно-дегенеративных заболеваний, обусловленный вариациями мутантного гена и многих других генетических факторов, а также факторов внешней среды. Поэтому в существующих классификациях не отражается генетическая гетерогенность заболеваний. Устранить этот недостаток только с помощью клинического анализа не представляется возможным; нужны новые данные, которые бы позволили положить в основу классификации генетические критерии, прежде всего тип передачи.

Р. Веккер в 1972 г. предложил классифицировать мышечные дистрофии по типу наследования:

I. Мышечные дистрофии, сцепленные с полом: а) детский, или злокачественный, тип (Дюшенна); б) доброкачественный, или ювенильный, тип (Беккера — Кинера); в) X-хромосомная мышечная дистрофия с ранними контрактурами (Эмери — Дрейфуса); г) поздний тип (Хека — Лаудана); д) летальный тип (Хенсона — Мюллера — Демайера).

II. Аутосомно-доминантные дистрофии — плечелопаточно-лицевая форма (Эрба — Ландузи — Дежерина) и др.

III. Аутосомно-рецессивные мышечные дистрофии: а) детский тип (псевдодюшенновская); б) ювенильный тип; в) плечепоясной тип; г) взрослый тип.

К формам ПМД, наследуемым через X-хромосому, также относятся:

1. Форма Мэбри: описана у подростков, отличается медленным течением, развитием псевдогипертрофий, отсутствием контрактур;

2. Форма Хогана — Дрейфуса, как правило, характеризуется ранним началом (с 4—5 лет), поражением мышц тазового пояса, возникновением на ранних стадиях контрактур, отсутствием псевдогипертрофий, медленным течением, благоприятным исходом;

3. Формы Хэка — Лаудана и Робера: отличаются сходной клинической картиной, проявляются поздно (после 50 лет);

4. Форма Хенсона — Мюллера — Демайера (так называемый летальный тип) — у женщин при мягком течении наступают спонтанные аборты плодами мужского пола, что позволяет предположить возможность летального действия мутантного гена на стадии развития плода;

5. Форма Роттауфа — Мортье — Бейера — плечелопаточная миодистрофия, характеризующаяся «нисходящим» типом течения, мышечными фибрилляциями, ранним развитием контрактур, медленным течением, доброкачественным исходом; в период развернутой клинической картины наступают изменения со стороны мышцы сердца;

6. Форма Томаса — Кальне — Эллиота «нисходящая»: проявляется в возрасте 5—10 лет поражением мышц плечевого пояса и дистальных отделов конечностей; протекает медленно, доброкачественно; псевдогипертрофии не бывает, но рано развиваются контрактуры.

Л. П. Гринио (1981) миодистрофии с рецессивным,

X-сцепленным наследованием по признаку первичного поражения мышц подразделяет на три группы:

1. С диффузным ранним поражением скелетной мускулатуры на стадии плода или в периоде новорожденности, причем бывают формы с летальным исходом и непрогрессирующие формы;

2. С первичным поражением мышц тазового пояса; отличаются как клиническими симптомами миодистрофии, так и особенностями электромиографической и морфологической картины;

3. С первичным поражением мышц плечевого пояса и дистальных отделов нижних конечностей; отличаются тяжелым поражением сердечной мышцы.

Классификации ПМД, отражающие соответствие типа наследственной передачи клиническим особенностям, также имеют свои недочеты, поскольку не включают редкие и «тазовые» (восходящие) формы, не определяют положение «спорадических» форм, которые не во всех случаях относятся к рецессивным формам, а обуславливаются неомутациями и т. д.

Сложности при клинико-генетических сопоставлениях различных форм ПМД возникают по многим причинам. До настоящего времени, например, окончательно не решен вопрос, наследуется ли форма Эрба — Рота только по аутосомно-рецессивному типу, а псевдогипертрофическая форма Дюшенна — только по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой. Данные клинических наблюдений свидетельствуют о том, что один и тот же тип наследственной передачи вовсе не исключает клинического полиморфизма (наличия наряду с типичными стертыми и атипичными форм), возможности развития заболевания в разных возрастных группах, различий в особенностях локализации мышечных атрофий.

Определенный интерес для генетического анализа мог бы представить близнецовый метод изучения ПМД. Однако близнецы, страдающие ПМД (рис. 28), встречаются чрезвычайно редко. Тем не менее сам факт существования монозиготных конкордантных близнецов служит достоверным свидетельством наследственной природы ПМД.

Клинико-генетический анализ не раскрывает многие стороны клиники и классификации ПМД, но позволяет судить на основании клинических и генетических особенностей о биохимических различиях патогенеза ПМД.

Именно с помощью комплексных биохимических исследований в сочетании с клинико-генетическим анализом, с нашей точки зрения, можно решить вопросы не только классификации, но и патогенеза прогрессирующих мышечных дистрофий.

Первичные ПМД (миодистрофии). Миодистрофии рассматриваются как болезнь «скелетных мышц», при которой нервная система остается интактной по отношению к дегенеративному процессу в мышечной ткани. Заболевание носит системный характер, что определяет диффузное симметричное распространение мышечных атрофий. Вместе с тем формула мышечного поражения и направление генерализации миодистрофического процесса обусловлены генетически.

Патогенез. Механизм развития первичных форм ПМД исключительно сложен. По современным воззрениям, они означают неспособность мышечной клетки синтезировать фибриллярные белки, что обуславливается нарушением в структуре ДНК ядер мышечных клеток.

В развитии дисметаболизма в мышечном волокне имеют значение состояние систем нуклеиновых кислот и циклических нуклеотидов, ферментных систем, белковый, липидный и углеводный обмен; изменение гормонального профиля; обмен калия, кальция, кислых гликозаминогликанов и т. д.

Характерным признаком патогенеза миодистрофий является более интенсивный по сравнению с нормой распад ДНК ядер мышечных клеток, причем существует зависимость между количеством ДНК в дистрофичной мышце и тяжестью клинических проявлений.

При изучении нуклеотидного состава ядерной ДНК выявляется дефицит по определенным основаниям: преобладает дефицит по гуанину и цитозину; дефицит по аденину и тимину — менее постоянен. Количество свободных нуклеотидов и нуклеозидов в мышце и крови изменяется в зависимости от степени распада ядерной ДНК. Дегенерация и распад ядер дистрофичных мышц при первичных формах ПМД сопровождается переходом низкомолекулярных предшественников ДНК в мышцу и кровь. Для первичных форм ПМД характерно постоянно повышенное содержание свободных нуклеотидов и нуклеозидов на базе оснований тимина и цитозина, чего никогда не наблюдается в нормальной мышце. Из свободных нуклеотидов и нуклеозидов, указывающих на интенсивность

дегенерации ядерной ДНК, обычно выявляются тимин, тимидин, тимидинтрифосфат, дезоксицитидин, дезоксицитозинмонофосфат, дезоксицитозинтрифосфат и др. Следует отметить, что чем длительнее и тяжелее протекает заболевание, чем глубже поражение, тем в мышце и в крови больше по спектру свободных нуклеотидов и нуклеозидов. Особый интерес представляет изучение содержания в мышце нуклеотидов и нуклеозидов на базе урацила, поскольку он является компонентом РНК и участвует в синтезе специфических белков. При ПМД уровень его всегда бывает ниже нормы.

Установлен факт чрезвычайно низкого содержания или полного отсутствия АГФ в дистрофичной мышце больных ПМД, даже при клинически доброкачественных формах; в крови сохраняется нормальный ее уровень.

Циклические нуклеотиды (цАМФ и цГМФ) занимают центральное положение в процессах регуляции метаболизма мышечного волокна. Эти соединения, судя по их физиологической роли в генерации нервного и гуморального влияния, по существу являются внутриклеточными медиаторами. Снижение содержания цАМФ в мышечной ткани может привести к лабильности мембран лизосом и выходу гидролаз в цитоплазму клетки, а в последующем — к деструкции клеточных органелл, что вызывает дистрофию мышечных волокон.

А. П. Хохлов (1983) обосновал гипотезу патогенеза миодистрофического процесса как следствия нарушения функционирования отдельных звеньев системы циклических нуклеотидов. Автор выявил два дефекта циклазной системы у больных с различными формами ПМД, на основании чего сделал вывод о существовании двух качественно различных типов цАМФ-зависимых обменных процессов при мышечной патологии: 1) снижение чувствительности аденилатциклазного комплекса к действию адреналина при X-сцепленных миопатиях (приводят к устойчивому падению уровня цАМФ и к возникновению комплекса патохимических нарушений); 2) изменение активности цАМФ-зависимых протеинкиназ (имитирует эффект повышения цАМФ при миодистрофии Эрба — Рота и Ландузи — Дежерина). Выяснено, что креатурию, ферментемию, аминсацидурию можно значительно уменьшить путем соответствующей коррекции уровня нуклеотида с помощью лекарственных средств.

Одним из типичных признаков патогенеза ПМД

также является изменение активности ферментов дистрофичной мышцы и сыворотки крови. В мышечной ткани их активность изменяется при разных формах заболевания. Эти изменения носят вторичный характер. Активность ферментов (креатинфосфокиназы, глютаминпируватградной трансминазы, глютаминщавелевоуксусной трансминазы, лактатдегидрогеназы и малатдегидрогеназы) при различных формах ПМД закономерно снижается по мере нарастания двигательных расстройств и зависит от длительности заболевания. Это может быть использовано для определения злокачественности течения и стадии заболевания. Относительно сывороточных энзимов можно сказать, что для диагностики ПМД прежде всего имеют значение активность креатинфосфокиназы, пируваткиназы, альдолазы, лактатдегидрогеназы, аланинаминотрансферазы, аспаратаминотрансферазы.

Усиленный распад белков актомиозинового комплекса дезорганизует работу как сократительного, так и метаболического аппарата мышечного волокна и является ведущим звеном патогенеза ПМД. О мышечном происхождении гипераминоацидурии при первичных формах ПМД свидетельствуют нарушения аминокислотного состава миозина, повышение уровня определенных аминокислот в крови и моче, зависимость интенсивности гипераминоацидурии от интенсивности миодистрофического процесса, появление гипераминоацидурии на ранних стадиях заболевания.

Предполагается, что в патогенезе ПМД определенное значение имеет первичный генетический дефект — проницаемость клеточных мембран мышечного волокна. Согласно теории «дефектной мембраны», при ПМД в патологический процесс, вероятно, вовлекаются мембраны сарколеммы, саркоплазматического ретикулума, митохондрий, эритроцитов и лимфоцитов. Сложные метаболические нарушения в мышечной клетке (в частности, снижение активности аденилатциклазы и уровня цАМФ) влияют на обмен липидов в дистрофичной мышце и обуславливают низкую активность липазы. Именно нарушением проницаемости клеточных мембран объясняется высокая активность в крови ферментов гликолиза, трансминазы и др. При ПМД в мембранах саркоплазматического ретикулума увеличивается количество насыщенных жирных кислот, что указывает на серьезные структурные изменения мышц.

Л. О. Бадалян с соавторами (1985) изучали липидный состав мембран эритроцитов, в частности содержание продуктов гидролиза фосфолипидов, а также интенсивность перекисного окисления липидов у больных ПМД на разных стадиях болезни. На основании полученных результатов авторы сделали предположение, что липидный биослой мембран повреждается вследствие резкой активизации эндогенных фосфолипаз и перекисного окисления липидов.

Нарушение углеводного обмена лежит в основе патохимических изменений при миодистрофиях. Объяснить многие феномены углеводного метаболизма у больных ПМД в настоящее время довольно сложно, так как изучению гормональной регуляции углеводного обмена при наследственных миопатиях уделяется недостаточное внимание. Мышечная ткань является мишенью действия многих гормонов, но основное регулирующее влияние оказывают катехоламины и инсулин.

В патогенезе ПМД определенное значение имеет нарушение гормонального гомеостаза. При ПМД установлены 4 типа реакции коры надпочечников: стресс, дисфункция коры, приобретенный дискортицизм либо функциональная дезорганизация и угнетение или истощение коры надпочечников.

П. А. Тёмин с соавторами (1981) приводит данные, свидетельствующие о сохранности функции гипофиза в отношении секреции АКТГ при миопатии. Более того, повышение уровня АКТГ на фоне снижения концентрации в крови кортизола косвенно указывает на нормальную реакцию гипоталамуса и гипофиза по принципу обратной связи на изменение уровня 11-ОКС в крови. Эти сведения дают основание считать, что при ПМД регуляция функций гипоталамуса и гипофиза в отношении коры надпочечников не нарушается.

В. Ф. Ситников с соавторами (1980) предприняли попытку установить методом радиометрии динамические изменения обмена калия в целостном организме на различных этапах развития ПМД. По их мнению, сдвиги в обмене калия являются одним из наиболее ранних индикаторов дистрофических изменений в мышечных волокнах; возникают они задолго до развития деструктивных изменений. Об этом свидетельствуют выраженные расстройства обмена калия не только на начальных стадиях ПМД, но и у кондукторов мутантных генов.

Обмен кальция также имеет существенное значение в патогенезе ПМД. Выход его из клетки осуществляется «кальциевым насосом» при участии аденозинтрифосфатазы. На биологическую активность мышечной клетки оказывает влияние не только изменение транспорта кальция через мембрану, но и характер связывания его с мембраной. В интактной клетке кальций стабилизирует структуру мембраны, ограничивает ее проницаемость. При воздействии же раздражителей (гормоны и т. д.) он диссоциирует и проницаемость мембраны повышается.

Соединительная ткань при ПМД изменяется уже на самых ранних этапах развития миодистрофического процесса. Поэтому есть основания считать, что ее участие в патогенезе также является одним из основных механизмов данного процесса. Главными индикаторами, отражающими метаболические процессы в соединительной ткани, служат кислые гликозоаминогликаны (ГАГ) и оксипролин. Изменения фракционного состава первых при ПМД, в частности увеличение содержания дерматансульфата и гиалуроновой кислоты, свидетельствуют о вероятном нарушении стабилизации коллагеновых пучков и проницаемости соединительнотканых структур. Изменения структурной целостности соединительной ткани играют большую роль в «утечке» из саркоплазмы аминокислот, ферментов, калия, в нарушении энергетических процессов в мышечной клетке. Кроме того, нарушение проницаемости сосудов вызывает «пропотевание» плазмы, что стимулирует дальнейшую пролиферацию стромы и тем самым способствует еще большей деформации сосудов, приводящей к тканевой гипоксии.

Патологическая анатомия. Мышечные волокна при миодистрофиях подвергаются атрофии и распаду (рис. 29). На ранних стадиях заболевания этому предшествует увеличение размеров мышечных волокон, прежде всего крупных (гипертрофированных). Наличие большого количества гипертрофированных волокон может указывать на быстрое злокачественное течение заболевания. Однако увеличение размеров волокна не является причиной псевдогипертрофии, так как, кроме них, имеется большое количество мелких волокон. Причем все мышечные волокна различаются по толщине и длине, иногда представлены в виде мелких обрывков. Поперечная исчерченность волокон может быть смазанной или четкой. В крупных волокнах происходит разволокнение фибрилл, появляются

участки просветления в цитоплазме. По ходу волокон образуются вздутия. Преимущественно в гипертрофированных мышечных волокнах формируются грыжевидные выпячивания саркоплазмы. Иногда мышца подвергается резкому жировому перерождению. В таких случаях сохраняются лишь единичные атрофичные мышечные волокна с узким слоем протоплазмы и мелкими пикнотичными ядрами. В некоторых мышечных волокнах происходят явления глыбчатого распада цитоплазмы. Некроз мышечных волокон бывает редко: иногда в них отмечаются островки некротизированной ткани, окруженные ретикулярными клетками и макрофагами.

При ПМД ядра в ряде мышечных волокон могут располагаться не только по периферии, но и в центре в виде длинных цепей. В наиболее пораженных участках ядра имеют неровный контур, подвергаются перинуклеарному отеку, изредка вокруг них образуется зона просветления.

Большинство пораженных мышц отличается бедностью гликогена. Он локализуется в виде мелких гранул, располагающихся неравномерно, иногда только в части волокна.

С помощью электронно-микроскопических исследований нередко выявляются истончение и распад миофибрилл вследствие уменьшения количества миофиламентов. В первую очередь это касается миофиламентов, располагающихся по периферии. Однако часто миофибриллы и миофиламенты имеют нормальный вид. В отдельных случаях обнаруживаются утолщенные мембраны сарколемы. Саркоплазма в некоторых участках остается нормальной, в других же бывает шире обычного. В ней локализуются продукты разрушения фибрилл и органелл, а также гранулы гликогена. Саркоплазматический ретикулум, особенно его «горизонтальная» часть, обычно изменяется в любом участке волокна. Митохондрии при ПМД претерпевают самые различные изменения — от легких до полного разрушения. Это ранний морфологический признак заболевания. Наиболее часто происходит деформация и разделение крист: почти всегда — в увеличенных митохондриях, а иногда и в митохондриях нормальных размеров. Одновременно с изменением митохондрий изменяются и близлежащие миофибриллы. Нередко в избытке в виде характерных полукруглых пучков выявляются волокна коллагена.

Изменениям подвергаются и сосуды скелетных мышц. Эндотелий их становится сочным, набухшим, округлым,

десквамируется в просвет сосуда, иногда пролиферирует. В мышечном слое мелких артерий возникают перинуклеарная вакуолизация и отек. В просвете отдельных артерий образуются тромбы. В отдельных случаях вокруг сосудов скапливаются фибробласты, тучные клетки или лимфо-лейкоцитарные элементы.

Клиника. Наиболее характерным клиническим признаком первичных форм ПМД являются атрофии скелетной мускулатуры, преимущественно мышц тазового и плечевого пояса, туловища, проксимальных или дистальных отделов конечностей. Из-за слабости тазовых мышц происходят частые падения, затруднен подъем по лестнице, с низких стульев и пола, усиливается поясничный лордоз, появляется типичная переваливающаяся миопатическая («утиная») походка. Слабость мышц плечевого пояса вызывает затруднения при поднимании рук над головой. Поражение лицевых мышц обуславливает гипомимию, слабость век, маскообразность, невыразительность лица («*facies myopatica*»), псевдогипертрофию круговой мышцы рта, вследствие чего губы становятся мясистыми, толстыми («губы тапира»). При некоторых формах ПМД поражаются преимущественно дистальные мышцы конечностей. В результате появляется слабость хватательных и тонких движений пальцев. Одним из ранних симптомов в данном случае служит свисание стоп.

Слабость одной мышечной группы «высвобождает» функцию антагонистов, так что по мере того, как отдельные части скелета лишаются постоянной мышечной тяги, появляются костные деформации и контрактуры, обуславливающиеся также первичной дистрофией костей (остеопатии), которая развивается параллельно мышечной дистрофии. В результате грудная клетка уплощается в передне-заднем направлении, а реберные края выпячиваются. Наступает ранняя атрофия дыхательной мускулатуры, что является угрожающим для жизни симптомом. Мышечные атрофии развиваются билатерально, более или менее симметрично. Однако в отдельных случаях процесс может идти асимметрично, особенно в мышцах конечностей.

Параллельно атрофии постепенно снижается мышечная сила, что в конце концов вызывает неспособность мышцы к сокращению. Вместе с тем ослабевают или исчезают сухожильные рефлексy, снижается тонус мышц. Реакция перерождения мышц не возникает; бывает лишь количест-

венное снижение электровозбудимости; механическая мышечная возбудимость уменьшается. Атрофии при первичных формах ПМД не сопровождаются фибриллярными и фасцикулярными подергиваниями.

Истинная гипертрофия мышц при ПМД — чрезвычайно редкий симптом, тогда как псевдогипертрофия отдельных мышц является почти постоянным признаком заболевания.

Псевдогипертрофическая форма Дюшенна впервые описана Дюшенном в 1868 г. Это рецессивная, сцепленная с полом (X-хромосомой), форма ПМД (рис. 30). В типичных случаях она наследуется по материнской линии и, как правило, встречается у мужчин, в единичных случаях — у женщин. Частота заболеваемости составляет 2—3 случая на 100 000 населения. Ранние клинические симптомы болезни появляются обычно в первые годы жизни (90 % в возрасте до 5—6 лет). В связи с этим многие дети поздно начинают ходить или бегать. У некоторых больных ранние симптомы могут появиться в конце первого десятилетия, иногда во втором, но это бывает очень редко. Протекает заболевание быстро, без ремиссий, злокачественно.

Эта форма относится к «восходящим» и характеризуется симметричным поражением мышц тазового, а позднее, через 3—5 лет, плечевого пояса, что клинически выражается неуклюжей походкой, затруднениями при ходьбе, беге, подъеме по лестнице, вставании с пола (см. рис. 30, Б). Постепенно симптомы становятся все более выраженными. Рано утрачиваются сухожильные рефлексy и на нижних, и на верхних конечностях. Развиваются псевдогипертрофии икроножных, ягодичных, четырехглавых мышц, мышц бедер, дельтовидных и жевательных мышц, мышц языка (в 80 % случаев). Поражается сердечная мышца. Часто в период, когда больные еще не утратили способность самостоятельно ходить, появляются контрактуры коленных, голеностопных, локтевых и других суставов. Изменения со стороны костной системы проявляются остеопорозом, задержкой развития плоских костей, сколиозом, деминерализацией и т. д. Это предрасполагает к переломам костей (наиболее часто бедер). При данной форме чаще, чем при других формах ПМД, наступают эндокринные расстройства в виде дизтиреоидизма, крипторхизма, ожирения (синдром Кушинга, адипозо-генитальный синдром). Изменения психической сферы обу-

словливаются задержкой нормального развития интеллекта, моторики, наследственными метаболическими нарушениями.

В дополнение к приведенным клиническим данным Е. С. Бондаренко (1969) предлагает ряд биохимических тестов, которые могли бы способствовать ранней объективной диагностике псевдогипертрофической формы Дюшенна: 1) резкое снижение (в 3—4 раза) уровня ДНК в дистрофичной мышце; 2) изменение содержания нуклеотидов ДНК дистрофичной мышцы — увеличение аденина и тимина, уменьшение гуанина и цитозина; 3) высокая концентрация в дистрофичной мышце свободных нуклеотидов и нуклеозидов на базе оснований тимина и цитозина, что указывает на высокую степень дегенерации ядерной ДНК; 4) выявление (чаще, чем при других формах) в кислотнорастворимой фракции (свободные нуклеотиды) мышцы и крови дезоксисоединений (показатель интенсивности распада ядерной ДНК); 5) резкое падение содержания урацила в кислотнорастворимой фракции мышцы; 6) почти постоянное отсутствие в кислотнорастворимой фракции мышцы АТФ среди свободных нуклеотидов на базе аденина; 7) низкие показатели уровня АТФ в дистрофичной мышце и крови; 8) массивная гипераминоацидурия, часто гипераминоацидемия, в аминокислотном составе миозина увеличенное содержание тирозина, аланина и сравнительно низкое — глицина, серина, лизина; 9) самые высокие показатели уровня мышечных ферментов (креатинфосфокиназа и др.); 10) чаще наблюдается стрессовый тип реакции надпочечников (по данным экскреции кортикостероидов).

При медико-генетическом анализе псевдогипертрофическую форму Дюшенна следует дифференцировать от ряда других рецессивных, сцепленных с X-хромосомой форм ПМД. Так, П. Беккер (1955) выделил доброкачественную рецессивную X-хромосомную форму ПМД, которая так же, как и форма Дюшенна, наследуется по материнской линии. При ней поражаются те же мышечные группы в той же последовательности, развиваются псевдогипертрофии. Отличительной особенностью формы Беккера является более позднее начало, доброкачественное течение, медленное прогрессирование, период инвалидизации при наличии обездвиженности составляет в среднем 10—12 лет. Встречается эта форма с частотой 1 случай на 500 000 населения.

Юношеская форма Эрба — Рота — аутосомно-рецессивная форма ПМД, нередко носит семейный характер. Изредка наследуется по аутосомно-доминантному типу. Среди спорадических случаев следует выделить рецессивные, а также «нерецессивные», связанные с вновь возникшими мутациями (неомутациями), когда все родственники больного оказываются здоровыми. Частота встречаемости заболевания составляет 2 случая на 100 000 населения.

Типичная клиническая картина данной формы включает поражение мышц тазового и плечевого пояса, проксимальных отделов конечностей, туловища. Лицевая мускулатура поражается лишь на поздних стадиях заболевания. Атрофия, начавшись с мышц тазового или плечевого поясов, постепенно распространяется на другие мышцы, в результате чего появляются «крыловидные лопатки», «осиная талия», «утиная походка». Вставание с пола осуществляется с помощью рук, поэтапно. Может развиться псевдогипертрофия икроножных мышц. Сухожильные и периостальные рефлексy постепенно угасают, причем дольше других сохраняются ахилловы рефлексy. Проявляется тенденция к мышечно-сухожильным ретрациям. Заболевание медленно прогрессирует.

Юношеская форма Эрба — Рота, по данным Е. С. Бондаренко (1969), характеризуется следующими биохимическими показателями: 1) содержание ДНК в дистрофичной мышце чаще нормальное, реже — повышенное или пониженное (в 2—3 раза превышает уровень при форме Дюшенна); 2) концентрация нуклеотидов ДНК в дистрофичной мышце варьирует — несколько возрастает уровень аденина и тимина, снижается — гуанина, цитозина; 3) в кислотно-растворимой фракции (свободные нуклеотиды) мышцы значительно реже, чем при форме Дюшенна, выявляются нуклеотиды и нуклеозиды на базе тимина и особенно редко — производные дезоксицитидина. Абсолютное же количество нуклеотидов и нуклеозидов на базе тимина и цитозина выше, чем при форме Дюшенна; 4) низкое содержание в кислотно-растворимой фракции мышцы урацила, но несколько выше, чем при форме Дюшенна; 5) более часто, чем при форме Дюшенна, выявляется АТФ в мышце и крови; реже отмечается гипераминиоацидурия, менее выражены экскреция аминокислот и колебания аминокислотного состава миозина; 6) активность мышечных ферментов выше, чем в контроле, и ниже,

чем при форме Дюшенна; 7) чаще, чем при форме Дюшенна, отмечается угнетение коры надпочечников.

Клиническое сходство формы Эрба — Рота с другими формами ПМД требует тщательного клинико-генетического анализа. Диагноз заболевания ставится в тех случаях, когда родители клинически здоровы, а пробанд женского пола; либо если родители находятся в кровном родстве или же есть больные родственники по линии фенотипически здорового отца. Диагноз более сомнителен, если в семье больны все мальчики или если один из родителей также болен.

«Плечевой» тип формы Эрба — Рота считается более доброкачественным, чем «тазовый», но и это нельзя принимать за правило. При данной форме бывают ремиссии, иногда продолжительностью в несколько лет; описаны случаи даже полной приостановки процесса. Клиническая форма Эрба-Рота не отличается от доброкачественной рецессивно наследуемой через X-хромосому формы ПМД.

Плечелопаточно-лицевая форма Ландузи — Дежерина наследуется по аутосомно-доминантному типу. Возраст, в котором появляются ее клинические симптомы, весьма изменчив (чаще в 6—20 лет). Распространенность заболевания 0,9—1,4 случая на 100 000 населения. Протекает оно часто в виде легких или абортивных форм, так что больные могут даже не знать о нем. Течение медленное, с длительными ремиссиями; большинство больных сохраняют способность ходить до пожилого и старческого возраста.

Клиническая картина заболевания (рис. 31) характеризуется симметричными атрофиями мышц лица и плечелопаточной области. У больных этой формой ПМД заметно ограничена подвижность при попытке поднять руки вверх над головой и отвести их в стороны. Кроме того, отмечаются «крыловидные лопатки»; рано поражаются круговая мышца рта и другие мышцы лица («губы тапира», «поперечная улыбка»), вследствие чего утрачивается способность закрыть глаза. По мере медленного прогрессирования заболевания в процесс вовлекаются мышцы спины, межреберные мышцы, мышцы живота («осиная талия»). Позже поражаются ягодичные и бедренные мышцы. Псевдогипертрофии развиваются очень редко. Реакции перерождения и фибрилляции не возникают.

К редким атипичным формам ПМД относятся офтальмоплегическая, дистальная и др.

Офтальмоплегическая (окулярная) форма в половине случаев носит семейный характер. Наследуется по ауто-сомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью; не исключено и аутосомно-рецессивное наследование. Может проявляться в любом возрасте, однако чаще — в детском или юношеском. Характеризуется постепенно нарастающим, обычно неравномерно выраженным двусторонним птозом, ограниченной подвижностью глазных яблок (наружная офтальмоплегия). Птоз и офтальмоплегия при семейных формах наблюдаются одновременно в половине случаев. Иногда могут развиваться и даже доминировать в клинической картине бульбарные расстройства. Однако нет повода для выделения бульбарно-паралитической миопатии Гоффманна как самостоятельной нозологической формы, поскольку в данном случае по существу речь идет об одной и той же форме ПМД, при которой могут быть некоторые различия в начальной локализации поражения мышц. Это, по мнению С. Н. Доценко (1964), указывает на целесообразность выделения бульбарно-офтальмоплегической формы заболевания.

Офтальмоплегическая миопатия может наблюдаться как в «чистом» виде, так и в сочетании с поражением мышц лица, конечностей. В ряде случаев она связана с неврологическими и эндокринными нарушениями.

По данным I. Schmitt и I. Reny (1974), глазные миопатии подразделяются на следующие формы.

1. Изолированные окулярные миопатии, начинающиеся в молодом возрасте и приводящие к полной наружной офтальмоплегии. Заболевание может быть спорадическим или семейным, передается по аутосомно-доминантному типу. В семьях, где имеются такие заболевания, бывают случаи врожденного птоза, пигментной ретинопатии, миопатии Ландузи — Дежерина.

2. Поздние окулярные миопатии: а) окулофарингеальная форма, выражающаяся слабостью фарингеальных мышц и затруднением глотания; б) окулофациальная форма, проявляющаяся поражением мышц лица; в) форма, при которой, кроме экстраокулярных мышц, поражаются мышцы проксимальных отделов конечностей, минуя мышцы лица; г) окулокардиальная форма (описано небольшое количество случаев).

3. Окулярная миопатия, сочетающаяся с поражением центральной и периферической нервной системы (окуло-краниосоматическое нервно-мышечное заболевание).

Обычно встречается у детей и подростков, у которых слабость экстраокулярных мышц сочетается с маленьким ростом, недостаточностью умственного развития, атаксией, глухотой, признаками поражения центрального двигательного нейрона, нередко — дефектами сердечной проводимости. Возможны как спорадические, так и семейные случаи (аутосомно-рецессивное и аутосомно-доминантное наследование) данной формы заболевания.

Следовательно, для окулярной миопатии характерен широкий клинический полиморфизм. При ней частота и тяжесть поражения других мышечных групп обратно пропорциональны расстоянию этих мышц от глаз. Так, мимическая мускулатура поражается в 30 % случаев, бульбарные мышцы — в 16—29, мышцы шеи — в 10, проксимальные мышцы верхних и нижних конечностей — в 19 %; дистальные — в единичных случаях. Это позволяет предполагать, что окулярная форма ПМД — лишь один из симптомов более генерализованного поражения.

Дистальная мышечная дистрофия обычно протекает легко. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Почти в два раза чаще встречается у лиц мужского пола.

При данной форме одновременно поражаются сгибатели и разгибатели дистальных отделов вначале нижних, позже верхних конечностей, в первую очередь тибиальные и икроножные мышцы голени и мелкие мышцы кистей рук (двустороннее свисание стоп, нарушение тонких движений пальцев рук и др.). Заболевание очень медленно прогрессирует и в течение 5—15 лет распространяется на проксимальные мышечные группы, что, однако, наблюдается не во всех случаях.

Дистальная локализация подразумевает преимущественное поражение ног, но межсемейная и внутрисемейная вариабельность появления первых симптомов указывает на возможность генетической гетерогенности.

Кроме дистальной мышечной дистрофии, в литературе нередко описываются так называемые *перонеальные формы ПМД*. Понятие «дистальная» или «перонеальная» могут соответствовать ряду самостоятельных нозологических форм: 1) невральным амиотрофиям — чисто невритическим (аксональным) или же сочетанным (невритическим и переднероговым); 2) спинальным амиотрофиям — дистальным аутосомно-рецессивным и аутосомно-доминантным вариантам у детей и взрослых; 3) лопаточ-

но-перонеальным синдромам, которые включают в себя нейромиопатические варианты поражения.

Лечение. В настоящее время с каждым годом увеличивается арсенал фармакологических средств, используемых при ПМД. Это требует разработки четких критериев дифференцированной терапии. Она должна быть комплексной, своевременной и научно обоснованной. Сложность патогенеза ПМД предопределяет одновременное назначение нескольких препаратов и процедур (медикаментозные препараты, ЛФК, массаж, бальнеофизиотерапия и др.). Максимальный эффект может быть получен на ранних стадиях развития заболевания.

S. Brugsch (1949) рекомендует при ПМД использовать глутаминовую кислоту в больших дозах (до 5,0—10,0 г в сутки), а также ряд других аминокислот (метионина, цистина). Л. О. Бадалян с соавторами (1968) считают, что в связи с интенсивным распадом мышечных белков при ПМД в курсы лечения необходимо включать белковые препараты — метионин, глутаминовую кислоту, аминалон. Рекомендуется также церебролизин. Целесообразно 1—2 раза в год проводить внутривенное переливание одногруппной крови.

На распад белков могут существенно влиять кортикостероиды. Их обычно назначают в малых дозах: дексаметазон — по 0,0015 г (может применяться длительно), кортизон или гидрокортизон — по 30—50 мг, преднизолон — по 5—8 мг в день.

При ПМД иногда можно назначать и анаболические гормоны, особенно неробол и ретаболил. Они заметно подавляют прогрессирование заболевания. Однако этого можно добиться не во всех случаях, несмотря на то что данные препараты стимулируют синтез сократительных белков. Вместе с тем необходимо отметить, что неробол и ретаболил в чрезмерных дозах могут привести к срыву компенсаторных механизмов в дистрофичной мышце.

Кроме того, из анаболических средств нестероидного происхождения рекомендуются оротат калия (предшественник пиримидиновых нуклеотидов). Он способствует поддержанию регенеративных процессов, снижению дефицита калия в мышечной ткани, не дает побочного вирилизующего действия. Назначают его из расчета по 20 мг на 1 кг массы тела в сутки; в частности, детям раннего возраста — по 1 таблетке (0,25 г) в день, более старшего

возраста — по 1 таблетке 2 раза в день. Курс лечения 1—1,5 месяца.

Значительное место в терапии при ПМД отводится витаминам группы E, B, A, D, C, а также фолиевой и никотиновой кислотам и ряду других подобных препаратов. Их назначают в виде поливитаминов (ундевит, декамевит, гендевит). Курс лечения 40 дней.

Клиническое состояние больных ПМД улучшается также под влиянием аденозинтрифосфорной кислоты (АТФ) и кокарбоксилазы. В дистрофичной мышце содержание АТФ в 80—100 раз меньше, чем в нормальной, а иногда она вообще отсутствует. Поэтому дозы АТФ при ПМД должны быть доведены до 2,0—3,0 мл на инъекцию; курсы лечения — по 30—40 дней 2—3 раза в год. При этом АТФ рекомендуется также сочетать с другими препаратами.

Есть сведения, что при лечении ПМД хороший эффект дает левадозин, представляющий собой «смесь» нуклеотидов и нуклеозидов (по 5,0 мл внутримышечно или по 10,0 мл внутривенно 3 раза в неделю, в течение года). Однако он не всегда оказывает благоприятное влияние. Возможны случаи, когда под его воздействием значительным изменениям подвергается нуклеотидный состав дистрофичной мышцы.

С 1978 г. в медицинской практике используется аллопуринол. Он ингибирует распад адениловых нуклеотидов в тканях и таким образом повышает содержание АТФ. Дозы его детям до 5 лет — 100 мг; 4—9 — 150 мг; после 13 лет — 300 мг в сутки. Данный препарат показан при псевдогипертрофической форме Дюшенна.

Н. А. Ильина с соавторами (1978) и А. П. Хохлов (1983), учитывая участие циклических нуклеотидов (цАМФ и цГМФ) в процессах регуляции метаболизма мышечного волокна и в патогенезе нервно-мышечных заболеваний, предложили использовать при ПМД, в частности при миодистрофиях Эрба — Рота, Ландузи — Дежерина, β -адреноблокаторы (анаприлин, обзидан, индерал), поскольку они способны влиять на метаболические процессы и циклазную систему скелетных мышц. Начальная доза анаприлина при форме Эрба — Рота 40—60 мг в сутки (по 20 мг 2—3 раза в день). Ее постепенно повышают до 160 мг (по 40 мг 4 раза в сутки). Курс лечения 1—1,5 месяца; повторные поддерживающие курсы проводят через 4—6 месяцев (по 20—40 мг в сутки в течение

ние 3—4 недели; 3—4 курса в год). В результате такого лечения креатинурия снижается в среднем на 60 %, активность креатинфосфокиназы — на 30 %.

При форме Ландузи — Дежерина общая схема лечения анаприлином такая же, как и при миопатии Эрба — Рота, но начальная доза несколько меньше (20—40 мг в сутки), а максимальная — до 60 мг/сутки. Курс лечения, как правило, 4 недели; в течение года рекомендуется 3 курса. При последующем наблюдении за больными в течение 2—3 лет обнаружилась стабилизация процесса и четкое улучшение как клинических, так и биохимических показателей при мягких формах заболеваний.

Анаприлин и обзидан при миодистрофии Дюшенна не показаны, поскольку они ухудшают общее состояние больных и некоторые биохимические показатели.

Для терапии больных миодистрофией Ландузи — Дежерина назначают углекислый литий в дозе 25—100 мг в сутки в течение 10—15 дней. Эффект в ряде случаев наступает уже на 5—7-й день; клиническое улучшение, как правило, сочетается с положительными биохимическими сдвигами. Повторные курсы терапии следует проводить через 6—12 месяцев, что зависит от субъективного состояния больного и динамики биохимических показателей мочи и крови.

В случаях поражения сердечной мышцы, когда пропранолол (анаприлин) противопоказан, предпочтение отдается углекислому литию.

При развитии хронической тканевой гипоксии назначают сосудорасширяющие препараты, способные улучшать периферический кровоток: баметансульфат (бупатол; по 0,025 г 1—2 раза или по 1 мл 5 % раствора 1 раз в день — 35—40 инъекций), дипрофен (по 0,05 г 2 раза в день), галидор (по 0,1 г 3 раза в день).

При ПМД большое внимание необходимо уделять стимуляции вегетативного отдела нервной системы. С этой целью из медикаментозных средств назначают прежде всего пахикарпин, являющийся ганглиоблокатором (в зависимости от возраста — по 0,05—0,1 г 2 раза в сутки в течение 30—40 дней). Из физиотерапевтических средств, влияющих на тонус вегетативной нервной системы, показаны гальванический воротник по Щербаку с кальцием (14—16 процедур).

В патогенетической терапии определенную роль играют и антихолинэстеразные препараты: прозерин, галантамин,

нивалин, сангвинарин, оксазил, дибазол, улучшающие нервно-мышечную проводимость. Их используют в комплексе с другими средствами. Прозерин и прозериноподобные препараты назначают внутрь из расчета 0,001 г на год жизни в сутки (в два приема). Галантамин гидробромида (0,25 % раствор) вводят подкожно, ежедневно в течение месяца из расчета 0,1 мл на год жизни (максимальная доза для больного в возрасте 10 лет 0,6 мл).

Большое значение при ПМД придается и физическим методам. Так, Н. С. Трескунова (1969) на базе Института курортологии и физиотерапии МЗ СССР использовала грязелечение в комплексе с лечебной гимнастикой и массажем и в 71 % случаев получила клиническое улучшение. Автор применяла аппликации иловой грязью (36—37 °С) на область проекции пограничного симпатического ствола (спина, позвоночник) через день по 15—20 минут; на курс 12—15 процедур. Грязелечение положительно влияет на обмен катехоламинов и ацетилхолина, улучшает нервную регуляцию сосудов (по данным осциллографии) и биоэлектрическую активность мышц.

В последнее время для усиления притока крови, повышения эластичности сосудов и насыщения артериальной крови кислородом используется барокамера конструкции В. А. Кравченко.

Терапевтический эффект дает также стимуляция мышц переменным током повышенных (звуковых) частот с помощью аппарата «Стимул-0,3», разработанного во Всесоюзном научно-исследовательском институте медицинского приборостроения. Электростимуляционная терапия является важным дополнением к лечебной гимнастике. Она позволяет избирательно воздействовать на наиболее пораженные мышцы или те группы мышц, укрепление которых необходимо для восстановления позы, профессиональных навыков.

Лечебная физкультура и массаж широко применяются при ПМД с целью общетонизирующего воздействия, улучшения функции дыхания и кровообращения, создания соответствующей физической нагрузки больному. Необходимо как можно дольше сохранить его двигательную активность, поскольку потеря способности к самостоятельному передвижению приводит к более быстрому прогрессированию заболевания и развитию контрактур. Лечебная физкультура, ортопедическая обувь предотвращают развитие контрактур. Хирургическая коррекция

контрактур показана лишь в тех случаях, когда ее устранение дает возможность больному самостоятельно ходить. В противном случае ахиллопластика может привести лишь к ухудшению состояния больного.

Таким образом, комплексное лечение ПМД одновременно способствует регуляции обменных процессов (аминокислоты, витамины, гормоны), энергетических ресурсов организма (АТФ), вегетативной регуляции (пахикарпин, физиотерапевтические средства), нервно-мышечной проводимости (антихолинэстеразные препараты), предусматривает максимальную мобилизацию адаптационно-трофических механизмов. Лечение должно быть ранним, длительным (2—3 курса в год по 2—3 месяца). Важнейшим условием современной терапии при ПМД является клинический, биохимический и электрофизиологический (ЭМГ и др.) контроль за эффективностью лечения.

Профилактика. Предупреждение ПМД тесно связано с решением общих медико-генетических проблем — ранней диагностики, клинико-генетического анализа, определения типа наследования, выявления гетерозигот, расшифровки причин возникновения и механизмов развития спорадических случаев заболевания. Семейно-наследственные формы ПМД встречаются намного реже, чем спорадические: по данным С. Н. Давиденкова (1954), — в 36,4 %, Д. С. Футера (1963), — в 25—30 %, по нашим наблюдениям, — в 30 % случаев. Следовательно, врачу чаще приходится диагностировать те случаи ПМД, когда больной ребенок рождается у клинически здоровых родителей и является единственным больным в данной семье. В связи с этим в каждом конкретном случае необходимо проводить клинико-генеалогический анализ с целью исключения у родственников «малых» или «стертых» признаков заболевания. Генеалогический метод чрезвычайно важен и для уточнения типа наследования ПМД.

Клинико-генетическая идентификация ПМД должна подтверждаться результатами биохимических исследований. В настоящее время одним из наиболее надежных считается тест на активность ферментов. Для выявления гетерозигот определяют активность альдолазы и креатинфосфокиназы. Исследование активности энзимов в комбинации с другими вспомогательными исследованиями позволяет распознать 90 % гетерозигот при аутосомно-рецессивных формах ПМД. С целью обнаружения скрытых носителей можно применять другие биохимические тесты.

Так, Е. И. Гусев (1967) изучал гипераминоацидурию у клинически здоровых родственников больных первичными формами ПМД и определил гетерозиготность среди родителей, а также в группе сибсов. При этом автор обратил внимание на почти полное сходство спектров аминокислот у больных и их матерей-носителей, особенно при форме Дюшенна.

Результаты клинико-генетического анализа следует считать точными, по-видимому, лишь тогда, когда 100 % гетерозигот диагностируются с помощью клинико-лабораторных методов. Теоретические же расчеты степени риска необходимо учитывать с поправкой на пенетрантность мутантного гена. Несмотря на то что большинство больных детей к периоду половой зрелости страдают рядом тяжелых расстройств (обездвиженность, контрактуры, гипогенитализм) и не способны иметь потомство, частота заболеваемости ПМД в течение ряда лет стойко остается на определенном уровне. Это можно объяснить возникновением неомутаций.

Из-за сложности установления генетического прогноза, а также неизбежно возникающих при этом морально-этических проблем медико-генетическое консультирование базируется на сообщении родителям информации о возможной степени риска развития заболевания; разъяснении последствий браков между гетерозиготами-носителями одинакового мутантного гена (особенно при кровном родстве).

Всестороннее клинико-генетическое, биохимическое, электрофизиологическое и морфологическое изучение ПМД необходимо не только для своевременного выявления больных, но и для систематизации болезни по единой классификационной схеме.

Вторичные ПМД (амиотрофии). К амиотрофиям относятся нервно-мышечные заболевания с преимущественным поражением периферического двигательного нейрона, т. е. невральные и спинальные амиотрофии. Мышечные атрофии при этом развиваются вторично, в связи с их денервацией, а не вследствие дегенеративного процесса в самой мышечной ткани. Образно выражаясь, невральную амиотрофию можно назвать дегенеративным полиневритом, тогда как спинальную амиотрофию — дегенеративным полиомиелитом.

Патогенез. Механизм развития вторичных форм ПМД (амиотрофий) связан с первичным поражением

периферического мотонейрона на различных уровнях (от передних рогов и корешка спинного мозга до периферических нервов и нервно-мышечных синаптических связей). Причем в случае развития невральной амиотрофии наступает перерождение осевых цилиндров и миелиновой оболочки. При спинальных амиотрофиях происходят демиелинизация передних корешков, дистрофические изменения клеток передних рогов, сопровождающиеся уменьшением количества ганглиозных клеток. Клинически амиотрофии проявляются соответствующими мышечными атрофиями.

В. С. Лобзин с соавторами (1986) указывают, что в патогенезе невральной амиотрофии определенную роль играют синдромы вегетативных и вегетативно-сосудистых нарушений. У больных невральной амиотрофией уже на ранних стадиях развития процесса выявляются нарушения вегетативно-сосудистого обеспечения конечностей. Степень их зависит от тяжести заболевания.

Предполагается, что при невральной амиотрофии Шарко — Мари имеют место ранние нарушения функции вегетативной нервной системы, преимущественно ганглионарно-симпатического происхождения. Эти нарушения приводят к расстройству периферического кровообращения, что является причиной не только ишемической невропатии нервных стволов конечностей, но и дефицита доставки к мышечным волокнам биологически важных метаболитов, а также хронической тканевой гипоксии и вторичных сдвигов. Таким образом, возникает порочный круг: с одной стороны, в мышцах в результате денервации развиваются атрофические процессы, с другой — нарушается кровообращение, а следовательно, затрудняется доставка к мышечным волокнам продуктов обмена из крови, что в еще большей степени усугубляет атрофию.

Характер активности отдельных звеньев двигательной единицы определяется обычно с помощью стимуляционной электромиографии. Она позволяет установить при амиотрофиях возбудимость спинальных мотонейронов, скорость проведения импульса по аксонам, состояние мышечных волокон. И. А. Скворцов (1979) на основании результатов таких исследований описал клинико-электромиографическую картину невральных и спинальных амиотрофий и создал модель невральной амиотрофии Шарко — Мари, где выделил три ее формы: 1) форма, при которой преобладает «денервационный» тип нарушения

мышечного электрогенеза; 2) форма, отличающаяся «переднероговым» типом нарушения; 3) форма, характеризующаяся преобладанием интерференционного типа ЭМГ и появлением отдельных потенциалов фибрилляций при произвольном мышечном сокращении. Приведенные данные свидетельствуют о высокой диагностической эффективности метода электронейромиографии, позволяющего дифференцировать нозологические формы, определять стадию, тяжесть и динамику течения заболевания, контролировать эффективность лечения.

Что касается патохимических показателей при амиотрофиях, то они не подвергаются каким-либо существенным изменениям. Возможны лишь незначительные колебания состава аминокислот миозина; аминоацидурии и аминоацидемии, столь характерные для миодистрофий, не возникают. Однако при вторичных формах ПМД (амиотрофий) увеличивается содержание гиалуроновой кислоты и дерматансульфата. Экскреция же кислых ГАГ на ранних стадиях заболевания не нарушается. Это позволяет рассматривать изменения экскреции кислых ГАГ, возникающие на поздних стадиях амиотрофии, как вторичные, т. е. как следствие дистрофических процессов в мышцах.

Патологическая анатомия. При невральной амиотрофии происходит дегенеративное перерождение осевых цилиндров, миелиновой оболочки в периферических нервах и нервных корешках. В меньшей степени страдают клетки передних рогов, волокна боковых и задних канатиков спинного мозга.

При спинальной амиотрофии атрофии подвергаются клетки передних рогов спинного мозга, обедняются мотторные клетки по всему его длиннику, в связи с чем двигательный нейрон (передние корешки, периферические нервы) претерпевает вторичную дегенерацию. При этом воспалительные изменения не происходят.

Клиника. Для амиотрофий, так же как и для миодистрофий, характерен клинический полиморфизм. Это предопределяется тем, что под выражением «нервно-мышечное» понимают три основные морфофункциональные структуры: мышцу, периферический нерв и клетки передних рогов спинного мозга. Патологический процесс при ПМД может изолированно локализоваться в той или иной структуре, и тогда возникают «классические», или «чистые», формы ПМД: миогенные, неврогенные или спинальные. Однако существует обширная группа ПМД,

клиническая синдроматика которых зависит от степени участия в патологическом процессе указанных структур. При этом клиническая выраженность каждого из возможных синдромов зависит от уровня поражения и в каждом конкретном случае носит «мозаичный» характер. Клиническая картина может усложняться по мере вовлечения в патологический процесс указанных нервно-мышечных структур. Таким образом, помимо «чистых» форм ПМД, существуют ее переходные (промежуточные) варианты.

Клиническая оценка любой формы ПМД связана прежде всего с преимущественной локализацией мышечных атрофий — дистальной или проксимальной, что предопределяется уровнем нервно-мышечного аппарата. Так, дистальные формы ПМД могут быть и миогенными, и неврогенными, и спинальными, и сочетанными. Это относится и к проксимальным, лопаточно-перонеальным, офтальмическим, непрогрессирующим и другим формам ПМД. Следует отметить, что каждый тип миодистрофии имеет свою фенкопию среди амиотрофий и переходных форм. Вместе с тем решение вопроса топического диагноза, в том числе и при ПМД, принципиально важно для обоснования их диагноза, прогноза, лечения. Сочетанные формы ПМД протекают тяжелее и требуют соответствующих методических подходов.

Невральная амиотрофия Шарко — Мари развивается преимущественно в детском и юношеском возрасте. Наследуется и аутосомно-доминантным, и рецессивным сцепленным с полом, и аутосомно-рецессивным путем. Несколько чаще отмечается у лиц мужского пола. Встречается с частотой 3,3 случая на 100 000 населения. По данным С. Н. Давиденкова (1954), семейные случаи составляют 43 %, спорадические 57 %.

По клинической картине невральная амиотрофия не отличается от дистальной. Своеобразие данной нозологической формы, обусловленное первичными изменениями периферических нервов, выражается следующими клиническими симптомами: нарушением чувствительности, ранним исчезновением сухожильных и периостальных рефлексов, началом чаще в возрасте 5—12 лет, медленно прогрессирующим течением. Ведущими симптомами являются симметричные атрофии дистальных мышц нижних конечностей (перонеальной группы мышц) и верхних (особенно мелких мышц кистей — «когтистая лапа»).

В этих отделах возникает болезненность при надавливании и пальпации. Иногда могут быть боли, парестезии. Стопы приобретают форму полых стоп. Мышцы лица, туловища и проксимальных отделов конечностей не поражаются.

Диагностика невральной амиотрофии, Шарко — Мари чаще всего осуществляется с помощью ЭМГ, на которой в большинстве случаев регистрируется аксональный уровень поражения, однако могут фиксироваться и поражение передних рогов спинного мозга, а также признаки обоих типов патологии. Это свидетельствует о существовании двух основных видов нарушения мышечного электрогенеза при невральной амиотрофии Шарко — Мари: невритического (аксонального) и переднерогового.

С. Я. Вяткина и Н. П. Новикова (1981) описали невральные амиотрофии с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типом наследования. Первые, по данным ЭМГ, ограничиваются поражением периферических нервов (аксональный тип) и протекают доброкачественно. Аутосомно-доминантные формы, протекающие с одновременным поражением периферического двигательного нейрона на всем протяжении, включая и передние рога спинного мозга, отличаются относительно быстрым прогрессированием. При невральных же амиотрофиях, наследуемых аутосомно-рецессивным путем, уже в начальной фазе происходят не только невритические, но и переднероговые изменения.

Е. И. Хоменко (1982), отмечая клинический полиморфизм невральной амиотрофии, помимо типичной формы, выделяет генерализованную, рудиментарную и переходную. В. С. Лобзин с соавторами (1984) наряду с классической выделяют ее атипичные формы — генерализованную, позднюю, верхнюю, рудиментарную и ремиттирующие, что отражает значительную вариабельность экспрессивности гена при пенетрантности 80—90 %.

В настоящее время выделяют три основные формы спинальных амиотрофий: раннюю детскую Верднига — Гоффманна, юношескую форму Кугельберга — Веландер, амиотрофию взрослых Арана — Дюшенна.

Спинальная амиотрофия Верднига — Гоффманна является врожденным заболеванием и обычно проявляется в первые месяцы жизни. Передается аутосомно-рецессивным путем. Характеризуется быстрым развитием вялых парезов, преимущественно проксимальных отделов конечностей

и мышц туловища, выраженной мышечной гипотонией или атонией, арефлексией и атрофиями. Особенно обращают на себя внимание неподвижность больного ребенка, минимальные редкие движения дистальных отделов конечностей, наклоненная в одну из сторон голова, разведенные ротированные наружу ноги («лягушачья поза»), уплощенная грудная клетка, ранняя ее деформация и появление контрактуры коленных суставов, хорошо развитая подкожно-жировая клетчатка, что частично затрудняет своевременное выявление симметричных мышечных атрофий (хорошо распознается рентгенологически). Мышцы при данной форме не гипертрофируются; псевдогипертрофии также не характерны. Поражение межреберных мышц и мышц диафрагмы создает условия для развития осложнений со стороны легких. Это и определяет исход болезни: 75—80 % больных погибают в течение первых 4 лет жизни.

Различают два варианта амиотрофии Верднига — Гоффманна: ранний (врожденная форма), для которого характерны распространенность и глубина парезов, раннее вовлечение в процесс дыхательной мускулатуры, быстрый летальный исход, и поздний, отличающийся более мягким течением, умеренной выраженностью парезов, развитие которых выявляется с 1,5—2 лет. Последние не препятствуют самостоятельному передвижению в течение 2 лет и более.

При невральной амиотрофии Шарко — Мари и спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна, по данным Е. С. Бондаренко (1969), наблюдаются следующие особенности обмена нуклеиновых кислот и белков, уровня активности ферментов и реакции коры надпочечников в дистрофичной мышце: 1) наиболее высокое содержание ДНК; 2) резкое увеличение концентрации гуанина, некоторое снижение уровня тимина и цитозина; 3) отсутствие в кислотнорастворимой фракции мышцы нуклеотидов и нуклеозидов на базе тимина и цитозина; 4) относительно высокое содержание в кислотнорастворимой фракции мышцы урацила по сравнению с первичными формами; 5) наличие в кислотнорастворимой фракции мышцы АТФ среди нуклеотидов на базе аденина; 6) сравнительно высокое содержание АТФ в мышце и крови больных; 7) отсутствие гипераминоацидурии; 8) нормальные или умеренно повышенные показатели активности мышечных ферментов; 9) обычно нормальная функция коры над-

почечников (по данным экскреции кортикостероидов).

Доброкачественная спинальная амиотрофия Кугельберга — Веландер также подразделяется на раннюю и позднюю формы. Первая наследуется по аутосомно-рецессивному типу, вторая — по аутосомно-доминантному. Заболевание чаще всего развивается в возрасте 5—10 лет, т. е. позже, чем амиотрофия Верднига — Гоффманна. В клинической картине доминируют симметричные атрофии мышц тазового пояса и нижних конечностей, часто наблюдаются фасцикуляции, псевдогипертрофии икроножных мышц. ЭМГ при данном заболевании носит переднероговой характер. Протекает оно относительно доброкачественно (прогноз лучше, чем при амиотрофии Верднига — Гоффманна).

Распространенность спинальных амиотрофий Верднига — Гоффманна и Кугельберга — Веландер составляет 0,9:100 000 населения.

При классификации спинальных амиотрофий учитываются не только сроки клинической манифестации. Так, Л. Н. Нестеров с соавторами (1984) подразделяют их и по характеру поражения, выделяя две группы: 1) связаны с поражением только передних рогов спинного мозга; 2) связаны с поражением спинально-невральных структур, когда отчетливо выявляются признаки как спинального, так и неврального процесса.

К первым относятся ранняя детская спинальная амиотрофия Верднига — Гоффманна, поздняя детская спинальная амиотрофия; юношеская спинальная амиотрофия Кугельберга — Веландер и дистальная спинальная мышечная атрофия взрослых.

К спинально-невральным отнесены: детская аутосомно-рецессивная амиотрофия (проявляется в возрасте 3—7 лет) и юношеская аутосомно-доминантная амиотрофия (возникает на втором десятилетии).

Выделяют еще группу сочетанных спинально-невральных форм заболевания.

Фенотипический полиморфизм спинальных амиотрофий исключительно широк. В. М. Казаков с соавторами (1986) обращают внимание на такие формы, как спинальная лицеопаточно-перонеальная мышечная атрофия и спинальная лопаточно-перонеальная мышечная атрофия Штарка — Кезера.

Лопаточно-перонеальная амиотрофия Давиденкова также встречается редко. Клинически проявляется обычно

в возрасте 14—26 лет: на нижних конечностях развивается перонеальная атрофия, на верхних — атрофия мускулатуры плечевого пояса (трапецевидных, лестничных, подлопаточных, грудных мышц). При этом вначале появляются слабость мышц перонеальной группы (как это бывает при классических невральных амиотрофиях с ранним снижением сухожильных, особенно ахилловых, рефлексов), а также гипостезии дистальных отделов конечностей. Позже поражаются мышцы плечевого пояса. Нередко наступает гипомимия лицевой мускулатуры. Наследуется заболевание аутосомно-доминантным путем. Протекает медленно или стационарно. По мнению С. Н. Давиденкова (1952), занимает промежуточное положение между невральной амиотрофией Шарко — Мари и мышечной дистрофией Ландузи — Дежерина.

Данная нозологическая форма послужила поводом для введения в невропатологию термина «лопаточно-перонеальный синдром». Он используется для обозначения мышечных атрофий, при которых в процесс вовлекаются мышцы плечевого пояса и голени. В настоящее время лопаточно-перонеальный синдром описывается в структуре лицелопаточно-перонеальной миодистрофии, спинальной лицелопаточно-перонеальной амиотрофии и спинальной лопаточно-перонеальной мышечной атрофии Штарка — Кезера.

Диагностика. Диагностика ПМД основывается на результатах биохимических тестов и данных ЭМГ. Так, аминокацидурия — ведущий симптом миодистрофий — не наблюдается при амиотрофиях. Если же в клинической картине первичной формы ЭМГ проявляется патологический процесс, происходящий в периферическом мотонейроне, следует предполагать наличие переходной (промежуточной) формы. Это касается и случаев, когда в клинической картине амиотрофии отмечаются выраженные биохимические изменения (свидетельство того, что наряду с неврогенными механизмами имеет место и первично миогенная патология).

При диагностике заболевания необходимо учитывать и его стадию (I, II, III), а также характер развития (доброкачественность, злокачественность). Поскольку диагностика нервно-мышечного заболевания проводится на определенном этапе, когда еще клиническая картина, возможно, не достигла полного развития, оценка его без комплексного клинико-лабораторного обследования может

оказаться односторонней. Поэтому в ряде случаев создается впечатление, что у больного одна форма ПМД «трансформируется» в другую, в то время как имеет место прогрессирование процесса, что характерно для ПМД. В связи с этим необходимо проводить динамическое, иногда длительное, наблюдение за больным в катамнезе.

ПМД следует дифференцировать прежде всего от группы наследственно обусловленных миотоний — от врожденной миотонии Томсена, парамиотонии и миотонической дистрофии, при которых одновременно с типичными для них явлениями нередко развиваются симптомы мышечной дистрофии, слабость дистальных мышечных групп, мышц лица и шеи, что сближает их с ПМД.

В отдельных случаях ПМД приходится дифференцировать от миастении и пароксизмальной миоплегии. Б. М. Гехт (1980) приводит данные, свидетельствующие о сочетании типичных для миастении двигательных расстройств с выраженными мышечными атрофиями, что позволяет выделить миопатическую форму миастении. При дистрофической или атрофической миотонии также могут сочетаться два синдрома — атрофический мышечный и синдром миотонии.

Постепенно развивающиеся проксимальные мышечные атрофии скелетной мускулатуры свойственны не только ПМД, но и группе больших коллагенозов, прежде всего дерматомиозиту и полимиозиту. Дифференциации ПМД от коллагенозов следует уделять большое внимание, так как возникающие при них тяжелые воспалительные и дегенеративные изменения в мышцах обуславливают развитие миопатических синдромов, имитирующих клиническую картину ПМД. Главным признаком дерматомиозита и полимиозита является тяжелейшее поражение скелетных мышц, в том числе мышц глотки, гортани, грудной клетки, при относительной скудности висцеральных изменений. Среди общих признаков отмечаются исхудание, анорексия, температурная реакция. Важнейшим дифференциально-диагностическим симптомом полимиозита является его острое начало и развитие, в то время как «миопатический» синдром развивается в течение нескольких недель или даже месяцев. В подобных случаях диагностическое значение приобретает биопсия мышц.

Чрезвычайно многообразны мышечные расстройства и при заболеваниях обмена. Описан ряд «метаболических миопатий», требующих разграничения их с ПМД. По-

скольку в процессах мышечной деятельности большое значение имеет углеводный обмен, важно прежде всего изучать вторичные миопатические синдромы при гликогенозах, проявляющиеся нередко уже в грудном возрасте. Различают несколько видов гликогенозов, большинство которых протекают с симптомами мышечной слабости и мышечными атрофиями. Мышечная слабость может медленно прогрессировать, что также имитирует врожденную форму ПМД. При этом особенно бывают ослаблены мышцы бедер, перонеальная группа мышц, длинные мышцы спины, дельтовидные мышцы; ослаблены или вообще отсутствуют сухожильные и периостальные рефлексы.

Отдельные эндокринные миопатии также клинически не отличаются от наследственно обусловленных ПМД. Они характеризуются мышечными атрофиями, атонией, арефлексией, слабостью проксимальных, реже дистальных отделов конечностей, а также мышц тазового и плечевого пояса. Причем мышечная слабость и атрофии могут прогрессировать. При дифференциации ПМД от эндокринных миопатий следует помнить, что мышечные нарушения последних развиваются на фоне эндокринного заболевания, в связи с чем их можно рассматривать как вторичные. Кроме того, эндокринные миопатии поддаются патогенетической гормональной терапии.

Л. В. Бондаренко (1979), наблюдая злокачественные новообразования внутренних органов и опорно-двигательного аппарата, выявила нервно-мышечные синдромы, подразделила их на миопатические, нейромиопатические, миастенические синдромы и синдромы пароксизмальной миоплегии. Для миопатических синдромов характерны легкие, реже более грубые атрофии в мышцах конечностей и туловища, гипотония, мышечная утомляемость без заметного прогрессирования. В период химиотерапевтического лечения этот синдром проявляется жалобами на мышечную слабость, повышенную мышечную утомляемость, возникновением болевых ощущений при физической нагрузке. Нейромиопатические синдромы развиваются в тех случаях, когда мышечные атрофии и слабость сочетаются с признаками поражения периферической нервной системы или спинного мозга. Миастенические синдромы выражаются повышенной мышечной утомляемостью oculary мускулатуры и мышц конечностей, особенно при физической нагрузке. Синдромы пароксизмальной миопле-

гии проявляются в виде кратковременной обездвиженности во время развития тяжелых гипоталамических симптомов, возникновение которых связано с побочным нейротоксическим действием химиотерапевтических препаратов. Уровень калия при этом остается нормальным. На ЭМГ у большинства больных регистрируется снижение биоэлектрической активности в мышцах конечностей; пробой на утомляемость выявляется урежение колебаний потенциала интерференционной электромиограммы.

Р. Н. Гершман и С. М. Яковлева (1985) при дифференциации у детей наследственных нервно-мышечных заболеваний от их фенокопий установили, что миопатический синдром может развиваться в основном в следующих случаях: 1) перинатальные поражения нервной системы, клиническая картина которых иногда дает основание для диагностики «врожденной миопатии»; 2) нейроинфекции, особенно при полирадикулоневритах и миелитах; 3) поражения опорно-двигательного аппарата, прежде всего тазобедренного сустава и шейного отдела позвоночника; 4) рахит, особенно II—III степени.

Таким образом, многие наследственные и экзогенные нервно-мышечные заболевания имеют большое клиническое сходство. Сложный характер патогенеза ПМД и их фенокопий, клинический полиморфизм, дифференциально-диагностические трудности обосновывают необходимость комплексного подхода к их изучению.

Лечение. Лечение больных, страдающих спинальными и невральными амиотрофиями, во многом аналогично таковому при миодистрофиях. Основной его целью является стремление добиться возможной стабилизации (как правило, временной) патологического процесса, предупредить развитие контрактур суставов и костных деформаций. Для этого широко используются препараты, улучшающие обмен веществ в нервной ткани и трофику мышц (витамины группы В, токаферола ацетат, АТФ, аскорбиновая и глутаминовая кислоты, метионин, оротат калия, аминалон, пирацетам, церебролизин). Показаны также антихолинэстеразные средства (прозерин, галантамин, нивалин, дезоксипеганина гидрохлорид). М. Б. Цукер (1981) рекомендует при спинальной амиотрофии Верднига — Гоффманна осуществлять переливание одногруппной крови (по 50—60 мл 5—6 раз в год).

Для лечения невральной амиотрофии Шарко — Мари Н. А. Ильина и Ю. Н. Савченко (1981) успешно приме-

няли аденил (по 50 мг внутримышечно 2 раза в сутки в течение месяца). Обнадеживающие результаты были получены при назначении β-адреноблокаторов (анаприлин, обзидан, индерал) и углекислого лития при спинальной амиотрофии Кугельберга — Веландер. Последний можно использовать также при невральных амиотрофиях.

В. С. Лобзин с соавторами (1986), считая, что вегетативные и вегетативно-сосудистые нарушения имеют определенное значение в патогенезе невральных амиотрофий, предложили комплексное лечение, направленное на увеличение объема циркулирующей крови в пораженных конечностях, во-первых, путем их частичной десимпатизации (достигается воздействием на вегетативные ганглии верхнегрудного и поясничного отделов позвоночника ганглиоблокаторами), во-вторых, путем применения трентала (внутрь по 200 мг 3 раза в день или внутривенно по 100—200 мг ежедневно). По окончании стационарного лечения в клинике больного переводят на поддерживающую дозу трентала (по 100 мг 3 раза в день в течение 3—4 недель). Побочных явлений данный метод лечения не вызывает. Улучшение наступает в 84 %, а при тяжелых мышечных амиотрофиях — 12 % наблюдений. Результаты капилляроскопии после лечения коррелируют с данными реовазографии и свидетельствуют об улучшении капиллярного кровообращения преимущественно у больных с легкой и средней степенью тяжести заболевания. У 78 % больных отмечается более отчетливое контурирование пораженных конечностей на тепловых изображениях и значительное повышение температуры кожи в дистальных отделах рук и ног. Скорость проведения импульса по двигательным волокнам нервных стволов конечностей увеличивается в среднем на 20—22 %.

А. А. Овнаниян и Е. В. Шухова (1982) в общем комплексе лечения при вторичных ПМД применяли минеральные или радоновые ванны и в результате пришли к выводу, что таким способом целесообразно лечить детей, страдающих спинальной амиотрофией Кугельберга — Веландер. Данные лечебные комплексы должны включать, помимо бальнеологических факторов, лечебную гимнастику, оксигенотерапию, тепловые процедуры (грязевые и озокеритовые аппликации) и общеоздоровительные мероприятия. Санаторно-курортное лечение при прогрессирующих мышечных атрофиях рекомендуется лишь в случае развития медленно прогрессирующих форм.

Дисфункция вегетативной нервной системы, атрофия мышц дыхательной мускулатуры, явления дистрофии миокарда вызывают заметные изменения деятельности дыхательной и сердечно-сосудистой систем. Для их коррекции Г. Н. Дунаевская (1967) предлагает комплекс терапевтических мероприятий, где особое значение придается медикаментозной терапии, лечебной физкультуре, физиотерапии, дыхательной гимнастике. Курс лечения 1—3 месяца.

МИОТОНΙΑ И МИОТОНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Миотонии — группа наследственных нервно-мышечных заболеваний, основным клиническим признаком которых является длительное тоническое напряжение мышц после активного их сокращения. Среди различных клинических форм и вариантов течения миотоний наиболее часто встречаются врожденная миотония, или болезнь Томсена; атрофическая, или дистрофическая, миотония — болезнь Гоффманна — Россолимо — Шнейнерта — Куршманна; врожденная парамиотония, или холодовая миотония Эйленбурга. Различают также симптоматические формы миотонии.

Этиология, патогенез. Миотонии передаются по аутосомно-доминантному типу, хотя возможен и аутосомно-рецессивный тип наследования врожденной миотонии Томсена. Предполагается, что определенную роль в их возникновении играют генетически детерминированный дефект ферментов, содержащих молибден, нарушение синтеза различных протеинов, иммуноглобулинов. Однако эта гипотеза не находит достаточного подтверждения.

В основе механизма возникновения миотонических расстройств, с точки зрения некоторых авторов, лежат первичные поражения мышц. Другие же исследователи считают, что они развиваются вследствие патологических изменений нервной и эндокринной систем. А. П. Зинченко (1958—1979) полагает, что миотонические расстройства обусловлены нарушением деятельности корковых механизмов движений. Н. А. Ильина (1957) считает, что в основе заболевания лежит врожденная неполноценность диэнцефально-гипоталамических структур, приводящая к нарушению обмена медиаторов. Некоторые авторы определенную роль в возникновении миотоний отводят ретикулярной формации, особенно при атрофической миото-

нии и миотонических синдромах. В последние годы большое внимание уделяют нарушению проницаемости клеточных мембран, изменению ионного обмена, в частности увеличению содержания в мышцах калия. Последнее, как предполагается, может быть связано с уменьшением выработки альдостерона.

Патологическая анатомия. При выраженной миотонии Томсена изменения со стороны центральной нервной системы и внутренних органов не обнаруживаются, а имеет место выраженная гипертрофия скелетной мускулатуры. При гистологическом исследовании обнаруживаются гипертрофия или атрофия отдельных мышечных волокон, увеличение размеров митохондрий.

При атрофической же миотонии, наоборот, выявляются атрофия мышц, фрагментарные дистрофические изменения и некроз отдельных мышечных волокон. Нередко обнаруживаются атрофические изменения в миокарде, пневмосклероз, эмфизема легких, атрофия яичек и коры надпочечников. В ряде случаев имеют место изменения нервной системы в виде расширения III желудочка, атрофии клеток передних рогов спинного мозга и периферических нервов.

Клиника. При всех клинических формах миотонии развиваются миотонические реакции — длительный спазм и затруднение расслабления мышц после их сокращения. Однако каждая из них отличается некоторыми внешними проявлениями и характером течения.

Врожденная миотония Томсена обычно начинается в возрасте от 1 года до 10 лет. Больные дети вначале кажутся неловкими, неуклюжими, отстают от сверстников в быстроте движений, часто спотыкаются при беге и подвижных играх, не могут быстро переключаться с одного движения на другое. Еще за несколько лет до проявления типичных признаков данной формы миотонии у них часто возникают болезненные судороги икроножных мышц, особенно при переохлаждении, купании в холодной воде. Они могут отмечаться и в последующие годы. Со временем у больных развивается необычная скованность движений — мышцы после активного сокращения постепенно расслабляются с задержкой примерно на 10—30 с. Например, резко сжав кисть в кулак, больной не может быстро ее разжать, а последующие однотипные интенсивные движения сопровождаются постепенно ослабевающим мышечным спазмом. При повторении аналогичного дви-

жения через несколько минут мышечные спазмы возобновляются. Они усиливаются при волнении и охлаждении; при согревании, наоборот, уменьшаются, а во время пассивных движений и при движениях с небольшим усилием не наступают вообще.

Указанные расстройства вначале происходят обычно в нижних конечностях, что обнаруживается при первых шагах (походка подобна походке человека с привязанными к ногам гириями). Для выявления этих расстройств А. П. Зинченко (1957) рекомендует использовать пробу с подъемом по лестнице: больной обычно вначале приостанавливается перед лестницей (4—5 минут), а затем поднимается — первые 3—5 ступеней медленно и лишь через 10—12 шагов быстрее, поскольку мышечные спазмы проходят. Эту пробу следует назвать феноменом Зинченко.

Несколько позже, а иногда одновременно с нарушением движений в ногах возникают аналогичные расстройства в верхних конечностях, преимущественно в кистях. Изредка миотонические спазмы могут распространяться на жевательную мускулатуру и язык. Вместе с тем А. П. Зинченко с соавторами (1979) у большинства обследованных наблюдали кратковременный спазм аккомодации, обычно в сочетании со спазмом зрачков (миотоническая реакция зрачков); сравнительно реже — спазм шейной мускулатуры; в единичных случаях — мускулатуры туловища. Кроме того, А. П. Зинченко (1957) описал ряд своеобразных двигательных расстройств при врожденной миотонии Томсена, которые можно использовать в диагностике заболевания.

1. Феномен приседания — больной со сдвинутыми вместе стопами и вытянутыми вперед руками может присесть только на носках (при опоре на всю стопу падает).

2. Миотонические феномены при активных движениях кистей — когда предплечье и выпрямленная кисть больного лежат на столе в положении пронации, разогнуть кисть он может только на 25—30° (в норме угол разгибания составляет 80—90°).

3. Имитационная синкинезия на другой стороне при сильном сжатии пальцев в кулак и последующем разгибании.

В ряде случаев нарушается синкинезия век и глазных яблок: больной вначале смотрит вверх и фиксирует взгляд, а затем по команде переводит взгляд вниз. При этом

глазные яблоки поворачиваются книзу, а верхние веки остаются неподвижными; между ними и радужной оболочкой видна полоска склеры (ложный симптом Грефе).

При миотонии, кроме указанных расстройств, повышается механическая возбудимость мышц. Это также проявляется своеобразными феноменами:

1. Миотонический ровик: при быстром отрывистом ударе молоточком в области края языка на месте удара образуется ровик, сохраняющийся в течение нескольких секунд (менее выражена аналогичная реакция в мышцах спины, тыльной поверхности предплечья и других местах).

2. Феномен большого пальца кисти: быстрый интенсивный удар молоточком в области тенара на кисти вызывает медленное приведение большого пальца и такое же медленное его отведение.

При врожденной миотонии Томсена коленные, ахилловы, брюшные и кремастерные рефлексy нередко носят миотонический характер (медленное расслабление соответствующих мышц после их сокращения). У больных резко выделяются контуры гипертрофированных мышц, особенно на нижних конечностях. Такое телосложение А. П. Зинченко (1957) назвал псевдоатлетическим.

Атрофическая миотония Гоффманна — Россолимо — Шнейерта — Куршманна проявляется миотоническим и миопатическим синдромами в сочетании в эндокринно-обменными и трофическими расстройствами. Болезнь начинает проявляться в основном в возрасте 20—30 лет, однако нередко и в детском возрасте, в том числе и у новорожденных. Чаще всего ее первым клиническим признаком служит миотонический синдром, к которому через различные сроки (иногда через много лет) присоединяются миодистрофические нарушения. В редких случаях мышечные спазмы и атрофии возникают одновременно.

Миопатический синдром проявляется атрофиями мышц лица, шеи и дистальных отделов конечностей. При этом наблюдается избирательное поражение определенной мускулатуры. Так, на лице преимущественно страдают височные, лобные, круговые мышцы глаза и мышца, поднимающая верхнее веко, а также жевательная мускулатура. Лицо становится амимичным, маловыразительным, с большим количеством вертикальных складок кожи. На шее поражается в основном грудино-ключично-сосцевидная мышца. Все это определяет своеобразный вид больных, позволяющий иногда заподозрить развитие атрофической

миотонии. На конечностях страдают главным образом разгибатели кистей и стоп (перонеальная группа мышц). В результате ограничивается тыльное сгибание кистей, развивается «петушинная» походка. Кисть может напоминать «обезьянью лапу» из-за атрофии мышц тенара и гипотенара.

Довольно часто при миотонии снижаются или вообще не вызываются сухожильные рефлексy; чувствительность же не нарушается.

При атрофической миотонии имеют место различные эндокринные, обменные и трофические нарушения. При этом может развиваться гипотрофия яичек, менструации начинаются лишь в подростковом возрасте и проходят нерегулярно, снижаются экскреция 17-кетостероидов в моче, а также основной обмен веществ. В большинстве случаев обнаруживаются внутренний лобный гиперостоз, узкое турецкое седло, обызвествление его диафрагмы, а также серповидного отростка. Иногда выявляется остеопороз костей.

Вегетативно-трофические нарушения проявляются облысением, в основном лобных отделов, гиперпигментацией лица, развитием катаракты, атрофией кожи, низким артериальным давлением. Обнаруживаются также изменения со стороны сердечной мышцы (низкий вольтаж зубцов ЭКГ, нарушение проводимости по пучку Гиса, аритмия), что, по мнению А. П. Зинченко с соавторами (1979), служит одним из признаков общего миодистрофического процесса. В ряде случаев может развиваться олигофрения или деменция.

Своеобразно протекает атрофическая миотония у новорожденных и детей раннего возраста. В таких случаях еще в родовом периоде может быть слабое шевеление плода, а в постнатальном — диффузная мышечная гипотония (одна из форм полиэтиологического синдрома вялого ребенка). Кроме того, бывают лицевая диплегия, птоз, нарушения дыхания вследствие вовлечения в процесс межреберной мускулатуры и диафрагмы, ограничение тыльного сгибания стоп. При этом дети часто болеют тяжелыми пневмониями, у них нарушаются сосание, а в последующем — артикуляция, несколько позже развиваются типичные миотонические синдромы: обычно к концу второго — на третьем году жизни. Л. О. Бадалян, Л. Т. Журба и Е. Д. Айнгорн (1984) считают, что врожденная миотония Томсена может проявиться в период новорож-

денности — уже на первом месяце жизни могут быть типичные миотонические синдромы.

Врожденная парамиотония Эйленбурга характеризуется миотоническими спазмами во время общего или местного переохлаждения. Локализуются они преимущественно в области лица, языка, шеи, в кистях, реже — в стопах. Эти спазмы продолжаются от 10—15 минут до нескольких часов. После них наступают парезы, преимущественно в дистальных отделах рук (холодовые параличи). Последние продолжаются несколько часов. Во время мышечных спазмов вызывается миотоническая реакция мышц путем перкуссии. Она особенно выражена на языке и в области первого пальца кисти. В ряде случаев продолжительные мышечные спазмы сопровождаются неприятными ощущениями типа крампи, хотя они носят в основном безболезненный характер.

При врожденной парамиотонии парезы иногда возникают без предшествующей миотонии или, наоборот, после спазмов не наступает парез. Между врожденной парамиотонией и другими формами миотонии выявлены существенные различия. В частности, установлено, что повторные движения не только не уменьшают спазмы, но даже усиливают их (парадоксальная миотония). Под влиянием общего согревания мышечные спазмы быстро исчезают.

При врожденной парамиотонии не бывает мышечных гипертрофий или атрофий, а также существенных изменений сухожильно-периостальных рефлексов (снижаются во время преходящих парезов). Заболевание не прогрессирует.

В случае развития *парамиотонии Де Йонга* миотонические спазмы в мускулатуре лица наступают спонтанно без видимых внешних воздействий.

Диагностика. Диагностика различных форм миотонии основывается на соответствующих клинических данных и результатах параклинических исследований. При этом существенную роль играет классическая электродиагностика и электромиография. После прекращения раздражения мышц фарадическим или гальваническим током наступает замедленное мышечное расслабление (электрическая миотоническая реакция Эрба). На ЭМГ это регистрируется как миотоническая задержка: после прекращения произвольного движения несколько секунд сохраняется остаточная электрическая активность мышц.

Наследственные формы миотонии необходимо диф-

ференцировать от других заболеваний, при которых может развиваться миотонический синдром. Последний, по данным А. П. Зинченко, В. С. Лобзина и И. С. Бузиновского (1979), бывает при невралгических и спинальных амиотрофиях, некоторых формах полимиозита, микседеме, рассеянном склерозе, выпадении шейных межпозвоночных дисков, при некоторых заболеваниях внутренних органов (например, при нефрите с уремическим синдромом), а также при различных редких формах неврологической патологии (синдром Исаакса, или псевдомиотония, болезнь Мак-Ардла, эпизодическая адинамия Гамсторп, интенционная судорога Рюльфа и многие другие). Принципиальные диагностические различия между миотоническими синдромами и наследственными формами миотонии основываются на результатах клинических, электрофизиологических и биохимических исследований. Дифференцировать данные состояния необходимо с целью как наиболее рациональной терапии (при многих, редких синдромах и болезнях она не разработана), так и правильного медико-генетического консультирования.

Лечение, профилактика. До настоящего времени не разработаны эффективные патогенетические методы лечения миотоний. Больным рекомендуется диета с ограничением солей калия, а также исключение по возможности или дезактуализация психотравмирующих ситуаций. Существенную роль здесь играют различные методы самовнушения, способствующие дезактуализации нервно-психического перенапряжения. Больным следует избегать переохлаждения (купание в холодной воде, прием холодной пищи — мороженое, охлажденные напитки и т. д.), особенно при врожденной парамиотонии Эйленбурга. Противопоказано также физическое переутомление.

Из медикаментозной терапии в последние годы широко используются новокаинамид и противосудорожные препараты (дифенин, тегретол).

Антиаритмический препарат новокаинамид снимает возбудимость поперечнополосатой мускулатуры и этим уменьшает выраженность миотонических спазмов, а в ряде случаев временно их устраняет. Суточная доза препарата в зависимости от возраста больного варьирует в пределах от 0,75 до 1,0 г три раза в день в течение 3—4 недель. Со второй недели ее можно несколько повысить. Однако новокаинамид дает нестойкий эффект — симптоматика заболевания возобновляется через 2—3 дня после его отмены.

Кроме того, препарат может вызвать осложнения в виде снижения АД, головной боли, тошноты, рвоты, возбуждения, бессонницы и даже коллаптоидной реакции.

Большой эффект оказывает дифенин, угнетающе действующий на нервно-мышечную передачу. Его назначают по 0,05—0,1 г три раза в день в течение 3—4 недель. Через 2—3 недели целесообразно провести повторный курс лечения дифенином. Однако он может вызвать побочные явления в виде головной боли, рвоты, гиперплазии десен, тремора, атаксии. Вместе с дифенином Ю. С. Мартынов (1988) рекомендует назначать глюконат кальция. После отмены дифенина его действие может продолжаться еще в течение 2—3 недель.

При атрофической миотонии наряду с дифенином можно назначать андрогены и их синтетические аналоги (метилтестостерон), анаболические стероиды (метиландростендиол, неробол, ретаболил), а также препараты, стимулирующие обменные процессы (АТФ, кокарбоксилаза). В комплексное лечение можно также включать токоферола ацетат, витамины группы В.

Финлепсин назначают по 0,1—0,2 г три раза в день. Если при этом эффект выявляется в течение первых 10 дней, курс лечения можно продлить на 2—3 месяца.

В ряде случаев временное улучшение может наступить под влиянием АКТГ (кортикотропин). Однако для этого требуются большие дозы препарата (100—150 ЕД), что нередко вызывает побочные явления. Поэтому в последнее время он используется редко.

Для лечения миотоний рекомендуются также антихолинергические препараты (беллоид, белласпон, платифиллин).

Профилактика наследственных миотоний должна сводиться к предотвращению рождения больных, риск появления которых можно прогнозировать путем медико-генетического консультирования. Кроме того, в настоящее время разрабатываются методы дородовой диагностики на основании исследования амниотической жидкости.

ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ МИОПЛЕГИЯ

Пароксизмальная миоплегия (пароксизмальный паралич, пароксизмальная семейная миоплегия, паралич конечностей периодический) — наследственное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся периодически насту-

пающими приступами вялого паралича или пареза мышц конечностей и туловища вследствие утраты ими способности к возбуждению и сокращению. Болезнь впервые описана Н. Hartwig в 1874 г. В 1882 г. И. В. Шахнович подметил семейный характер заболевания, а в 1885 г. R. Westthal изучил клинику и течение пароксизмальной миоплегии.

Периодический паралич — редкое заболевание, наследуемое в основном по аутосомно-доминантному типу, однако гипокалиемическая форма может передаваться и по аутосомно-рецессивному типу, на что указывает Л. О. Бадалян (1984). Нередко встречаются также спорадические случаи болезни.

Патогенез. Характер развития болезни окончательно не выяснен. Известно, что во время приступов пароксизмальной миоплегии изменяется проницаемость сарколеммы мышечных волокон и оболочек других клеток. В результате наступает деполяризация сарколеммы, и она утрачивает способность к возбуждению. В связи с перераспределением электролитов (вне- и внутриклеточного калия и натрия) изменяется содержание сывороточного калия, что имеет место при наиболее распространенных формах заболевания. Происходят также вторичные изменения экскреции альдостерона, нарушается обмен гликогена. Определенную роль в формировании гипокалиемических приступов играет прогестерон. По мнению П. В. Мельничука (1982), перспективным для понимания сущности периодического паралича может оказаться изучение системы циклических нуклеотидов, в частности циклического аденозинмонофосфата, являющегося универсальным регулятором внутриклеточного метаболизма и имеющего отношение к проницаемости клеточной мембраны.

Патологическая анатомия. В мышцах на вскрытии или при исследовании биопсийного материала обнаруживаются вакуолизация волокон с накоплением жидкости, умеренные дистрофические изменения. С помощью электронного микроскопа выявляются пузырьки в саркоплазме, лизис миофибрилл. При патоморфологическом исследовании центральной нервной системы и периферических нервов в случаях смерти вследствие периодического паралича специфические изменения не обнаруживаются.

Клиника. Чаще всего заболевание начинается в детском возрасте. Все его формы проявляются приступами

резкой мышечной слабости, нередко вплоть до полной обездвиженности. В последующем паралич самопроизвольно исчезает. Паралич носит вялый характер и сопровождается мышечной гипотонией, угасанием сухожильно-приостальных рефлексов вплоть до полной арефлексии, переходящей утратой электровозбудимости мышц.

В зависимости от уровня сывороточного калия в момент приступа различают три формы пароксизмальной миоплегии: гипо-, гипер- и нормокалиемическую.

Гипокалиемическая форма пароксизмальной миоплегии (болезнь Вестфала, паралич семейный гипокалиемический, болезнь Шахновича) наиболее распространена и встречается чаще у лиц мужского пола. Обычно приступы развиваются ночью или под утро: больные просыпаются в обездвиженном состоянии из-за паралича мышц конечностей, туловища и шеи. Мышцы лица, языка, мягкого нёба, глотки и дыхательная мускулатура, как правило, не страдают, хотя при тяжелых приступах могут вовлекаться в патологический процесс. Мышечная слабость в момент приступа может и не достигать степени полного паралича. Помимо генерализованной мышечной слабости наблюдаются abortивные приступы, сопровождающиеся слабостью мускулатуры одной стороны тела, верхних или нижних конечностей, одной конечности. Частота приступов переменна: от единичных в течение жизни до ежедневных. Приступ может длиться от 30 минут до нескольких суток, чаще — несколько часов. Прекращается он постепенно. Восстановление движений начинается с дистальных отделов конечностей, сила в мышцах рук восстанавливается быстрее, чем в мышцах ног. В этот период больные стремятся активно двигаться, что способствует прекращению приступа. В ряде случаев приступ мышечной слабости сопровождается вегетативными нарушениями — гипергидрозом, усиленной жаждой, гиперемией лица и верхней половины туловища, изменением сердечного ритма, артериальной гипотонией, одышкой, слюнотечением, тошнотой и рвотой. Иногда в конечностях возникают парестезии без объективных расстройств чувствительности. Провоцирующими приступ факторами являются обильный прием пищи, особенно богатой углеводами, алкоголь, злоупотребление поваренной солью, переохлаждение, интенсивная физическая нагрузка, отрицательные эмоции, интеркуррентные заболевания. У лиц женского пола приступы чаще развиваются за 1—2 дня

до менструаций или в первый день их наступления. Приступы провоцируются также препаратами, способными вызвать гипокалиемию. Вне пароксизма в большинстве случаев патологические изменения со стороны нервной и мышечной систем не отмечаются, но при раннем развитии болезни, упорных приступах может возникнуть миопатический синдром: умеренное снижение силы в проксимальных отделах конечностей, иногда легкая гипотрофия мышц, снижение сухожильно-периостальных рефлексов и мышечного тонуса. На высоте приступа уровень калия в сыворотке крови уменьшается до 2 ммоль/л и даже ниже, уровень же натрия и глюкозы может несколько повышаться.

Гиперкалиемическая форма пароксизмальной миоплегии (болезнь Гамсторп, семейная эпизодическая адинамия) наблюдается значительно реже, чем гипокалиемический вариант. Высокая пенетрантность гена нередко обуславливает семейные случаи заболевания в нескольких поколениях с одинаковой частотой у лиц обоего пола. Болезнь начинается в возрасте до 10 лет, иногда в первые 2 года жизни и даже в период новорожденности. Приступы мышечной слабости возникают обычно в дневное время, нередко перед обедом: они короче, чем при гипокалиемической форме (в среднем 1—2 часа); полный паралич развивается сравнительно редко. Предвестниками приступа являются парестезии в области лица и конечностей. Вначале слабость появляется в дистальных отделах конечностей, затем она быстро генерализуется и захватывает краниальные мышцы. Приступ провоцируется голодом или длительным отдыхом после предшествующей физической работы, введением препаратов калия. Его можно быстро купировать приемом пищи, горячего чая и особенно введением глюкозы. Во время пароксизма содержание калия в сыворотке крови повышается до 6—8 ммоль/л, уровень же натрия и глюкозы незначительно снижается.

Нормокалиемическая форма пароксизмальной миоплегии (паралич периодический нормокалиемический) встречается крайне редко. Характерной ее особенностью является большая продолжительность приступов (до 2—3 недель), медленное появление и такое же медленное исчезновение мышечной слабости. По данным Н. А. Ильиной с соавторами (1977), эти приступы никогда не достигают полной тетраплегии и больные нередко жалуются на длительную остаточную слабость в период между при-

ступами. В ряде случаев у них развивается гипертрофия отдельных мышечных групп, отмечается атлетическое телосложение. Приступы провоцируются охлаждением, физическим переутомлением, длительным сном. Уровень калия в сыворотке крови в момент приступов не изменяется, но может несколько снизиться содержание натрия. Прием препаратов калия может усилить мышечную слабость, в то время как увеличение содержания в пищевом рационе поваренной соли и введение растворов натрия способствуют купированию приступов.

Течение, прогноз. Приступам пароксизмальной миоплегии присуща повторяемость. Прогноз для жизни благоприятный. Однако описаны и летальные исходы в период тяжелых приступов в результате паралича дыхательной мускулатуры.

Диагностика. Типичная клиническая картина повторяющихся приступов мышечной слабости с развитием вялых парезов после воздействия провоцирующих факторов, особенно в сочетании с данными отягощенного по этому заболеванию семейно-наследственного анамнеза, служит основанием для постановки диагноза. При этом учитываются сохранность чувствительности, выраженность вегетативных расстройств, отсутствие нарушений сознания в момент пароксизма. Диагноз подтверждается специфическими сдвигами уровня электролитов в сыворотке крови на высоте приступа, характерными изменениями электровозбудимости («трупная» реакция — полное отсутствие ответа на оба вида тока), а также данными ЭМГ (биоэлектрическое молчание). В диагностических целях могут быть использованы методы провокации приступов: гипокалиемические пароксизмы провоцируются глюкозой с инсулином; гиперкалиемические — хлоридом калия. Трудность в диагностике заболевания возникает во время первого приступа. Его следует дифференцировать от восходящего паралича Ландри, полиомиелита, миастении, истерии.

Лечение, профилактика. Выбор терапевтических мероприятий при пароксизмальной миоплегии зависит от формы заболевания.

При гипокалиемической миоплегии показана диета с ограничением общей калорийности пищевого рациона, углеводов, поваренной соли. Рекомендуются богатые калием продукты: чернослив, курага, изюм, творог, картофель. Для купирования приступов назначают 10 % рас-

твор хлористого калия — по 1—2 столовых ложки через каждые 2 часа. Можно назначать внутрь панангин. Хлористый калий и панангин вводятся также внутривенно капельно на изотоническом растворе хлорида натрия. С профилактической целью применяют антагонисты альдостерона (альдактон или верошпирон) по 100—200 мг в сутки (в зависимости от возраста ребенка) на протяжении нескольких месяцев. Эффективным средством для профилактики приступов является диакарб. Дозу его подбирают индивидуально с учетом возраста, частоты приступов и переносимости препарата. По данным Н. А. Ильиной с соавторами (1977), эффективность диакарба объясняется его нормализующим действием на ионотранспортную функцию мембран мышечных клеток и эритроцитов. Диакарб показан в случаях четкой провокации приступов приемом углеводов.

При гиперкалиемическом варианте рекомендуется частое дробное питание (во избежание гипогликемии), увеличение содержания в пище углеводов и поваренной соли, ограничение продуктов, содержащих большое количество калия. Приступ купируется внутривенным введением глюкозы с инсулином, хлорида и глюконата кальция. Это лечение можно комбинировать с внутривенным капельным введением гидрокарбоната натрия. Вне приступов показаны салуретики — гипотиазид, диакарб.

При нормокалиемической форме лечебный эффект может быть достигнут увеличением в пищевом рационе содержания поваренной соли. Приступ купируется внутривенным введением растворов натрия.

Больным с пароксизмальной миоплегией следует избегать чрезмерных физических нагрузок, переохлаждения и перегревания.

МИАСТЕНИЯ; МИАСТЕНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Миастения — это синаптическая болезнь поперечнополосатых мышц, обусловленная иммунными нарушениями. Главным ее признаком являются преходящая мышечная слабость и патологическая утомляемость.

Впервые миастения была описана Т. Willis в 1672 г. В конце XIX в. S. Wilks (1877), W. Erb (1879) и S. Goldflam (1893) выделили ее в отдельную нозологическую форму. Затем L. Laquer, C. Weigert (1901) и E. Bell (1917) выявили опухоль и гитерплазию зародышевых фоллику-

лов вилочковой железы у миастенических больных. Дальнейшие исследования подтвердили значение нарушений тимуса в патогенезе заболевания, что открыло новые пути его лечения — удаление и облучение вилочковой железы.

Большую роль сыграло также открытие М. Walker (1934) положительного эффекта антихолинэстеразных препаратов (АХП) в лечении миастении. Начало изучению иммунных нарушений, их связи с патологией вилочковой железы и с синаптической передачей при миастении было положено работами I. Simpson (1960) и А. Strauss с соавторами (1960). Установление аутоиммунной природы миастении обусловило применение в клинике новых методов лечения кортикостероидами и другими иммунодепрессантами.

Существенный вклад в изучение патогенеза миастении внесли Н. И. Гращенков и Л. Б. Перельман (1958), доказавшие роль гипоталамуса в развитии этой болезни, а также В. С. Лобзин (1960) и Б. М. Гехт (1974, 1982). Внедрение научных достижений в клиническую практику значительно улучшило прогноз данного заболевания.

Распространенность миастении в различных географических регионах составляет 0,5—5 больных на 100 000 населения. Однако в действительности болезнь встречается чаще — не все случаи ее диагностируются.

Миастения может начинаться в любом, в том числе и в детском, возрасте. Заболевают ею главным образом молодые люди (до 40 лет). По данным Б. М. Гехта и Н. А. Ильиной (1982), заболеваемость лиц в возрасте моложе 15 лет составляет 15 %. У женщин миастения встречается в 2—3 раза чаще, чем у мужчин.

Этиология. Причины развития миастении изучены недостаточно. По-видимому, это мультифакториальное заболевание, в происхождении которого имеют значение как наследственные, так и средовые факторы.

Анализ имеющихся данных относительно наследования миастении позволяет отнести ее к болезням, обусловленным генетической предрасположенностью. Об этом свидетельствуют наследственные случаи патологии, частота которых колеблется от 3 до 8 % (причем чаще болеют родители и дети), а также результаты обследования близнецов. Среди родственников больных миастенией значительно чаще, чем в популяции, встречаются и другие аутоиммунные болезни — коллагенозы, патология щито-

видной железы, злокачественная анемия. Это, по-видимому, можно объяснить тем, что наследуется не сама миастения, а иммунологический дефект, обуславливающий ее. Установлено, что восприимчивость к миастении более всего связана с антигенами гистосовместимости В₈ системы HLA.

Вопрос о средовых факторах в этиологии заболевания остается открытым. Допускается возможность вирусного поражения вилочковой железы, под влиянием которого она начинает продуцировать Т-лимфоциты с измененными мембранными структурами. В ряде случаев развитие миастении может быть вызвано опухолью тимуса, причины возникновения которой пока не выяснены, изредка — первичным поражением головного мозга различной этиологии.

Патогенез. По современным воззрениям, в основе патогенеза миастении лежит сложный комплекс взаимообусловленных нервных, эндокринных и иммунных механизмов. Но он еще окончательно не изучен. Можно выделить следующие четыре основных его звена.

Во-первых, поражение нервно-мышечных синапсов поперечнополосатых мышц, что является главной причиной развития их патологической слабости и утомляемости. В настоящее время благодаря применению тонких электрофизиологических методов и электронной микроскопии установлено, что при миастении страдает преимущественно постсинаптическая мембрана, снижается ее чувствительность к ацетилхолину (отсюда — положительный эффект применения АХП).

Во-вторых, различная патология тимуса. В ряде случаев обнаруживаются нарушения функций и других желез внутренней секреции: гипер- и гипотиреоз; вторичная недостаточность коры надпочечников, развивающаяся обычно через 2 года после начала заболевания; слабость симпатoadреналовой системы; дисфункция половых желез, что также способствует развитию мышечной слабости и утомляемости.

В-третьих, многообразные аутоиммунные нарушения, тесно взаимосвязанные с первыми двумя звеньями. Это подтверждается частым сочетанием миастении с коллагенозами, возможностью передачи ее от матери плоду во время беременности, положительными результатами лечения глюкокортикоидами. Установлено также, что в сыворотке больных содержится большое число антител против

антигенов мышц, миоидных и эпителиальных клеток тимуса и других органов и тканей, особенно при наличии опухоли вилочковой железы. У многих больных обнаружены лимфоцитотоксины, в том числе и по отношению к мышечной ткани. Указанные аутоиммунные нарушения могут способствовать формированию синдрома полимиозита, который нередко сопутствует миастении, но они не объясняют причины патологии нервно-мышечных синапсов. Однако в последние годы в крови больных выявлено высокое содержание аутоантител и к холинорецепторам мышц (R. Almon et al., 1974, S. Appel et al., 1975). Кроме того, создана модель экспериментальной миастении путем введения различным животным холинорецепторов из постсинаптической мембраны электрического органа ската. Все это позволяет считать непосредственной причиной двигательных нарушений при миастении аутоиммунное повреждение холинорецепторов постсинаптической мембраны при ведущей роли тимуса в реализации дефекта.

В-четвертых, патология центральной нервной системы, особенно гипоталамической области, выявляемая у некоторых больных. Многие авторы наблюдали развитие миастении после энцефалита, черепно-мозговой травмы, при опухолях гипофиза. По-видимому, нарушение нервной регуляции может приводить к формированию нейроэндокринных и иммунных расстройств, способствующих развитию миастенического процесса.

Патологическая анатомия. При электронно-микроскопическом и иммуногистологическом исследовании нервно-мышечного синапса у больных миастенией обнаруживаются изменения терминали аксона, синаптической щели и постсинаптических структур, а также отложение иммуноглобулинов и комплемента в последних. С помощью световой микроскопии мышц выявляется умеренная дегенеративная атрофия, иногда некроз мышечных волокон в сочетании с нерезко выраженной лимфоидной инфильтрацией и плазморрагией. Патология вилочковой железы наблюдается у 70—90 % больных. Она проявляется увеличением зародышевых фолликулов (что одни авторы расценивают как тимит, другие — как гиперплазию) и возникновением лимфоэпителиальных тимом, которые могут злокачественно перерождаться. Иногда обнаруживаются более обширные изменения: миокардит, тиреоидит, очаговые скопления лимфоцитов в надпочечниках, гладких мышцах и прочих органах.

К л а с с и ф и к а ц и я. Клинические признаки миастении очень многообразны, в связи с чем разные авторы предлагают различные ее классификации. На наш взгляд, наиболее удобна для практики классификация, разработанная в 1965 г. Б. М. Гехтом. Она основывается на 4 критериях.

1. Степень генерализации двигательных расстройств (генерализованная форма, локальные формы с поражением глазодвигательных, бульбарных, мимических, туловищных мышц или «глазная», «бульбарная», «скелетная» формы); указываются также дыхательные нарушения, если они имеются.

2. Степень тяжести двигательных расстройств: легкая, средняя, тяжелая.

3. Течение миастенического процесса: ремиттирующее (миастенические эпизоды); не прогрессирующее (миастеническое состояние); прогрессирующее; злокачественное.

4. Степень компенсации двигательных расстройств под влиянием АХП: полная (вплоть до восстановления работоспособности); неполная (восстанавливается способность к самообслуживанию); плохая (больные остаются в тяжелом состоянии и нуждаются в обслуживании).

Указанные критерии рекомендуется отражать в формулировке диагноза. Эта классификация особенно ценна при выборе тактики ведения больных и даче экспертных заключений.

К л и н и к а. Главным симптомом миастении является патологическая утомляемость и слабость поперечнополосатых мышц, иннервируемых как черепными, так и спинальными нервами. Наиболее часто поражаются глазодвигательные, мимические, жевательные мышцы, а также мышцы глотки, гортани и языка, что клинически проявляется бульбарным парезом. Нарушаются и функции мышц конечностей, особенно проксимальных групп, шеи (иногда наблюдается свисающая голова), туловища (встречается значительно реже). Следует подчеркнуть, что у больных могут быть опасные для жизни расстройства дыхания, различные по механизму (за счет поражения мышц гортани, глотки, межреберных и диафрагмы), и патология сердечной мышцы миастенического типа (снижение ее сократительных свойств, аритмии, блокады и прочее, купирующиеся АХП).

С целью выявления патологической утомляемости необходимо исследовать силу отдельных мышечных групп

с помощью адекватной нагрузки. Например, больной должен зафиксировать взор или многократно отвести глаза в стороны, сомкнуть на длительное время глазные щели, долго жевать, громко считать, много раз сжимать и разжимать пальцы рук, приседать и вставать. На фоне указанной статической или динамической нагрузки можно заметить быстрое нарастание слабости в исследуемых мышцах, а иногда и генерализацию мышечного утомления на другие двигательные зоны (например, появление плато после нескольких приседаний).

Характерна большая изменчивость патологической мышечной утомляемости, что проявляется значительным колебанием симптоматики в течение нескольких часов, дней или недель. Помимо физической нагрузки, ее усугубляют такие факторы, как менструация, эмоции, инфекции, повышение окружающей температуры, в том числе горячие ванна, чай. После отдыха, ночного сна, а также при низкой температуре состояние больных улучшается. Эта лабильность двигательных расстройств чрезвычайно типична для миастении и имеет большое диагностическое значение.

Характерно для миастении и уменьшение утомляемости вплоть до полного восстановления функции мышц после введения АХП, что указывает на синаптическую локализацию патологического процесса и широко используется в диагностике.

Наряду с патологической мышечной утомляемостью и слабостью возможны и другие нарушения в двигательной-рефлекторной сфере: мышечные атрофии (примерно у 10 % больных), чаще нерезко выраженные и проходящие после успешного лечения миастении; снижение мышечного тонуса; лабильность сухожильных и надкостничных рефлексов — как повышение, так и истощение при повторном вызывании. По данным Б. М. Гехта и Н. А. Ильиной (1982), отсутствие глубоких рефлексов не свойственно миастении и наблюдается обычно при сочетании ее с другими заболеваниями — полимиозитом, диабетической полиневропатией. Что касается мышечных контрактур, то они возникают либо в случаях конгенитальной миастении, либо при сопутствующем полимиозите. Кроме двигательных расстройств, у больных могут развиваться различные вегетативные и эндокринные нарушения.

Течение, прогноз. В типичных случаях миастения часто впервые проявляется вскоре после различных инфекций (ОРВИ, грипп), психотравм. Начинается она

нередко с моносимптомов, например с преходящего птоза. Протекает прогрессирующе, с обострениями и ремиссиями. Иногда течение может быть и ремиттирующим (в форме повторных миастенических эпизодов), стационарным, прогрессирующим без ремиссий и даже злокачественным — с развитием дыхательных и бульбарных расстройств в течение первых недель заболевания. Последний вариант чаще встречается при наличии тимомы.

У больных миастенией возможны миастенический и холинэргический кризы. Первый развивается вследствие резкой декомпенсации миастенического процесса под влиянием различных факторов или недостаточного введения АХП, второй — от передозировки последних. При обоих видах кризов быстро нарастает генерализованная мышечная слабость, нарушаются глотание, дыхание, сердечная деятельность, может развиваться коматозное состояние. Для холинэргического криза характерны явления ацетилхолиновой интоксикации: мускариноподобные симптомы (спазмы гладких мышц, включая миоз и бронхоспазм, гиперсекреция ряда желез, например слюно- и слезотечение, бронхорея, потливость) и никотиноподобные эффекты, более важные для диагностики (фибрилляции и фасцикуляции, особенно мимических мышц, судороги, последующее развитие генерализованной мышечной слабости, обусловленной возникновением ацетилхолинового блока). Кроме того, для холинэргического криза типичны симптомы периферической сосудистой недостаточности, более постепенное развитие его в течение одного или нескольких дней. Этим холинэргический криз отличается от миастенического. Однако дифференцировать их друг от друга практически очень трудно. Мускариноподобные симптомы могут быть и при миастеническом кризе, если больному назначают АХП в больших дозах, к чему приходится прибегать при тяжелой, плохо компенсируемой миастении. Фасцикулярные подергивания и судороги скелетных мышц, имитирующие никотиноподобный эффект, также возможны при данном кризе в случае развития гипоксии мозга. Наконец, миастенические кризы бывают парциальные (дыхательные, сердечные) и смешанные (в одних мышцах миастенические, в других — холинэргические). Встречается также особый вид криза, связанный со снижением чувствительности больных к АХП. Его клиническая картина близка к таковой при холинэргическом кризе, но в ней менее выражены мускариноподобные симптомы.

Все это вызывает затруднения в распознавании указанных кризов, значительно отягощающих течение заболевания и иногда приводящих к летальному исходу.

Исходы заболевания миастенией различны и зависят от особенностей ее клинической картины, а также от метода лечения. При современной терапии примерно у $1/5$ больных можно добиться практического выздоровления, у $1/2$ — значительного улучшения; $1/3$ больных остается инвалидами, некоторые же погибают в первые годы болезни, особенно при наличии тимомы.

Диагностика. При постановке диагноза миастении часто допускаются ошибки. Чтобы их избежать, рекомендуется следующая диагностическая система.

При амбулаторном обследовании больного большое внимание уделяется анамнезу и оценке двигательной сферы с целью выявления патологической мышечной утомляемости и нестойкости симптомов, характерных для данного заболевания. При подозрении на миастению больной должен быть немедленно госпитализирован в квалифицированный неврологический стационар, где осуществляется комплекс следующих мероприятий.

1. Проведение прозериновой пробы с оценкой силы и утомляемости пораженных мышц до и после (спустя 30—40 мин) внутримышечного введения 0,05 % раствора прозерина в разовой возрастной дозировке (за рубежом с этой целью внутривенно вводят тензилон, действующий в течение 5—10 мин). При получении неопределенного результата рекомендуется в последующие дни сделать пробу с другими АХП, так как возможна избирательная чувствительность больных к этим соединениям.

2. Электрофизиологические исследования, главным из которых является стимуляционная электромиография. В частности, применяется стимуляция нерва спаренными импульсами (промежутки между стимулами 0,1—0,7 с). При этом уменьшается амплитуда второго потенциала действия мышцы (в норме оба потенциала равны по величине). Кроме того, проводят повторную стимуляцию (3 имп/с в течение 2—3 с). Затем измеряют амплитуды 1-й и 5-й реакции и рассчитывают процент перепада между ними (при миастении он превышает 10 %). Указанные исследования можно проводить также до и после введения прозерина. Менее надежные результаты дает проба Yolly (1895) в современной модификации: стимулируется мыш-

ца или нерв импульсным током с частотой до 70 раз в минуту в течение нескольких минут и визуально оценивается характер сокращения мышцы. При миастении сокращения быстро угасают уже на первой минуте.

3. Исследования вилочковой железы, если поставлен диагноз миастении, с целью уточнения характера патологического процесса в тимусе (гиперплазия или опухоль). Для этого делается как минимум томограмма переднего средостения. Более надежные результаты дает пневмомедиастинография. Рекомендуются также радионуклидное скеннирование вилочковой железы. В последние годы с успехом применяется компьютерная томография грудной клетки.

4. Комплексное клиническое обследование больного в плане дифференциальной диагностики. С этой целью проводится тщательное неврологическое обследование, направленное на обнаружение возможной сопутствующей патологии центральной нервной системы или болезней, напоминающих миастению. Необходимо также провести соматическое обследование для исключения прежде всего дерматомиозита и полимиозита. Для выявления эндокринной патологии, при которой могут быть миастеноподобные симптомы, или часто встречающейся при миастении эндокринной дисфункции желательна консультация эндокринолога. В последние годы стали применять иммунологические пробы, с помощью которых выявляют антитела к антигенам рецепторов ацетилхолина и мышц. Первые обнаруживаются у 70—90 % больных миастенией, вторые — у 90 % людей, страдающих тимомой в сочетании с миастенией, и у 30 % всех больных миастенией (отсутствие этих антител в сыворотке крови является убедительным свидетельством того, что опухоли тимуса нет).

Миастению прежде всего необходимо дифференцировать от других заболеваний, при которых также наблюдается миастенический синдром с патологической мышечной утомляемостью. По Б. М. Гехту (1974), этот синдром характеризуется: 1) наличием поражения нервно-мышечного синапса поперечнополосатых мышц; 2) большой чувствительностью к АХП и курареподобным препаратам, оказывающим прямо противоположное действие; 3) специфическими электрофизиологическими показателями (описаны выше).

К группе синаптических болезней у детей, помимо миастении, относятся следующие заболевания.

Миастения новорожденных — обнаруживается у 10—20 % детей, рожденных от матерей, страдающих миастенией. Обусловлена трансплацентарным переносом антител к рецептору ацетилхолина. Проявляется чаще на следующий день после родов генерализованными миастеническими расстройствами, включая бульбарные парезы. Купируется АХП и постепенно исчезает через 1—1,5 месяца, но без соответствующего лечения может привести к смерти.

Врожденная миастения — редко встречающаяся патология, в этиологии которой большую роль играют наследственные факторы. Часто протекает в виде семейного заболевания (у нескольких sibсов). Это, несомненно, гетерогенная болезнь, типы передачи которой окончательно не изучены. Выявляется главным образом после рождения, иногда в период беременности (отмечается слабое шевеление плода). В одних случаях больше поражаются глазодвигательные, в других — бульбарные и дыхательные мышцы. Течение различное; возможны как стабильное состояние, спонтанные ремиссии, так и летальные исходы.

Миастенический синдром, сочетающийся с гипотонией мышц и недоразвитием синаптического аппарата, — редкое заболевание, наблюдающееся у девочек. С раннего детства проявляется дизрафическими чертами, выраженной мышечной гипотонией в сочетании с избыточной гибкостью, а также угасанием сухожильных рефлексов. В возрасте 10—15 лет появляется патологическая мышечная утомляемость, которая снимается прозеринном. При электронномикроскопическом исследовании поперечнополосатых мышц обнаруживается недоразвитие нервно-мышечных синапсов.

Миастенические синдромы при интоксикациях — наблюдаются чаще всего при ботулизме за счет того, что ботулинический токсин поражает не только нейроны, но и нервно-мышечные синапсы, вызывая пресинаптическую блокаду. Благодаря этому проявления клинической картины ботулизма и миастении весьма схожи. При дифференциальной диагностике данных заболеваний на наличие ботулизма указывают соответствующий анамнез, желудочно-кишечные расстройства (сухость во рту, тошнота, запоры или поносы), повышение температуры, а также отсутствие лабильности мышечной слабости и большого эффекта от АХП, столь типичных для миастении. В сомнительных случаях проводится биологическая проба на мышцах, а больным вводится противоботулиническая сы-

воротка. Кроме того, миастенический синдром может быть при интоксикации антибиотиками, чаще из группы аминогликозидов, и другими лекарствами.

При дифференциальной диагностике миастении, помимо болезней с миастеническими синдромами, необходимо также исключать заболевания с *миастеноподобными состояниями*. При последних не поражаются нервно-мышечные синапсы, отсутствует чувствительность к АХП и курареподобным препаратам, не происходят специфические для миастении электрофизиологические изменения. Это большая группа эндокринной и обменной патологии, куда входят болезнь и синдром Иценко — Кушинга, болезнь Аддисона, первичный альдостеронизм, гипо- и гипертиреоз, гликогеноз Мак-Ардила и др. При этих заболеваниях может быть патологическая мышечная утомляемость вследствие обменных нарушений в самой мышечной ткани, но для них типичны специфическая клиническая картина и отсутствие признаков миастенического синдрома.

Особенно сложна дифференциальная диагностика миастении от *дерматомиозита* и *полимиозита*, которые к тому же часто сочетаются с миастенией, но у детей встречаются реже. Для них характерны такие симптомы, как мышечные боли и атрофии, угасание сухожильных рефлексов, спонтанная активность мышечных волокон в покое при электромиографии с использованием игольчатых электродов, а также выраженные воспалительные изменения и некроз мышц, выявляемые при биопсии.

Миастению также следует дифференцировать от *прогрессирующих мышечных дистрофий* и *амиотрофий*, от различных *органических заболеваний центральной нервной системы* (базальные и стволовые процессы воспалительного, травматического и опухолевого характера, сирингобульбия, рассеянный склероз и др.). Во всех сомнительных случаях решающее значение для диагностики миастении имеют результаты пробы с АХП и стимуляционной ЭМГ.

Лечение. В настоящее время применяют следующие виды терапии: медикаментозный, воздействия на вилочковую железу, физиотерапевтический (последнему отводится второстепенная роль).

Медикаментозное лечение основывается главным образом на использовании АХП. Наиболее часто применяются следующие препараты (приводятся с указанием стандартных эквивалентных доз, соответствующих разовой

дозе взрослого или ребенка в возрасте свыше 10 лет): прозерин — 0,015 г внутрь или 0,0005 г парентерально, что соответствует 1 мл 0,05 % раствора (первая доза больше второй в 30 раз); местинон (калимин) — 0,06 г внутрь или 0,002 г парентерально; оксазил (мителаза) — 0,005—0,01 г внутрь; галантамин (нивалин) — 0,005—0,01 г парентерально; сангвиритрин — 0,005 г внутрь; дезоксипеганина гидрохлорид — 0,01—0,02 г парентерально.

Самое короткое действие оказывает прозерин (2—3 часа). Он является и наиболее токсичным препаратом; действует равномерно на краниальную и скелетную мускулатуру.

Оксазил оказывает избирательное влияние на скелетные мышцы, а местинон — на краниальные мышцы, что нужно учитывать при лечении различных форм миастений.

Действие галантамина, сангвиритрина и дезоксипеганина гидрохлорида на миастенические нарушения слабее, чем других препаратов, поэтому они применяются в комбинации с другими АХП.

Антихолинэстеразные средства нужно назначать в компенсирующих дозах, максимально купирующих миастенический дефект. Компенсирующая доза у разных больных может быть различной — от 2—3 до 25—30 стандартных доз в сутки (у детей дозы рассчитывают соответственно возрасту). Необходимая доза и интервалы между приемами подбираются строго индивидуально, чтобы на протяжении всех суток обеспечить стабильное состояние больного. Препараты лучше назначать внутрь после еды. К парентеральному введению следует прибегать только в том случае, если принятие внутрь недостаточно эффективно, либо при резком нарушении глотания, выраженных желудочно-кишечных расстройствах и миастенических кризах.

При передозировке АХП могут возникать описанные выше мускарино- и никотиноподобные эффекты (вплоть до развития холинэргического криза). Нерезко выраженные симптомы мускаринового типа купируются одновременным назначением атропина или белладонны, что не ослабляет действия АХП на миастенические расстройства. Антихолинэстеразные средства в зависимости от состояния больного можно давать длительно, в течение многих лет.

Кроме основной антихолинэстеразной терапии, применяются вспомогательные методы лечения: назначаются

препараты калия (показаны при гипокалиемии), кальция, стимуляторы симпатoadренальной системы и тонизирующие средства (эфедрин, экстракты элеутерококка, родиолы, левзеи, пантокрин), поливитамины (особенно группы В, С, Е), АТФ, эуфиллин (как блокатор фосфодиэстеразы, возможно, увеличивающий содержание ЦАМФ в пресинаптической мембране).

В последние десятилетия для лечения миастении все шире стали применяться гормональные препараты: глюкокортикоиды, антагонисты альдостерона, анаболические стероиды.

Глюкокортикоидные гормоны оказывают иммунодепрессантное и тимолитическое действие, стимулируют проведение возбуждения в нервно-мышечном синапсе. Их рекомендуют при более тяжелых формах миастении, резистентных к другим средствам, в частности к АХП; иногда до и после тимэктомии, особенно при наличии тимом; в период миастенического криза. Лучше назначать преднизолон (в больших или средних дозах) длительное время по прерывистой волнообразной методике (через день, в 1—2 приема), уменьшающей опасность возникновения осложнений. Параллельно дают «корректоры» глюкокортикоидной терапии (препараты калия, глицерофосфат кальция, анаболические стероиды и др.). В начале лечения глюкокортикоидами рекомендуется уменьшить дозу АХП, так как вследствие повышения чувствительности к ним может наступить холинэргический криз.

Антагонисты альдостерона (верошпирон и др.) способствуют накоплению калия, подавляют минералокортикоидную функцию надпочечников, нередко усиленную у больных миастенией. Они назначаются при более тяжелых формах болезни, особенно при гипокалиемии, задержке хлористого натрия и воды, повышении артериального давления, а также как корректоры глюкокортикоидов. Лечение ими лучше проводить более короткими курсами длительностью до месяца, среднетерапевтическими дозами.

Анаболические стероиды оказывают некоторое тимолитическое действие, улучшают синтез белка в мышечной ткани. Их можно применять при всех формах миастении. Предпочтительнее ретаболил, который назначается по 25—50 мг внутримышечно 1 раз в 1—3 недели; на курс 10—12 инъекций (первые инъекции делаются более часто при постепенном увеличении промежутков между ними).

Затем можно проводить поддерживающую терапию — по одной инъекции в месяц в течение года и более.

В последнее время при миастении, резистентной ко всем другим видам терапии, стали применять и другие методы воздействия на аутоиммунные механизмы. В частности, назначают цитотоксические иммунодепрессанты, например азатиоприн, хлорбутин, циклофосфамид, которые в ряде случаев дают положительный эффект. Однако лечение ими сопряжено с возможным развитием тяжелых осложнений и требует тщательного контроля, поэтому назначать их детям нежелательно. Целесообразно также проводить дренаж грудного лимфатического протока и более простую процедуру плазмафереза, которому сейчас отдают предпочтение. Механизм их действия связывают с удалением из крови антител к антигену рецептора ацетилхолина. Указанные вмешательства — крайняя мера борьбы за жизнь больных; к ним прибегают лишь в том случае, если применение всех других методов лечения оказывается безуспешным.

С целью воздействия на вилочковую железу проводится *тимэктомия*, которая считается одним из важнейших методов патогенетической терапии миастении. Она абсолютно показана при наличии тимомы, а также при более тяжелых прогрессирующих формах заболевания, когда консервативная терапия не дает желаемого результата. Детей лучше оперировать в возрасте старше 10 лет. Есть мнение, что удаление вилочковой железы в юношеском возрасте менее эффективно, чем у взрослых. Наибольший эффект тимэктомия дает в том случае, если проводится в сроки до 5 лет от момента возникновения заболевания.

Противопоказанием к хирургическому лечению являются тяжелые соматические и эндокринные болезни. Не стоит делать операцию и при глазной форме миастении, поскольку она малоэффективна.

Оперировать больных желательнее в специализированных, так называемых миастенических центрах. Наилучших результатов тимэктомии удастся добиться при гиперплазии тимуса. Плохие исходы бывают при тимоме — наблюдается большая летальность.

Гамма- или рентгеновское облучение вилочковой железы показано при лечении лиц пожилого возраста. Этот метод также используется для предоперационной подготовки (иногда и для послеоперационного лечения) больных с опухолью тимуса. У детей и молодых женщин его при-

менять нежелательно, поскольку он оказывает мутагенное действие.

С целью воздействия на вилочковую железу некоторые авторы рекомендуют проводить также загрудинные новокаиновые гидрокортизоновые блокады.

Из методов *физиотерапии* можно применять электрофорез 2 % раствора новокаина на синокаротидную область с двух сторон, ежедневно, на курс 20 процедур (это воздействие опосредуется через гипоталамо-лимбико-ретикулярную систему и особенно показано при глазной и бульбарной формах); электрофорез прозерина по Вермелю (для создания дополнительного его депо в организме) или по глазо-затылочной методике (при поражении глазодвигательных мышц); электрофорез кальция на шейно-воротниковую зону с целью стимуляции симпатoadrenalовой системы. Однако при лечении миастении физиотерапевтические методы имеют второстепенное значение.

Специально следует рассмотреть методы лечения кризов. Больных с начальными проявлениями криза необходимо госпитализировать в отделение реанимации и интенсивной терапии с целью своевременного оказания помощи при дыхательных и сердечно-сосудистых нарушениях. При миастеническом кризе парентерально вводят АХП (прозерин или калимин) в индивидуально подобранной дозировке, глюкокортикоиды в больших дозах, сердечно-сосудистые средства, включая адреналин (при остановке сердца его можно применять внутрисердечно). В тяжелых случаях показан плазмаферез. Большое значение имеют лечение сопутствующей инфекции соответствующими антибиотиками, жаропонижающими средствами, а также нормализация баланса электролитов, дезинтоксикация. При уверенности в наличии холинэргического криза АХП отменяют и вводят 0,1 % раствор атропина сульфата в возрастной дозировке (0,25—1,0 мл), под кожу или внутривенно, медленно. Если это не дает эффекта, через 10—15 минут его вводят повторно в той же дозе. Можно также применять реактиватор холинэстеразы дипиросим, внутримышечно или внутривенно, и при необходимости повторить введение через 1—2 часа (препарат выпускается в ампулах по 1 мл 15 % раствора). Своевременно следует подключать и искусственную вентиляцию легких. Через 16—24 часа после этого, если выявляются положительная реакция на прозерин и адекватное дыхание, искусственную вентиляцию можно прекратить и больного перевести

на АХП. По показаниям применяют сердечно-сосудистые средства, проводят дезинтоксикацию.

Следует отметить, что некоторые лекарства не рекомендуется назначать больным миастенией, так как они могут усилить миастенические нарушения. К ним относятся курареподобные препараты, транквилизаторы (особенно большие), снотворные вещества, наркотики, антибиотики — аминогликозиды (неомицин, мономицин, канамицин, гентамицин, тобрамицин, амикацин), а также стрептомицин, полимиксин, линкомицин, хинидин, новокаинамид, триамсинолон, дифенин, триметин, пеницилламин (описано возникновение миастении у больных, ранее не страдавших ею, при введении трех последних препаратов).

Питание больных должно быть полноценным с достаточным содержанием витаминов, солей калия и кальция. Режим рекомендуется щадящий с ограничением физических и психических перенапряжений.

Таким образом, лечение больных миастенией — очень сложный длительный процесс. Оно должно быть комплексным, исключительно индивидуальным и гибким и зависеть от клинических особенностей, а также от периода болезни. Врача и больного на этом трудном пути должна воодушевлять надежда на то, что при современных методах терапии в ряде случаев можно достичь успеха.

Глава XIX. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СИСТЕМНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В группу наследственных системных дегенераций нервной системы включают заболевания, для которых характерно развитие дегенеративного процесса в определенных структурах мозга. Среди них различают болезни с преимущественным поражением экстрапирамидной системы: гепатоцеребральная дистрофия, деформирующая мышечная торсионная дистония, миоклонус-эпилепсия, хорея Гентингтона, наследственное дрожание, паллидарная дегенерация. Дегенерация мозжечка и его связей выступают на первый план при семейной атаксии Фридриха, наследственной семейной атаксии Пьера Мари. Дегенерация пирамидных путей наблюдается при семейной спастической параплегии Штрюмпеля.

БОЛЕЗНИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

Для этой группы заболеваний характерны преимущественно экстрапирамидные нарушения: гипер- или гипокинезия, изменение мышечного тонуса. В основе патогенеза гепатоцеребральной дистрофии, синдрома Леша — Найхана лежат определенные обменные нарушения. При экстрапирамидных дегенерациях наблюдаются выраженные нарушения обмена нейромедиаторов.

Гепатоцеребральная дистрофия (гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вильсона — Коновалова). Заболевание характеризуется сочетанным поражением головного мозга и печени. Поражение головного мозга проявляется гиперкинезами, мышечной гипертонией, амимией, дизартрией, психическими нарушениями. Кроме того, развивается цирроз печени.

Первоначально заболевание было описано А. Westphal (1883) и А. Strümpel (1898) под названием псевдосклероза Вестфала — Штрюмпеля. В. Kayser (1902) и В. Fleischer (1903) выявили отложения зелено-бурого пигмента в роговице глаз у больных с «псевдосклерозом». S. Wilson (1912) описал клинику заболевания и морфологические изменения в головном мозге в виде двусторонних размягчений чечевицеобразных ядер и цирроза печени. Он назвал его прогрессирующей лентикулярной дегенерацией. Н. Hall (1912) предложил называть данное заболевание гепатолентикулярная дегенерация, поскольку для него характерно поражение головного мозга и печени, а также наличие кольца Кайзера — Флейшера. Н. В. Коновалов (1960) ввел другое название — гепатоцеребральная дистрофия, что более точно и полно отражает сущность патологического процесса.

Гепатоцеребральная дистрофия распространена повсеместно, частота ее колеблется в отдельных регионах и в среднем составляет 1 случай на 200 000 населения.

Этиология, патогенез. Гепатоцеребральная дистрофия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе ее патогенеза лежат нарушения белкового обмена и обмена меди. Из-за недостаточного образования в печени церулоплазмина — белка, входящего в состав α_2 — глобулинов и транспортирующего медь, — в организме образуется избыток меди. Она откладывается в структурах головного мозга, роговице, печени, почках. В резуль-

тате токсического действия меди угнетаются тканевое дыхание и процессы гликолиза, развиваются тяжелые дистрофические изменения, в первую очередь головного мозга и печени. В крови вследствие дефицита церулоплазмينا наступает гипокупремия, а в моче — гиперкупрурия. Нарушается также синтез альбуминов, α_1 -глобулина (протромбина), в результате чего возникают явления тромбоцитопении с геморрагическим синдромом. Развивается вильсоновский цирроз печени. При этом может формироваться большое количество сосудов, в которых происходит перестройка кровообращения: кровь воротной вены минуя печеночный барьер и поступает прямо в нижнюю полую вену. Повышается содержание аммиака в крови, что усиливает интоксикацию. По данным П. Г. Лекаря и В. А. Макаровой (1984), при гепатоцеребральной дистрофии в патогенезе церебральных нарушений играют роль и нарушения обмена других микроэлементов, дисфункция окислительно-восстановительной системы, дисбаланс аминокислот.

Патологическая анатомия. Дистрофический процесс при гепатоцеребральной дистрофии распространяется на подкорковые узлы, кору большого мозга, ядра мозжечка, зрительный бугор, серое вещество ствола, гипоталамическую область, глию. Изменяются также стенки сосудов, возникает периваскулярный отек, развивается так называемый *status spongiosus* (в головном мозге в результате ангиотоксических и цитотоксических изменений, вызывающих некроз и размягчение тканей, образуются полости). Патогенез цитотоксических изменений, как считает Н. В. Коновалов (1960), связан с ишемией нервной ткани, наступающей вследствие сосудистых нарушений, а также с хронической гепатогенной интоксикацией. Ткань печени изменяется по типу атрофического цирроза, в ней возникают участки некроза, избыточно развивается соединительная ткань. Это и приводит к циррозу печени.

Классификация. Коновалов выделил 5 клинических форм заболеваний: брюшную, печеночную, или соматическую (протекает по типу подострой дистрофии печени; симптомы поражения головного мозга отсутствуют или выражены незначительно; чаще развивается у детей), ригидно-аритмогиперкинетическую, или детскую (возникает у детей в возрасте 8—12 лет), дрожательно-ригидную (встречается в подростковом возрасте), дрожательную и экстрапирамидно-корковую (наблюдаются у взрослых).

Клиника. Развитию неврологических симптомов гепатоцеребральной дистрофии в детском возрасте часто предшествуют соматические нарушения. У многих детей в анамнезе отмечаются холециститы, гепатиты, гепатохолециститы, проявляющиеся болевым синдромом в животе, дискинезией, иногда желтухой, а также геморрагическими синдромами, возникающими вследствие нарушения функции свертывающей системы крови (тромбоцитопения). У больных отмечаются повышенная кровоточивость десен, подкожные геморрагии, боли в суставах (согласно данным Коновалова, аллергического генеза). Неврологические симптомы развиваются постепенно.

При детской форме заболевания появляются ригидность мышц конечностей, гиперкинезы по типу дрожания и торсионной дистонии, в результате чего возникают дистонии позы рук, ног (рис. 32). Торсионный гиперкинез может захватывать мышцы туловища, шеи. Кроме того, развиваются хореоформный гиперкинез, атетоз. Гиперкинезы и гипертония мышц могут быть более выражены с одной стороны. Дистония позы, разнообразные гиперкинезы обуславливают вычурно-неестественные положения и движения тела, конечностей.

При дрожательно-ригидной форме повышение тонуса мышц конечностей сопровождается дрожанием, которое постепенно усиливается, становится более размашистым.

При этих обеих формах наблюдается гипокинезия, уменьшается скорость движений, исчезают двигательные синергии, нарушается мимика, появляются расстройства глотания, речи, дисфония в результате мышечной ригидности и акинезии соответствующих мышц. Повышение тонуса мимической мускулатуры обуславливает гипомимию, иногда выражение постоянной сардонической улыбки. Вместе с тем развиваются гиперсаливация, подкорковая дизартрия, пирамидные расстройства в виде высоких сухожильно-периостальных и патологических рефлексов. Мозжечковая недостаточность проявляется интенционным компонентом дрожания, элементом скандирования речи. Нарушаются также психика, эмоционально-волевая сфера. Снижается интеллект, иногда вплоть до выраженного слабоумия. Возникают вегетативно-трофические нарушения: гипергидроз или сухость кожи, дистрофия костей и суставов.

Течение, прогноз. Заболевание неуклонно прогрессирует и приводит вначале к инвалидизации, затем к ле-

тальному исходу в результате грубых дистрофических изменений в центральной нервной системе или печеночной комы. Особенно злокачественно протекают ранние формы заболевания. Однако применение патогенетической терапии, разработанной в последние годы, дает иногда обнадеживающие результаты, и прогноз становится более оптимистичным.

Диагностика. Прогрессирующие экстрапирамидные нарушения, сочетающиеся с поражением печени и геморрагическим синдромом, позволяют предположить развитие у больного гепатоцеребральной дистрофии. Этот диагноз подтверждается наличием роговичного зеленовато-бурого кольца Кайзера — Флейшера, которое возникает в результате отложения меди по периферии роговицы. В сомнительных случаях для его выявления следует использовать щелевую лампу.

При гепатоцеребральной дистрофии в сыворотке крови снижается содержание церулоплазмينا (норма 1,65—2,3 мкмоль/л), в моче значительно повышается содержание меди (норма 0,58—1,75 мкмоль/сутки), особенно при назначении тиоловых препаратов, что может служить дифференциально-диагностическим тестом. По содержанию меди в крови трудно установить диагноз, поскольку оно колеблется в широком диапазоне.

В большинстве случаев цирроз печени при гепатоцеребральной дистрофии носит латентный характер. Для его выявления необходимо проводить комплекс биохимических исследований на содержание в крови белков, протромбина, холестерина, билирубина, сывороточной фосфатазы. Проводятся также сулемовая и тимоловая пробы, исследуются углеводный обмен, экскреторная функция, пунктат печени, полученный с помощью игловой биопсии, радиоизотопное сканирование и др.

Гепатоцеребральную дистрофию следует дифференцировать от других наследственных экстрапирамидных заболеваний — деформирующей мышечной торсионной дистонии, болезни Галлервордена — Шпатца, подострых склерозирующих панэнцефалитов.

Лечение, профилактика. Терапия заболевания основывается на использовании тиоловых препаратов, связывающих и выводящих медь из организма. Ранее широко применялся унитиол (5 % раствор). Его вводили парентерально по 10—15 инъекций на курс. Но он оказался токсичным, и применение его стали лимитировать.

В настоящее время предпочтение отдается синтезированному в 1956 г. малотоксичному *D*-пеницилламину. Он вводится перорально, длительно, что позволяет поддерживать в организме отрицательный баланс меди. *D*-пеницилламин выпускается в капсулах по 0,15 г. Назначают его после еды. Дозу подбирают индивидуально в зависимости от возраста, формы заболевания и постепенно повышают под контролем уровня меди в моче. Прием *D*-пеницилламина сопровождается значительным повышением уровня меди в моче. Коррекция медного обмена в большинстве случаев приводит к регрессу церебральных нарушений, нормализации функции печени. П. Г. Лекарь, В. А. Макарова (1984) наблюдали положительные изменения в неврологическом статусе на фоне постоянного приема *D*-пеницилламина через 6—12 месяцев лечения. Следует отметить, что *D*-пеницилламин вызывает тромбоцитопению, лейкопению, раздражение желудочно-кишечного тракта.

Используются также аналоги *D*-пеницилламина: купренил (ПНР), металлкаптаза (СФРЮ).

Большую роль в лечении гепатоцеребральной дистрофии играет диета: исключаются продукты, содержащие много меди, рекомендуется молочно-растительная пища с достаточным количеством белка, углеводов, ограничением жира.

Для улучшения метаболизма мозга проводятся повторные курсы ноотропила, аминалона, энцефабола. При наличии у больного дрожания показаны центральные холинолитики (норакин, циклодол, ромпаркин). П. Г. Лекарь и В. А. Макарова (1984) наблюдали положительный эффект при терапии леводопой и ее комбинированными препаратами — мадопаром, синеметом — в случае наличия у больных акинетико-ригидного синдрома. Назначают также витамины группы В, РР, С.

Профилактику заболевания основывают на выявлении гетерозиготного носительства патологического гена, скрытых, субклинических форм заболевания путем исследования состояния медного обмена. При наличии в семье больного ребенка дальнейшее деторождение противопоказано.

Деформирующая мышечная торсионная дистония (торсионная дистония). Заболевание характеризуется медленными тоническими спазмами мышц туловища, шеи, конечностей, а также стабильным повышением тонуса в определенных мышечных группах, что приводит к развитию патологических позных установок конечностей, туловища,

шей. Впервые эту нозологическую форму выделил W. Schwalbe (1908). Т. Ziehen (1910) назвал ее торсионным неврозом, так как считал, что заболевание по своим проявлениям относится к истерии. Однако Н. Oppenheim (1911) предположил, что заболевание имеет органическую природу. В 1919 г. К. Mendel проанализировал 35 случаев заболевания и предложил называть его торсионной дистонией. В настоящее время этот термин, как и термин «деформирующая мышечная торсионная дистония» широко употребляется в литературе.

В отечественной литературе первое описание заболевания принадлежит В. Э. Держжинскому (1916). По мнению С. Н. Давиденкова (1957), деформирующая мышечная торсионная дистония может быть не только самостоятельным заболеванием наследственной природы, но и синдромом поражения головного мозга другой этиологии. Эта точка зрения сегодня поддерживается многими исследователями.

Деформирующая мышечная торсионная дистония считается сравнительно редким заболеванием. Установлено, что среди больных преобладают лица еврейской национальности. Т. Larsson, Т. Sjogren (1966), N. Yanagisawa с соавторами (1972) описали изоляты в Швеции и Японии, где на протяжении нескольких поколений прослеживалось распространение заболевания у десятков родственников.

Этиология, патогенез. Деформирующая мышечная торсионная дистония может наследоваться как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу. Согласно данным Е. Д. Марковой (1973), рецессивно наследуемое заболевание протекает тяжелее.

В основе патогенеза дистонических проявлений лежит рассогласованность взаимодействий пирамидной и экстрапирамидной систем. По мнению Э. И. Кенделя (1972), в мозге возникает сложная замкнутая система циркуляции патологических импульсов, включающая различные подкорковые и стволово-мозжечковые структуры. Опыт экспериментальных стереотаксических разрушений ряда анатомических структур подкорки (бледный шар, вентролатеральное и вентромедиальное ядра таламуса) подтверждает это положение. Установлено также, что в патогенезе заболевания определенное значение имеют биохимические нарушения в виде нарушений обмена катехоламинов и аминокислот.

Патологическая анатомия. Патологическая анатомия деформирующей мышечной торсионной дистонии до настоящего времени мало изучена. Результаты исследования патоморфологии головного мозга свидетельствуют об отсутствии единообразия морфологических изменений при данном заболевании. В большинстве случаев выявляется поражение стриопаллидарной системы в виде избирательной дегенерации нервных клеток подкорковых образований. Иногда страдают преимущественно хвостатое ядро и скорлупа, а также нервные пути, идущие от зубчатого к красному ядру. Э. И. Кандель (1971) наиболее грубые изменения в виде тигролиза и гибели клеток обнаружил в бледном шаре симметрично с обеих сторон.

Классификация. Клинические проявления болезни полиморфны. С учетом их распространенности различают генерализованную и локальную формы заболевания. Институт неврологии АМН СССР предлагает классификацию, в основе которой лежат особенности клинической симптоматики мышечной торсионной дистонии. Так, В. П. Бархатова и Е. Д. Маркова (1978) выделили три ее формы: ригидную (проявляется преимущественно повышением тонуса в отдельных мышечных группах и развитием патологических поз), гиперкинетическую (в клинике преобладают торсионно-дистонические гиперкинезы) и смешанную (в одних мышечных группах преобладают гиперкинезы, в других — мышечная ригидность). В детском возрасте бывают все перечисленные формы.

Клиника. Заболевание развивается медленно, чаще начинается с локальных проявлений. Клинические признаки его обычно выявляются уже в 2—3 года. Первыми симптомами могут быть дистонические гиперкинезы, в частности в руке — в виде «писчего спазма», в ноге — в виде «подворачивания» стопы при ходьбе. При этом нарушается почерк, больной начинает прихрамывать. В покое же рука и нога находятся в физиологическом положении. Появление гиперкинезов в мышцах шеи обуславливает произвольные изменения положения головы (спастическая кривошея). При вовлечении в процесс мышц шеи возможны насильственные повороты головы в сторону (*torticollis*), назад (*retrocollis*) и вперед (*antecollis*).

С течением времени заболевание может прогрессировать, дистонические феномены становятся более выраженными, распространяются на значительное количество мышц и уже наблюдаются в покое. Постепенно формиру-

ются патологические установки позы. В руках чаще всего отмечаются явления «ротационной деформации» (кисть и предплечье в результате патологической мышечной дистонии находятся в согнутом положении). Плечо обычно пронировано, отведено. Пальцы кисти находятся в положении акстензии в метакарпальных суставах, большой палец отведен или прижат к ладони. Стопа принимает положение *equino vagus*. При распространении торсионного спазма на длинные мышцы спины возникают насильственные движения туловища — оно «скручивается» по продольной оси или выгибается в разные стороны. Гиперкинезы и дистония резко нарушают двигательные функции, вызывают вычурные позы (рис. 33). Попытки изменить патологическое положение конечностей, туловища, головы приводят к усилению гиперкинезов. Постепенно развиваются деформации и контрактуры в суставах. Помимо медленных гиперкинезов (дистония и атетоз), у детей в отдельных мышечных группах развиваются гиперкинезы по типу миоклоний. В ряде случаев в клинической картине заболевания преимущественно нарушается мышечный тонус: в одних мышечных группах он повышается, что приводит к патологическим позным установкам и контрактурам чаще всего в ногах, в других — тонус снижается.

В неврологическом статусе при деформирующей мышечной торсионной дистонии можно отметить установочный нистагм, признаки пирамидной недостаточности в виде повышения сухожильных рефлексов, симптома Бабинского, интенционный тремор. Интеллект, как правило, сохранен.

Течение, прогноз. Деформирующая мышечная торсионная дистония часто развивается в детском возрасте, как правило, отличается прогрессирующим течением и приводит к инвалидизации. В некоторых случаях процесс стабилизируется, ограничиваясь локальными проявлениями.

Диагностика. Диагностика заболевания не вызывает затруднений при наличии данных, указывающих на его семейный характер. Генерализованная форма деформирующей мышечной торсионной дистонии внешне сходна с двойным атетозом. Признаки последнего проявляются на первом году жизни. Заболевание не прогрессирует, часто вызывает снижение интеллекта. Деформирующая мышечная торсионная дистония также может быть похожа на

гепатоцеребральную дистрофию. Отличительной особенностью первой служит полная сохранность интеллекта и отсутствие эмоциональных нарушений. Для гепатоцеребральной дистрофии характерны соответствующие соматические и биохимические изменения, наличие роговичного кольца Кайзера—Флейшера.

Лечение, профилактика. Для снижения мышечного тонуса и интенсивности гиперкинезов применяются холинолитики (циклодол, артан, ромпаркин), мышечные релаксанты (мидокалм, мелликтин, баклофен), противосудорожные препараты (дифенин, финлепсин). По данным Е. С. Бондаренко и Ю. И. Малышева (1985), положительный эффект дает *L*-дофа. Если же консервативная терапия оказывается неэффективной, рекомендуется оперативное вмешательство. Э. И. Кендель (1971) хорошие результаты получил вследствие стереотаксических операций на головном мозге с деструкцией вентролатерального ядра таламуса.

Профилактика заболевания основана на общих медико-генетических принципах.

Миоклонус-эпилепсия Унферрихта — Лундборга (прогрессирующая миоклоническая эпилепсия). Заболевание характеризуется хроническим прогрессирующим течением и проявляется миоклоническими гиперкинезами в сочетании с эпилептическими припадками. В дальнейшем к ним присоединяются деградация психики и экстрапирамидная ригидность. Клинику заболевания впервые описал Н. Unverricht в 1891 г., а А. Lundborg дополнил ее. С. Н. Давиденков в 1960 г. отметил особенности гиперкинезов при этом заболевании и отнес его к числу редких наследственных форм. По данным автора, основанным на литературных сведениях, большинство больных у нас в стране встречаются в северных районах. Х. Г. Ходос (1960) выявил изолят с заболеванием в Забайкалье. Установлено, что миоклонус-эпилепсия распространена и в странах Европы: в Швейцарии, Италии, Германии.

Этиология, патогенез. Миоклонус-эпилепсия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Первичный биохимический дефект при данном заболевании пока не выявлен; имеются сведения, что определенную роль в его возникновении играет нарушение синтеза мукополисахаридов, в результате которого снижается их содержание в сыворотке крови.

Патологическая анатомия. Морфологические

изменения при данном заболевании отмечаются преимущественно в зубчатом ядре мозжечка, нижних оливах и мозжечковых ножках. При патоморфологических и биохимических исследованиях обнаруживаются особые ганглиозноклеточные амилоидные включения (миоклонические тельца Лафоры) в бледном шаре, черной субстанции, зрительном бугре, зубчатом ядре мозжечка, в коре полушарий большого мозга. Тельца Лафоры обнаруживаются также в клетках печени.

К л а с с и ф и к а ц и я. Различают заболевания с тяжелым течением, быстрым прогрессированием (тип Унферрихта) и с более легким, медленным течением (тип Лундборга).

К л и н и к а. Несколько чаще заболевание развивается у девочек. Первые клинические признаки его могут проявиться в старшем школьном возрасте в виде типичных приступов эпилепсии, а через несколько месяцев возникают миоклонические гиперкинезы. В некоторых более редких случаях первыми клиническими проявлениями могут быть миоклонии, эпилептические же приступы возникают позднее. Миоклонии могут быть неритмичные, несимметричные, разбросанные, в виде несинхронных быстрых сокращений отдельных мышц конечности, но без ее движения. Они могут захватывать группу мышц-синергистов, и тогда возникает быстрое движение конечности. Начинаются гиперкинезы в какой-то одной области конечностей, чаще с рук, и затем распространяются на все конечности, на мышцы туловища, шеи, лица, иногда — гортани, глотки, языка, глазных яблок. При этом миоклонические подергивания возникают обычно несинхронно на симметричных участках тела. В покое, во сне, они уменьшаются или вообще исчезают, при движении усиливаются. В случае проявления выраженных гиперкинезов больные не могут ходить и обслуживать себя. Интенсивность миоклоний колеблется в разные дни и даже в течение дня. В связи с этим различают так называемые плохие и хорошие дни. Иногда гиперкинез бывает настолько интенсивный, что возникает миоклонический статус.

Эпилептические приступы носят характер генерализованных судорожных припадков, протекающих с потерей сознания, с тонико-клоническими судорогами. Со временем интенсивность миоклоний нарастает, а эпилептические припадки проявляются все реже. Вместе с тем учащаются миоклонические кризы, переходящие в приступы судорог

без потери сознания. Постепенно у больных развивается экстрапирамидная ригидность, происходит деградация личности.

Течение заболевания длительное, неуклонно прогрессирующее. Прогноз неблагоприятный.

Диагностика. Диагностика заболевания основывается на клинических данных (сочетание миоклоний с эпилептическими признаками), выявлении телец Лафоры в печеночных клетках, низкого уровня мукополисахаридов в сыворотке крови. Миоклонус-эпилепсию следует дифференцировать от кожевниковской эпилепсии, мозжечковой миоклонической диссинергии Ханта и синдромальной формы при энцефалите.

Кожевниковская эпилепсия в большинстве случаев является хронической стадией клещевого энцефалита и отличается наличием постоянных гиперкинезов, отсутствием плохих и хороших дней, развитием миоклоний обычно в определенных мышечных группах и сохранением их во сне, иногда развитием атрофий в этих же мышцах; эпилептические припадки часто носят фокальный характер.

Мозжечковая миоклоническая диссинергия Ханта, помимо миоклоний и эпилептического синдрома, характеризуется выраженными мозжечковыми нарушениями.

При энцефалитах синдром миоклонус-эпилепсии, как правило, не прогрессирует, гиперкинезы стереотипны, нет типичной смены их интенсивности. Миоклонические гиперкинезы могут наблюдаться при эпилепсии, но в этом случае они непостоянны и обычно входят в структуру полиморфных припадков.

Лечение, профилактика. Патогенетическая терапия при миоклонус-эпилепсии не проводится, так как не ясен первичный биохимический дефект. Обычно осуществляется симптоматическая терапия, направленная на снижение интенсивности эпилептических припадков и миоклоний. С этой целью применяются противосудорожные препараты: фенобарбитал, дифенин, бензонал, седуксен, антелепсин. Показана также курсовая дегидратация диакарбом. Миоклонические гиперкинезы и судороги уменьшаются после введения хлоралгидрата в клизмах. Однако вследствие токсичности данного препарата его нельзя вводить постоянно. Показаны также ноотропил, глутаминовая кислота, витамины группы В.

Профилактика заболевания основана на общих медико-генетических принципах.

Хорея Гентингтона (хроническая прогрессирующая хорея, хроническая деменция). Это наследственное хроническое прогрессирующее заболевание. Клиническая картина его складывается из хореических гиперкинезов и деградации личности. Оно было выделено в 1872 г. G. Huntington из группы заболеваний, протекающих с хореическими гиперкинезами. Заболевание распространено повсеместно. По данным ВОЗ, частота его встречаемости составляет 2,2—6,7 случая на 100 000 населения. Изоляты заболевания описаны в Швеции, Австралии, США.

Этиология, патогенез. Хорея Гентингтона наследуется по аутосомно-доминантному типу. Патологический ген характеризуется высокой пенетрантностью. В патогенезе заболевания основное значение имеют метаболические нарушения в системе нейромедиаторов подкорковых образований.

Патологическая анатомия. При хорее Гентингтона имеют место гибель клеток полосатого тела, бледного шара и лобно-височных отделов полушарий большого мозга, атрофия мозга, расширение желудочков.

Классификация. Описаны три формы заболевания: классическая хореоатетоидная, ригидная, или вариант Вестфала, и ювенильная.

Клиника. В большинстве случаев болезнь проявляется в зрелом возрасте. При ней развиваются хореические гиперкинезы, страдает эмоциональная сфера, резко снижается интеллект. Ригидная форма встречается значительно реже других. Характеризуется она акинетико-ригидным синдромом, сочетающимся с психическими нарушениями, и нередко — выраженным хореическим гиперкинезом. В старшем школьном и подростковом возрасте (ювенильная форма) возникают хореические гиперкинезы или (чаще) акинетико-ригидный синдром.

Диагностика. У детей ювенильную форму с акинетико-ригидным синдромом необходимо дифференцировать от гепатоцеребральной дистрофии. Большое значение для правильной диагностики имеет семейный анамнез.

Лечение, профилактика. Для купирования гиперкинезов применяются препараты, блокирующие допаминергические рецепторы (трифтазин, галоперидол). Акинетико-ригидный синдром уменьшается под воздей-

ствием адренергических препаратов (*L*-дофа, наком). Показаны также витамин В₆, транквилизаторы, ноотропил. Больным хореей Гентингтона рекомендуется воздержаться от деторождения; вероятность заболевания у детей достигает 50 %.

Наследственное дрожание (эссенциальное дрожание, идиопатическое наследственное дрожание). Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Постоянным и единственным клиническим признаком его являются гиперкинезы по типу дрожания (тремора). Они могут проявиться в детском возрасте. При этом обычно наблюдается дрожание рук, головы, нарушается письмо. Ритм и частота дрожания могут меняться в течение дня. Дрожание наблюдается как в покое, так и при активных движениях; при волнении, утомлении усиливается. Постепенно усиливается оно и в течение нескольких лет, затем может наступить период ремиссии.

Данное заболевание следует дифференцировать от гепатоцеребральной дистрофии. Прогноз его для жизни благоприятный. Лечение проводится центральными холинолитиками (циклодол, артан), транквилизаторами, седативными средствами.

Паллидарная дегенерация (ювенильный дрожательный паралич). Редкое наследственное заболевание, при котором преимущественно поражается бледный шар. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Проявляется на втором десятилетии постепенно развивающимся дрожанием и акинетико-ригидным синдромом. В начале заболевания возможны гиперкинезы по типу хореоатетоза. Дифференцировать его необходимо от гепатоцеребральной дистрофии, болезни Галлервордена — Шпатца.

При лечении назначают *L*-дофа, наком, артан, циклодол.

Профилактика основывается на общих медико-генетических принципах.

Синдром Леша — Найхана. Редкое наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена мочевой кислоты, которое приводит к поражению головного мозга. Наследуется по аутосомно-рецессивному, сцепленному с *X*-хромосомой типу. Метаболический дефект выражается в дефиците фермента гипоксантингуанинфосфорибозилтрансферазы, что ведет к избыточному накоплению в организме пуринов, мочевой кислоты (в сыворотке и моче). При этом в полушариях большого мозга, в мозжечке

обнаруживаются очаги демиелинизации, дегенерация клеток гранулярного слоя последнего. Поражение нервной системы проявляется с раннего возраста в виде задержки психомоторного развития на первом году жизни. Затем могут возникать гиперкинезы по типу хореоатетоза, появляется спастичность. Позднее наблюдаются явления аутоагрессии (ребенок кусает губы, грызет пальцы), могут образовываться подкожные уратные узелки, камни в почках и мочевом пузыре, снижается интеллект.

Для лечения данного заболевания показаны аллопуринолом, аденилом, фолиевая кислота.

БОЛЕЗНИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ МОЗЖЕЧКА И ЕГО СВЯЗЕЙ

В эту группу заболеваний входят семейная атаксия Фридрейха, наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари, мозжечковая миоклоническая диссинергия Ханта, оливопонтocerebellарная атрофия.

Семейная атаксия Фридрейха. Заболевание носит хронический прогрессирующий характер. Основным признаком его клинической картины является атактический синдром, обусловленный поражением проводящих путей в задних и частично в боковых канатиках спинного мозга. Впервые эту форму описал N. Friedreich в 1861 г. Встречается она в 2—3 раза чаще других форм наследственной атаксии и составляет 3,5 случая на 100 000 населения. Распространена повсеместно, иногда встречаются отдельные изоляты.

Этиология, патогенез. Семейная атаксия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Оба пола поражаются одинаково часто. Из анамнеза устанавливается, что среди родителей пробанда в ряде случаев были кровные браки.

Патологическая анатомия. При данном заболевании происходит дегенерация задних и боковых канатиков спинного мозга, реже — мозжечка. Дегенерация задних канатиков распространяется до их ядер в продолговатом мозге. Причем тонкие пучки поражаются больше, чем клиновидные пучки. В боковых канатиках перерождаются мозжечковые, в меньшей степени пирамидные пути. Поражение последних начинается с поясничного отдела.

Клиника. Первые признаки заболевания обычно вы-

являются у детей в конце первого десятилетия жизни, иногда раньше или позже. У больного ребенка постепенно изменяется походка (появляется шаткость и неуверенность при ходьбе, неустойчивость в позе Ромберга). В дальнейшем нарушается координация рук, туловища; изменяется почерк, нарушается дыхание вследствие атаксии дыхательных мышц (парадоксальный тип дыхания), речь становится медленной, плохо модулированной, толчкообразной. Кроме того, отмечаются дизметрия, адиадохокинез, понижается мышечный тонус, рано снижаются или отсутствуют сухожильные и надкостничные рефлексy, появляются патологические пирамидные знаки. С развитием спастического парализа оживляются сухожильные рефлексy. Нарушаются и все виды глубокой чувствительности: кинестетической, вибрационной, двухмерно-пространственного чувства. Часто развивается горизонтальный нистагм. Изредка поражаются зрительный и глазодвигательный нервы. Возможна атипичная клиническая картина заболевания. С. Н. Давиденков (1934) описал семейную атаксию Фридрейха, которая сочеталась с рудиментарным типом невралной амиотрофии. При болезни Фридрейха могут также наблюдаться симптомы, свойственные семейной спастической параплегии.

Для болезни Фридрейха типичны костные нарушения в виде кифосколиоза и характерных изменений формы стоп (свод стопы высокий, экстензия пальцев, преимущественно первого в основной фаланге — стопа Фридрейха). Вместе с тем нередко поражается сердце (тахикардия, боли в области сердца, одышка при физической нагрузке). На ЭКГ выявляются нарушения ритма, изменения предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости. Иногда диагностируются врожденные пороки сердца. Описаны также разнообразные вегетативно-эндокринные расстройства — диабет, гипогонадизм, инфантилизм; интеллект либо сохраняется, либо несколько снижен.

Болезнь начинается в детском и пубертатном возрасте, носит хронический, прогрессирующий характер, в некоторых случаях протекает с ремиссиями; обуславливает инвалидизацию уже в детском возрасте.

Диагностика. Диагностика болезни основывается на выявлении атаксии смешанного характера (мозжечковая, заднестолбовая) в сочетании с признаками пирамидной недостаточности, костной и висцеральной патологии. Заболевание необходимо дифференцировать от рассеян-

ного склероза, при котором также сочетаются мозжечковые и пирамидные симптомы, отмечается ремиттирующее течение процесса, часто имеют место глазодвигательные нарушения, изменения на глазном дне (побледнение височных половин зрительных нервов). В раннем детском возрасте болезнь Фридрейха следует отличать от атонически-астатической формы детского церебрального паралича. При последнем органические симптомы наблюдаются уже с рождения и могут в процессе лечения регрессировать. Опухоль мозжечка, как правило, проявляется общемозговыми симптомами, признаками повышения внутричерепного давления. Семейный характер заболевания облегчает постановку диагноза.

Лечение, профилактика. Специфические методы лечения болезни Фридрейха не разработаны. Рекомендуются массаж, ЛФК, витаминотерапия, ноотропные препараты. Профилактика основана на принципах медико-генетического консультирования.

Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари. Хроническое прогрессирующее заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу (патологический ген отличается высокой пенетрантностью). Основным клиническим симптомом болезни является мозжечковая атаксия. Впервые данное заболевание описал в 1893 г. P. Marie.

При патоморфологическом исследовании мозга умерших от данного заболевания выявляются гипоплазия мозжечка, в некоторых случаях — атрофия нижних оливо, дегенерация спинно-мозжечковых путей.

Клиника. Заболевание обычно проявляется в зрелом возрасте, иногда в более раннем, в том числе и у детей. В неврологическом статусе наблюдаются типичная мозжечковая атаксия, снижение мышечной силы конечностей, повышение мышечного тонуса, сухожильных рефлексов. Интеллект снижается, возможны глазодвигательные нарушения, атрофия зрительных нервов.

Диагностика. Атаксию Пьера Мари следует отличать от атаксии Фридрейха. Для последней, как уже отмечалось, характерны смешанный тип атаксии, нарушение глубокой чувствительности, костные изменения, снижение сухожильных рефлексов, рецессивный тип наследования. Атонически-астатическая форма детского церебрального паралича клинически проявляется с рождения. Симптомы ее в процессе развития и лечения могут регрессировать.

Лечение. Проводится симптоматическое лечение (витамиотерапия, ноотропные препараты, ЛФК). Деторождение не рекомендуется.

Мозжечковая миоклоническая диссинергия Ханта (мозжечковая прогрессирующая диссинергия). Редкое наследственное заболевание, характеризующееся хроническим течением. Наследуется по рецессивному типу.

Патологическая анатомия. При данном заболевании происходит дегенерация зубчатых ядер мозжечка и верхних мозжечковых ножек.

Клиника. Болезнь может начаться в детском возрасте, чаще после 10 лет. Мозжечковые нарушения проявляются грубым интенционным тремором, преимущественно в руках, а также гипотонией, атаксией. Постепенно к мозжечковым нарушениям присоединяются миоклонические гиперкинезы, эпилептические припадки. Интеллект снижается незначительно.

Заболевание протекает прогрессирующе.

Диагностика. Диагноз заболевания устанавливается при наличии признаков мозжечковых нарушений в сочетании с гиперкинезами по типу миоклоний. При диссинергии Ханта эпилептический синдром выражен слабее, чем при миоклонус-эпилепсии, экстрапирамидная ригидность не развивается, деградация личности неглубокая, чувствительные нарушения, нистагм отсутствуют, что отличает ее от атаксии Фридрейха, в картине мозжечковых нарушений доминирует интенционный тремор.

Лечение. Проводят симптоматическое лечение противосудорожными препаратами, в первую очередь клоназепамом (антелепсин, ривотрил).

Оливопонтоцеребеллярная атрофия. Представляет собой группу заболеваний, для которых характерны дегенерация нейронов коры мозжечка, ядер моста и нижних олив. Иногда в большей или меньшей степени в процесс вовлекаются базальные ганглии и спинной мозг. Эту группу заболеваний впервые описали в 1900 г. J. Dejerine и A. Thomas. Königsmark и Weiner (1970) в зависимости от выраженности поражения при данных заболеваниях тех или иных структур, клиники, течения и характера наследования предложили выделять 5 типов оливопонтоцеребеллярной атрофии.

Для первого типа характерно появление в подростковом возрасте и позже атактической походки, дисфагии, дизартрии, дрожания головы, гиперкинезов, нарушения

глубокой и поверхностной чувствительности спастических парезов. Наследуется данный тип атрофии аутосомно-доминантным путем, протекает медленно прогрессирующе.

Второй тип заболевания проявляется мозжечковой атаксией, снижением сухожильных рефлексов. Первые симптомы возникают после 20 лет. Передается заболевание аутосомно-рецессивным путем.

Третий тип встречается в детском возрасте. Для него характерно прогрессирующее снижение зрения вплоть до слепоты вследствие пигментной дегенерации сетчатки. Возможны также офтальмоплегия, нистагм, пирамидная недостаточность. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Четвертый тип заболевания развивается во втором десятилетии жизни и характеризуется преобладанием мозжечковых или пирамидных нарушений в виде спастической параплегии. Кроме того, бывают бульбарные симптомы и расстройства глубокой чувствительности. Передается данный тип заболевания аутосомно-доминантным путем.

Пятый тип заболевания может встречаться в детском или молодом возрасте. Проявляется атаксией, дизартрией, прогрессирующей офтальмоплегией, акинетико-ригидным синдромом и деменцией. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Специальные методы лечения оливопонтocereбеллярной атрофии не разработаны; применяются симптоматические средства: аминокислоты, ноотропные препараты, витамины группы В и др.

СОЧЕТАННЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ МОЗЖЕЧКОВЫХ ПУТЕЙ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

К данной группе заболеваний относятся гипертрофический неврит Дежерина — Сотта, болезни Русси — Леви и Рефсума.

Гипертрофический неврит Дежерина — Сотта (болезнь, или синдром, Дежерина — Сотта, семейная гипертрофическая невропатия). Хроническое медленно прогрессирующее заболевание нервной системы, нередко протекающее с непродолжительными ремиссиями. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Впервые описана J. Degerine и J. Sottas в 1893 г. (у брата и сестры) под названием детский гипертрофический прогрессирующий интерстициальный неврит.

Нозологическая самостоятельность болезни Дежерина — Сотта длительное время не признавалась. Ее первоначально считали вариантом семейной атаксии Фридрейха или спинальной амиотрофии Шарко — Мари, и лишь в 30-е годы нынешнего столетия стали выделять в отдельное заболевание. В настоящее время оно рассматривается в группе наследственных моторно-сенсорных невропатий (НМСН) неизвестной этиологии, которые в зависимости от скорости проведения импульса по периферическим нервам подразделяются на 3 типа (болезнь Дежерина — Сотта относится к III типу; скорость проведения импульса обычно меньше 10 м/с).

Патологическая анатомия. При макроскопическом исследовании выявляется утолщение периферических нервов конечностей, передних и задних корешков спинного мозга. В некоторых случаях утолщение нервов более выражено в дистальных отделах и несколько уменьшается по направлению к спинному мозгу. Гистологически обнаруживается разрастание соединительнотканых оболочек нервов (эндоневрия, периневрия, эпине-врия), что вызывает сдавление и последующую дегенерацию нервных волокон. В спинном мозге выявляются дистрофические изменения клеток передних и в основном краевой зоны задних рогов, а также волокон тонкого и клиновидного пучков, переднего и заднего спинно-мозжечковых путей.

К л и н и к а. Заболевание начинается преимущественно в детском и юношеском возрасте, значительно реже после 20 лет жизни. Наиболее характерными клиническими признаками его являются атрофии мышц дистальных отделов нижних (чаще) и верхних конечностей в сочетании с утолщением периферических нервов. Последнее выявляется при пальпации нервных стволов (множественные болезненные узелки) или даже во время осмотра (выступающие тяжи под кожей). Атрофия мышц сопровождается развитием вялых парезов в дистальных отделах конечностей (на ногах страдает преимущественно перонеальная группа мышц), деформацией стоп. Сухожильные и периостальные рефлексy снижены или вовсе не вызываются. Довольно часты боли; они возникают спонтанно и распространяются по ходу периферических нервов. Могут быть положительные симптомы натяжения. Нарушаются поверхностные и глубокие виды чувствительности, что является причиной атаксии.

Кроме указанных основных неврологических нарушений, при гипертрофическом неврите Дежерина — Сотта возможны анизокория, миоз, поражение глазных мышц, синдром Аргайлла Робертсона, нарушение координации, развитие сколиоза (или кифосколиоза). С. Н. Давиденков (1932) в ряде случаев наблюдал слабость оральной мускулатуры с утолщением губ и затруднением их движений, из-за чего лицо иногда напоминало лицо сфинкса.

В спинномозговой жидкости уровень клеток нормальный, содержание белка иногда несколько повышенное.

Диагностика. Гипертрофический неврит Дежерина — Сотта необходимо дифференцировать прежде всего от семейной атаксии Фридрейха и невральной амиотрофии Шарко — Мари, а также от большой группы различных наследственных и ненаследственных невропатий. Эти заболевания в ряде случаев могут сочетаться с кардинальным для болезни Дежерина — Сотта синдромом — гипертрофией отдельных нервов. Еще в 1932 г. Давиденков выступал против отнесения к гипертрофическому невриту Дежерина — Сотта всех заболеваний, при которых происходит утолщение периферических нервных стволов.

При дифференциальной диагностике гипертрофического неврита Дежерина — Сотта от семейной атаксии Фридрейха и невральной амиотрофии Шарко — Мари необходимо учитывать главным образом тип передачи и последовательность развития неврологических расстройств.

Для наследственных невропатий со специфическими дефектами (невропатии при наследственном амилоидозе, порфирии, болезнях обмена липидов), в отличие от гипертрофического неврита Дежерина — Сотта, характерно наличие соответствующих биохимических нарушений. При диагностике наследственных невропатий неизвестной этиологии необходимо учитывать скорость проведения импульса по периферическим нервам, а также наличие характерных сопутствующих клинических проявлений (изменения кожных покровов, особенности роста и телосложения, спленомегалия, прогрессирующая тугоухость, олигофрения и др.).

Редкие случаи ненаследственных гипертрофических невритов являются фенотипами гипертрофического неврита Дежерина — Сотта. Их дифференциация может основываться лишь на данных родословной и в меньшей степени на особенностях течения заболевания (прогредиентное при болезни Дежерина — Сотта).

Лечение. Специфическая терапия гипертрофического неврита Дежерина — Сотта не разработана. При симптоматическом лечении могут быть использованы общеукрепляющие средства (АТФ, кокарбоксилаза, оротат калия, ретаболил, витамины В₁, В₆, В₁₂, Е), ноотропные препараты (пирацетам, аминалон, пиридитол), антихолинэстеразные средства (прозерин, галантамин, нивалин). G. Paulson (1982) рекомендует применять глюкокортикостероиды и их синтетические аналоги в среднетерапевтических дозах, что может способствовать наступлению ремиссии.

Для предупреждения развития кифосколиоза больному следует носить свободную (широкую) обувь со стельками в форме стопы, избегать прибавки в весе; показаны умеренный массаж и ЛФК.

Болезнь Русси — Леви (атаксия-арефлексия, наследственная арефлекторная дистазия). Хроническое медленно прогрессирующее заболевание нервной системы. Основными клиническими признаками его являются арефлексия, атрофия мышц дистальных отделов конечностей, атаксия, наличие костных деформаций (полая стопа и др.). Болезнь впервые была описана G. Roussy и G. Levy в 1926 г. Наследуется она преимущественно по аутосомно-доминантному типу.

До настоящего времени все еще не решен вопрос относительно нозологической самостоятельности данного заболевания. Первоначально его рассматривали как переходную форму между невралной амиотрофией Шарко — Мари и семейной атаксией Фридрейха или как рудиментарный вариант одной из них. В связи с этим и в настоящее время одни авторы считают его синдромом, другие — болезнью. А. Е. Хардинч и П. К. Томас (1987) относят синдром Русси — Леви к наследственным моторно-сенсорным невропатиям неизвестной этиологии I типа (скорость проведения нервного импульса обычно варьирует в пределах 10—35 м/с) и отрицают его отношение к семейной атаксии Фридрейха.

На основании детального электрофизиологического исследования 22 больных в возрасте от 3 до 49 лет Л. О. Бадалян с соавторами (1981) считает синдром Русси — Леви самостоятельной нозологической формой (болезнь Русси — Леви).

Патологическая анатомия. При морфологическом исследовании были выявлены дегенеративные изменения в области задних канатиков, спинно-мозжечковых

путей, в ряде случаев — перерождение пирамидных путей, изменение в области ядер каудальной группы черепных нервов.

К л и н и к а. Заболевание чаще всего начинается в раннем детском возрасте и проявляется снижением мышечного тонуса, задержкой темпов физического развития: дети моторно-неуклюжи, неловки, испытывают определенные затруднения при выполнении тонких движений, часто спотыкаются и падают. Указанные изменения, по мнению Л. О. Бадаляна с соавторами (1981), обусловлены снижением скорости проведения импульсов по моторным и сенсорным волокнам. Обращает на себя внимание наличие множественных диспластических черт развития. Обычно не вызываются коленные и ахилловы рефлексy, в то время как сухожильные и периостальные рефлексy на руках в течение ряда лет могут оставаться только сниженными; иногда вызывается рефлекс Бабинского. Рано возникают костные деформации («полая» стопа, кифосколиоз). Постепенно развиваются гипотрофия мышц дистальных отделов вначале нижних, затем верхних конечностей, а также тремор кистей, возникают умеренно выраженные нарушения координации; пошатывание при ходьбе, неустойчивость в позе Ромберга, неловкость в руках при пробе на диадохокинез, легкое интенционное дрожание.

Однако, несмотря на наличие объективных признаков поражения двигательной сферы, у больных длительное время сохраняется компенсация двигательных функций (дети посещают школу, взрослые — работают).

Характерно нарушение поверхностных видов чувствительности по дистальному типу.

Кроме указанных ведущих расстройств, при болезни Руси — Леви могут быть и другие неврологические, а также соматические нарушения, что указывает на большой клинический полиморфизм данной патологии. В частности, могут встречаться аносмия, катаракта, косоглазие, отсутствие зрачковых реакций на цвет, врожденная гидроцефалия, иногда развивается слабоумие.

Т е ч е н и е, п р о г н о з. Болезнь Руси — Леви характеризуется большой вариабельностью клинических проявлений и течения. В большинстве случаев заболевание, начавшись с детства, медленно прогрессирует и лишь после 50 лет приводит к выраженным двигательным нарушениям и даже к неспособности самостоятельно передвигаться. Некоторые авторы отмечают, что у мужчин оно

протекает более тяжело, чем у женщин; нередко в возрасте после 20 лет наступает длительная стабилизация процесса; в ряде случаев имеют место стертые формы болезни, выявляемые лишь на основании результатов клинического (так называемые «рефлекс-аномалии») и электрофизиологического исследований.

Диагностика. Болезнь Русси — Леви необходимо дифференцировать от спинальной амиотрофии Шарко — Мари и семейной атаксии Фридрейха. При этом, по данным Л. О. Бадаляна с соавторами (1981), следует учитывать, что для болезни Русси — Леви характерен феномен клинической диссоциации: раннее выпадение сухожильно-периостальных рефлексов и сохранность двигательных функций. Хотя в последующем у больных в ряде случаев возникают атрофия перонеальной группы мышц и обусловленная этим слабость тыльных сгибателей стоп, однако практически не наблюдается выраженного стетпажа («петушиная походка»). Этим болезнь принципиально отличается от спинальной амиотрофии Шарко — Мари, при которой снижение и исчезновение рефлексов коррелирует со степенью двигательных расстройств, часто наблюдается стетпаж.

Нарушения координации при болезни Русси — Леви значительно менее выражены, чем при семейной атаксии Фридрейха. Они не носят типично мозжечковый характер и не сочетаются с выраженными расстройствами мышечно-суставной чувствительности (нарушения последней обычно представлены слабо).

Для болезни Русси — Леви в целом характерно наличие выраженных изменений биоэлектрической активности мышц и снижение скорости проведения нервных импульсов при отсутствии выраженных двигательных расстройств. Этим данная болезнь принципиально отличается от других болезней и синдромов, протекающих с амиотрофией и атаксией.

Лечение. Специфическая терапия данного заболевания не разработана. Рекомендуется проводить те же лечебные мероприятия, что и при гипертрофическом неврите Дежерина — Сотта (за исключением назначения глюкокортикостероидных препаратов).

Болезнь Рефсума (атаксия полиневритическая). Представляет собой наследственную прогрессирующую атаксию в сочетании с полиневропатией. Это редкое заболевание

обусловливается нарушением обмена жирной фитановой кислоты. Впервые описано S. Refsum в 1946 г.

Этиология, патогенез. Причиной болезни является генетический дефект синтеза фермента фитанико- α -гидроксилазы. Передается по аутосомно-рецессивному типу. В норме этот фермент обеспечивает превращение фитановой (3, 7, 11, 15-тетраметилгексадекановой) кислоты (содержится в зеленой растительной пище) в α -гидрокси-фитановую. Последняя переходит в пристановую кислоту, которая в процессе β -оксидации преобразуется в простые конечные продукты обмена. У больных вследствие дефекта синтеза указанного фермента фитановая кислота накапливается в организме и откладывается в нервной системе, вызывая ее прогрессирующее поражение. По данным А. М. Шевченко (1977), в патогенезе заболевания, по-видимому, имеют значение и аутоиммунные реакции, возникающие в ответ на повреждение нервной ткани, о чем может свидетельствовать сывороточная и клеточная гиперчувствительность к антигенам нормального мозга, выявленная у больных.

Патологическая анатомия. При гистологическом исследовании обнаруживается интерстициальная гипертрофическая невропатия с жировой дегенерацией периферических нервов, дегенеративные изменения в клетках передних рогов и задних канатиках спинного мозга, в оливо-понтocerebellарной системе, подкорковых узлах, а также скопление жира в мягких мозговых оболочках, их фиброзное утолщение и инфильтрация. В процесс часто вовлекаются сетчатка глаза, зрительный, слуховой и обонятельный нервы. Возможны также жировая дегенерация печени и почек (выявляются пенистые клетки).

Клиника. Для болезни характерен синдром затяжного полиневрита или полирадикулоневрита. При этом в спинномозговой жидкости может незначительно увеличиваться уровень белка. Постепенно появляется прогрессирующая атаксия сенситивно-мозжечкового типа. К этому в дальнейшем присоединяются снижение остроты зрения, ночная слепота, концентрическое сужение полей зрения. На глазном дне обнаруживаются частичная атрофия диска зрительного нерва, атипичное отложение липидов в виде пятнышек и зернышек в его заднем отрезке (симптом «соли с перцем», атипичный пигментный ретинит). Часто нарушаются слух, обоняние, в редких случаях развиваются офтальмоплегия, нистагм. Возможно

снижение интеллекта. Описаны экстраневральные симптомы — ихтиоз, костные деформации (симметричные костные дисплазии в области суставов, стопы Фридрейха — рис. 34, искривление позвоночника), изменения со стороны печени, множественные рецидивирующие эрозии роговицы, катаракта.

Течение. Заболевание начинается чаще в детском или юношеском возрасте. Протекает медленно прогрессирующе, реже стабильно. Может сопровождаться обострениями и ремиссиями, особенно синдрома полирадикулоневрита. Ухудшение болезни обычно наблюдается в летне-осенний период (когда в рационе много зелени); оно может сопровождаться повышением температуры. Исходом заболевания является инвалидность и ограничение продолжительности жизни.

Диагностика. Диагноз ставится на основании характерной клинической картины болезни и обнаружения повышенного содержания фитановой кислоты в крови и моче (методом газовой хроматографии). При этом также учитывается отягощенность наследственного анамнеза.

Болезнь Рефсума необходимо дифференцировать от инфекционно-аллергических полирадикулоневритов (первичных и вторичных), болезни Фридрейха, невралной амиотрофии Шарко — Мари — Тута, гипертрофического интерстициального неврита Дежерина — Сотта, акантоцитоза (болезнь Бассена — Корнцвейга), острой перемежающейся порфирии.

Лечение, профилактика. Большое значение в лечении больных, страдающих болезнью Рефсума, имеет назначение диеты с исключением зеленых фруктов и овощей, богатых фитановой кислотой (зеленые сорта яблок, груш, лук, щавель, салат, огурцы и др.). Во избежание развития жировой дегенерации печени можно также рекомендовать диету с ограничением жиров, богатую молочными продуктами, в сочетании с липотропными препаратами (метионин, липамид). Кроме того, применяют средства, стимулирующие обменные процессы в нервной системе (поливитамины, церебролизин, АТФ, ретаболил, алоэ) и улучшающие нервно-мышечную проводимость (антихолинэстеразные препараты, дибазол). В период обострения заболевания целесообразно назначать противовоспалительную и десенсибилизирующую терапию (глюкокортикоидные гормоны, ацетилсалициловая кислота, анальгин, бруфен, антигистаминные средства и др.). При боль-

ших концентрациях фитановой кислоты в крови можно рекомендовать плазмаферез. Из физиотерапевтических процедур показаны диадинамические токи (особенно при болевом синдроме), гальванизация или электрофорез (например, новокаина, прозерина), электростимуляция, легкие тепловые процедуры (последние рекомендуется применять вне периода обострения процесса). Полезны массаж и систематическая лечебная физкультура.

Профилактика заболевания сводится к его ранней диагностике и соблюдению указанных выше диетических рекомендаций.

БОЛЕЗНИ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ПИРАМИДНЫХ ПУТЕЙ

Эта группа объединяет заболевания, при которых происходит дегенерация главным образом спинальных пирамидных путей. Это семейная спастическая параплегия Штрюмпеля, спастическая параплегия в сочетании с другими клиническими синдромами.

Семейная спастическая параплегия Штрюмпеля. Заболевание носит хронический прогрессирующий характер. Наследуется как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу. Описал его в 1886 г. А. Strümpel под названием «герeditарный спастический спинальный паралич». При этом он обратил внимание на наследственно-семейный характер болезни.

Заболевание распространено повсеместно. По данным М. Д. Поповьян и Е. Э. Дубинской (1981), в европейской части РСФСР заболеваемость им колеблется в пределах 0,48—0,8 случая на 100 000 населения.

При семейной спастической параплегии Штрюмпеля наступает дегенерация пирамидных путей главным образом в боковых канатиках спинного мозга. Она начинается в поясничном отделе и распространяется вверх до перекреста пирамид. Реже происходят дегенерация задних канатиков и спинно-мозжечковых путей, а также уменьшение размеров двигательных клеток в предцентральной извилине.

Клиника. Заболевание проявляется обычно с конца первого, в начале второго десятилетия жизни. Развивается оно постепенно, вызывая быструю утомляемость ног, их тугоподвижность. При этом больные ощущают напряжение в ногах; походка у них становится затрудненной и

медленной. В начальных стадиях повышаются тонус мышц в ногах, рефлексy, появляются патологические рефлексy. Мышечная сила в ногах снижается незначительно. Постепенно еще более существенно нарастает мышечный тонус, возникают клонусы стоп, коленных чашек, однако слабость никогда не достигает степени глубокого пареза или плегии. Эта особенность пирамидного пареза при болезни Штрюмпеля объясняется преимущественным поражением экстрапирамидных путей, идущих из 4-го и 6-го полей коры полушарий большого мозга. Руки также могут вовлекаться в процесс, но в меньшей степени. Функция тазовых органов сохраняется. Нарушение чувствительности не отмечается. Интеллект обычно сохранен. Может развиваться псевдобульбарный синдром. Во многих случаях, помимо спастического парапареза, могут появиться симптомы поражения других систем, чаще всего симптомы наследственной атаксии Фридрейха и Пьера Мари. В отдельных случаях спастичность может распространяться на глоточную и артикуляционную мускулатуру. Рецессивные формы заболевания протекают тяжелее, чем доминантные, и более вариабельны по клинической картине.

Диагностика. Болезнь Штрюмпеля диагностируют при наличии характерных признаков нижнего спастического парапареза (преобладание тонусных изменений над мышечной слабостью) и прогрессивности процесса. Ее необходимо дифференцировать от спинальной опухоли, арахноидита, рассеянного склероза. Помимо клинических особенностей заболевания, определенное значение имеют данные люмбальной пункции с ликвородинамическими пробами, анализа ликвора, рентгенологического исследования позвоночника. Внешне сходная клиническая картина по характеру спастического парапареза наблюдается при диплегической форме детского церебрального паралича, однако он не протекает прогрессивно, а в ряде случаев даже несколько нивелируется под влиянием терапии.

Лечение, профилактика. Назначают препараты, снижающие мышечный тонус, — тропацин, мидокалм, баклофен; витамины группы В, парафиновые аппликации, релаксирующий массаж. Показана консервативная и при необходимости оперативная ортопедическая помощь. Профилактика заболевания основана на общих медико-генетических принципах.

Спастическая параплегия с атрофией зрительного

нерва. Наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Проявляется в возрасте 5—9 лет. Атрофия зрительного нерва развивается позднее и выражается снижением остроты зрения. Процесс стабилизируется через 2—3 года.

Спаستическая параплегия с дистальными мышечными атрофиями. Наследуется аутосомным и рецессивным путем. Проявляется в детском возрасте дистальной мышечной слабостью, атрофией мышц кистей, снижением интеллекта. Через 10—20 лет развиваются спастические параличи ног. Отмечаются костные изменения — деформация шейных и грудных позвонков, гиперостоз внутренней пластинки лобной кости.

Спастическая параплегия с экстрапирамидными нарушениями. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется прогрессирующей нижней спастической параплегией в сочетании с экстрапирамидными нарушениями. При этом наблюдаются атетозный гиперкинез, повышение мышечного тонуса по ригидному типу, статический тремор, олигомимия, задержка психического развития.

Глава XX. ФАКОМАТОЗЫ

Факоматозы (от греч. phacos — пятно) — наследственные заболевания, клиническая картина которых включает изменения кожных покровов (пигментные пятна, ангиомы, опухоли), нервной системы, внутренних органов, костной и эндокринной систем.

В группу факоматозов, при которых поражается нервная система, входят нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена), туберозный склероз (болезнь Бурневилля), энцефалотригеминальный ангиоматоз (болезнь Стерджа — Вебера); атаксия — телеангиэктазия (болезнь Луи-Бар), цереброретинальный ангиоматоз (болезнь Гиппеля — Линдау) и ряд других довольно редко встречающихся заболеваний: синдромы Клиппеля — Треноне — Паркса — Вебера (гипертрофическая гемангиэктазия, невус остеогипертрофический), невоидной базально-клеточной карциномы (синдром базально-клеточных невусов), линейных невусов сальных желез, судорог и умственной отсталости.

Факоматозы носят прогрессирующий характер, что приводит к инвалидизации уже в детском возрасте. Нейро-

фиброматоз и туберозный склероз относятся к наследственным бластоматозам нервной системы. Болезнь Стерджа — Вебера, Луи-Бар, Гиппеля — Линдау проявляется изменениями сосудистой системы головного мозга. Эта группа заболеваний относится к врожденным ангиоматозам.

Нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена). Впервые заболевание описал F. Recklinghausen в 1882 г. Частота его встречаемости 1 случай на 2500—3000 населения. Наследуется оно по аутосомно-доминантному типу. Патологический ген, обуславливающий развитие заболевания, обладает высокой пенетрантностью. Возможны и спорадические случаи заболевания.

Патологическая анатомия. При множественном нейрофиброматозе возникают опухоли, преимущественно фибромы, нейрофибромы, невриномы. Они развиваются из оболочек периферических нервов, корешков спинного мозга и черепных нервов. Нередко формируются и церебральные глиомы, глиомы зрительных нервов, невриномы слуховых нервов, а также менингиомы, эпендиномы, спонгиобластомы, саркомы и феохромоцитомы. В результате отложения пигмента в базальном слое дермы образуются «кофейные» пятна.

Клиника. Клиническая картина нейрофиброматоза весьма вариабельна и проявляется широким диапазоном признаков — от типичных форм до стертых. Типичная клиника нейрофиброматоза складывается из опухолевых образований в виде нейрофибром, неврином периферических, кожных и черепных нервов, а также кожных пигментаций — пятен кофейного цвета, голубых невусов, пигментных родинок. В зависимости от локализации опухолевых образований выделяют центральную и периферическую формы нейрофиброматоза.

Центральная форма подразделяется на церебральную и спинальную. При первой чаще поражаются слуховые и зрительные нервы, хиазма, реже большие полушария, оболочки мозга, мозжечка, ствол. Судороги не являются постоянным симптомом нейрофиброматоза. Однако при нем они возникают значительно чаще, чем в целом в популяции. При спинальном нейрофиброматозе наблюдаются двигательные и чувствительные нарушения, которые могут быть обусловлены развитием единичной или множественных опухолей, вызывающих компрессию спинного мозга.

Чаще всего страдают шейные и поясничные отделы спинного мозга, конский хвост.

Опухолевое поражение периферических и кожных нервов (рис. 35) является характерным признаком нейрофиброматоза и входит в его классический симптомокомплекс. Однако этот симптом может быть выражен слабо, а в отдельных случаях вообще отсутствует.

При нейрофиброматозе также поражаются вегетативная нервная система и внутренние органы (желудочно-кишечный тракт, органы дыхания, мочеполовая система), отмечаются разнообразные эндокринные нарушения в виде акромегалии, гинекомастии и др. Часто происходят костные изменения, обусловленные нейрофиброматозным или остеолитическим процессом. Множественный нейрофиброматоз вызывает изменения костей вторично вследствие давления опухоли на костную ткань. Однако нередко происходят нарушения нормальной костной структуры, вызванные остеодисплазией.

Диагностика. При решении вопроса диагностики нейрофиброматоза важное значение имеет раннее выявление заболевания в претуморозной стадии. Нейрофиброматоз в начальных стадиях развития выступает в основном как нейрокожный синдром, а в последующем происходит бластоматозное поражение нервной системы. Установлено, что пубертатный период и беременность способствуют активизации процесса.

Центральная форма особенно часто сочетается с врожденными пороками развития и интеллектуальным дефектом различной степени выраженности. Она встречается значительно реже периферической, и при диагностике ее возникает ряд трудностей, связанных с топикой процесса, наличием одиночного или множественных опухолевых разрастаний, сочетанием их с пороками развития внутренних органов и опорно-двигательного аппарата.

D. Chao (1959), F. Crowe et al. (1964) указывают на диагностическую ценность пигментных пятен кофейного цвета, наблюдающихся на теле с рождения или появляющихся в раннем детском возрасте. Эти пятна часто являются первыми симптомами нейрофиброматоза. Для его своевременной и правильной диагностики имеют значение данные семейного анамнеза о наличии у родителей признаков заболевания.

Лечение, профилактика. Консервативная терапия нейрофиброматоза не разработана. Применяется толь-

ко хирургическое лечение — удаление опухолей головного и спинного мозга, если позволяет характер и локализация процесса. Удаление хирургическим путем периферических опухолей производится при болевом синдроме и их быстром росте. Больным рекомендуется воздерживаться от деторождения.

Туберозный склероз (болезнь Бурневилля — Прингла). Это редкое наследственное заболевание. Клиническую картину его впервые описал D.-M. Bourneville в 1862 г., а затем в 1880 г. дополнил J. Pringle. Болезнь встречается с частотой 1 случай на 600 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Патологический ген ее проявляется не полностью.

Патологическая анатомия. При туберозном склерозе в коре, белом веществе полушарий большого мозга, в стволе и мозжечке выявляются серо-желтые узелки. Они могут также локализоваться в эпендиме желудочков и вызывать развитие гидроцефалии. Узелки состоят из глиальной ткани, включающей атипичные гигантские клетки, склонны к обызвествлению. При данном заболевании часто наблюдаются множественные опухоли почек (гамартромы), сердца (рабдомиомы) и других внутренних органов.

Клиника. В типичных случаях туберозный склероз характеризуется специфическими кожными изменениями, изменениями нервно-психической сферы (слабоумие, судорожные припадки), пороками развития внутренних органов.

К факоматозам туберозный склероз относится в связи с наличием при нем своеобразных кожных изменений, которые иногда могут носить врожденный характер, но чаще клинически выявляются в 2—6 лет или в период полового созревания. Кожные изменения могут быть представлены в виде аденом сальных желез Прингла (*adenoma sebaceum*), опухолей кожи, подкожных фибром, папиллом в области десен, множественных пигментных пятен, участков «шагреновой кожи» на лице и туловище, депигментированных пятен (лейкодермы). Эти кожные изменения с течением времени не подвергаются обратному развитию. Степень их выраженности варьирует в широких пределах. Так, аденомы сальных желез могут быть в виде мелких единичных симметрично расположенных папулезных высыпаний на лице в области спинки носа и щек (в форме «бабочки») или средних и крупных узелков по все-

му лицу (рис. 36). Цвет их также различен — от желтоватого и коричневого до темно-красного. Пигментированные и депигментированные пятна на коже в некоторых случаях наблюдаются уже при рождении и с возрастом увеличиваются как по числу, так и по размеру.

Изменения нервно-психической сферы при туберозном склерозе выражаются двумя основными симптомами — слабоумием и судорожными припадками. Снижение интеллекта варьирует от легкой степени до тяжелой (имбецильность, идиотия) и, как правило, рано выявляется, иногда сопровождается приступами психомоторного возбуждения, агрессивностью и злобностью. С возрастом слабоумие обычно нарастает, однако бывают случаи, когда психика изменяется незначительно. При слабоумии тяжелой степени признаки умственной отсталости проявляются уже к моменту возникновения судорожных припадков или их эквивалентов. Судороги, хотя и служат одним из основных симптомов туберозного склероза, наблюдаются далеко не всегда. Судорожные припадки при туберозном склерозе обычно появляются раньше кожных изменений, иногда одновременно или позже них. Нередко они могут появиться у детей первого года жизни и служить основной причиной обращения к врачу. С течением времени характер судорог может не изменяться (остаются однотипными) или же подвергается трансформации, и они становятся полиморфными. В ряде случаев у одного больного могут поочередно возникать то генерализованные, то фокальные припадки. Иногда отмечаются эпилептические статусы, которые обычно купируются с большим трудом. Вместе с тем у отдельных больных бывают длительные (в течение нескольких месяцев или лет) бессудорожные периоды. Однако это не всегда служит показателем благоприятного течения болезни. По данным А. И. Миронова (1970), судорожный синдром при туберозном склерозе чаще, чем при эпилепсии, выявляется в возрасте до 3 лет. В этих случаях явно преобладают дневные судорожные приступы, к которым в последующем нередко (в 50 % случаев) присоединяются ночные.

Неврологический статус больных туберозным склерозом часто составляют пирамидные парезы и экстрапирамидные нарушения (гиперкинезы), изменения мышечного тонуса (гипо- или гипертония), поражение отдельных черепных нервов (III, VII, XII пары), расстройство речи (дизартрия), обменно-эндокринные нарушения (ожире-

ние, адипозно-генитальный синдром, гипогенитализм).

Заболевание носит прогрессирующий характер, отличается нарастанием неврологических симптомов, ухудшением психического состояния больного. Прогноз его неблагоприятный.

Диагностика. Диагноз заболевания устанавливают при выявлении судорожного синдрома в сочетании с нарушениями психики, характерных кожных симптомов (аденомы Прингла). На рентгенограмме черепа иногда обнаруживаются петрификаты, на глазном дне — образования в виде узлов, напоминающих тутовую ягоду и расположенных около нерва, или плоских белых округлых очагов, локализующихся по периферии.

Лечение. Специфическая терапия туберозного склероза не разработана. При нем назначают противосудорожные препараты, дегидратирующие средства.

Энцефалотригеминальный ангиоматоз (болезнь Стерджа — Вебера). Заболевание проявляется ангиоматозом кожи, головного мозга, хориоидальных сплетений глаз. Впервые описал его в 1879 г. W. Sturge. В 1922 г. F. Weber рентгенологически установил, что для данной болезни характерно обызвествление головного мозга.

Этиология. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному и аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью.

Патологическая анатомия. При болезни Стерджа — Вебера развиваются ангиома мозга и ангиоматоз в основном на конвекситальной поверхности больших полушарий, в первую очередь в теменной и затылочной долях. В патологический процесс также вовлекаются оболочки мозга. Обычно на стороне расположения ангиомы отмечаются атрофия вещества мозга, дегенерация клеток коры, уменьшение и сглаженность извилин, накопление кальция в стенках мелких сосудов.

Классификация. Условно выделяют несколько форм энцефалотригеминального ангиоматоза: трисимптомную (нейроокулокутанеальная), бисимптомную (нейрокутанеальная и редко встречающиеся окулокутанеальная и окулоневральная) и моносимптомную (кутанеальная). По данным Л. В. Калининой и Е. И. Гусева (1981), трисимптомная форма наблюдается у 17,5 % больных, бисимптомная, преимущественно нейрокутанеальная, — у 70 %, моносимптомная — у 12,5 % больных.

Клиника. К фактоматозам энцефалотригеминальный

ангиоматоз относится в связи с тем, что для него характерно наличие врожденных, различных по форме и величине ангиом кожи ярко-красного цвета, нередко в виде пылающего пятна (*naevus flammeus*). Выраженность и распространенность ангиоматозных пятен может значительно варьировать. Локализуются они преимущественно на лице по ходу ветвей тройничного нерва, чаще с одной стороны в области I и II ветвей, реже — в области III ветви. Ангиомы кожи могут располагаться не только на лице, но и на волосистой части головы, на веках, конъюнктиве, туловище и конечностях. Однако диффузный ангиоматоз бывает лишь в единичных случаях. Чаще наблюдаются изолированные ангиомы. Выявлена определенная корреляция между степенью выраженности ангиоматоза кожных покровов, слизистых оболочек и тяжестью клинического течения заболевания. Диффузный ангиоматоз клинически протекает тяжелее, чем изолированный. При нем на коже, кроме ангиом, могут появляться пятна кофейного цвета.

Ведущим симптомом ангиом мозговых оболочек и мозгового вещества служат фокальные судорожные припадки. Существует прямая взаимосвязь между локализацией ангиомы головного мозга и характером очаговых припадков типа джексоновской эпилепсии, которые наблюдаются на противоположной по отношению к ангиоме стороне. Длительность и характер судорожных приступов колеблется в широком диапазоне. Бывают клонико-тонические односторонние судороги мышц лица и конечностей, иногда переходящие в общий судорожный припадок, и кратковременные судороги в виде подергиваний только мышц лица или одной конечности.

Очаговая неврологическая симптоматика в виде симптомов пирамидной недостаточности или спастических гемипарезов появляется, как правило, после повторных судорожных припадков. У больных иногда наблюдаются крипторхизм, адипозогенитальный синдром, врожденные катаракты, грыжи.

Изменения со стороны органа зрения при болезни Стерджа — Вебера связаны с распространением ангиомы на кожу век, конъюнктиву, радужную и сосудистую оболочки глаза, что осложняется тяжелой формой глаукомы.

Заболевание постепенно прогрессирует, однако при этом возможны длительные ремиссии.

Д и а г н о с т и к а. Диагноз заболевания устанавливает-

ся с помощью дополнительных методов исследования. В частности, путем рентгенологических исследований костей черепа при данном заболевании выявляются гидроцефально-гипертензионный синдром, двухконтурные линейные тени, очаги обызвествления. Электроэнцефалографически регистрируются изменения эпилептического и органического типа. Большое диагностическое значение имеют пневмоэнцефалографическое и ангиографическое исследование, компьютерная томография.

Лечение. При наличии судорожных припадков проводится перманентная противосудорожная терапия. В случае развития гипертензионно-гидроцефального синдрома назначается дегидратирующая терапия. Иногда целесообразно удалять ангиомы кожи и мозга хирургическим путем. В отдельных случаях определенный эффект дает лучевая терапия на область ангиом.

Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар). Синдром Луи-Бар объединяет три группы симптомов: телеангиэктазию кожи и конъюнктивы глаз, изменения нервно-психической сферы, нарушения со стороны иммунной системы. Заболевание описала D. Louis-Bar в 1941 г.

Синдром Луи-Бар — заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. Обычно наблюдаются семейные (около 30 %) и спорадические случаи его. Широкая вариабельность экспрессивности мутантного гена проявляется наличием различных вариантов развития и течения заболевания.

Патологическая анатомия. Патологические изменения наблюдаются в мозжечке, подкорковых ганглиях и гипофизе. Характерна атрофия мозжечка, главным образом коры, выражающаяся исчезновением клеток Пуркинье. Диффузные изменения (глиоз, гибель нейронов) происходят также в коре полушарий большого мозга, в гипоталамусе. Гипофиз обычно бывает меньше, чем в норме, клетки его подвергаются дегенерации. Морфологические изменения распространяются и на ствол мозга, на спинной мозг. В коре полушарий большого мозга и оболочках возникают множественные телеангиэктазии. Как правило, гипоплазия подвержена вилочковая железа.

Клиника. К факоматозам синдром Луи-Бар относится в связи с тем, что при нем на склерах и коже лица или головы, туловища и конечностей развиваются характерные сосудистые дисплазии в виде телеангиэктазий (рис. 37), а также в отдельных случаях — пигментированные пятна

кофейного цвета или депигментированные участки. Особенно часто телеангиэктазии возникают на склерах. Они располагаются симметрично и придают глазам своеобразный вид (глаза, налившиеся кровью). Нередко данное заболевание обуславливает появление седины, участков облысения, сухой, тонкой кожи, повышенную ломкость ногтей. Многообразны и изменения нервно-психической сферы при данном синдроме. Полиморфизм неврологических симптомов объясняется диффузным дегенеративным процессом в центральной нервной системе, нарушением обмена веществ, процессом демиелинизации. Среди неврологических нарушений доминируют атактический (мозжечковый) синдром и экстрапирамидные расстройства. Симптомы поражения нервной системы появляются рано, иногда уже на 1—2-м году жизни, со временем отмечается их клиническое нарастание, так что к школьному возрасту больные дети часто теряют возможность самостоятельно ходить и обслуживать себя из-за выраженного изменения статики и походки, дрожания, общей скованности, появления гиперкинезов по типу хореоатетоза в мышцах конечностей и туловища. В период выраженных неврологических нарушений внешний вид больных характеризуется олигокинезией и брадикинезией, амимией, нарушением речи — она становится медленной, смазанной, скандированной. Больные сидят с согнутой спиной и опущенной головой. У них одновременно проявляются нейроэндокринные симптомы (гипогенитализм, отставание в массе и росте), нарушение функции ряда черепных нервов (III, VI, VII), снижение интеллекта различной степени выраженности, заторможенность, ограниченность интересов.

Больные атаксией-телеангиэктазией предрасположены к инфекционным заболеваниям, что обуславливается гипогаммаглобулинемией (чаще наблюдается дефицит иммуноглобулинов *IgA* и *IgM*) или дизгаммаглобулинемией, а также изменением клеточных форм иммунитета. В связи с этим при данном заболевании часто встречаются хронические бронхолегочные болезни, реже — хронические отиты, гаймориты, хронические пиелонефриты. Отмечается также высокий риск развития злокачественных новообразований.

Для заболевания характерно прогрессирующее течение, иногда с ремиссиями. Прогноз его неблагоприятный.

Диагностика. Атаксию-телеангиэктазию необходи-

мо дифференцировать от наследственных мозжечковых дегенераций (болезнь Фридрейха, Пьера Мари), а также от заболеваний обмена веществ, протекающих с атактическими синдромами (болезнь Рефсума, синдром Бассена — Корнцвейга), от энцефалитов с поражением мозжечка (церебеллиты), от детского церебрального паралича. В диагностике заболевания большое значение имеют результаты обследования иммунной системы.

Лечение, профилактика. Применяются ноотропные препараты, витамины группы В; при гипертензионно-гидроцефальном синдроме рекомендуется дегидратирующая терапия. В случае наличия акинетико-ригидного синдрома целесообразно назначать циклодол, тропацин, α -дофу, наком; гиперкинезов — седативную терапию, транквилизаторы (седуксен, фенибут). Выраженные гиперкинезы можно купировать меллерилом (сонопакс), галоперидолом. Положительные сдвиги в клинических и иммунологических показателях дает трансплантация неонатальной вилочковой железы в блоке с костным мозгом.

Профилактика заболевания сводится к раннему целенаправленному медико-генетическому консультированию, выявлению гетерозиготного носительства, стертых и атипичных форм.

Цереброретинальный ангиоматоз (болезнь Гиппеля — Линдау). Болезнь проявляется ангиоматозным поражением сетчатой оболочки глаз, головного и спинного мозга, кистозным перерождением внутренних органов. Впервые описал ее Е. Hippel в 1904 г. В 1926 г. А. Lindau обнаружил при данном заболевании кистозные опухоли мозжечка, почек, яичка и поджелудочной железы.

Цереброретинальный ангиоматоз — редкое заболевание. Наследуется оно по аутосомно-доминантному типу. Имеются данные, что отдельные семьи либо некоторые члены семьи предрасположены к избирательному поражению теми или иными компонентами болезни Гиппеля — Линдау.

По мнению J. Person и Н. Perry (1978), сочетание ангиоматоза с опухолями различной гистологической структуры, семейный характер, прогрессивность процесса позволяют предполагать, что заболевание имеет опухолевую природу.

Патологическая анатомия. При болезни Гиппеля — Линдау обнаруживаются кистозные опухоли внутренних органов и мозжечка, ретинальная дегенерация,

сопровождающаяся образованием множественных аневризм. При этом опухоли имеют вид ангиом, для которых характерны разросшаяся глиозная ткань и множественные кисты.

К л и н и к а. Клиническая картина заболевания включает признаки мозговых, зрительных и соматических нарушений. На первый план выступают симптомы нарушения зрения. На глазном дне выявляется характерная картина ангиоматоза сосудов сетчатки (сильно утолщенные и извитые артерии и вены образуют клубочки шаровидной формы темно-красного цвета). Ангиоматоз сетчатки обычно наблюдается с двух сторон в виде множественных ангиом. Большая часть ангиоматозных узлов располагается на периферии глазного дна. На начальных этапах заболевания отмечаются единичные ангиоматозные узлы незначительных размеров без экссудативных и геморрагических изменений, локализующиеся обычно в одном глазу. Со временем формируются новые ангиоматозные узлы и заболевание прогрессирует. В конечной стадии основным симптомом является повышение внутриглазного давления, чему может сопутствовать развитие катаракты и тотальная отслойка сетчатки. Ангиоматоз сетчатки не всегда сочетается с поражением головного мозга или внутренних органов. Однако бывают случаи, когда при ангиоматозе головного мозга изменения сосудов сетчатки отсутствуют.

Поражение головного мозга может проявляться не только ангиоматозными образованиями, но и врожденными кистами, аномалиями развития сосудистой системы и самого вещества головного, а также спинного мозга. При этом развивается гипертензионно-гидроцефальный синдром (головные боли, головокружение). В неврологическом статусе у больных отмечаются мозжечковые нарушения, иногда симптомы пирамидной и экстрапирамидной недостаточности. Судорожные припадки отличаются полиморфностью и также служат начальными симптомами болезни. При этом общие клонико-тонические судороги чередуются с очаговыми джексоновскими приступами. Кроме того, в результате ликвородинамических нарушений может развиваться менингеальный синдром. В классическую триаду болезни, помимо поражения глаз и нервной системы, включается поражение внутренних органов (врожденные поликистоз и опухоли почек, феохромоцитомы, гипернефромы, кистозные опухоли поджелудочной железы, яичка). Для забо-

левания характерно хроническое, прогрессирующее течение.

Лечение. При болезни Гиппеля — Линдау проводится курсовая дегидратирующая терапия, постоянное противосудорожное лечение, назначаются препараты, уменьшающие проницаемость сосудистой стенки (глюконат кальция, аскорутин), витамины группы В. При болевом синдроме применяются болеутоляющие и седативные препараты. Для лечения офтальмологических расстройств используются светокоагуляция, лазерное излучение.

Глава XXI. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В 1906 г. английский ученый А. Геррод положил начало учению о наследственных дефектах обмена веществ («врожденных ошибках метаболизма»). При изучении форм нарушений обмена у детей (алкаптонурии, альбинизма, пентозурии, цистинурии) он высказал предположение, что в основе указанных расстройств лежит дефект фермента наследственной природы. Лишь спустя несколько десятилетий эта гипотеза получила подтверждение в результате биохимических исследований и было сформулировано следующее положение: один ген — один фермент.

В настоящее время известно несколько сотен наследственных дефектов обмена. Некоторые из них встречаются достаточно часто, другие же — в единичных случаях. Большинство наследственных дефектов обмена протекает с поражением нервной системы в виде умственного дефекта, судорог, гиперкинетического синдрома и других нарушений.

Пока не существует исчерпывающей классификации этой группы заболеваний. Наиболее приемлемой, с нашей точки зрения, является классификация Крома и Штерна, разработанная в 1972 г. Согласно данной классификации, дефекты обмена подразделяются на следующие группы.

I. Нарушения обмена аминокислот: фенилкетонурия, гомоцистинурия, гистидинемия и др.

II. Нарушения обмена органических кислот и углеводов: галактоземия, фруктозурия и др.

III. Болезни накопления:

1) липидозы (болезни Тея — Сакса, Ниманна — Пика, Гоше и др.);

2) мукополисахаридозы (синдромы Гурлер, Хантера и др.);

3) гликогенозы (болезнь Помпе и др.).

IV. Обменно-гормональные нарушения (неэндемические формы, гипотиреоз, псевдогипопаратиреоз Олбрайта и др.).

V. Лейкодистрофии.

VI. Метаболические нарушения минерального, билирубинового, липопротеинового и других видов обмена.

В ряде случаев точно известна причина врожденных дефектов метаболизма, т. е. установлен тот фермент, который у больного отсутствует или неэффективен. Причина же других заболеваний еще не выяснена, так как пока не определено, в какой именно ферментной реакции наступает блок обмена, однако известны продукты, накапливающиеся в результате этого блока.

Биохимические изменения, возникающие при наследственных нарушениях обмена, разнообразны. Вместе с тем механизм повреждения нервной системы в данном случае еще во многом не ясен. Очевидно, следует предполагать комплексное влияние на развивающийся мозг различных факторов сразу после действия факторов первичного блока (избыток одних веществ, недостаток других, наличие побочных продуктов обмена и пр.).

Большинство наследственных нарушений обмена проявляется сразу после рождения. Однако у больных нет специфических клинических признаков, которые бы давали основание для точного диагноза или хотя бы предположительного. Поэтому наследственные нарушения обмена диагностируются с помощью так называемых просеивающих (скринирующих) программ уже в раннем детском возрасте, в том числе и у новорожденных. Эта диагностика базируется на исследованиях, с помощью которых в крови или моче обнаруживаются избыточные продукты метаболизма. Очень важно своевременно поставить диагноз, поскольку только рано начатое лечение позволяет предотвратить развитие необратимых изменений в нервной системе.

За последние десятилетия коренным образом изменились представления о неизлечимости наследственных заболеваний. Сегодня уже в ряде случаев удается скорректировать обменные нарушения. Например, при фенилке-

тонурии, гепатоцеребральной дистрофии и некоторых других заболеваниях рано начатая адекватная терапия дает возможность предотвратить необратимые изменения нервной системы и тем самым обеспечить нормальное развитие ребенка, предоставить ему возможность обучаться в массовой школе и стать полноценным человеком.

Подавляющее большинство указанных врожденных дефектов метаболизма относится к аутосомно-рецессивным наследственным заболеваниям. Больной, страдающий таким заболеванием, является гомозиготным носителем патологического гена, а родители — внешне здоровыми гетерозиготными носителями. Их носительство можно обнаружить с помощью нагрузочных тестов. Так удается выявить несовершенство работы ферментной системы, обусловившей заболевание. В качестве нагрузки используется то вещество, которое накапливается в организме в избытке. К примеру, если в семье имеется больной фенилкетонурией ребенок, то, нагружая его родителей большими дозами фенилаланина, у них можно обнаружить скрытую ферментативную недостаточность, поскольку организм не в состоянии сразу же «переработать» весь фенилаланин.

Из наследственных дефектов обмена, протекающих с поражением нервной системы, наиболее часто встречаются следующие.

Фенилкетонурия (ФКУ; фенилпировиноградная олигофрения, болезнь Фёллинга). Впервые описана Фёллингом в 1934 г. Относится к наследственным дефектам аминокислотного метаболизма (аминоацидуриям). Частота встречаемости среди новорожденных составляет в среднем 1 : 10 000. Среди больных олигофренией обнаруживается в 1—3 % случаев.

Этиология и патогенез. Заболевание обуславливается отсутствием или неактивностью фермента гидроксилазы-4-фенилаланина, контролирующего превращение фенилаланина в тирозин. В результате блока обмена веществ во всех жидких средах организма накапливается фенилаланин в дозах, превышающих норму в десятки раз. Так, в сыворотке крови больных его концентрация может достигать 0,4—0,6 г/л (норма 0,003—0,01 г/л), т. е. 20 мг % и более (вместо 0,1—0,2 мг %). Избыток фенилаланина выделяется с мочой. В нее же поступают и необычные продукты обмена фенилаланина — фенилпировиноградная, фенилуксусная, фенилмолочная кислоты (фенилкетоны). Вследствие вторичных нарушений обмена

страдает метаболизм триптофана и тирозина, что, вероятно, и является причиной развития умственного дефекта.

Патологическая анатомия. При фенилкетонурии масса мозга всегда бывает несколько меньше нормы, нарушается процесс миелинизации (задержка миелинизации, или демиелинизация), возникают явления глиоза, в ряде случаев расширяются желудочки мозга.

Клиника. Рожденные с фенилкетонурией дети в первые 2—3 месяца жизни не обнаруживают каких-либо изменений. Лишь некоторые из них ведут себя беспокойно, плохо спят, часто срыгивают. Однако уже к 4—6 месяцам у них начинается выявляться отставание в психическом развитии, а к 1 году оно становится явным. На втором полугодии жизни у значительного числа больных возникают экзематозные изменения на коже лица (рис. 38), туловища и конечностей. В это же время появляются и судороги.

Развернутая клиническая картина заболевания включает умственную отсталость, повышенное двигательное беспокойство, дефект пигментации (светлые волосы, светлая радужная оболочка), в 30—50 % случаев — судорожный синдром и экзематозные изменения кожи.

У подавляющего большинства больных умственная отсталость достигает степени имбецильности и идиотии, в 3—4 % случаев выявляется легкая недостаточность интеллекта, у 0,2—0,3 % больных развитие интеллекта близко к норме. Неврологические изменения при ФКУ непостоянны. Как уже отмечалось, в 20—50 % наблюдений имеют место судорожные приступы. С возрастом они уменьшаются и к 2—3 годам исчезают даже без диетического лечения. Весьма примечательно, что на ЭЭГ судорожные разряды регистрируются у большинства больных, в том числе у тех, у которых приступов не бывает. Сухожильные и периостальные рефлексы у половины больных повышены, у остальных снижены. У отдельных больных вызываются пирамидные знаки.

Диагностика. Диагноз ФКУ основывается на обнаружении в плазме крови повышенной концентрации фенилаланина (не менее 15 мг %), на положительной качественной пробе мочи с 5—10 % раствором треххлорного железа (выпадает грязно-зеленый осадок) или с 2,4-динитрофенилгидразином (появляется светло-желтая муть). Эти реакции становятся положительными со 2—3-й

недели жизни ребенка, когда концентрация фенилаланина в крови достигает не менее 15 мг %.

В большинстве стран для выявления ФКУ в первую неделю жизни применяют скринирующий метод с помощью ауксотрофного штамма *E. coli* (тест Гатри). Этим методом выявляют подозреваемых в заболевании ФКУ. В дальнейшем у них более точными методами определяют концентрацию фенилаланина.

Лечение. Единственным методом лечения больных ФКУ является назначение диеты с низким содержанием фенилаланина. Из рациона больных исключают все продукты, содержащие большое количество белка (мясо, яйца, сыр, творог, бобы, фасоль, горох и пр.). Количество поступающего с пищей фенилаланина должно быть очень небольшим (не более 25—40 мг/кг в сутки). Широко используются также гидролизаты белка, из которых почти или полностью исключен фенилаланин (берлофен, гипофенат, лофеналаг, цимогран и др.). Потребность организма в полноценном белке, а следовательно, и в фенилаланине устанавливают путем частых определений его концентрации в крови (во время лечения диетой она не должна превышать 4—6 мг %).

Лечение строгой диетой проводят у детей в возрасте до 5—6 лет. В дальнейшем ее ограничения вначале частично, затем полностью снимают. Некоторые же авторы полагают, что больные должны придерживаться диеты в течение не менее 10—15 лет. Однако, с нашей точки зрения, это оправдано лишь в том случае, если после ее отмены в 5—6-летнем возрасте поведение больных резко изменяется.

Опыт лечения ФКУ как в нашей стране, так и за рубежом показывает, что при раннем выявлении заболевания и лечении диетой, начатом в возрасте 1—2 месяцев, можно добиться хороших результатов. Многие дети, больные ФКУ, после такого лечения способны посещать массовые школы.

Болезнь Тея — Сакса. Впервые описана в 1881 г. офтальмологом В. Теем, а затем в 1887 г. интернистом Б. Саксом. До недавнего времени рассматривалась как ранняя детская форма группы так называемых амавротических идиотий. Однако развитие учения о наследственных дефектах обмена веществ, углубленное исследование биохимической природы заболевания позволили классифицировать его как одну из форм энзимопатий,

когда нарушается обмен липидов и они накапливаются в паренхиматозных органах и головном мозге. Избыточное отложение липидов приводит к нарушению функции органа, а затем к его угнетению и дегенерации.

Этиология. Болезнь обусловлена отсутствием активности фермента гексозаминидазы А. Наследуется аутомно-рецессивным путем. Встречается преимущественно у лиц еврейской национальности, являющихся выходцами из стран Восточной Европы. Частота ее среди евреев составляет 1 : 4000—5000, среди других национальностей 1 : 5 млн.

Патологическая анатомия. При данном заболевании в нервной системе и в паренхиматозных органах, особенно в печени и селезенке, накапливается Gm₂-ганглиозид. В результате клетки нервной системы, преимущественно пирамидные клетки коры и зрительной области, подвергаются так называемому шафферовскому перерождению. Поражение начинается с увеличения их размеров. На их теле, на дендритах и аксонах появляются вздутия, состоящие из прелипидной субстанции. Ядро клетки смещается к периферии, тигроидное вещество распадается. Вслед за распадом нервных клеток начинает изменяться белое вещество, значительно разрастается глия, мозг твердеет (выявляется на вскрытии).

Клиника. Больной ребенок уже в возрасте 3—4, иногда 6—8 месяцев становится вялым или, наоборот, раздражительным, постепенно утрачивает интерес к окружающим, игрушкам, теряет приобретенные моторные навыки — способность держать голову, сидеть, стоять, — что в итоге приводит к полной обездвиженности. Кроме того, повышаются чувствительность к звукам (в ответ на них больной вздрагивает, а со временем эта реакция проявляется судорогами генерализованного, фокального или миоклонического характера), тонус мышц, сухожильные и надкостничные рефлексy, рано возникает клонус стоп и коленных чашечек. Уже к году жизни или даже раньше возникают бульбарные расстройства, насильственный смех и плач.

Весьма характерна офтальмологическая картина заболевания: ребенок рано теряет зрение и быстро слепнет. В области macula появляется вишнево-красное пятно, окруженное серым ободком.

Печень и селезенка при данном заболевании бывают увеличены лишь изредка. Часто развивается гидроцефа-

лия, и больной погибает к 2—3 годам при полной психической и физической деградации.

Самым характерным для заболевания является отсутствие фермента гексозаминидазы А в сыворотке крови. Недостаточность этого фермента удается обнаружить в околоплодной жидкости или в культуре фибробластов (пренатальная диагностика).

Прогноз заболевания безнадежный. Специфические методы его лечения не разработаны.

Болезнь Ниманна — Пика. Заболевание впервые описано в 1914 г. А. Niemann, а в 1926 г. L. Pick подробно описал его клинические проявления.

Этиология. Болезнь обусловлена дефектом ферментативного синтеза сфингомиелина. Наследуется она аутосомно-рецессивным путем. Встречается преимущественно у людей еврейской национальности с частотой 1 : 10 000.

Патологическая анатомия. При данной болезни поражаются головной и костный мозг, печень, селезенка, лимфатические узлы. Во всех этих органах в случае развития заболевания обнаруживаются крупные гистиоцитарные клетки, содержащие значительное количество жировых веществ типа сфингомиелина. Иногда такие клетки называют пенистыми. Они легко окрашиваются на жир. Изменения ганглиозных клеток пораженного головного мозга крайне вариабельны.

Клиника. Чаще всего встречается инфантильная, или ранняя, детская форма болезни. Она начинается в 3—5-месячном возрасте. При этом у внешне здорового ребенка появляются вялость, апатия, бледность лица, иногда желтушность, на коже — сыпь, пигментация; ухудшается физическое и психическое развитие.

Становится явной атрофия и атония мускулатуры. Увеличиваются лимфатические узлы, печень и селезенка (рис. 39). Состояние ребенка прогрессирующе ухудшается. Теряются приобретенные навыки статики и моторики, развивается умственная недостаточность. Могут быть приступы судорог, изредка вздрагивания. У 30 % больных на глазном дне в области macula обнаруживается вишнево-красное пятно. Гипотония и гипорефлексия постепенно сменяются спастическими явлениями с контрактурами. Дети резко теряют в весе. Смерть наступает при выраженной анемии, кахексии.

Прогноз при данном заболевании безнадежный. Методы специфического лечения его не разработаны.

Мукополисахаридозы (гаргоилизм). К. Hunter в 1917 г., Н. Hurler и М. Phaulder в 1919 и 1920 гг. описали синдром, характерными чертами которого явились умственная и физическая отсталость, множественные скелетные деформации, гепатоспленомегалия и помутнение радужной оболочки. В дальнейшем у больных обнаружилось повышенное содержание в клетках и в моче кислых мукополисахаридов. Оказалось, что заболевание у разных больных различается не только по клиническим признакам, но и по качеству накапливающихся в клетках и выделяющихся с мочой мукополисахаридов. К настоящему времени обнаружено по меньшей мере 7 вариантов мукополисахаридоза. При некоторых из них поражается нервная система.

Название гаргоилизм обусловлено тем, что голова больных напоминает гаргол, которыми украшали карнизы средневековых церквей. Внешними признаками гаргоилизма служат: запавшая переносица, густые брови, вывороченные ноздри, толстые губы и язык, низко расположенные ушные раковины (рис. 40). Наиболее типичные его проявления наблюдаются при синдроме Гурлер, который к тому же и встречается наиболее часто (1 : 20 000—25 000).

Этиология. Синдром Гурлер наследуется аутосомно-рецессивным путем. Возникает он при отсутствии в организме фермента α -L-идуронидазы, вследствие чего в тканях накапливаются дерматан- и гепарансульфаты и повышается их выделение с мочой. Отмечается также повышенное поступление в мочу хондроитин-6-сульфата и хондроитин-4-сульфата.

Патологическая анатомия. Типичными признаками заболевания являются меньшая, чем в норме, масса головного мозга, изменение его ганглиозных клеток, напоминающее таковое при болезни Тея — Сакса, но менее распространенное, демиелинизация, глиоз белого вещества, наличие мукополисахаридов в ретикулоэндотелиоцитах, эндотелии и ретикулярных клетках селезенки. Кроме того, отмечается фиброз эндокарда, стенок сосудов, оболочек мозга, утолщение костей черепа, иногда нарушение их роста.

Клиника. При синдроме Гурлер своеобразно изменяется внешний вид больного (см. рис. 42): рост обычно

невысокий, голова увеличена, резко выражены лобные бугры, шея почти отсутствует, грудная клетка бочкообразная, укороченная, кифоз в нижнегрудном или верхнепоясничном отделе позвоночника, живот большой, нередко бывает пупочная грыжа. У больного, как правило, ограничена подвижность суставов, нарушена координация движений, тонус мышц снижен, но сухожильные рефлекссы повышены, сильно увеличены печень и селезенка, помутнена роговица, иногда резко снижен слух.

Степень умственной отсталости у разных больных различна и в каждом конкретном случае с возрастом неизменно прогрессирует. На глазном дне обнаруживаются атрофия зрительных нервов и явления застоя.

Прогноз при синдроме Гурлер неблагоприятный — больные редко доживают до юношеского возраста. Методы специфического лечения его не разработаны. Попытка проводить терапию переливанием свежей плазмы и цельной крови не дала обнадеживающих результатов. Неэффективной оказалась и терапия кортикостероидами — она лишь снижает выделение мукополисахаридов.

Неэндемические семейные формы кретинизма (зоба). Несколько десятилетий тому назад кретинизм при аплазии или недостаточности щитовидной железы считался едва ли не единственной причиной умственной неполноценности. Успешная терапия больных, страдающих этой патологией, препаратами йода резко сократила число олигофренов в развитых странах. Вместе с тем выяснилось, что помимо экзогенных случаев кретинизма, обусловленных недостаточностью в пище йода, существуют и наследственно-семейные формы заболевания. Оказалось, что частота их приблизительно равна 1 : 7000 жителей. Причем большинство больных составляют дети.

Среди основных клинических признаков данной болезни (рис. 41) прежде всего следует назвать умственную отсталость тяжелой степени, замедленный рост, наличие зоба, низкий уровень обмена веществ, сухость кожи, ломкость волос, иногда глухоту. В зависимости от специфичности биохимического дефекта различают 5 типов заболевания. Для I типа характерен дефицит транспорта (переноса) йода. Он встречается очень редко и не обязательно вызывает умственный дефект. При II типе йод не полностью используется в щитовидной железе из-за недостатка пероксидазы йодида или трансферазы йода. Частым симптомом этого типа служит умственная отста-

лость. При III типе из моно- и дийодтирозина не образуются трийодтиронин и тироксин. Однако блок обмена бывает неполным, так как уровень тироксина в крови может быть нормальным, несмотря на низкую его концентрацию в щитовидной железе. Умственный дефект при этом типе всегда резко выражен. Для IV типа свойственно отсутствие активности йодиназы, катализирующей частичный распад моно- и дийодтирозина до свободного йода. У больных при этом сильно выражены зоб и умственный дефект. При V типе место блока точно еще не определено. При всех типах кретинизма в крови повышается содержание холестерина, а при II и III типе в моче увеличивается концентрация моно- и дийодтирозина.

Дифференциацию указанных типов кретинизма осуществляют только путем соответствующих исследований с помощью радиоактивного йода.

В настоящее время в развитых странах с этой целью проводят скрининг на наследственные формы гипотиреоза (кретинизма) у новорожденных.

Прогноз заболевания зависит от сроков постановки диагноза и своевременности лечения, которое состоит в постоянном введении в организм тиреоидных гормонов.

Лейкодистрофии. Это группа редких наследственных болезней, при которых нарушаются процессы миелинизации. Впервые их описал в 1879 г. А. Strümpel под названием диффузный склероз. P. Schilder (1912), изучая данную патологию, назвал ее диффузным периаксиальным энцефалитом. В 1928 г. для обозначения этих заболеваний был предложен термин «лейкодистрофии». Вначале к ним относили не только генетические, но и приобретенные формы. В 50—60-х годах стали выделять два этиологически разных вида первичных нарушений процесса миелинизации:

1. Ненаследственный — лейко-, или панэнцефалиты, рассеянный склероз. При них происходит распад первоначально правильно сформированного миелина («миелинокластический» тип поражения);

2. Наследственный — «дисмиелинизирующие» болезни, при которых происходит распад неправильно сформированного миелина или задержка миелинизации (их и стали называть лейкодистрофиями).

Этиология, патогенез. Причиной лейкодистрофий является генетически обусловленный дефект структуры или дефицит различных ферментов, обеспечиваю-

щих нормальный миелогенез. Патология передается преимущественно по аутосомно-рецессивному типу, иногда путем сцепленного с полом рецессивного наследования. Основным патогенетическим механизмом лейкодистрофий являются дисмиелинизация (нарушение процесса миелинизации) и демиелинизация (распад миелина).

Патологическая анатомия. При патологоанатомическом исследовании обнаруживаются атрофия мозга, в частности симметричная обширная дистрофия белого вещества полушарий головного мозга, мозжечка, режествола и спинного мозга. В белом веществе могут быть полости, уплотнения, кальцификаты. При гистологическом исследовании выявляются множественные очаги демиелинизации в области пирамидных, экстрапирамидных, мозжечковых проводящих путей и ассоциативных волокон, а также отложения липидов внутри и вне нервных клеток. Осевые цилиндры вовлекаются в процесс в меньшей степени. Установлено, что демиелинизация может сочетаться со спонгиозом, с реактивной гиперплазией глиозной ткани, сопровождающейся образованием рубцов. Серое вещество мозга при демиелинизации страдает в значительно меньшей степени и вторично. Периферические нервы могут подвергаться сегментарной демиелинизации. Характерно и то, что при лейкодистрофиях в мозговой ткани не происходят воспалительные изменения и отсутствуют эфиры холестерина (в отличие от ненаследственных демиелинизирующих заболеваний).

Классификация. На основании данных биохимических и патоморфологических исследований выделяются следующие наиболее изученные формы лейкодистрофий: 1) метахроматическая (Шольца — Гринфилда); 2) глобидно-клеточная (Краббе — Бенеке); 3) суданофильная (Пелицеуса — Мерцбахера); 4) прогрессирующая ригидность (Галлервордена — Шпатца); 5) спонгиозная дегенерация белого вещества (Канавана — Ван-Богарта — Бертрана); 6) лейкодистрофия с мегалоцефалией и эозинофильной дегенерацией астроцитов (болезнь Александра). Чаще встречаются первые 3 формы.

Клиника. Лейкодистрофии обычно начинаются в раннем детском возрасте на фоне предшествующего нормального развития ребенка (но могут впервые проявиться у юношей и даже у взрослых). Наиболее ранним их симптомом является изменение поведения (возникают вялость, плаксивость) в сочетании с разнообразными

двигательными нарушениями (центральные, реже смешанные парезы, включая бульбарные и псевдобульбарные симптомы, мозжечковые нарушения, различные гиперкинезы, синдром паркинсонизма). Позднее нередко присоединяются судорожные припадки, атрофия зрительных нервов, снижение слуха. Могут быть также вегетативные расстройства, приступы гипертермии. Характерно прогрессирующее слабоумие. В терминальной стадии развиваются децеребрационная ригидность, кахексия. На ЭЭГ при лейкодистрофиях регистрируются диффузные изменения биоэлектрической активности, судорожная готовность. С помощью ЭМГ можно обнаружить замедление скорости проведения импульсов по нервным стволам. В ликворе часто отмечается нерезко выраженная белково-клеточная диссоциация. При биопсии кожных нервов нередко выявляется распад миелина. Наиболее типичными признаками лейкодистрофий служат многообразные биохимические изменения обмена липидов, что устанавливается с помощью специальных методов исследования крови, мочи, ликвора.

Метахроматическая лейкодистрофия (Шольца — Гринфилда) описана в 1925 и 1933 гг. Наследуется она по аутосомно-рецессивному типу. Причиной ее является дефицит арилсульфатазы А, катализирующей отщепление сульфатной группы от серных эфиров цереброзидов (сульфатидов), вследствие чего последние накапливаются в нервной системе, внутренних органах (печень, почки), лимфатических узлах, в моче. При гистологическом исследовании они обнаруживаются в форме метахроматических (т. е. окрашивающихся в иной по сравнению с красителем цвет) включений.

Различают врожденную, детскую, юношескую и взрослую формы метахроматической лейкодистрофии. Первыми симптомами их часто бывают атаксия, мышечная атония со снижением сухожильных рефлексов. Затем появляются спастические парезы, бульбарно-псевдобульбарные нарушения, гиперкинезы, судорожные припадки, снижение зрения, слуха, олигофрения или деменция, кахексия, приступы гипертермии. Иногда наблюдается полиневропатия без признаков поражения ЦНС. Данная форма лейкодистрофии может начинаться остро и быстро прогрессировать или постепенно с медленным нарастанием симптоматики. Продолжительность жизни от нескольких месяцев до года, изредка до 10 лет и более. С помощью

лабораторных исследований в лейкоцитах, сыворотке крови, моче больных обнаруживают резкое уменьшение концентрации арисульфатазы А и одновременно увеличение содержания сульфатидов (последнее характерно и для биоптатов периферических нервов). При диагностике этой формы заболевания используется положительный тест Аустина — появление золотисто-коричневых телец, видимых под микроскопом, при окрашивании осадка мочи толуидиновым синим.

Глободно-клеточная лейкодистрофия (Краббе — Бенке) описана в 1916 г. Передается по аутосомно-рецессивному и рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Обусловлена дефицитом фермента галактозилцерамид- β -галактозидазы. Поэтому при данной патологии нарушается второй этап катаболизма сульфатидов и в мозге накапливаются галактоцереброзиды (галактозилцерамид и галактозилсфингозин). Заболевание биохимически гетерогенно. Характерным морфологическим признаком его является наличие шарообразных (глободных) крупных многоядерных клеток в участках демиелинизации больших полушарий и спинного мозга.

Болезнь проявляется в возрасте 4—6 месяцев, реже в 5—6 лет. Сначала ухудшается общее развитие ребенка, возникают приступы крика и опистотонуса, затем развиваются спастические парезы, иногда могут быть миоклонии, эпилептические припадки, атрофия зрительных нервов, повышение температуры тела. На заключительном этапе болезни отмечаются тяжелая умственная отсталость, слепота, децеребрационная ригидность, кахексия. Продолжительность жизни 5—8 месяцев; в случае позднего начала заболевания — несколько лет. Диагноз ставится на основании обнаружения дефицита вышеуказанного фермента в лейкоцитах и сыворотке крови.

Суданofilьная лейкодистрофия (Пелицеуса — Мерцбахера) описана в 1885 и 1908 гг. Наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Первичный биохимический дефект при данной патологии пока окончательно не изучен. Предполагается, что ведущее значение в ее патогенезе имеют нарушения синтеза цереброзидов. При биохимическом исследовании мозга обнаруживаются снижение содержания последних, а также холестерина, сфингомиелина и фосфолипидов. Характерным признаком заболевания считается окрашивание суданом в красный цвет периваскулярных отложений

продуктов распада миелина в центральной нервной системе.

Болезнь проявляется в раннем детском возрасте. Первым ее симптомом часто бывает крупноразмашистый множественный нистагм, который может сопровождаться подергиванием и кивками головы. Затем присоединяются мозжечковые, пирамидные и экстрапирамидные нарушения, атрофия зрительных нервов, иногда миопатический синдром, вегетативные сосудистые и трофические расстройства, дизэмбриогенетические стигмы. Интеллект чаще страдает нерезко.

Развивается суданофильная форма медленно прогрессирующе. Изредка процесс длительно стабилизируется, возможны также ремиссии. Больные могут жить десятки лет. При данной форме содержание сфингомиелина в эритроцитах снижается, а в плазме крови повышается, наряду с увеличением уровня свободного холестерина и лецитина.

Выделяют и другие формы суданофильной лейкодистрофии.

Врожденная лейкодистрофия (Зейтельбергера) — наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой или по аутосомно-рецессивному типу. Отличительным признаком ее служит почти полное исчезновение миелина. Проявляется болезнь в первые месяцы жизни. Быстро прогрессирует и приводит к смертельному исходу в раннем детском возрасте.

Адренолейкодистрофия — наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Характерными признаками является симптоматика, свойственная суданофильной лейкодистрофии в сочетании с атрофией надпочечников. Болезнь обнаруживается в возрасте после 3—5 лет. При ней появление симптомов аддисонизма (бронзовая окраска кожи и др.) обычно предшествует развитию неврологической патологии (судорожные припадки, спастические парезы, мозжечковые симптомы). Процесс быстро прогрессирует и приводит к смерти через несколько лет.

Известны и переходные формы между классическими и врожденными типами суданофильной лейкодистрофии (а также суданофильная лейкодистрофия у взрослых), что свидетельствует о ее гетерогенности.

Прогрессирующая ригидность (Галлерводена — Шпатца) — описана в 1922 г. Передается по аутосомно-рецес-

сивному типу. При биохимическом исследовании мозга выявляется нарушение обмена липидов, железа, катехоламинов. Больше поражаются подкорковые узлы, особенно бледный шар и черная субстанция. В них увеличивается количество железосодержащего пигмента. Болезнь чаще начинается в 9—10 лет, проявляется экстрапирамидными гиперкинезами (атетоз, торсионная дистония). В последующем развиваются акинетико-ригидный синдром, иногда атаксия, снижается интеллект. Течение заболевания медленно прогрессирующее.

Спонгиозная дегенерация белого вещества (Канава-на — Ван-Богарта — Бертрана) — подробно описана в 1949 г. Передается по аутосомно-рецессивному и рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. При ней в мозговой ткани обнаруживается снижение содержания цереброзидов и сфингомиелина. Местом метаболического блока являются, по-видимому, митохондрии астроцитов. При патологоанатомическом исследовании выявляются выраженный спонгиоз и демиелинизация на фоне отека головного мозга и макроцефалии. Проявляется болезнь в разном возрасте, часто в период новорожденности. Она может вызывать эпилептические припадки, спастические парезы, гиперкинезы, децеребрационную ригидность, атрофию зрительных нервов, глухоту, косоглазие, выраженную задержку психомоторного развития. Эта форма быстро прогрессирует: летальный исход наступает через несколько лет.

Лейкодистрофия с мегалоцефалией и зоинофильной дегенерацией астроцитов или с диффузной волокнистой формой Розенталя (болезнь Александра) — описана в 1949 г. Передается, по-видимому, по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Патогенез болезни не ясен. Для нее характерны увеличение массы мозга, диффузная демиелинизация с очагами размягчения, скопление гиалина (зоинофильные отложения, состоящие из неоднородной массы, в которую входят и астроциты). Болезнь начинается чаще на втором полугодии (иногда в юношеском возрасте и у взрослых), проявляется судорогами, спастическими парезами, снижением зрения, нистагмом, утратой приобретенных навыков, увеличением размеров головы. Продолжительность жизни несколько лет.

Течение. Для лейкодистрофий характерно прогрессирующее течение с летальным исходом, наступающим

в разные сроки после начала заболевания — от нескольких месяцев до нескольких лет. Причем больные чаще погибают от аспирационной пневмонии или других интеркуррентных заболеваний, а также от эпилептического статуса. Наиболее медленно прогрессирует форма Пелицеуса — Мерцбахера.

Диагностика. Обнаружить лейкоцистозы очень трудно, особенно на ранних стадиях. Диагностика их основана на выявлении характерного симптомокомплекса. Большую роль в этом играют также специфические биохимические исследования. Однако их часто трудно провести в обычных клинических лабораториях. Поэтому точный диагноз ставится на секции. Дифференцируют лейкоцистозы от других наследственных болезней нервной системы, от лейко- и панэнцефалитов, опухолей головного мозга, различных перинатальных неврологических поражений.

Лечение, профилактика. Этиологическая и патогенетическая терапия лейкоцистозов еще не разработана. При их лечении назначают симптоматические и общеукрепляющие средства — препараты, снижающие мышечный тонус, противосудорожные и дегидратирующие препараты, поливитамины, ноотропные средства, биостимуляторы. С целью профилактики заболевания в семье, где есть больные лейкоцистозом, рекомендуется воздерживаться от деторождения или провести пренатальную диагностику, однако она пока находится в стадии разработки.

Глава XXII. ХРОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ

Хромосомные болезни — наследственные заболевания, обусловленные изменением числа или структуры хромосом. Частота хромосомных болезней среди новорожденных составляет около 1 %. Многие изменения хромосом несовместимы с жизнью и являются частой причиной спонтанных аборт и мертворождений. При спонтанных абортах приблизительно 20 % эмбрионов оказываются с аномальными кариотипами (хромосомный набор).

С 1963 г. начался новый этап изучения хромосомных болезней, что было связано с обоснованием главных принципов идентификации хромосом человека. Это открыло возможность изучения хромосомных перестроек, т. е.

группы хромосомных болезней, связанных со структурными изменениями хромосом. С 70-х годов, после разработки новых методов идентификации хромосом человека, более интенсивно проводятся исследования цитогенетики хромосомных болезней.

Этиология. Причиной возникновения хромосомных болезней являются хромосомные мутации, обусловленные изменением числа хромосом (моносомии, трисомии, полисомии) или их структуры (деления или нехватка; дупликация или синдром частичных трисомий; инверсия и транслокация). Хромосомные мутации могут возникать в половых клетках (до оплодотворения яйцеклетки), в результате чего развиваются формы три- или моносомий, и после оплодотворения яйцеклетки (на самых ранних стадиях эмбриогенеза, особенно на стадии дробления зиготы), когда образуются 2—3 вида (клона) клеток, отличающихся «генетическим набором», что обуславливает развитие мозаичных вариантов хромосомных болезней. В таких случаях часть клеток имеет нормальный кариотип, а часть — аномальный.

Патогенез. Механизм возникновения хромосомных болезней сложен и недостаточно изучен. До сих пор не выяснены истинные причины их развития. Установлено, что изменение числа хромосом происходит вследствие нерасхождения их в мейозе и при делении клеток на ранней стадии развития оплодотворенного яйца. Нерасхождению хромосом при первых делениях яйцеклетки способствует, например, предельный для деторождения возраст матери. Хромосомные перестройки (абберации) происходят вследствие воздействия физических (ионизирующее излучение) и химических (к примеру, лекарственных веществ с мутагенным эффектом) факторов, вирусов (краснухи, вирусного гепатита и др.), антител, а также в результате расстройств метаболизма. Так, А. А. Прокофьева-Бельговская с сотрудниками (1973) рассматривают хромосомные болезни как «клеточный синдром», развитие которого вызывается в результате нарушения общего обменного баланса.

Хромосомные болезни могут быть связаны и с избытком генетического материала либо с утратой части его.

Различают также хромосомные болезни, обусловленные изменениями половых и неполовых хромосом.

Классификация. Классификация хромосомных болезней строится на учете синдромов, свидетельствующих

щих о числовых и структурных мутациях аутосом и половых хромосом.

По общепринятой в настоящее время классификации, группы хромосом имеют буквенное и цифровое обозначение: группа *A* — 1—3-я пары, *B* — 4—5-я, *C* — 6—12-я и *X*-хромосома, *D* — 13—15-я пары, *E* — 16—18-я, *F* — 19—20-я, группа *G* — 21—22-я пары хромосом, половые хромосомы — *X* и *Y*.

Клиника. При структурных изменениях хромосом тяжесть клинической картины коррелирует с количеством избыточного (дупликация) или недостающего (делеция) хромосомного материала. Частным случаем делеции является образование кольцевой хромосомы, чаще всего *X*-хромосомы, иногда аутосом. Наиболее часто встречаются трисомии по 13-й, 18-й и 21-й хромосоме.

В настоящее время описано несколько сотен хромосомных (цитогенетических) синдромов. Среди них немало редко встречающихся.

Клиническая картина хромосомных болезней многообразна. Ее полиморфизм предопределяется возможным вовлечением в патологический процесс всех органов и тканей организма. При этом качественная специфика клинической синдроматики зависит от вида хромосомной аномалии и от того, какие именно хромосомы вовлечены в перестройку. Важной чертой всех клинических признаков хромосомных болезней является их непрогредиентность, а также то, что они наследуются не в соответствии с менделеевскими закономерностями передачи заболевания (исключая транслокационные формы) и в большинстве случаев распространяются только в пределах одного поколения.

Лица, страдающие хромосомными заболеваниями, отстают в физическом, нервно-психическом и эндокринном развитии, у них нарушены функции внутренних органов, опорно-двигательного аппарата. Характерной чертой клинической картины хромосомных болезней являются множественные аномалии развития — от небольших аномалий до грубых пороков, не совместимых с жизнью. Н. П. Бочков (1978), характеризуя множественный характер аномальных изменений при хромосомных болезнях, подчеркивает, что у одного больного может быть от 30 до 80 отклонений от нормы в психофизическом статусе.

Рассмотрим наиболее часто встречающиеся нозологические формы хромосомных болезней.

Среди аутосомных аномалий с нарушением числа хромосом выделяются трисомные синдромы: синдром трисомии хромосом группы *D* (13—15-е пары), или *синдром Патау*, встречающийся с частотой 1:4000 новорожденных. Он проявляется краниocereбральными дисплазиями (микроцефалия, расщелина верхней губы, верхней челюсти и нёба), пороками развития ушных раковин, пороками сердца и почек, полидактилией, наличием гемангиом.

Синдром Эдвардса (трисомия хромосом группы *E*, 18-я пара) встречается с частотой 1:300, причем чаще среди лиц женского пола (75 %). Он характеризуется внутриутробной гипотрофией, черепно-лицевыми дизостозами (сдавленный с боков череп, маленький лоб, низко расположенные аномальные ушные раковины, маленький треугольный рот), короткими шей и грудной клеткой, множественными аномалиями пальцев кистей, пороками сердца, почек, пищеварительного тракта.

Синдром Дауна (трисомия по 21-й хромосоме) встречается с частотой 1:700 новорожденных. Проявляется умственной отсталостью, монголоидным разрезом глаз, развитием широкой плоской переносицы, эпиканта, складчатого языка, плоского затылка, одно- или двусторонней поперечной борозды ладони, низким ростом волос, короткопалостью, мышечной гипотонией, пороками сердца, изредка — желудочно-кишечного тракта и др.

Синдром Клайнфелтера встречается с частотой 1:500 новорожденных. Характеризуется наличием лишней *X*-хромосомы. Проявляется евнухоидизмом, снижением интеллекта, гипоплазией половых органов, бесплодием, высоким ростом.

Синдром Шерешевского — Тернера (моносомия *X*) встречается с частотой 1:2500—3000 новорожденных. При нем отмечаются задержка полового развития, бесплодие, а также характерны короткая шея, крыловидные складки на ней, лимфатические отеки конечностей, врожденные пороки сердца, половой инфантилизм, низкий рост, первичная аминорея.

В целом хромосомные болезни проявляются, как уже отмечалось, различными уродствами, задержкой физического и умственного развития. Возможны также специфические сочетания отдельных аномалий при различных видах трисомий. В таких случаях больные живут, как правило, недолго — они погибают от вторичных инфекций.

В частности, летально заканчиваются трисомии по 1—12-й хромосомам и моносомии по аутосомам.

Диагностика. Единственно надежным методом диагностики хромосомных болезней является цитогенетическое исследование кариотипа, а при изменении числа половых хромосом — дополнительное исследование полового хроматина.

Лечение. Большинство хромосомных болезней не поддается эффективному лечению. Тем не менее в ряде случаев проводят симптоматическую терапию. Так, больным с синдромом Дауна назначают аминокислоты (глутаминовая кислота, метионин), ноотропные препараты (пирацетам, аминалон, пиридитол, пантогам), церебролизин, тиреоидин. При патологии половых хромосом рекомендуется использовать различные гормональные препараты. При наличии врожденной расщелины губ, нёба показаны пластические операции.

В целом лечение хромосомных болезней сводится к назначению общеукрепляющих, стимулирующих и поддерживающих средств, а том числе гормонов и др.

Профилактика. В профилактике хромосомных болезней важную роль играет медико-генетическое консультирование, с помощью которого выявляют семьи с повышенным риском рождения больного ребенка. Кроме того, применяется перспективный метод внутриутробной диагностики хромосомного набора плода. Данный метод повышает эффективность медико-генетического консультирования в случае прогнозирования исхода беременности в семьях с повышенным риском рождения ребенка с хромосомными аномалиями.

Глава XXIII. МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ

Детский невропатолог, как и любой другой узкий специалист, должен обладать основными знаниями по наиболее распространенным наследственным заболеваниям у детей, протекающим с поражением нервной системы. Кроме того, он должен хотя бы в общих чертах просветить их родителей в вопросах передачи наследственного заболевания, вероятности повторения его в семье. Для более детального ознакомления родителей с данной проблемой

целесообразно направить их с больным ребенком в медико-генетическую консультацию, особенно в тех случаях, когда клиницист на основании анализа картины заболевания и родословной данной семьи предполагает наличие в ней наследственной болезни.

Специалист консультации (его обычно называют врачом-генетиком) решает несколько задач. Прежде всего он должен либо подтвердить, либо вновь диагностировать, либо отвергнуть диагноз наследственного заболевания. С этой целью он собирает анамнез, анализирует родословную, выясняет, нет ли кровного родства среди родителей, обследует их, а также больного и его сибсов. Особое место при постановке диагноза отводится не только клиническим, но и специальным исследованиям — цитогенетическому, биохимическому, иммунологическому и т. д. Диагностировав заболевание, врач-генетик устанавливает закономерность передачи его в данной семье. Это вторая задача. Для определения прогноза в смысле возможности развития болезни у потомства важно выяснить этиологию заболевания (передалось ли оно по наследству или возникло в результате новой мутации). Расчет риска повторного возникновения заболевания в данной семье врач производит исходя из менделевских закономерностей наследования признаков или с помощью таблиц эмпирического риска.

Степень генетического риска бывает неодинаковой: до 5 % считается низкой, 6—20 — средней, более 20 % — высокой. Высокая степень риска бывает при так называемых менделирующих наследственных заболеваниях. Теоретические основы ее оценки разработаны достаточно четко, и генетический совет здесь ясен. При немнелирующих наследственных заболеваниях (мультифакториальная, или полигенная, патология, возникающая под действием факторов среды и наследственности либо многих генов) степень генетического риска низка. Промежуточное между указанными заболеваниями положение занимают хромосомные aberrации — степень генетического риска их может быть как низкой, так и высокой — все зависит от характера хромосомных изменений.

Следует отметить, что среди больных, обращающихся в медико-генетическую консультацию, психоневрологические заболевания по частоте встречаемости занимают третье место. На первом и втором стоят врожденные уродства и хромосомная патология. Поскольку и при врожден-

ных уродствах, и при хромосомных заболеваниях часто поражается головной мозг, можно смело утверждать, что специалистам медико-генетической консультации обычно приходится решать вопросы, связанные с патологией нервной системы среди консультируемых семей. Поэтому понятна целесообразность создания медико-генетических консультаций при крупных учреждениях психоневрологического профиля.

Медико-генетическое консультирование представляет собой один из видов специализированной помощи населению, направленной главным образом на профилактику наследственных заболеваний. Эту помощь оказывают наследственно отягощенным семьям, т. е. семьям, в которых имеется хотя бы один больной (пробанд) либо болезнь диагностирована у ближайших или отдаленных родственников.

В принципе существуют три вида профилактики наследственных заболеваний: 1) воздержание от деторождения; 2) пренатальная диагностика и последующее прерывание беременности в случае обнаружения болезни у эмбриона; 3) генная инженерия.

Воздержание от деторождения рекомендуется в случае обнаружения у уже имеющегося ребенка тяжелого рецессивного или доминантного заболевания (например, болезнь Тея — Сакса, один из типов мукополисахаридоза, нейрофиброматоз и т. д.), вероятность повторения которого очень высока (соответственно 25 и 50 %). Обсуждая с родителями ситуацию в этих семьях, целесообразнее всего нарисовать схему наследственной передачи заболевания.

Таким образом, врач выступает в роли советчика при обсуждении вопроса о повторном деторождении, и многое здесь зависит как от тяжести наследственного заболевания, от возможности коррекции дефекта, так и от семейной ситуации. При трактовке медико-генетических сведений и даче рекомендаций врач должен руководствоваться принципами этики и деонтологии.

Однако существует мнение, что детскому невропатологу или врачу-генетику не следует брать на себя такую ответственность, что он должен только изложить факты, а решение вопроса относительно целесообразности деторождения родители могут принимать самостоятельно.

Пренатальную диагностику проводят в семьях, отягощенных наследственной патологией. Ее осуществляют в первой половине беременности с помощью цитогенети-

ческого, биохимического, иммунологического и инструментального методов анализа. Таким путем чаще всего диагностируют хромосомную патологию и наследственные дефекты обмена веществ, иногда определяют пол эмбриона или плода, а также выявляют грубые пороки развития.

С помощью ультразвукового исследования или амнио- и фетоскопии можно выявить анэнцефалию и гидроцефалию. Широко в пренатальной диагностике исследуют амниотическую жидкость и содержащиеся в ней клетки. С этой целью производят трансабдоминальный прокол стенки матки на 15—17-й неделе беременности и берут несколько миллилитров жидкости. Биохимическое исследование ее позволяет диагностировать некоторые наследственные дефекты обмена у плода, а путем цитогенетического анализа клеток жидкости можно выявить хромосомное заболевание. Изучение хроматина половых клеток или проведение кариотипирования помогает в определении пола плода.

В случае обнаружения ряда заболеваний у плода беременность следует прерывать.

Однако нужно отметить, что проведение пренатальной диагностики связано со многими техническими трудностями. Поэтому твердый ответ она дает не более чем в 20—40 % случаев. У нас в стране пренатальная диагностика еще не получила должного развития. В настоящее время открыто лишь несколько лабораторий такого назначения при крупных родовспомогательных учреждениях.

Вопрос об использовании генной инженерии для профилактики наследственных заболеваний остается открытым. Если он и будет решен, то только в отдаленном будущем.

Следует подчеркнуть, что решением вопросов диагностики и профилактики не ограничивается роль медико-генетического консультирования. Врач-генетик должен принимать участие также в коррекции генетического дефекта или во всяком случае посоветовать, где можно ее провести квалифицированно. Это в первую очередь касается ряда наследственных заболеваний обмена веществ, протекающих с поражением нервной системы (фенилкетонурия, галактоземия, болезнь Вильсона — Коновадова).

Рассмотрим принципы консультирования больных

с доминантными, рецессивными и сцепленными с полом заболеваниями*.

Аутосомно-доминантные наследственные заболевания возникают у гетерозигот по патологическому гену. В соответствии с закономерностями наследования, установленными Менделем, признак (болезнь) передается от одного из родителей или от более дальних прямых родственников. Нередко про доминантное заболевание говорят, что оно передается по вертикали, сверху вниз и обычно наблюдается не менее чем в трех поколениях. В связи с неполной пенетрантностью гена может быть пропуск болезни в одном из поколений. В ряде случаев у отца — матери или у бабушки — бабушки болезнь не выявляется. Это означает, что в половой клетке одного из родителей возникла свежая мутация (так называемая спорадическая болезнь).

Клинически наследственные и спорадические аутосомно-доминантные заболевания не отличаются друг от друга.

Основные признаки аутосомно-доминантного наследственного заболевания сводятся к следующему.

1. Больной ребенок рождается от больных родителей. Если родители здоровы, значит произошла свежая мутация в половой клетке (спорадическое заболевание).

2. Вероятность повторного заболевания в семье, в которой болен один из родителей, равна 50 % и не зависит от наличия или отсутствия болезни у предыдущего ребенка. При спорадической болезни вероятность повторного заболевания равна популяционной частоте заболевания.

3. Соотношение больных по полу обычно бывает одинаковым.

4. Ребенок с наследственным заболеванием, достигнув детородного возраста, может иметь потомство, в котором соотношение больных и здоровых детей составит 1:1. У здорового ребенка из семьи, где имеются больные дети, в дальнейшем будет только здоровое потомство. Это правило касается доминантных болезней с полной пенетрантностью, когда носителем патологического гена является больной. При снижении пенетрантности степень генетического риска уменьшается.

К наиболее распространенным аутосомно-доминантным

* Принципы консультирования хромосомных заболеваний и пороков развития нервной системы рассматриваются соответственно в книге «Неврология детского возраста» (1985) и в гл. XXIII настоящего издания.

наследственным заболеваниями, протекающим с поражением нервной системы, относятся нейрофиброматоз, туберозный склероз, миотония Томсена, миодистрофия Ландузи — Дежерина и др.

Аутосомно-рецессивные наследственные заболевания возникают у гомозигот по патологическому гену. Мутация появляется у далеких предков и передается из поколения в поколение. Носителем патологического гена являются практически здоровые люди.

Выделяют ряд основных признаков аутосомно-рецессивного заболевания.

1. Подавляющее число больных рождаются у внешне здоровых родителей. Болезнь распространяется как бы по горизонтали, поскольку в одной семье могут быть несколько больных детей.

2. Вероятность повторного заболевания в семье не зависит от того, болен или здоров предыдущий ребенок, и равна 1:3.

3. Соотношение больных по полу обычно одинаковое.

4. В браке больного родителя со здоровым все дети являются гетерозиготными здоровыми носителями гена.

5. В браке больного родителя с носителем той же болезни соотношение больных и здоровых детей составляет 1:1.

6. Частота кровнородственных браков в семьях, где имеются больные, повышена.

7. Болезнь чаще встречается в тех популяциях или изолятах, где больше распространен патологический ген.

Некоторые аутосомно-рецессивные заболевания поддаются пренатальной диагностике.

К наиболее распространенным аутосомно-рецессивным заболеваниям, протекающим с поражением нервной системы, относятся спинальная амиотрофия Верднига — Гоффманна, синдром Луи-Бар, галактоземия, гепатоцеребральная дистрофия, гомоцистинурия, болезни Гоше, Ниманна — Пика, Тея — Сакса, фенилкетонурия, мукополисахаридозы.

Заболевания, сцепленные с полом, развиваются в том случае, когда мутация локализуется в X-хромосоме. В связи с этим их называют также болезнями, сцепленными с X-хромосомой. Данные заболевания проявляются только у лиц мужского пола, а лица женского пола являются здоровыми носителями патологического гена.

Для сцепленных с X-хромосомой заболеваний характерны следующие особенности наследования.

1. Дочери больного отца получают патологический ген и служат в 100 % его носителями.

2. Дочери от носителя-матери получают патологический ген в 50 % случаев. Таким образом, женщина-носитель наследует патологический ген как от отца, так и от матери.

3. Сыновья от носителя-матери наследуют патологический ген также в 50 % случаев и являются больными.

4. Лица женского пола бывают больны лишь в том случае, если получают патологические гены от больного отца и от носителя-матери или когда имеют кариотип X⁰, причем, если X-хромосома несет ген болезни.

Указанные признаки позволяют анализировать родословную и определить вероятность повторения заболевания в семье. Так, если у здоровых супругов родилось два больных сына, значит их мать является 100 % носителем патологического гена. С большой долей вероятности женщину можно считать носителем такого гена, если у нее имеется больной сын и если один из ближайших родственников по мужской линии (муж, брат, дядя) болен тем же заболеванием. Все эти признаки дают возможность достаточно точно установить характер родословной и прогнозировать вероятность повторного заболевания в семье.

Необходимо сказать, что все сцепленные с X-хромосомой заболевания поддаются пренатальной диагностике, позволяющей установить пол эмбриона.

К наиболее распространенным, сцепленным с X-хромосомой заболеваниям, протекающим с поражением нервной системы, относятся псевдогипертрофическая миодистрофия Дюшенна, синдром Хантера и др.

Глава XXIV. НЕВРОЗЫ

Неврозы — психогенные заболевания, в основе которых лежат нарушения высшей нервной деятельности. Клинически они проявляются аффективными непсихотическими (страхи, тревога, депрессия, колебания настроения и пр.), соматовегетативными и двигательными расстройствами, которые переживаются как чуждые, болезненные явления и имеют тенденцию к обратному развитию и компенсации.

Патогенез. Собственно патогенезу неврозов предшествует этап психогенеза, во время которого происходит

психологическая переработка личностью психотравмирующих переживаний, заряженных более или менее интенсивным отрицательным аффектом. В этом процессе участвуют защитно-компенсаторные психологические механизмы (переключение, подавление, дезактуализация и др.). При сильном и стойком отрицательном аффекте, связанном с психотравмирующими переживаниями, при слабом механизме «психологической защиты», наличии определенных внешних и внутренних условий происходит, согласно данным В. В. Ковалева (1979), психологический «срыв», ведущий к «срыву» высшей нервной деятельности в результате перенапряжения нервных процессов и их подвижности. И. П. Павлов (1900—1936) и его ученики (Б. Н. Бирман, 1939; М. К. Петрова, 1941; А. Г. Иванов-Смоленский, 1952; П. К. Анохин, 1956) установили основные типы и формы нарушений высшей нервной деятельности при неврозах. Это ослабление силы основных нервных процессов, их патологическая инертность или подвижность, фазовые состояния корковой деятельности, возникновение патологических систем, нарушения взаимодействия первой и второй сигнальных систем и др. Изучение И. П. Павловым и его школой патофизиологии неврозов имеет важное методологическое значение для создания естественнонаучной материалистической концепции психогенных заболеваний в противовес теории так называемой глубинной психологии, в том числе психоанализа З. Фрейда и некоторым другим субъективно-идеалистическим направлениям, пытавшимся трактовать неврозы с позиций чисто психологических в значительной степени умозрительных представлений. В последующем П. К. Анохин (1975), Н. И. Гращенков (1964) и их сотрудники установили многоуровневый характер патодинамической функциональной системы при неврозах, в основе деятельности которой наряду с корковыми механизмами лежат механизмы лимбико-ретикулярного комплекса и гипоталамуса. В 1974 г. В. В. Бобкова обнаружила, что при разных клинических формах неврозов выявляется различная биоэлектрическая активность коры полушарий большого мозга и передних отделов ствола.

Важная роль в патогенезе неврозов принадлежит также биохимическим сдвигам. При неврозах, согласно данным Б. Д. Карвасарского (1980), в частности, выявляются определенные изменения обмена адреналина, норадрена-

лина, снижение содержания ДОФА и дофамина в биологических жидкостях вследствие истощения симпатико-адреналовой системы при хроническом стрессе и биохимических нарушений в результате расстройств в системе гипоталамус — гипофиз — кора надпочечников. Вместе с тем возрастные особенности патогенеза неврозов у детей и подростков мало изучены.

Проявления неврозов у детей и младших подростков отличаются возрастными особенностями, обусловленными незавершенностью или рудиментарностью симптоматики, преобладанием соматовегетативных и двигательных расстройств, слабостью или отсутствием личностного осознания имеющихся нарушений. Неврозы нередко возникают в форме непосредственной реакции на психотравму (невротическая реакция) без глубокой внутренней переработки психотравмирующих переживаний. Эти особенности обуславливают преимущественно «моносимптомный» характер невротических расстройств и, по данным Г. В. Козловской и С. В. Лебедева (1977), статистически достоверное преобладание системных невротических нарушений (32,8 %) по сравнению с общими невротическими нарушениями (27,9 %) и расстройствами смешанного типа.

Классификация. Неврозы у детей и подростков по рекомендации В. В. Ковалева (1979, 1986) принято делить на общие и системные.

Среди общих неврозов наиболее распространены неврозы страха, навязчивых состояний, депрессивный невроз. К этой же группе относятся истерический, астенический (неврастения), ипохондрический неврозы.

Основными клиническими формами системных неврозов являются невротические заикание, тики, расстройства сна, аппетита, энурез, энкопрез и так называемые патологические привычные действия.

Клиника. Несмотря на наличие при всех неврозах общих проявлений, их различные клинические формы отличаются существенной спецификой расстройств.

Выделение *невроза страха* в самостоятельную клиническую форму дискуссионно. Однако большинство детских и ряд общих психиатров считают невроз страха самостоятельной клинической формой.

Клиническим признаком данной патологии являются страхи сверхценного содержания, т. е. предметные страхи, связанные с психотравмирующей ситуацией и обуславливающие особое сверхценно-боязливое отношение к объек-

там и явлениям, вызывающим аффект страха. Страхи, как правило, возникают приступообразно и длятся 10—30 минут, проявляясь выраженной тревогой, нередко аффективными галлюцинациями и иллюзиями, а также вазовегетативными нарушениями. Содержание страхов зависит от возраста.

У детей дошкольного и дошкольного возраста преобладают страхи темноты, одиночества, животных, персонажей из сказок, кинофильмов или придуманных родителями с «воспитательной» целью («черный дядька», «старик», «милиционер» и т. п.). Вариант неврозов страха, возникновение которых связано с непосредственным испугом, называют неврозом испуга.

У детей младшего школьного возраста, особенно у первоклассников, иногда наблюдается вариант невроза страха, называемый на западе «школьным неврозом». В этом случае у ребенка возникает сверхценный страх школы с непривычными для него дисциплиной, режимом, строгими учителями и т. п. Страх школы сопровождается отказом от ее посещения, уходами из школы, из дома, нарушениями навыков опрятности (дневной энурез, энкопрез), сниженным фоном настроения. К «школьному неврозу» более склонны дети, которые до школы воспитывались в домашних условиях, вне организованного детского коллектива.

В препубертатном и пубертатном возрасте тематика страхов в основном связана с мыслями и представлениями о возможной болезни и смерти, а сами страхи обычно приобретают характер ипохондрических опасений. Например, у 13-летней девочки после того, как она явилась свидетелем тяжелого сердечного приступа у матери с потерей сознания, появилось опасение, что мать умерла, и, как следствие, развились повторные приступы страха смерти от остановки сердца. Эти приступы сопровождались выраженной вегетативной реакцией (сердцебиение, затрудненное дыхание, неприятные ощущения в области сердца, дрожь, потливость), двигательным беспокойством, требованиями оказания срочной медицинской помощи.

В отличие от больных с навязчивыми ипохондрическими страхами (нозофобиями) у детей и подростков с неврозом страха не только во время приступа, но и вне его отсутствует сознание чуждости, болезненности страхов и активное стремление их преодолеть.

Течение неврозов страха, согласно исследованиям

Н. С. Жуковской (1972), может быть кратковременным или затяжным (от нескольких месяцев до 2—3 лет). Первый тип течения чаще встречается у детей младшего возраста при отсутствии «измененной почвы» (резидуально-органической недостаточности, невропатического состояния, тревожно-мнительных черт характера и т. п.). Второй тип наблюдается обычно у детей школьного возраста и подростков. Его исходом может быть невротическое развитие личности, сопровождающееся формированием различных патологических черт характера.

При *неврозе навязчивых состояний* в клинической картине преобладают разнообразные навязчивые явления, т. е. движения, действия, страхи, опасения, представления, мысли, возникающие неотступно, вопреки желанию больного, который, сознавая их необоснованный болезненный характер, безуспешно стремится их преодолеть. Основными видами навязчивостей у детей являются навязчивые движения и действия (обсессии) и навязчивые страхи (фобии). В зависимости от преобладания тех или иных условно выделяют невроз навязчивых действий (обсессивный невроз) и невроз навязчивых страхов (фобический невроз). Часто встречаются и смешанные навязчивости. У подростков определенное место в структуре невроза могут занимать навязчивые мысли и представления (идеаторные навязчивости), которые, однако, всегда сочетаются с другими видами навязчивости.

Обсессивный невроз у детей дошкольного и младшего школьного возраста выражается преимущественно навязчивыми движениями — навязчивыми тиками, а также относительно простыми навязчивыми действиями.

Навязчивые тики представляют собой разнообразные произвольные движения — мигания, наморщивания кожи лба, переносы, повороты головы, подергивания плечами, «шмыгание» носом, «хмыкание», покашливания (респираторные тики), похлопывания кистями рук, прищипывания ногами. Тикоидные навязчивые движения связаны с эмоциональным напряжением, которое снимается двигательным разрядом и усиливается при задержке навязчивого движения. Навязчивые тики часто сочетаются с навязчивыми страхами или опасениями (фобиями). Тики осознаются как чуждые, болезненные, как «дурная привычка», в связи с чем дети пытаются замаскировать или скрыть их.

Навязчивые действия, складывающиеся из сочетания

ряда движений, совершаемых в строго определенной последовательности, называются ритуалами. При неврозе навязчивости обычно наблюдаются относительно простые ритуалы, играющие символически защитную роль в преодолении навязчивых страхов и опасений. Ребенок с навязчивым страхом загрязнения часто моет руки или отряхивает их, школьник с навязчивым страхом получить плохую оценку за письменную работу навязчиво подчеркивает или многократно обводит буквы, ребенок или подросток, испытывающий опасения по поводу собственного здоровья или здоровья родителей либо неудачи на экзамене и т. п., несколько раз дотрагивается до определенных предметов, своеобразно ходит, бросает взгляд в каком-то одном направлении. Описанные навязчивые действия уменьшают интенсивность эмоционального напряжения, связанного с навязчивыми страхами и опасениями.

При фобическом неврозе у детей младшего возраста преобладают навязчивые страхи загрязнения, острых предметов (например, иголок), закрытых помещений. Детям старшего возраста и подросткам более свойственны навязчивые страхи болезни (кардиофобии, канцерофобия и др.) и смерти, страх подавиться при еде, покраснеть в присутствии посторонних, страх устного ответа в школе.

Изредка у подростков встречаются контрастные навязчивые переживания. К ним относятся хульные и кощунственные мысли, т. е. представления и мысли, противоречащие желаниям и нравственным установкам, например представления о любимой матери как о грязной порочной женщине, навязчивые бранные мысли по отношению к близким людям, любимым учителям и т. п. Еще более редкой формой контрастных навязчивостей у детей и подростков являются навязчивые влечения, например навязчивое желание прыгнуть с балкона, ударить кого-либо из близких острым предметом и т. п. Все эти переживания не реализуются и сопровождаются тревогой и страхом.

Невроз навязчивых состояний отличается выраженной склонностью к затяжному рецидивирующему течению, чему способствуют тревожно-мнительные черты характера.

Депрессивный невроз представляет собой группу психогенных невротических заболеваний. В его клинической картине ведущее место занимает депрессивный сдвиг настроения. К данному варианту неврозов относится

также реактивная депрессия невротического уровня. В этиологии этого невроза основная роль принадлежит ситуациям, связанным с болезнью, смертью, разводом родителей, длительной разлукой с ними, а также сиротству, воспитанию нежеланного ребенка по типу Золушки, переживанию собственной неполноценности в связи с физическим или психическим дефектом.

Типичные проявления депрессивного невроза наблюдаются в пубертатном и отчасти препубертатном возрасте. При нем на первый план выступает подавленное настроение, сопровождающееся грустным выражением лица, бедной мимикой, тихой речью, замедленными движениями, плаксивостью, общим снижением активности, стремлением к одиночеству. В высказываниях больного преобладают психотравмирующие переживания, а также мысли о собственной малоценности, низком уровне способностей. Такие дети считают себя хуже сверстников. У них, как правило, снижается школьная успеваемость, отмечаются соматовегетативные расстройства (снижение аппетита, уменьшение массы тела, запоры, бессонница).

Возрастной особенностью депрессивного невроза у детей является его атипичность и доминирование в клинической картине так называемых эквивалентов депрессии. Основными эквивалентами невротической депрессии являются, с одной стороны, психопатоподобные состояния, сопровождающиеся раздражительностью, озлобленностью, грубостью, агрессивностью, склонностью к различным реакциям протеста, а с другой — разнообразные соматовегетативные расстройства: энурез, энкопрез, диспептические расстройства, нарушения аппетита, ритма сна и бодрствования у детей младшего возраста, стойкие головные боли, вазовегетативные расстройства, упорная бессонница у детей старшего возраста и подростков.

В связи с выраженной атипичностью невроза его диагностика, особенно у детей младшего возраста, весьма затруднительна и требует применения наряду с клиническим проспективных патопсихологических исследований, способствующих выявлению депрессивных переживаний.

Истерический невроз — психогенное заболевание, характеризующееся разнообразными (соматовегетативными, моторными, сенсорными, аффективными) расстройствами невротического уровня, в возникновении и проявлении которых ведущая роль принадлежит, как считает А. М. Свядоц (1982), психогенетическому механизму «условной

приятности или желательности» для больного данных расстройств. Так, фиксированные по механизму «условной желательности» головные боли, астмоидные приступы удушья, астазия — абазия (невозможность стоять и ходить при отсутствии истинных парезов и параличей мышц нижних конечностей) могут служить «защитой» от тягостных переживаний, связанных с неуспеваемостью или каким-то конфликтом в школе, поскольку ребенок или подросток в таких случаях считается больным, что и оправдывает его отставание в учебе и избавляет от необходимости посещать школу.

В этиологии истерического невроза важная роль принадлежит истероидным чертам личности (демонстративность, «жажда признания», эгоцентризм), а также психическому инфантилизму.

В клинике истерических расстройств у детей ведущее место занимают моторные и соматовегетативные нарушения: астазия — абазия, истерические парезы и параличи конечностей (преимущественно нижний парапарез), охватывающие всю конечность либо ее часть, истерические афонии, рвоты, задержки мочеиспускания, головные боли, обмороки, псевдоалгические явления (т. е. жалобы на боли в тех или иных частях тела — животе, груди и т. д. при отсутствии органической патологии соответствующих систем и органов, а также объективных признаков боли).

В младшем детском возрасте относительно часто встречаются рудиментарные (примитивные) аффективно-моторные припадки. При этом дети с криками и плачем падают на пол, разбрасывают конечности, бьются об пол, что сопровождается аффект-респираторными приступами. Это возникает в связи с обидой, наказанием ребенка, отказом выполнить его требования и т. д. Аффект-респираторный приступ начинается с описанного выше примитивного истерического аффективно-моторного припадка. Вслед за этим наступают прерывистые глубокие вздохи, которые завершаются полной остановкой дыхания в экспираторной фазе и приводят к развитию цианоза. При этом сознание полностью не выключается. Приступ заканчивается спустя 15—30 секунд (иногда длится несколько дольше), после чего нередко возобновляется плач. Более длительное отсутствие дыхания обычно сопровождается выключением сознания и развитием генерализованных судорог. В связи с этим аффект-респираторные приступы необходимо дифференцировать от эпилептических припад-

ков. Возникновение последних не зависит от изменения аффективного состояния и не характеризуется свойственной аффект-респираторным приступам последовательностью развития. Кроме того, после аффект-респираторных приступов не наступает выраженная сонливость или оглушение, что часто имеет место после эпилептического припадка. Аффект-респираторные приступы, как правило, возникают у детей, склонных к невропатическим реакциям, а также при неправильном воспитании по типу «кумир семьи» (чаще у мальчиков).

Наиболее редко у детей и подростков встречаются истерические сенсорные расстройства: гипер- и гипозестезия кожи и слизистых, истерическая слепота (амавроз).

Полностью истерический невроз может сформироваться лишь у подростков, у которых он имеет тенденцию к затяжному течению и может перейти в истерический вариант невротического развития личности.

Астенический невроз (неврастения) — психогенное заболевание, в клинической картине которого ведущее место занимает астенический синдром (синдром раздражительной слабости). Возникновению неврастения у детей и подростков способствуют соматическая ослабленность, перегрузка различными дополнительными занятиями. Патологические механизмы неврастения, согласно исследованиям И. П. Павлова и представителей его школы, связаны со «слабостью основных нервных процессов у лиц слабого или возбудимого типа и среднего человеческого типа высшей нервной деятельности». По мнению А. Г. Иванова-Смоленского (1952), в начальной стадии неврастения преобладает слабость внутреннего торможения, во второй — к этому присоединяется слабость процесса возбуждения, в третьей — слабость обоих нервных процессов с выраженным преобладанием запредельного торможения.

Астенический невроз в выраженной форме встречается только у детей школьного возраста и подростков. К основным его проявлениям следует отнести повышенную раздражительность, несдержанность, гневливость и в то же время — истощаемость аффекта, легкость перехода к плачу, утомляемость, плохую переносимость любого психического напряжения. Наряду с этим характерны вегетодистония, сниженный аппетит, расстройства сна; у детей более младшего возраста — двигательная расторможенность, неусидчивость, склонность к лишним движе-

ниям. По данным Н. А. Лобиковой (1972, 1973), невротения у детей и подростков имеет выраженную тенденцию к затяжному течению и склонность к переходу в невротическое развитие (формирование) личности с закреплением астенических, ипохондрических или аффективно-возбудимых черт характера.

Ипохондрический невроз — невротические расстройства, в структуре которых преобладают чрезмерная озабоченность своим здоровьем и склонность к необоснованным опасениям по поводу возможности развития того или иного заболевания. Данная форма встречается в основном у подростков. Она проявляет тенденцию к переходу в невротическое развитие (формирование) личности ипохондрического типа. Вопрос относительно существования ипохондрического невроза как самостоятельного заболевания пока остается спорным.

Системные неврозы* у детей встречаются несколько чаще общих неврозов.

Невротические расстройства сна у детей и подростков встречаются весьма часто, однако изучены они недостаточно. В их этиологии существенную роль играют различные психотравмирующие факторы, особенно те, которые действуют в вечерние часы. Патогенетические механизмы невротических расстройств сна сложны и трактуются по-разному. Определенное значение при решении данного вопроса придается нарушениям продолжительности фаз «медленного» и «парадоксального» сна, а также изменениям их распределения в разных циклах сна.

Клиника невротических расстройств сна выражается нарушениями засыпания, беспокойным сном, сопровождающимся частыми движениями, пробуждениями, расстройством глубины сна, снохождениями и сноговорениями.

Невротические расстройства аппетита (анорексия) — группа системных психогенных расстройств, характеризующихся различными нарушениями пищевого режима в связи с первичным снижением аппетита. Чаще невротическая анорексия наблюдается в раннем и дошкольном возрасте. Непосредственным поводом к возникновению невротической анорексии нередко являются попытка матери насильно накормить ребенка, перекармливание, случайное совпадение по времени момента кормления

* Некоторые из этих неврозов (невротические тики, ночной энурез, энкопрез, заикание) подробно описаны в соответствующих главах.

с возникновением какого-либо неприятного впечатления.

Патологическими привычными действиями называют группу специфических для детей и подростков психогенных нарушений норм поведения, в основе которых лежит болезненная фиксация произвольных действий, свойственных детям раннего возраста. Из них наиболее распространены сосание пальцев, кусание ногтей (онихофагия), генитальные манипуляции (раздражение половых органов, завершающееся оргазмом), напоминающие онанизм (мастурбацию). Реже встречаются болезненное стремление выдергивать или выщипывать волосы на волосяной части головы и бровях (трихотилломания) и ритмическое раскачивание головой и туловищем (яктация) перед засыпанием у детей первых двух лет жизни.

Диагностика. Неврозы необходимо дифференцировать прежде всего от резидуально-органических и соматогенных непроцессуальных неврозоподобных состояний, а также от процессуальных неврозоподобных состояний при вялотекущей шизофрении. Понятие «неврозоподобные состояния» было введено в психиатрию и невропатологию в начале XX в. для отграничения расстройств невротического уровня в широком смысле от неврозов, т. е. психогенных невротических нарушений. В. В. Ковалев (1979) и А. Б. Смулевич (1987) различают 2 группы неврозоподобных расстройств: непроцессуальные (в основном резидуально-органические и соматогенные) и процессуальные (при вялом течении эндогенных заболеваний). Общим для всех неврозоподобных расстройств является невротический (непсихотический) уровень их проявлений независимо от генеза.

Основными критериями отграничения непроцессуальных неврозоподобных расстройств от неврозов в собственном смысле служат: 1) отсутствие их психогенеза (т. е. психической травмы как первопричины возникновения и течения, «психологической понятности», сверхценности болезненных переживаний); 2) отсутствие закономерной этапности в виде смены психогенной реакции, состояния, развития; 3) обязательное наличие психоорганического фона — психоорганических нервно-психических, психологических, соматовегетативных расстройств, включая минимальную мозговую дисфункцию, т. е. особое органически обусловленное изменение нервно-психической реактивности.

Дополнительными критериями отграничения непроцес-

суальных неврозоподобных расстройств от невротических следует считать такие особенности первых, как мономорфность, монотонность, тенденция к трансформации в более грубые органические расстройства: «снижение уровня личности», эпилептиформные состояния, гипоталамические и гипоталамо-эндокринные синдромы при воздействии дополнительных экзогенноорганических вредностей — черепно-мозговых травм, инфекций, интоксикаций.

Внутренними условиями, способствующими возникновению непроецессуальных неврозоподобных расстройств, являются патологически протекающий пубертатный криз, декомпенсация ранней резидуально-органической церебральной недостаточности в периоды возрастных кризов, особенно в пубертатном возрасте, соматические заболевания.

Основные критерии отграничения процессуальных неврозоподобных расстройств от невротических: 1) тенденция к появлению расстройств иного психопатологического круга: паранояльных, сенестопатически-ипохондрических, обсессивно-фобических, расстройств влечений; 2) отрыв основных психопатологических феноменов от психотравмирующих переживаний, утрата ими «психологической понятности»; 3) отсутствие тенденции к закономерной этапности (смена психогенной реакции, состояния и невротического развития личности); 4) тенденция к динамике с появлением негативных симптомов: расстройств мышления, сужения круга интересов, снижения эмоционально-волевых свойств личности, возникновения разнородных психопатоподобных расстройств (процессуальная психопатизация).

Лечение. В основе терапии неврозов лежит главным образом применение психотерапевтических методов. Выбор их определяется особенностями психогенеза невроза, характером и содержанием психотравмирующей ситуации, преобладающим синдромом, а также особенностями личности больного. При неврозах страха, депрессивном и астеническом неврозах показаны общепсихотерапевтические мероприятия («психотерапевтическая атмосфера», «психотерапевтический режим»), рациональная психотерапия, «психотерапия переключения и отвлечения». В случаях развития невроза навязчивых состояний и истерического невроза эффективны различные способы суггестивной психотерапии, особенно гипнотерапии.

У детей раннего и дошкольного возраста основным методом психотерапии невротических расстройств следует считать игровую психотерапию. При всех формах неврозов необходимо проводить семейную психотерапию, направленную на коррекцию внутрисемейных отношений, в том числе неправильного воспитательного подхода к ребенку. Однако это возможно лишь в благополучной семье. В противном случае целесообразнее больного ребенка помещать в детский психоневрологический санаторий или санаторную школу с психоневрологическим режимом.

В комплексном лечении неврозов определенная роль принадлежит медикаментозной терапии транквилизаторами, антидепрессантами и психостимуляторами. При некоторых системных неврозах, например невротических тиках, показаны малые нейролептики, к примеру этаперазин. Наряду с этим рекомендуются разнообразные общеукрепляющие средства (витамины, глюконат кальция, препараты железа и др.), физиотерапевтические процедуры (дарсонвализация, электрофорез кальция и брома, электросон), иногда эффективна иглорефлексотерапия.

Немалая роль в комплексе лечебных мероприятий принадлежит лечебной педагогике, направленной на укрепление веры пациентов в свои силы и возможность выздоровления, на преодоление чувства неполноценности, а также на устранение пробелов в усвоении школьной программы.

Профилактика. Для предупреждения неврозов у детей и подростков прежде всего должны быть приняты психогигиенические меры, направленные на нормализацию внутрисемейных отношений и коррекцию неправильного воспитания. Учитывая важную роль в этиологии неврозов особенностей характера ребенка, целесообразно проводить воспитательные мероприятия по психическому закаливанию детей с тормозимыми и тревожно-мнительными чертами характера, а также склонных к невропатическим состояниям. Таковыми являются мероприятия по формированию активности, инициативы, преодолению трудностей, дезактуализация пугающих обстоятельств (темнота, разлука с родителями, незнакомые люди, животные и т. п.). Существенное значение имеет и воспитание в коллективе с индивидуализацией подхода, подбором товарищей определенного склада характера.

Глава XXV. ТИКИ

Среди пограничных нервно-психических расстройств у детей значительный удельный вес занимают тики. Это в большинстве случаев быстрые, клонические подергивания в области лица, шеи, плечевого пояса; реже они распространяются на туловище, верхние и нижние конечности.

Несмотря на многочисленные исследования отечественных и зарубежных авторов, пожалуй, нет другой такой области в детской невропатологии, где было бы столько же различных точек зрения, как в сфере вопросов, касающихся причин возникновения и механизмов развития тикоидных гиперкинезов. Подтверждением сказанному является обилие терминологических обозначений, с помощью которых делается попытка отразить этиологию поражения (органические, функциональные, нервные, псевдозащитные, навязчивые, псевдонавязчивые тики, тикозные движения и многие другие). Такое множество определений тиков направлено фактически на решение одного кардинального вопроса: является ли тик и в каких случаях проявлением органического заболевания нервной системы или это один из признаков невроза.

Этиология, патогенез. В возникновении тиков играют роль текущие или перенесенные органические заболевания головного мозга, острые или хронические психотравмирующие факторы, соматические заболевания (особенно очаги фокальной инфекции), рефлекторные воздействия. Каждый из перечисленных обобщенных факторов может носить весьма разнообразный характер. Так, в случае органических заболеваний головного мозга тики могут быть постэнцефалическими, токсическими (в том числе и вследствие приема различных медикаментозных препаратов), посттравматическими. Весьма разнообразны по характеру и психологической значимости для ребенка различные психотравмирующие конфликтные ситуации, которые могут быть причиной возникновения психогенных тиков. В то же время наличие, например, органического церебрального процесса и тиков не всегда следует рассматривать как причинно-следственные взаимоотношения.

Механизм возникновения тиков сложен и по многим вопросам окончательно не решен.

На основании проведенных Г. Г. Шанько (1968—1974)

исследований было установлено, что у 91 % детей, страдающих тиками, имеет место слабо выраженная неврологическая микроорганика, проявляющаяся асимметрией черепной иннервации, нарушением мышечного тонуса и координации движений, неравномерностью сухожильно-периостальных и брюшных рефлексов. Однако эти изменения носят непостоянный характер и не укладываются в рамки конкретного неврологического синдрома. Указанные расстройства были следствием легкой перинатальной патологии или возникали в раннем детском возрасте. На это указывают отягощенный акушерский анамнез, наличие токсикозов беременности, угроза выкидыша и соматические заболевания у матери, затяжные или стремительные роды, кратковременная асфиксия плода, применение в ряде случаев акушерских пособий или оперативное вмешательство в родах, энцефалические реакции в грудном и преддошкольном возрасте. Результаты электрофизиологических исследований (нистагмография, биоэлектрическая активность головного мозга и мышц, реоэнцефалография) свидетельствуют о наличии органической церебральной дисфункции, преимущественно в области экстрапирамидной системы и глубинных структур головного мозга.

В возникновении экстрапирамидных заболеваний вообще и гиперкинезов в частности существенную роль играют нарушения обмена биологически активных веществ, осуществляющих центральную медиацию. По данным Н. П. Бехтеревой с соавторами (1967), гиперкинезы развиваются вследствие повышения некоторых специфических (холинергических) воздействий на кору полушарий большого мозга и выпадения тормозящих адренергических или серотонинергических влияний в сфере сложной системы, имеющей отношение к осуществлению двигательных актов. По нашим данным, при тиках у детей наблюдаются холинергическая субкомпенсация, выраженное увеличение содержания гистамина в крови, снижение экскреции катехоламинов и нарушения в системе серотонин — моноаминоксидаза. Указанный дисбаланс между функциями холинергических и адренергических систем, по-видимому, обусловлен нарушениями в гипоталамической области. Этот органический фон — «слабое место в организме» (*locus minoris resistentiae*) — длительное время может вполне компенсироваться. Но под влиянием самых разнообразных факторов может наступить деком-

пенсация, и тогда возникают тики. Чем больше выражена эта недостаточность (ранимость) подкорковых структур, тем в меньшей степени требуется дополнительная вредность для развития тиков или гиперкинезов другого характера. Становится понятным, почему одни и те же внешние воздействия (например, психотравма) вызывают у разных детей совершенно различные по внешним проявлениям церебральные нарушения. Все зависит от особенностей преморбидного состояния ребенка, наличия или отсутствия врожденной либо приобретенной недостаточности определенных образований головного мозга.

Однако несмотря на частую выявляемость органического церебрального дефекта, тики не однородны. Особенности их клиники и течения во многом определяются теми дополнительными экзо- и эндогенными воздействиями, которые способствуют декомпенсации неврологических нарушений или вызывают новые органические церебральные расстройства.

Клиника, классификация. По внешним проявлениям тики представляют собой неритмичные, стереотипные движения в виде частого мигания одним или двумя глазами, поднятия бровей, наморщиваний лба, подергиваний в области щек, крыльев носа, выворачивания губ, открываний рта, вытягивания шеи кпереди или в стороны, вращения головы, пожимания плечами. Нередко встречается судорожное заведение глазных яблок вверх или в стороны (судорога взора), а также вращение ими по орбите. Возможны и более сложные двигательные акты: топтание на месте, приседание при ходьбе, своеобразная вычурная походка, сгибание-разгибание в различных суставах.

В зависимости от причины возникновения (в том числе провоцирующих факторов) и механизмов развития Г. Г. Шанько (1983) подразделяет тики на следующие группы: органические, психогенные (навязчивые и невротические), неврозоподобные, рефлекторные, тики и тикообразные гиперкинезы при других заболеваниях и патологических состояниях.

Органические тики возникают вследствие текущих или перенесенных органических заболеваний головного мозга. Из текущих болезней в прошлом ведущая роль в возникновении тиков принадлежала ревматическому энцефалиту, в настоящее время — инфекционно-аллергическим энцефалитам другой этиологии. Из перенесенных заболеваний

наибольшее значение имеют вирусные энцефалиты, изредка — последствия черепно-мозговых травм. Органические тики носят простой, элементарный, характер, отличаются стойкостью и однообразием (стереотипностью) двигательных расстройств.

Психогенные тики возникают на фоне острой или хронической психотравмирующей ситуации. В соответствии с классификацией неврозов на общие и системные, предложенной В. В. Ковалевым (1974), в данной группе следует различать навязчивые (встречаются реже) и невротические тики. Имеются некоторые различия между ними как проявлениями различных групп неврозов.

Навязчивые тики встречаются крайне редко у детей дошкольного возраста. Наиболее часто они бывают в 11—14 лет. Эти тики довольно сложны и необычны (своеобразные ритуалы), сочетаются с другими симптомами навязчивости (навязчивые страхи, мысли и действия). Психическая травма в таких случаях носит, как правило, длительный, хронический характер.

Невротические тики наиболее часто бывают в дошкольном и раннем школьном возрасте. По внешним проявлениям они вначале носят характер простых, а затем сложных двигательных актов. При этом одни произвольные движения часто сменяются другими. Кроме того, почти во всех случаях имеют место и иные невротические нарушения, преимущественно со стороны эмоционально-волевой сферы. Следовательно, клинические признаки данной формы системного невроза носят полисимптомный характер. В первые 3 года жизни у больных детей нередко отмечается ранняя детская нервность.

Невротические тики возникают одинаково часто под влиянием как острой, так и хронически действующей психотравмирующей ситуации. Последняя обычно усиливается при неправильном или противоречивом воспитании, деспотизме родителей или, наоборот, при гиперопеке, что особенно характерно для неполных семей.

По нашим данным, почти у половины больных с психогенными тиками отмечается школьная неуспеваемость в связи с перегрузкой — многие из них обучаются в школах с различным уклоном, некоторые посещают одновременно несколько школ, не имея ни желаний, ни соответствующих способностей. На этом фоне возникает конфликт между чувством долга и возможностями ребенка.

Неврозоподобные тики как псевдоневротические моно-

симптомные двигательные расстройства возникают без видимых экзогенных воздействий на фоне ранней церебральной резидуально-органической и (или) текущей соматической патологии. По клинической картине они занимают промежуточное положение между тиками органическими и психогенными, но более схожи с первыми. В данном случае роль провоцирующего фактора, по-видимому, играет хроническая соматическая патология. В анамнезе больных детей часто отмечаются ранняя детская нервность, гиперактивность. Тики этой группы бывают как простыми, так и сложными, носят рецидивирующий характер и весьма изменчивы по своим внешним признакам.

Неврозоподобные тики, как и неврозоподобные состояния вообще, — большая группа различных нарушений, вероятно, неоднородных по этиологии и патогенезу.

Рефлекторные тики — это преимущественно простые, стереотипные произвольные движения, возникающие по принципу биологически нецелесообразных условных рефлексов в связи с длительным локальным раздражением тканей. Примером могут служить блефароспазм после конъюнктивита; шмыгающие движения носом после ринита; подергивания головы в стороны из-за ниспадающих на лоб волос; открывания рта после воспалительных заболеваний губ и т. д.

К *тикам и тикообразным гиперкинезам при других заболеваниях и патологических состояниях* относятся, например, своеобразные тики лица и рук при заикании в начале разговора (своеобразные жестикуляции), подергивания в области лица на фоне возникающих контрактур при неврите лицевого нерва, тики, обусловленные лицевыми болями.

В течение последних 15—20 лет произошел определенный патоморфоз этиологии тиков у детей. Так, органические тики в настоящее время встречаются значительно реже, чем в прошлом, что вызвано значительным уменьшением частоты возникновения ревматизма, который ранее был причиной различных неврологических расстройств, в том числе и гиперкинезов тикоидного характера.

Следует отметить, что до сих пор и в научном мире, и среди практических врачей широко используется классификация тиков, где они подразделяются на органические и функциональные. Такое противопоставление их друг

другу следует считать весьма упрощенным и необоснованным, тем более, что понятие «функциональное» применительно к неврологической патологии не имеет однозначного толкования. Если к функциональным заболеваниям или функциональным расстройствам относить болезни, не имеющие морфологической, т. е. материальной основы, то их нет и быть не может. В то же время в современной невропатологии признается правомочность понятия «функциональные болезни» и «функциональные синдромы», но используются они не для постановки конкретного диагноза, а для обозначения сборной группы различных нарушений. К функциональным болезням (синдромам), согласно рекомендациям Е. В. Шмидта (1981), относят те расстройства, при которых имеет место четкая диссоциация между минимальной органикой и резко выраженными субъективными нарушениями. Следует также помнить, что понятие «функциональное» нужно рассматривать намного шире, чем «психогенное»; между ними нельзя поставить знак равенства. «Психогенное» является только частью «функционального». В этой связи термин «функциональные тики» необходимо изъять из медицинского употребления, поскольку он слишком обширен и не отражает сущность того или иного вида произвольных движений.

Диагностика. Диагностика тиков как формы гиперкинезов не вызывает особых затруднений. Лишь в некоторых случаях простые односложные тики (например, мигания, заведение глазных яблок в стороны или вверх, повороты головы) необходимо дифференцировать от сложных абсансов с элементарным кратковременным автоматизмом. При абсансах, представляющих собой форму генерализованных припадков, наступают потеря сознания и полная амнезия. В противоположность этому подавляющее большинство тиков ребенок субъективно ощущает и, как правило, может воспроизводить (имитировать). При тиках вначале возникает непреодолимое желание совершить то или иное движение, но ребенок может усилием воли сдерживать его, испытывая дискомфорт. После выполнения данного движения наступает некоторое облегчение, сменяющееся желанием совершить его снова. Подобное не наблюдается у больных с абсансами.

В некоторых случаях практические врачи при наличии у больных локальных тиков необоснованно диагностируют малую хорею. Этому способствует тот факт, что ряд авторов

признают наличие атипичных, видоизмененных форм малой хорей, якобы иногда проявляющейся только в виде локальных гиперкинезов в области лица. Такое мнение следует признать ошибочным. Малая хорей как абсолютный симптом ревматизма с позиций неврологической синдромологии была и остается гиперкинетически-гипотоническим синдромом, характеризующимся неритмичными, нестереотипными, разнообразными движениями в различных частях тела и диффузной мышечной гипотонией. К тому же при малой хорее отмечаются общая слабость, быстрая утомляемость, усталость ребенка, бледность кожных покровов, нередко соответствующие изменения со стороны сердца и биохимических показателей крови. Подобные нарушения отсутствуют у детей с тиками. Такие дети, наоборот, часто проявляют «необузданную» гиперактивность.

На основании подробного анализа около 300 детей с гиперкинезами неревматической этиологии (большинство из них страдали тиками) нами установлено, что в 29 % случаев им был необоснованно поставлен диагноз малой хорей и проводилось противоревматическое лечение, не давшее эффекта.

Значительно большие трудности представляет дифференциальная диагностика органических и психогенных тиков. К настоящему времени предложен ряд критериев для определения тиков органического происхождения: наличие органических признаков поражения головного мозга, простой характер произвольных движений, их стойкость и малая зависимость от внешних факторов; локализация гиперкинезов в мышцах, не имеющих произвольной иннервации. Психогенные (невротические и навязчивые) тики отличаются большим полиморфизмом и сложностью гиперкинезов, характер их зависит от эмоционального состояния ребенка, они могут быть имитированы. Эти различия в принципе верны, однако в каждом конкретном случае могут терять свою значимость.

Наличие неврологической микроорганики не должно мешать постановке диагноза психогенных тиков, как проявлений невроза. Известно, что в возникновении неврозов — «болезни развития личности» — играет роль не только сила, длительность и переживаемость психогенной травмы, но и преморбидное состояние организма ребенка, в том числе наследственность, перенесенные заболевания, микросоциальное окружение и другие факторы. В этой

связи наличие органического церебрального дефекта способствует тому, что различные психотравмирующие конфликтные ситуации «находят» слабое звено в организме и вызывают тики. Характер произвольных движений также не может быть надежной гарантией в дифференциальной диагностике. Ведь и при невротических тиках гиперкинезы вначале могут быть простыми, однообразными произвольными движениями, а при навязчивых тиках в раннем школьном возрасте также могут встречаться элементарные движения. Не только психогенно обусловленные, но и органические тики нередко усиливаются при волнении, так как при них могут вторично возникать расстройства невротического уровня реагирования.

Наиболее характерна для органических тиков, по нашему мнению, причинно-следственная временная связь гиперкинезов с церебральными расстройствами. Тики обычно возникают на фоне текущего органического заболевания головного мозга или вскоре после острого периода (временная связь). Как для диагностики тиков ревматической этиологии требуется доказательство наличия ревматизма вообще, так и для диагностики психогенных тиков необходимо обоснование наличия невроза, обусловленного острой или хронической психогенной травмой, болезненно переживаемой ребенком, с учетом его общего преморбидного развития.

Правильная этиологическая диагностика тиков способствует организации наиболее рациональной терапии этой часто встречающейся патологии детского возраста.

Лечение. При лечении тиков должен проводиться комплекс мероприятий, характер которых зависит от этиологии и патогенеза заболевания. Этиологическая терапия проводится прежде всего при ревматических поражениях нервной системы и тиках психогенного характера. В первом случае она осуществляется по общим принципам лечения ревматизма, во втором — следует устранить (или хотя бы уменьшить) выраженность психотравмирующих воздействий или ребенка изолируют от психотравмирующей обстановки. При перенесенных в прошлом органических заболеваниях головного мозга, явившихся причиной тиков, можно рекомендовать электрофорез лидазы или калия йодида по глазозатылочной методике.

Общим для лечения всех видов тиков является соблюдение определенного режима. Следует по возможности исключать необычные и резко выраженные раздражители,

как отрицательные, так и положительные. Необходимо помнить, что тики значительно усиливаются во время просмотра телевизионных передач, особенно при изменении освещенности экрана и мелькании кадров. Дело в том, что яркий мерцающий свет способен изменять биоэлектрическую активность головного мозга. По этой причине просмотр телевизионных передач детям с тиками должен быть максимально ограничен или (лучше) запрещен в течение 1—1,5 месяца. После снятия такого запрета во время просмотра телевизора не следует выключать электрический свет, чтобы избежать воздействия резкого светового контраста.

Рекомендуется также добиться стереотипности поведения ребенка на протяжении суток. Он должен ложиться спать и пробуждаться утром в одно и то же время. Желательно перед сном совершить с ним небольшую прогулку в течение 20—30 минут.

При лечении тиков, особенно невротических, неврозоподобных и рефлекторных, существенную роль играет психотерапия. Из большого разнообразия методов психотерапии предпочтение отдается индивидуальному и коллективному внушению, в том числе во время сна, а также аутогенной тренировке. Широкое распространение получил метод самоконтроля, направленный на выработку общих тормозных навыков. Ребенок должен сознательно задерживать тики на определенный промежуток времени, который следует постепенно удлинять. Однако психотерапевтический метод борьбы с тиками путем сознательных волевых усилий («напряжение воли») не всегда дает желаемые результаты. Повышенная акцентуация внимания на тиках иногда способствует их усилению.

Более эффективна, по нашим данным, «психотерапия воображения». Однако ее можно применять лишь в том случае, если ребенок переживает свой дефект и хочет от него избавиться. В беседе с таким ребенком необходимо выяснить, в каких положительных ситуациях он нуждается, но их осуществлению мешает наличие тиков. После этого ребенок вначале с помощью врача, затем родителей должен представить себя здоровым в данной обстановке, связанной с различными положительными эмоциями. Такой метод психотерапии легко осуществим, прост и приятен для ребенка, вызывает у него эмоциональное удовлетворение. При его использовании следует руководствоваться постулатом известного французского психотерапевта

Э. Куэ — «успех приносит не столько сила воли, сколько сила собственного воображения».

Следует также проводить лечебную физкультуру и общие оздоровительные мероприятия с целью укрепления организма, отвлечения больного от болезненного состояния, развития у него правильной оценки собственных сил, воспитания воли и способности преодолевать трудности. У детей дошкольного и раннего школьного возраста это достигается во время групповых занятий, проводимых вначале в виде подвижных постепенно усложняемых игр с элементами соревнования. Для стимуляции у ребенка положительных эмоций и желания продолжать занятия пользуются методом одобрения и поощрения, к которому затем присоединяют требовательность. Такая лечебная физкультура имеет и большое воспитательное значение. Достижение ребенком определенных спортивных результатов повышает его уверенность в собственных силах, порождает в нем чувство равенства со здоровыми детьми и создает благоприятную обстановку для лечения.

Однако одних психотерапевтических мероприятий недостаточно для успешного лечения тиков. Это, по-видимому, обусловлено наличием органического фона при данном виде произвольных движений. С учетом характера церебральных расстройств, электрофизиологических и биохимических нарушений, а также состояния высшей нервной деятельности нами разработана схема комплексного медикаментозно-физиотерапевтического лечения тиков, которое проводится на фоне адекватной психотерапии.

Медикаментозная терапия сводится к назначению нейропсихотропных и ноотропных препаратов, пиридоксина и настоя корня валерианы; из физиотерапевтических факторов используются электросон или иглорефлексотерапия.

Наибольший эффект дает рудотель (мезапам; по 5—10 мг утром и вечером в течение месяца) в сочетании с аминалоном или пирацетамом (ноотропил; по 1/2—1 таблетке или капсуле 3 раза в день в течение 1,5—2 месяцев), пиридоксином в больших дозах (10—30 мг 3 раза в день в течение 1,5—2 месяцев), настоем корня валерианы (по 10—12 г на 200 мл, по столовой ложке 3 раза в день в течение 2—4 месяцев), с электросном или иглорефлексотерапией. Вместо рудотеля можно использовать и другие нейропсихотропные препараты: френолон (при наличии возбуждения, гиперактивности и выраженных эмоциональ-

ных нарушений), амитриптилин (при психомоторной вялости, угнетенном настроении, навязчивых состояниях, гиперсексуальности), нуредаль (при общей заторможенности, пограничной умственной отсталости, сопутствующем тикку ночном энурезе). Все препараты желательно применять внутрь, так как инъекционная терапия неблагоприятно сказывается на эмоциональном состоянии ребенка, что играет существенную роль в провокации тиков.

Умеренно выраженные тики лучше лечить в амбулаторных условиях, когда ребенок находится в обычной обстановке и может посещать детский коллектив.

Под влиянием комплексного медикаментозно-физиотерапевтического лечения в 75—80 % случаев тики исчезают (временно или стойко) или значительно уменьшаются. Кроме того, наблюдается тенденция к нормализации обмена биогенных аминов и нейрофизиологических нарушений. При рецидиве тикоидных гиперкинезов можно повторно провести указанный курс лечения, но в течение более короткого времени (15—20 дней).

Глава XXVI. БОЛЕЗНЬ ЖИЛЬ ДЕ ЛЯ ТУРЕТТА

Болезнь Жиль де ля Туретта (генерализованный тик, болезнь, или синдром, Туретта, болезнь конвульсивных тиков и др.) — относительно редкое заболевание нервной системы, характеризующееся наличием гиперкинезов, вокальных расстройств, часто — эмоционально-поведенческих нарушений. По данным отечественных и зарубежных авторов, генерализованный тик встречается с частотой 2—4 случая на 100 000 детского населения.

История изучения. В 1825 г. французский психиатр J. Itard подробно описал необычные проявления заболевания у 26-летней маркизы де Дампьер. У нее с детства на протяжении всей жизни наблюдались быстротемпные подергивания в различных частях тела. Она нечленораздельно выкрикивала звуки и слова непристойного содержания. Больная умерла в возрасте 85 лет. Этот случай был описан и другими авторами. Все они рассматривали данную болезнь как проявление хорей. В последующем были описаны аналогичные состояния у народов Юго-Восточной Азии. В 1884 г. Gilles de la Tourette, проанализировав литературные данные и результаты собственных наблюдений, пришел к выводу, что во всех случаях

речь идет об одном и том же заболевании. Через год он привел подробную характеристику 9 лично им обследованных больных и выделил данный синдром в отдельную нозологическую форму. С тех пор сочетание гиперкинезов и вокальных нарушений описывается как синдром (болезнь) Жиль де ля Туретта (или просто болезнь Туретта). Среди других многочисленных синонимов наиболее часто используется термин «генерализованный тик».

До 1900 г. в мировой литературе было описано лишь 50 случаев генерализованного тика. Повторный интерес к этому заболеванию возник лишь к концу первой половины XX в., и, согласно данным А. Lucas (1970), А. Shapiro et al. (1973), до 1973 г. было описано 250 случаев этой болезни. В последующем был опубликован ряд работ отечественных и зарубежных авторов и две монографии (Г. Г. Шанько, 1979; А. Shapiro et al., 1979), посвященные различным аспектам болезни Жиль де ля Туретта.

Следует отметить, что в Нью-Йорке создана ассоциация больных, страдающих синдромом Туретта (the Tourettes Syndrome Associations), а в Париже — общество врачей, изучающих эту патологию.

Этиология. Причины возникновения генерализованного тика до настоящего времени окончательно не установлены. Продолжает дебатироваться вопрос, к каким болезням его следует отнести — к органическим или психогенным. Обсуждается роль наследственности в возникновении болезни Жиль де ля Туретта, а также эпидемического энцефалита, ревматизма, хронического тонзиллита.

В течение первых десятилетий после описания генерализованного тика эта болезнь рассматривалась как тяжелая психогенная реакция на острую или хроническую психотравмирующую конфликтную ситуацию. Некоторые авторы до сих пор все еще считают, что психогенные факторы играют ведущую роль в возникновении заболевания. Это объясняется тем, что генерализованному тикунередко предшествуют и часто его сопровождают различные невротические расстройства, а при обследовании больных в ряде случаев не выявляются или обнаруживаются слабо выраженные органические признаки поражения головного мозга.

По нашим данным, в 12—15 % случаев заболеванию предшествуют острые психотравмирующие моменты. Протекает оно длительно, сопровождается ремиссиями и

обострениями, возникающими как без видимых внешних причин, так и под влиянием самых разнообразных факторов.

При анализе внешних проявлений заболевания обнаруживается, что гиперкинезы иногда носят необычный, вычурный характер. В подобных случаях может возникнуть подозрение на наличие невроза навязчивых движений. Однако длительное наблюдение за больными показывает, что эти двигательные расстройства не носят ритуальный характер. К тому же у больных крайне редко отмечаются другие проявления навязчивости.

Несомненно, психогенные нарушения играют определенную роль в развитии клинических признаков генерализованного тика. Данное заболевание, по-видимому, возникает на фоне легкого врожденного или приобретенного поражения подкорковых структур головного мозга, которое долгое время может быть в состоянии компенсации. Декомпенсация и начало болезни могут наступить под влиянием конфликтных ситуаций или перевозбуждения. Провоцирующим фактором в данном случае могут явиться различные психогенные воздействия, не безразличные для ребенка: испуг, ненависть, изоляция, сопротивление насилию, страх, незаслуженная обида, трудности в школе и особенно негативные семейные обстоятельства (конфликтные ситуации, пренебрежительное отношение со стороны родителей, жесткое воспитание, соперничество между детьми в семье, факторы эмоциональной депривации, смерть родителей). Стрессовые ситуации, усталость, возбуждение, гнев усиливают не только гиперкинезы, но и вокальные нарушения, которые в легких случаях можно было бы сдерживать усилием воли.

Сегодня все меньшее количество авторов признают чисто психогенный характер происхождения генерализованного тика. Некоторые склоняются к тому, что причиной его возникновения являются психогенные факторы в сочетании с органическими, т. е. психоорганический дуализм. Большинство исследователей считают, что решающее значение в развитии генерализованного тика следует придавать органическим поражениям нервной системы. Несомненно, наиболее полные сведения о локализации и характере изменений головного мозга могут дать результаты патоморфологических исследований. Однако в настоящее время в научной литературе встречаются описания лишь единичных секционных случаев болезни Жиль де ля Туретта.

Довольно полно эти данные представлены в работе J. Clauss и K. Balthazar (1954). Авторы детально описывают различные клинические стороны болезни Туретта и приводят результаты патоморфологического исследования скончавшегося в возрасте 42 лет мужчины, который при жизни страдал ею. Основные гистологические нарушения были обнаружены в стриатуме: выявились изменения соотношения количеств мелких и крупных клеток — первых оказалось больше, они были значительно меньше, чем в норме, и располагались плотнее, т. е. гистологическая картина данного отдела мозга соответствует таковой однолетнего ребенка. Общая же структура стриатума была сохранена. Авторы отрицают воспалительный характер указанных нарушений и объясняют их причину врожденной слабостью стриарной системы. Эти изменения были настолько незначительны, что на них не обратили внимания при первом гистологическом изучении. Наряду с недостаточной зрелостью стриарной системы имели место легкие изменения мозговых оболочек и очаги хронического воспаления в стволе мозга, прежде всего в афферентных проводящих путях. J. Clauss и K. Balthazar большее значение придают системному равномерному сморщиванию мелких клеток в стриарной системе, чем легким ирритативным повреждениям восходящих путей, проецирующихся в стриатум.

Таким образом, при генерализованном тике происходят дегенеративные и воспалительные изменения в области ствола и подкорковых структур головного мозга. Естественно, результаты единичных, пусть даже тщательных, морфологических исследований головного мозга не могут служить окончательным доказательством того, что измененные структуры являются анатомическим субстратом генерализованного тика. Нужны дальнейшие работы в этом направлении для установления четкой корреляции между морфологическими изменениями и клиническими проявлениями болезни Жиль де ля Туретта.

Роль органического поражения головного мозга при генерализованном тике подтверждается описанными ниже результатами клинических и параклинических исследований. Однако остается неясным, является ли органическая церебральная дисфункция главной причиной возникновения генерализованного тика или, что более вероятно, на этом органическом фоне под влиянием различных факторов возникают гиперкинезы и вокальные расстройства.

Болезнь Жиль де ля Туретта не относится к наследственным заболеваниям нервной системы. В то же время на основании литературных данных и результатов проведенных нами исследований можно сделать вывод, что генетический фактор играет определенную роль в возникновении указанной патологии. Об этом свидетельствуют единичные случаи семейных заболеваний, в том числе у близнецов. Нами гиперкинезы у родителей и близких родственников больного обнаружены в 23 % случаев (чаще у отца, реже у братьев и сестер). С нашей точки зрения, болезнь может передаваться по-разному, но в большинстве случаев, вероятно, аутосомно-доминантным путем с неполной пенетрантностью, реже — аутосомно-рецессивным. Не исключена возможность и полигенного наследования. По-видимому, наследственный дефект связан с особенностями обмена биогенных аминов (генетическое нарушение ферментных систем), что предопределяет поражение глубинных образований мозга на ранних этапах его развития.

Среди возможных причин возникновения генерализованного тика некоторые авторы большую роль отводят эпидемическому энцефалиту. Как известно, в хроническом периоде данного заболевания могут наблюдаться разнообразные гиперкинезы, а иногда и респираторные тики. Однако при эпидемическом энцефалите гиперкинезы носят довольно стереотипный характер, в большинстве случаев постоянны, причем копролалия обычно не встречается. Для доказательства того, что эпидемический энцефалит может стать основной причиной болезни Жиль де ля Туретта, необходимо четко обосновать наличие острого периода болезни. Нам не удалось выявить при данной болезни нарушения, характерные для эпидемического энцефалита (расстройство сна; глазодвигательные, вестибулярные, вегетативно-эндокринные и другие изменения).

Высказывалось также предположение, что возникновение генерализованного тика может быть связано с кататонической формой шизофрении. Однако Н. Stefan (1971) считает, что сочетание тиков и шизофрении необходимо рассматривать скорее не с точки зрения этиологии, а в плане связи их с функцией экстрапирамидной системы.

Установлено, что при болезни Жиль де ля Туретта обнаруживаются очаги фокальной инфекции. В ряде случаев первые признаки болезни наступают после тонзиллэктомии. Среди обследованных нами детей, страдающих болезнью Жиль де ля Туретта, частота фокальной инфек-

ции была примерно такой же, как среди детей вообще. Мы полагаем, что очаговая инфекция не является главной или одной из главных причин возникновения генерализованного тика. В то же время она может в определенной степени влиять на выраженность клинических проявлений заболевания, т. е. служить одним из дополнительных провоцирующих факторов, действующих на неполноценные подкорковые структуры.

Не доказана и роль ревматического энцефалита в этиологии болезни Жиль де ля Туретта. R. Sweet et al. (1973) полагают, что при генерализованном тике имеет место субклиническая медленная инфекция, диагностировать которую пока практически невозможно.

Некоторые авторы считают, что данное заболевание носит полиэтиологичный характер. Однако до сих пор нет четких данных, которые бы свидетельствовали о том, что известные в этиологическом плане поражения головного мозга сопровождаются синдромом генерализованного тика. Следовательно, этиология болезни Жиль де ля Туретта во многом остается диагностической загадкой. Тем не менее некоторые стороны данной проблемы уже близки к разрешению. Можно с уверенностью сказать, что генерализованный тик не относится к группе неврозов, что несомненно его органическая основа. Известно также, что этот органический фон возникает на ранних этапах развития головного мозга, прежде всего в перинатальном периоде. Установлена и определенная роль генетических факторов, которые, по-видимому, и предопределяют поражение нервной системы.

Патогенез. За последние годы достигнуты некоторые успехи в области изучения механизмов возникновения генерализованного тика. Они базируются на результатах биохимических исследований при данной форме патологии. Еще в 1966 г. J. Stevens и P. Blackly высказали предположение, что болезнь Жиль де ля Туретта является следствием метаболических расстройств, приводящих к ингибированию нейромедиаторной деятельности головного мозга. Эти данные были конкретизированы H. Sneyder et al. в 1970 г. По мнению авторов, генерализованный тик обусловлен гиперактивностью дофаминергической системы головного мозга, преимущественно в области стриатума. Данная точка зрения основывается на результатах клинических, биохимических и электрофизиологических исследований.

Как известно, при лечении паркинсонизма левовращающим изомером диоксифенилаланина (*L*-дофа) нередко возникают произвольные движения в области лица и конечностей вследствие избыточного образования дофамина. Эти двигательные расстройства весьма напоминают гиперкинезы при генерализованном тике. Для лечения же болезни Жиль де ля Туретта наиболее широко используется галоперидол, который угнетает медиаторную функцию дофамина в подкорковых структурах головного мозга. Есть также сообщения, что при генерализованном тике имеет место повышенное содержание в моче дофамина, а в спинномозговой жидкости — гомованильной кислоты — основного метаболита дофамина. Следовательно, по биохимической сущности болезнь Жиль де ля Туретта является в определенной степени антагонистом синдрома паркинсонизма.

Необходимо отметить, что первичный механизм дофаминергической гиперреактивности мозга окончательно не установлен. По данным Г. Г. Шанько (1972—1979), при генерализованном тике происходят прежде всего нарушения в обмене ацетилхолина (повышение уровня данного медиатора в крови и снижение активности разрушающих его ферментов). Это в конечном итоге приводит к повышению активности холинореактивных систем. Обнаружены также снижение содержания серотонина, гистамина, тенденция к уменьшению активности моноаминоксидазы в крови и некоторое снижение экскреции с мочой норадреналина и адреналина. Возможно, повышение активности холинореактивных систем предопределяет нарушение обмена других биогенных аминов и катехоламинов. Результаты наших клинических и электрофизиологических исследований указывают на поражение подкорковых и других глубинных структур головного мозга. Это нашло подтверждение в работах Е. Л. Щелкунова с соавторами (1984, 1985), О. Г. Кенунен и Е. Л. Щелкунова (1987). Изучая при синдроме Туретта различные аспекты нейровегетативной регуляции, нарушение функционирования которой служит одним из типичных признаков патологии глубинных структур мозга, авторы обнаружили усиление парасимпатического тонуса, что, по-видимому, является следствием ослабления центральных холинергических процессов. Повышение тонуса блуждающего нерва происходит в ряде случаев на фоне усиления симпатических влияний на сердце, а иногда сопровождается увеличением частоты

миганий и дыхательного индекса. Это, по мнению О. Г. Кенунен и Е. Л. Щелкунова, вероятно, может рассматриваться как физиологически обоснованное доказательство преобладания дофаминергических процессов над холинергическими и одновременно наличия дефицита центрального холинергического звена.

В 1976 г. М. Van Woert et al. высказали предположение, что в основе болезни Жиль де ля Туретта может лежать генетически детерминированное нарушение обмена пурина. Эти данные базируются на том, что между генерализованным тиком и синдромом Леша — Найхана существует определенная аналогия, обусловленная нарушением метаболизма пурина (снижение или полное отсутствие активности гипоксантин-гуанинфосфорибозилтрансферазы и увеличение активности аденилфосфорибозилтрансферазы). По данным И. Н. Усова с соавторами (1975), синдром Леша — Найхана характеризуется задержкой психомоторного развития, наступающей к концу первого года жизни; в дальнейшем возникают хореоатетоз, тонические спазмы, а на третьем году жизни — насильственное стремление к самоповреждению (самоизувечиванию). Согласно результатам исследований М. Van Woert et al. (1976, 1977), у 43 % больных генерализованным тиком имеет место аутоагрессивность. Однако, по данным других авторов, этот синдром выявляется лишь в единичных случаях и обычно менее выражен, чем при синдроме Леша — Найхана; изменения же обмена пуринов при генерализованном тике встречаются исключительно редко.

При детальном сопоставлении особенностей клиники и течения генерализованного тика и синдрома Леша — Найхана были выявлены существенные различия между ними. Поэтому механизмы гиперурикемии при данных патологических состояниях, по-видимому, также должны различаться. Нарушение обмена мочевой кислоты при болезни Жиль де ля Туретта может наступить вследствие повышения активности холинергических структур мозга. Накопление ацетилхолина может привести к изменению направленности метаболизма пуринов в сторону активации катаболических процессов и повышению содержания мочевой кислоты в крови. В то же время повышенная экскреция пуриновых оснований с мочой может создать дефицит их в тканях и замедлить синтез ферментов, участвующих в обмене биогенных аминов.

Следовательно, наиболее обоснованным механизмом

возникновения болезни Жиль де ля Туретта является гиперактивность дофаминергических систем мозга. В то же время необходимы дальнейшие исследования для решения вопроса, какие биохимические системы страдают первично и что конкретно лежит в основе этих нарушений.

Клиника, течение. Генерализованный тик характеризуется следующими двумя основными признаками: произвольными движениями и артикуляционными (вокальными) нарушениями. Последние проявляются внезапным выкрикиванием различных слов, в том числе бранного содержания (копролалия), а также слогов или звуков. В единичных случаях могут наблюдаться повторение услышанных слов (эхолалия), различных действий (эхопраксия), иногда вульгарных (копропраксия), частое сплевывание в быстром темпе (птизеомания). В. В. Пушкин (1985), М. Ачкова и Д. Терзиев (1987) считают, что при болезни Жиль де ля Туретта дети также испытывают переживания контрастного содержания или склонны к асоциальному поведению.

Как и локальные тики, болезнь Жиль де ля Туретта у мальчиков встречается несколько чаще, чем у девочек. Однако распределение частоты возникновения ее по полу в различных возрастных группах бывает неодинаковым. Так, в младшем школьном возрасте (6—11 лет) количество мальчиков и девочек, страдающих этой болезнью, бывает примерно одинаковым, а в 7—9 лет, по нашим данным, больные девочки составляют большинство. В возрасте же 12—16 лет мальчики заболевают в 3—3,5 раза чаще, чем девочки.

Болезнь обычно начинается в возрасте от 2,5 до 13 лет, преимущественно в 6—11, причем у мальчиков с некоторым преобладанием в 6—10 лет (в среднем в 8,2 года); у девочек в основном — в 6—9 лет (в среднем 6,9 года), а в возрасте до 6 и после 10 лет отмечаются лишь единичные случаи болезни. Следовательно, генерализованный тик у девочек возникает раньше, чем у мальчиков, что, возможно, обусловлено более ранним физическим (в том числе и половым) развитием детей женского пола.

Первым признаком заболевания у 70—75 % больных служат двигательные нарушения, которые чаще всего проявляются в виде тиков в области лица: частые моргания одним или двумя глазами, поднятие бровей, судорожное заведение глазных яблок вверх или в стороны, вращение ими по орбите; высывание языка в быстром темпе, выво-

рачивание губ и т. д. Несколько реже в начале болезни отмечается гиперактивность. Тики на протяжении различного промежутка времени (от нескольких месяцев до 1—2 лет) остаются локализованными, затем распространяются в дистальном направлении на другие мышечные группы. Тики, локализующиеся в области лица, не носят стереотипный характер. Периодически одни произвольные движения, постепенно усложняясь, сменяются другими. В это время еще до возникновения вокальных расстройств в 65—70 % случаев мы наблюдали у детей двигательные пароксизмы, преимущественно во время ходьбы, — подпрыгивание, общие вздрагивания, сгибания, приседания, вставание на колени, топтание на месте и т. д. Они часто носят характер распространенных миоклоний.

Через различные сроки после появления гиперкинезов дети начинают выкрикивать слова, слоги и звуки. Этот довокальный период болезни длится в течение от 6—8 месяцев до 11 лет и у мальчиков обычно более продолжителен, чем у девочек.

У 20—25 % больных с самого начала развивается полная клиническая картина заболевания — гиперкинезы и вокальные нарушения. Намного реже (в 5—7 % случаев) болезнь начинается с проявления звуковых феноменов, в том числе и копролалии, а в дальнейшем к ним присоединяются гиперкинезы.

Вокальные расстройства — обязательный компонент болезни — бывают весьма разнообразны. Они проявляются в виде копролалии (1/3 больных) или произвольного выкрикивания различных звуков и слогов. Это так называемая некопролалическая вокализация, нередко обозначаемая как вербальный тик или тик голосовых связок: хрюканье, мычанье, писк, шипение, свист, кряхтение, возгласы удивления или испуга. Больные произвольно выкрикивают (как бы выдыхают, выталкивают из себя) различные звуки, несколько напоминающие звуки животных — лай собаки, крик петуха, кваканье лягушки, писк мыши, мяуканье кошки, воркование голубей и т. д. Копролалия носит характер выкрикивания ругательных слов и неологизмов. Нарушается артикуляция и чистота речи, некоторые слова произносятся толчкообразно с особым акцентом.

По данным В. В. Пушкова (1985), копролалия в ряде случаев носит скрытый характер, т. е. больной произносит бранное слово как можно более неразборчиво или заменяет его созвучным словом.

Если гиперкинезы при болезни Жиль де ля Туретта весьма полиморфны и изменчивы по внешним проявлениям, то звуковые феномены в большинстве случаев выражаются в виде повторения одних и тех же слов или звуков и только в 10—15 % случаев отличаются разнообразием. У отдельных больных они несколько необычны (выкрикивают названия находящихся рядом предметов, усиливают голос на последней букве только что сказанного слова и т. д.).

Во всех случаях вокальные нарушения кратковременны (несколько секунд) и почти у половины больных сопровождаются сложными двигательными пароксизмами: вздрагиванием, подпрыгиванием, приседанием, выбрасыванием рук вперед и т. д.

В начале заболевания в большинстве случаев отмечаются только тики или явления гиперактивности, а после присоединения к ним речевых расстройств они нередко становятся очень сложными и полиморфными. Наряду с тиками и явлениями гиперактивности могут возникать миоклонии, дрожание, продолжительные судорожные рефлекторные спазмы, напоминающие атетоз или торсионную дистонию. Возможны также вычурные сложные движения, которые нельзя отнести к известным семиотическим формам: встряхивание руками, жесты отвержения, сгибание-разгибание рук в локтевых суставах; выворачивание пальцев кистей, сжатие «в комок», топтание на месте, потирание ноги о ногу, вставание на колени и т. д. Некоторые из больных внезапно поднимаются, а затем снова садятся на место, без причины бегают, кричат. Одна больная во время ходьбы своеобразно встряхивала руками (имитация полета птицы) и отводила ногу в сторону. В единичных случаях имели место попытки к самоповреждению (больные били себя в грудь, стучали коленом о колено, покусывали губы), однако при этом никаких видимых изменений кожи и слизистых оболочек не возникло.

При генерализованном тике произвольные движения могут носить постоянный характер (за исключением сна), наступать пароксизмально или повторяться лишь в определенных условиях, например только при наличии или отсутствии какого-то конкретного лица.

Для объяснения патофизиологической основы болезни Туретта интересные данные приводят Е. Л. Щелкунов с соавторами (1984). Выявленное ими при данной болезни

повышение парасимпатической активности на периферии свидетельствует о возможности ирритации эфферентных ядер некоторых черепных нервов, берущих начало в области продолговатого мозга и моста. Это прежде всего касается блуждающего нерва (основной нерв парасимпатической нервной системы, иннервирующий двигательными волокнами мускулатуру глотки, мягкого нёба, гортани и надгортанника), а также языкоглоточного, лицевого и глазодвигательного нервов. Вследствие ирритации ядерных образований указанных нервов наступают гиперкинезы в области лица, шеи и, кроме того, вокальные расстройства. Авторы предполагают, что при болезни Жиль де ля Туретта в области покрывки мозгового ствола формируется очаг патологической активности, который вовлекает в процесс наряду с перечисленными выше ядрами черепных нервов расположенные в той же области дофаминергические нейроны черной субстанции и серотонинергические нейроны ядер шва. Это ведет к усилению активности восходящих нигростриальных и нисходящих дофаминергических, а также серотонинергических путей.

Различают четыре степени выраженности основных клинических проявлений генерализованного тика (гиперкинезы и вокальные расстройства). При первой степени (легкая) внешние проявления заболевания часто бывают незаметными, больные довольно хорошо контролируют их в обществе; иногда эти признаки могут не проявляться в течение короткого промежутка времени. Вторая степень (умеренно выраженная) характеризуется наличием вполне очевидных гиперкинезов и вокальных нарушений при сохранности некоторой способности самоконтроля, отсутствием асимптомного периода. (Больные производят впечатление «нервных людей».) При третьей степени (выраженная) симптомы болезни проявляются четко, и больные с трудом, непродолжительное время могут их контролировать. Четвертая степень (тяжелая) характеризуется наличием резко выраженных признаков заболевания, которые почти не поддаются контролю.

При изучении неврологического статуса у больных генерализованным тиком во многих случаях выявляются органические признаки поражения головного мозга (по данным разных авторов, с различной частотой): изменения мышечного тонуса, сухожильно-периостальных рефлексов и даже легкие гемипарезы. A. Sweet et al. (1973) выделяют следующие 3 фактора, играющие большую роль

при данном заболевании: преобладание леворукости или амбидекстрии (36 %), наличие двигательных асимметрий (50 %) и изменений на ЭЭГ. При этом авторы уделяют особое внимание леворукости, развивающейся вследствие поражения левого полушария головного мозга в перинатальном периоде или в раннем возрасте. Двигательные асимметрии они связывают с травмой при рождении.

Среди обследованных нами больных в 95 % случаев имела место неврологическая микроорганика в виде легкого поражения черепных нервов (чаще лицевого, подъязычного и глазодвигательного), асимметрии сухожильно-периостальных и брюшных рефлексов, наличия рефлексов орального автоматизма, изменения мышечного тонуса, нарушения координации движений, патологических пирамидных и экстрапирамидных рефлексов. В ряде случаев выявлялись эмоционально-протопатические рефлексы. Однако эти изменения были слабо выражены и не укладывались в рамки конкретного неврологического синдрома. В большинстве случаев сочеталось несколько признаков органического поражения мозга (от 2 до 5). По нашему мнению, указанные церебральные расстройства возникают в перинатальном периоде и в раннем детском возрасте. Это подтверждается большой частотой патологии беременности и родов, а также энцефалическими реакциями в грудном и дошкольном возрасте, что отмечалось в 85 % случаев (в контрольной группе они были у 15 % обследованных). В то же время возникает вопрос — какое это имеет отношение к болезни Жиль де ля Туретта? Ведь поражение головного мозга на ранних этапах его развития может быть причиной эпилепсии, детских церебральных параличей и других заболеваний. Следует предположить, что головной мозг в период внутриутробного развития может поражаться избирательно, хотя механизмы данного процесса пока не известны. По-видимому, в ряде случаев имеет место генетически предрасположенная слабость конкретных мозговых структур, и уже на этот дефектный фон воздействуют различные факторы как в дородовом, так и в послеродовом периодах.

Более четкие сведения о характере и локализации церебральных нарушений можно получить при изучении биоэлектрической активности головного мозга и состояния вестибулярного анализатора.

По данным большинства исследователей, нарушение коркового электрогенеза при болезни Туретта носит неспе-

цифический характер и не указывает на фокальную патологию. В то же время имеются сведения, что иногда на ЭЭГ регистрируются изменения, происходящие преимущественно в области центральных извилин, теменных и затылочных долей. По данным D. Polites et al. (1965), биоэлектрическая активность при генерализованном тике может напоминать таковую при эпилепсии.

Наши результаты изучения биоэлектрической активности головного мозга у больных генерализованным тиком показали, что у 21 % обследованных ЭЭГ была в пределах вариаций возрастной нормы. У остальных больных по характеру изменений ЭЭГ выделено несколько типов биоэлектрической активности: синхронизированный (36 %), медленный (24 %), дизритмичный (13 %) и десинхронный, или плоский (6 %). Изменения, зарегистрированные на ЭЭГ, оказались неспецифичными, стойкими, диффузными и варьировали в широком диапазоне (рис. 42—46). Выявлено также значительное снижение реакций головного мозга на афферентные раздражители.

По данным В. Е. Майорчик (1973), диффузная дезорганизация биопотенциалов, появление мономорфной генерализованной медленной активности, дизритмия служат довольно характерным признаком поражения подкорковых структур. Билатерально-синхронная генерализованная пароксизмальная активность, возникающая на фоне синхронизации биопотенциалов, свидетельствует также о дисфункции гипоталамо-диэнцефальных образований мозга.

Субъективные признаки вестибулярной недостаточности при болезни Туретта отсутствуют. Спонтанный, мелкий, горизонтальный, клонический, слабо выраженный нистагм, сохраняющийся и при очках Бартельса, наблюдается в 3 %, асимметрия оптокинетического нистагма — в 2 % случаев.

В ответ на калорическую стимуляцию вестибулярная система наиболее часто (34 % наблюдений) отвечает торможением экспериментального нистагма (рис. 47). Явления раздражения вестибулярного аппарата (рис. 48, А) были обнаружены у 18 % больных. Диссоциированные и асимметричные реакции при различных видах стимуляции лабиринта (рис. 48, Б) выявлены также у 18 % больных. У 9 % обследованных с выраженной вестибулярной гипорефлексией наблюдалась диссоциация вестибу-

лярного нистагма. Нормальная вестибулярная возбудимость имела место у 21 % детей.

В результате раздражения вестибулярного аппарата калорическими и вращательными пробами у 18 % больных наступали вегетативно-вестибулярные реакции.

По данным И. А. Склюта (1962), торможение и диссоциация вестибулярного нистагма представляет собой наиболее типичные реакции при поражении подкорковых образований, гипоталамуса и мезодиенцефальных структур. Гиперрефлексию и асимметрию нистагма также можно расценивать как симптомы поражения подкорковых ядер. Одним из признаков недостаточности глубинных образований головного мозга служат вегетативно-висцеральные реакции, выявленные у части обследованных нами больных. Это обусловлено обширными связями вестибулярного аппарата с центральными образованиями вегетативной нервной системы.

Отмеченные особенности нарушения вестибулярной возбудимости и биоэлектрической активности головного мозга при болезни Туретта указывают на поражение подкорковых структур и усиление патологической активности специфических и неспецифических стволово-диенцефальных образований.

У большинства больных генерализованным тиком наблюдаются эмоциональные и поведенческие нарушения различной степени выраженности. Еще в 1885 г. G. Tourette обнаружил, что некоторые из больных застенчивы, кротки, пугливы, стремятся к одиночеству. Указанные расстройства, как оказалось, развились в процессе заболевания и носили вторичный характер. Многие авторы, исходя из результатов единичных наблюдений, указывают на наличие у больных истерических реакций, навязчивости, агрессивности, мазохизма, выраженной депрессии и даже суицидальных попыток, невротических и неврозоподобных расстройств, в ряде случаев — склонности к антиобщественным поступкам (ложь, непослушание, агрессивное поведение, стремление к разрушительным действиям).

A. Popielarska (1972) и З. Валкова (1976), кроме агрессивных тенденций, иногда наблюдали у больных переживание собственной неполноценности, тревожность, неуверенность в себе, в отдельных случаях нарушение сна, ночной энурез, двигательное возбуждение, заикание.

Особенно подробно данные вопросы рассматриваются в работе В. В. Пушкова (1985). Автор считает одним из

обязательных проявлений синдрома Туретта асоциальное поведение и наличие переживаний контрастного содержания. Это проявлялось в виде «хульных мыслей», противоречивых представлений, импульсивных влечений, направленных на повреждение ценных предметов, нарушение порядка в школе и общественных местах, на агрессию по отношению к близким и самому себе в виде садистских или эксгибиционистских актов. Часто противоречивые побуждения были внезапны и непреодолимы. Автор считает, что для данных больных чрезвычайно характерна способность к немедленной реализации импульсивно возникающего стремления к антисоциальным поступкам и агрессивному поведению. В большинстве случаев у больных отмечался повышенный, несколько реже сниженный основной аффективный фон. В какой-то мере аналогичные явления имели место и среди обследованных нами больных, которые отличались в основном повышенной раздражительностью, эмоциональной неустойчивостью, импульсивностью; изредка отмечались признаки угнетения психических функций. Отдельные больные были повышено эротичны, грызли ногти, выщипывали брови, проявляли склонность к бродяжничеству.

Существуют различные точки зрения относительно особенностей умственного развития больных. В прошлом (65—70 лет тому назад) считалось, что дети с болезнью Туретта значительно отстают в психическом развитии. Обследованные нами больные обладали главным образом средними умственными способностями, хорошо или посредственно успевали в школе. Лишь в единичных случаях из-за выраженных гиперкинезов и вокальных нарушений дети не посещали школу и занимались на дому.

Диагностика. При наличии основных клинических проявлений генерализованного тика (гиперкинезы и вокальные расстройства) его диагностика не представляет больших трудностей. Если же вокальный феномен отсутствует, диагностировать с уверенностью болезнь Туретта практически невозможно. Однако еще в довокальном периоде можно предположить ее наличие. Это, по нашему мнению, можно сделать лишь в тех случаях, когда у больных с полиморфными тиками отмечаются описанные выше двигательные пароксизмы, особенно во время ходьбы. Они не имеют ничего общего с припадками при эпилепсии и не встречаются при других экстрапирамидных заболеваниях. Их наличие позволяет предположить появление

в последующем и вокальных нарушений, что обычно подтверждается результатами катamnестических наблюдений.

Необходимо помнить и о том, что вокальный компонент болезни носит своеобразный характер и заключается в выкрикивании слов (копролалия и некопролалическая вокализация), слогов и звуков, которые, как уже отмечалось, напоминают звуки животных. Довольно часто при наличии локальных тиков у детей наблюдаются своеобразные покашливания. Они возникают обычно после простудных заболеваний (носят рефлекторный характер), могут быть довольно стойкими, но по характеру существенно отличаются от вокализации при болезни Туретта. Наличие подобного кашля («тик голосовых связок») не должно рассматриваться как проявление генерализованного тика.

Генерализованный тик следует дифференцировать от малой хорей, особенно при наличии у больных хорейформных гиперкинезов и мышечной гипотонии. Однако малая хорей как клинически четко очерченная нозологическая форма (абсолютный признак ревматизма) всегда имеет конкретное начало и поддается лечению противоревматическими средствами. Что касается ревматического энцефалита с гиперкинезами нехорейческого характера, то его этиологическая диагностика должна в каждом конкретном случае обосновываться критериями Киселя—Джонса.

Согласно литературным данным и полученным нами результатам наблюдений, почти у половины детей с болезнью Туретта на одном из этапов обследования возникают основания для предположения наличия ревматического поражения нервной системы. В большинстве случаев диагноз церебрального ревматизма можно отвергнуть как необоснованный уже в течение первых дней пребывания больного в клинике. Однако у отдельных больных исключить ревматическое поражение головного мозга довольно трудно в связи с указаниями на малую хорей в прошлом. Проведенный нами детальный анализ медицинской документации, касающейся предыдущих этапов обследования и лечения показал, что диагноз малой хорей всегда был необоснованным и что противоревматическое лечение не оказывает положительное влияние на клинические проявления болезни Туретта. На протяжении 25-летнего изучения данной болезни нам не удалось ни в одном случае без сомнения установить ревматическую этиологию заболевания.



Рис. 1. Геморрагическая сыпь с некрозами при менингококкемии.



Рис. 2. Парез мышц шеи в сочетании с вялым парезом верхних конечностей при полиоэнцефалитической форме восточного клещевого энцефалита.



Рис. 3. Левосторонний гемипарез с хореоатетозом кисти при церебральной форме восточного клещевого энцефалита.

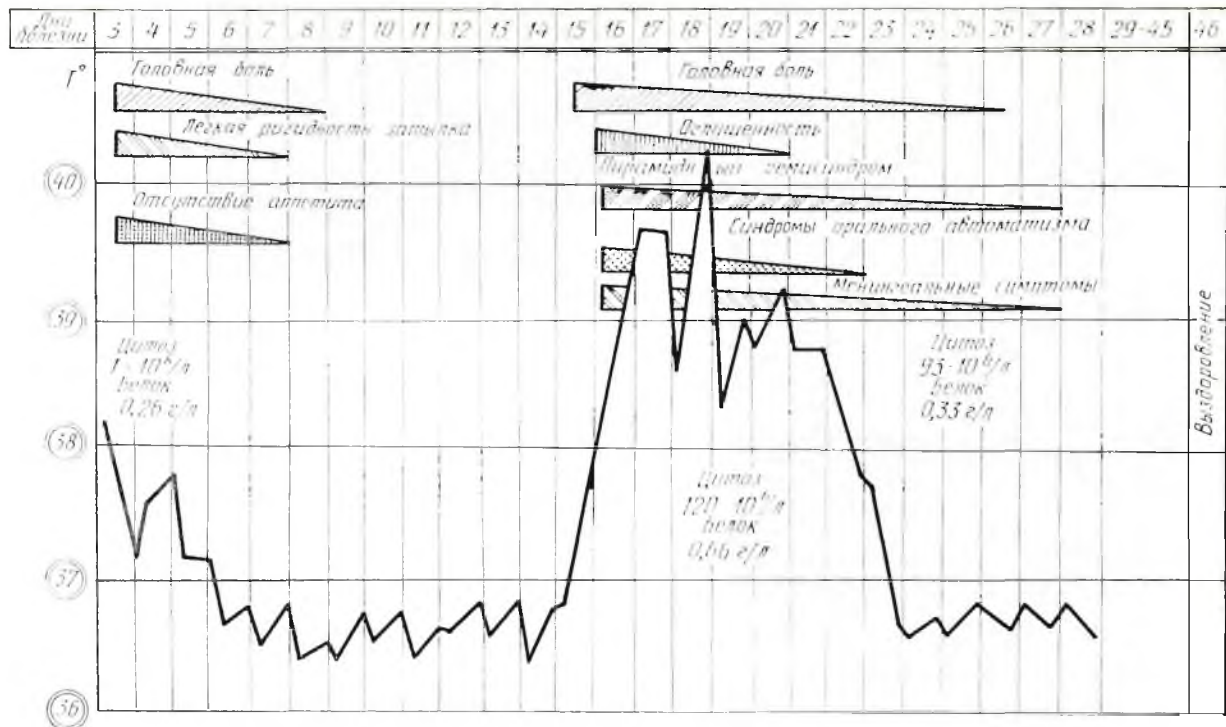


Рис. 4. Двухфазное течение менингоэнцефалитической формы западного клещевого энцефалита.

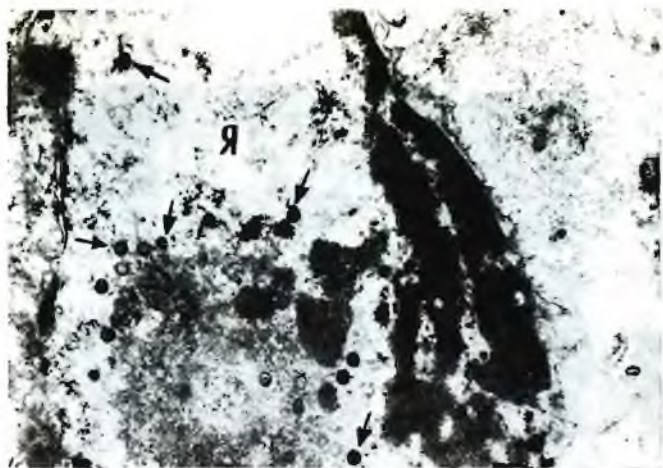


Рис. 5. Ультратонкий срез части ядра (Я) глиальной клетки; формирование вируса (указано стрелками) простого герпеса ($\times 30\,000$; препарат Н. Н. Полещука).

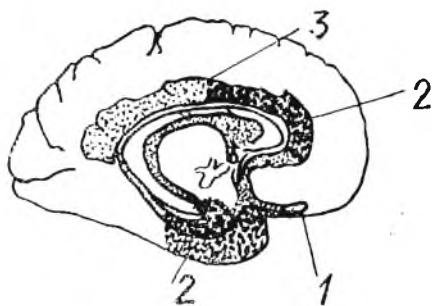


Рис. 6. Схема поражения лимбической системы при герпетическом энцефалите:

1 — обонятельная луковица; 2 — область максимального поражения; 3 — поясная извилина.

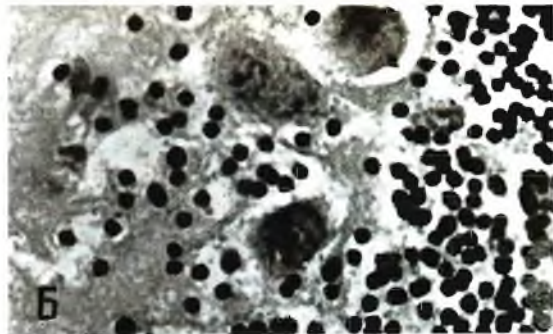
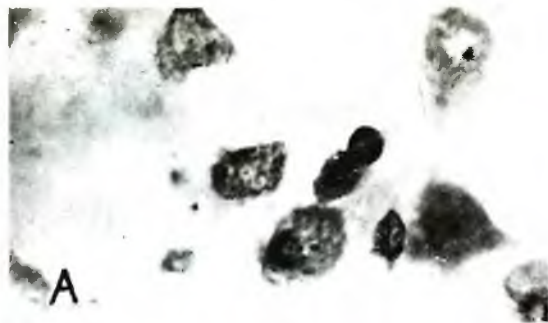


Рис. 7. Морфологические изменения головного мозга при герпетическом энцефалите:

А — кора полушария 4; увеличение ядер пирамидных нейронов; распад хроматина, образование просветлений в центре (гем-эозин; $\times 900$); *Б* — внутриядерные включения Коудри А-типа в пирамидных нейронах (гем-эозин; $\times 400$); *В* — пролиферация клеток микроглии в субкортикальном белом веществе (гем-эозин; $\times 200$); *Г* — кора полушария 40; антиген к вирусу простого герпеса в нейронах и клетках астроглии (пероксидазный метод; $\times 900$; препараты М. К. Педзьведи).

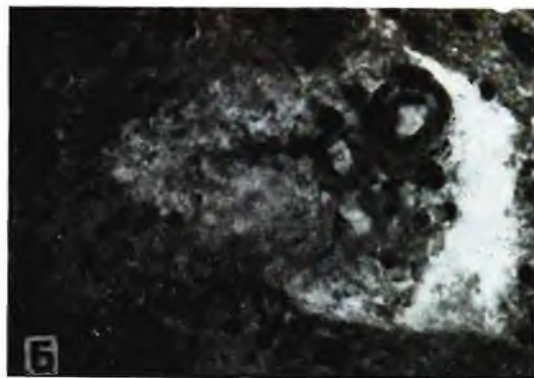
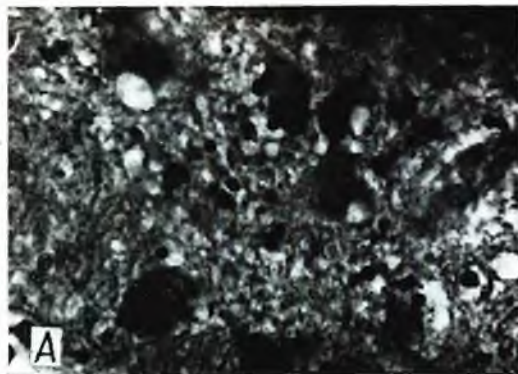
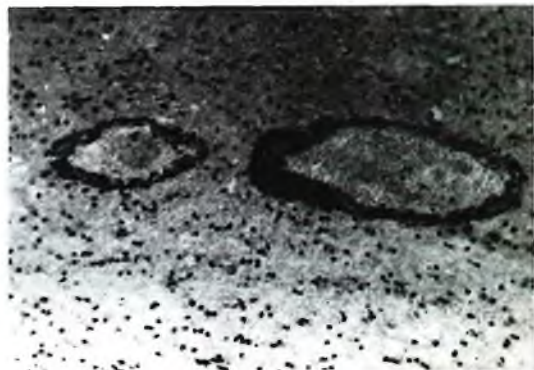


Рис. 8. Морфологические изменения головного мозга при полисезонных энцефалитах:

А — дистрофические изменения нервных клеток (гем.-эозин; $\times 280$); *Б* — периваскулярный отек с глияльной реакцией (гем.-эозин; $\times 400$).

Рис. 9. Периваскулярная инфильтрация при коревом энцефалите (гем.-эозин; $\times 80$).



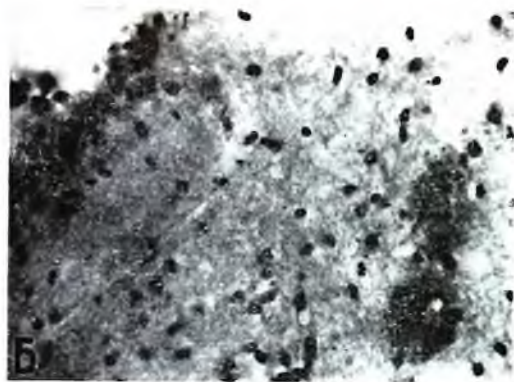


Рис. 10. Морфологические изменения при отеке головного мозга:

А — кровоизлияния в области ретикулярной формации ствола (гем.-эозин; $\times 56$); Б — кровоизлияния под дном IV желудочка (гем.-эозин; $\times 200$); В — пикноз клеток лобной коры (гем.-эозин; $\times 56$).

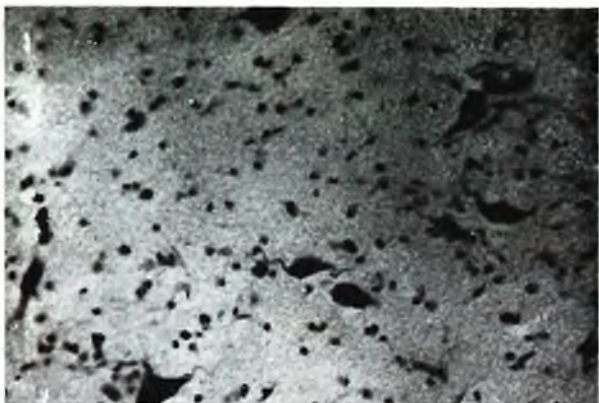


Рис. 11. Пикноз клеток спинного мозга при полиомиелите (гем.-эозин; $\times 280$).



Рис. 12. Парез мышц рук с формированием контрактур при спинальной форме полиомиелита.

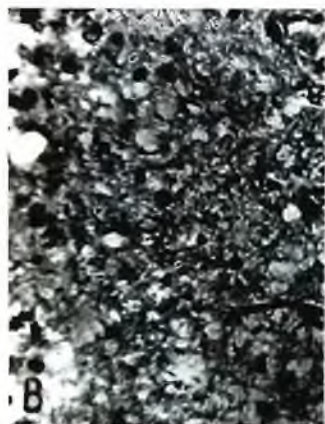


Рис. 13. Морфологические изменения головного мозга при ПСПЭ: А — гиперхромно сморщенные нейроны поляя коры полушарий большого мозга (окр. по Нисслию; $\times 360$); В — эозинофильное внутриядерное включение (указано стрелкой), окруженное светлым ободком (по Коудри тип А) в нейроне XII пары черепных нервов (гем.-эозин; $\times 600$); С — зернистый распад миелина в белом веществе полушарий большого мозга (окр. по Авцину; $\times 400$); Д — пролиферация микроглии в стволе мозга (гем.-эозин; $\times 120$; препараты С. А. Гузова).



Рис. 14. Вычурная поза, миогенные контрактуры 7-летнего больного с III стадией ПСПЭ.

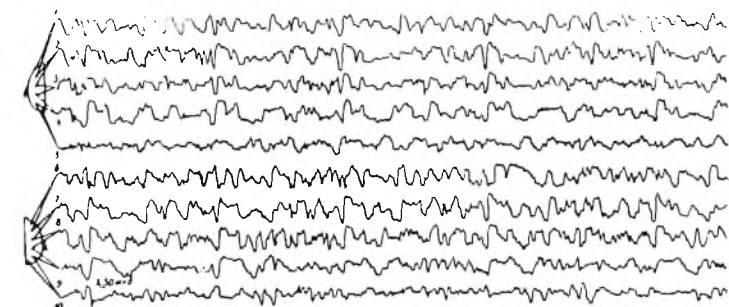
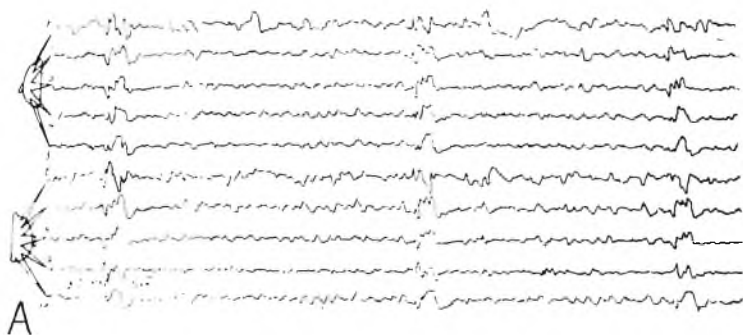


Рис. 15. ЭЭГ больного 7 лет в различные стадии ПСПЭ (по Радермеккеру, 1960):

А — пароксизмы высокоамплитудных медленных волн с частотой 4—5 кол/с — комплексы Радермеккера (II стадия); Б — дезорганизация коркового ритма (III стадия).

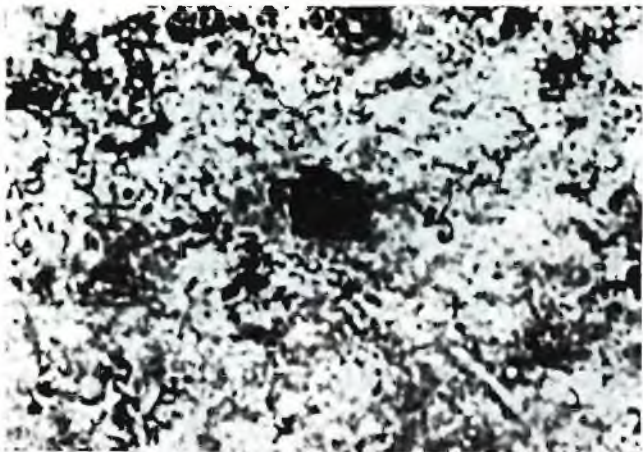


Рис. 16. Скопление антигена вируса кори в нейроне коры полушарий большого мозга (иммунопероксидазный метод: $\times 700$).



Рис. 17. Неврит лицевого нерва.

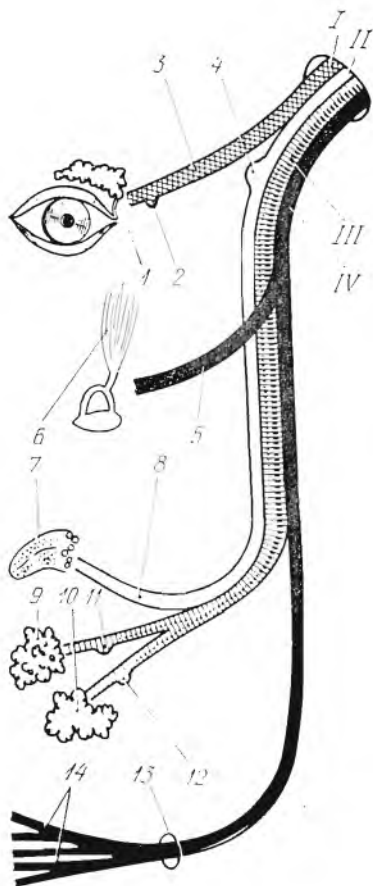


Рис. 18. Схематическое изображение лицевого нерва и сопровождающих его слезоотделительных (I), вкусовых (II), слюноотделительных (III) волокон; IV — двигательные волокна:

1 — слезная железа; 2 — крылонобный узел; 3 — большой каменный нерв; 4 — узел коленца; 5, 6 — соответственно стременной нерв и мышца; 7 — язык; 8 — барабанная струна; 9, 10 — соответственно подъязычная и поднижнечелюстная слюнные железы; 11, 12 — соответственно подъязычный и поднижнечелюстной узлы; 13 — шилососцевидное отверстие; 14 — ветви лицевого нерва.



Рис. 19. Точки и направление движений для пассивной гимнастики (А) и массажа (Б) мимической мускулатуры.



Рис. 20. Нарушение венозного кровотока позвоночника при дискогенном пояснично-крестцовом радикулите:

А — среднее выпадение диска L_{IV-V} с полной компрессией дурального мешка, протрузия диска L_{III-IV} (миелография с амипаком); Б — полный блок эпидуральных вен на уровне протрузии диска L_{III-IV} с развитием коллатералей в венах заднего наружного венозного сплетения (веноспондилография с верографинном).



Рис. 21. Дистрофические изменения позвоночника:

А — множественные центральные грыжи Шморля в поясничном отделе позвоночника у ребенка 14 лет; *Б* — угловой кифоз поясничного отдела позвоночника (сублимбические грыжи) у ребенка 12 лет.

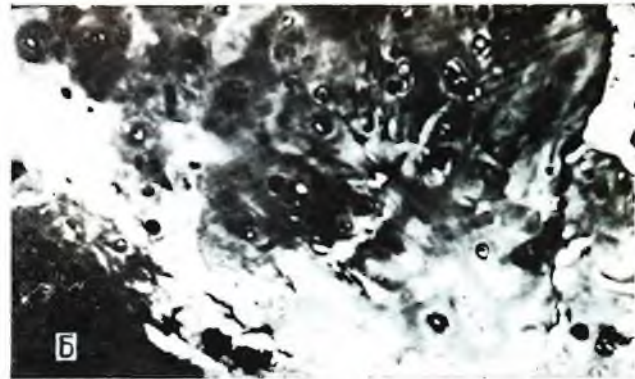
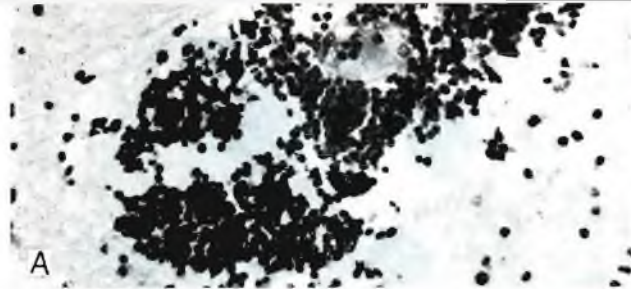
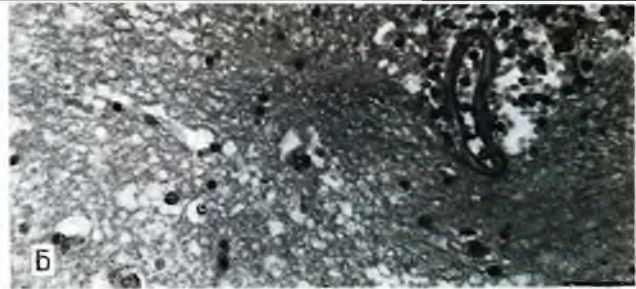


Рис. 22. Морфологические изменения межпозвоночных дисков (гем.-эозин; $\times 70$):

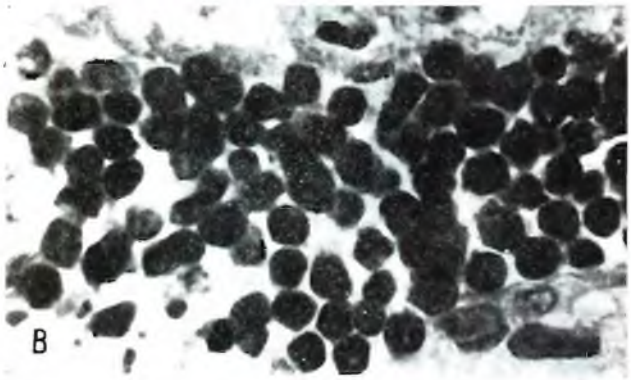
А — пульпозное ядро с обызвестченными погибшими комплексами клеток и единичными дистрофически измененными хондроцитами; *Б* — гиалиновая пластинка с трещинами, очагами некроза и гибелью клеток; *В* — фиброзное кольцо с некрозом и нарушением регулярности хода волокон.



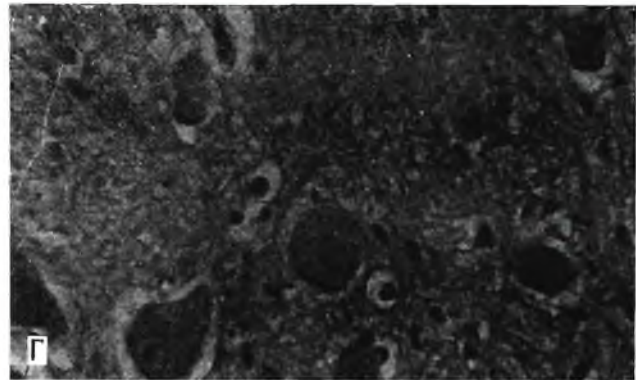
A



Б



B



Г

Рис. 23. Морфологические изменения головного мозга при нейрорлейкемии:

A — периваскулярные лейкоэмические инфильтраты (гем.-эозин; $\times 102$); *B* — периваскулярное кровоизлияние в сочетании с лейкоэмической инфильтрацией, отек мозга (гем.-эозин; $\times 102$); *B* — лейкоэмический инфильтрат глубоких отделов головного мозга (гем.-эозин; $\times 320$); *Г* — дистрофические изменения и гибель нейронов (гем.-эозин; $\times 102$).



Рис. 24. Синдром спинальной амиотрофии с вялым парезом рук, преимущественно проксимальных отделов, при спинальной нейролейкемии.



Рис. 25. Бластные клетки в спинномозговой жидкости (гем-
тозин; $\times 630$).

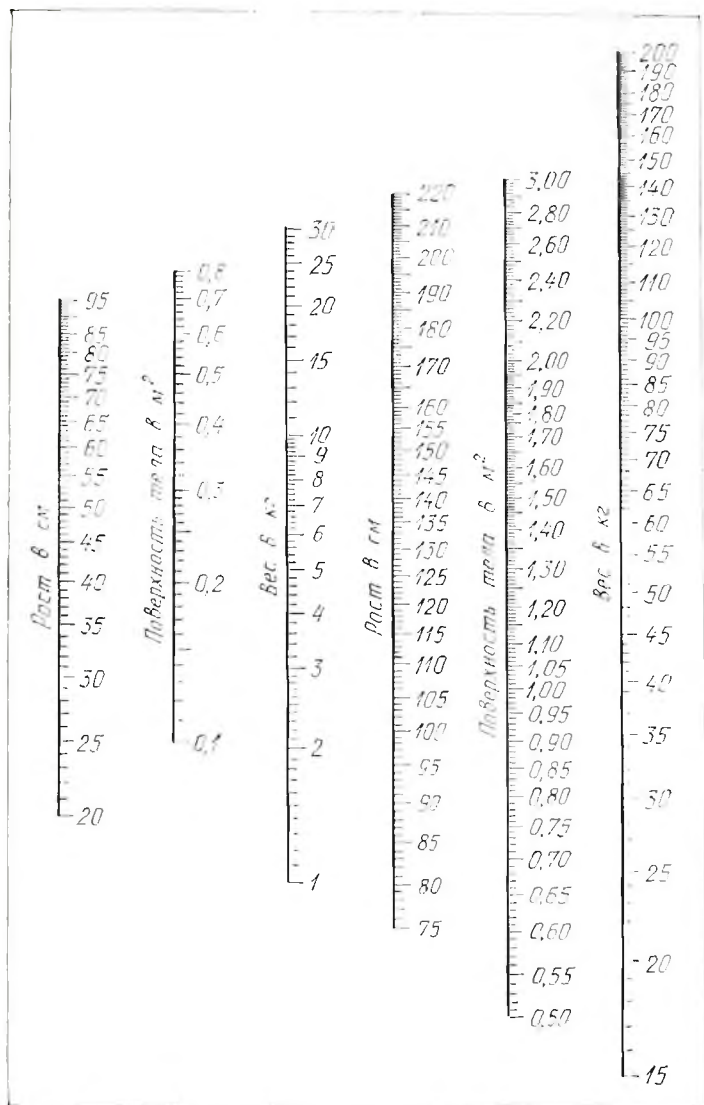


Рис. 26. Номограмма Графорта для определения поверхности тела по массе и росту (из Г. Фанкови, А. Вальгрен, 1960).



Рис. 27. Общий вид ребенка 13,5 лет, страдающего нейроэндокринным заболеванием:

А — признаки гипоталамического синдрома; *Б* — гинекомастия, распространенные стрии.



Рис. 28. Прогрессирующая мышечная дистрофия у близнецов.

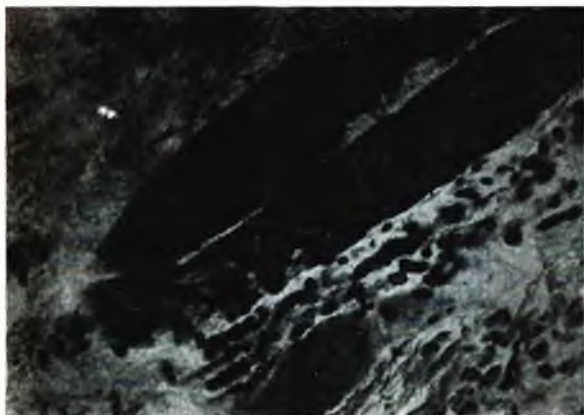


Рис. 29. Дегенеративный распад мышечного волокна при мнодистрофиях.



Рис. 30. Больной с псевдогипертрофической формой Дюшенна:
А — общий вид; Б — вставание с пола.



Рис. 31. Плече-лопаточно-лицевая форма миодистрофии Ландузи — Держерина; аутосомно-доминантное наследование (мать и дочь).



Рис. 32. Аритмогиперкинетическая форма генатоцеребральной дистрофии у 12-летней больной.



Рис. 33. Смешанная (А) и генерализованная (Б) формы деформирующей мышечной торсионной дистонии у 8 летних больных.



A



Б

Рис. 34. Парезы и деформации стоп, трофические изменения кожи при болезни Рефеума у сестер 12 (А) и 14 (Б) лет.



Рис. 35. Периферическая форма нейрофиброматоза у 9-летней больной.



Рис. 36. Туберозный склероз (аденома слюнных желез, пигментная опухоль на коже лица у 11-летней больной).



Рис. 37. Синдром Луи-Бар (телеангиэктазии на склере глаз) у 12-летней больной.



Рис. 38. Больной фенилкетонурией (экзематозные изменения на коже лица).



Рис. 39. Болезнь Ниманна — Пика (отмечены границы печени и селезенки).



Рис. 40. Больной мукополисахаридозом с типичными признаками гаргонизма.



Рис. 41. Больная с наследственной формой гипотиреоза (кретинизма).

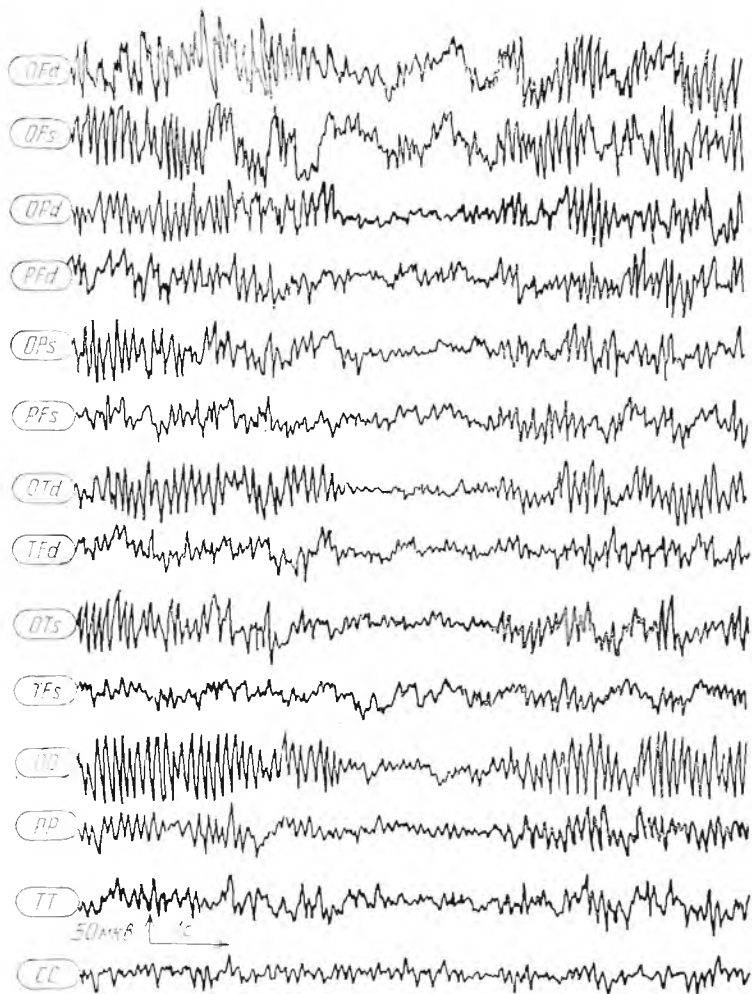


Рис. 42. ЭЭГ больного 10 лет; доминирует высокоамплитудный (до 110 мкВ) α -ритм, в ряду которого регистрируются единичные острые потенциалы, комплексы, острая — медленная волна (вариант α -синхронизированной кривой).

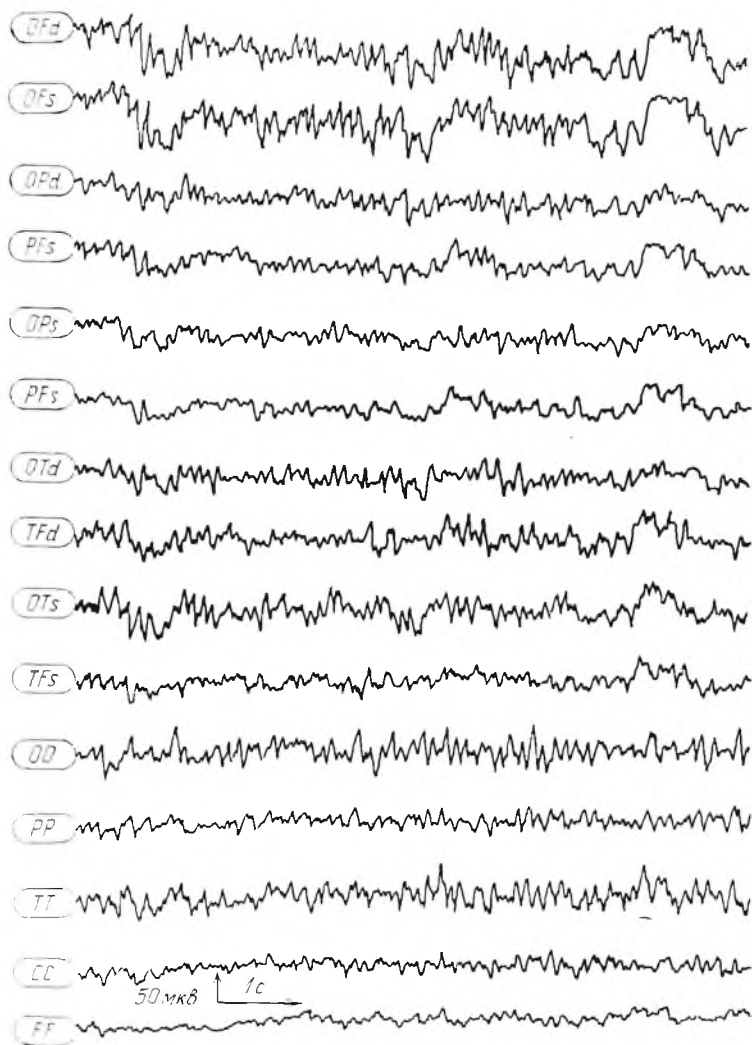


Рис. 43. ЭЭГ больного 11 лет; на фоне умеренно выраженной дезорганизации корковой ритмики регистрируются единичные комплексы острая — медленная волна без четкой очаговой и межполушарной асимметрии.

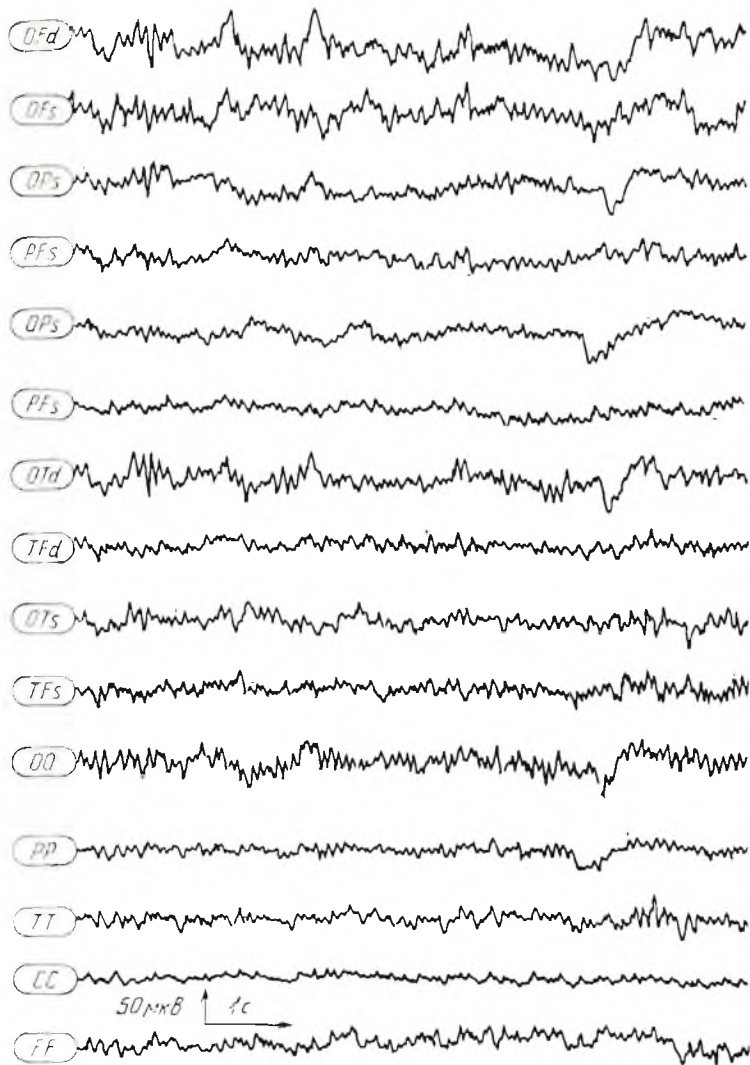


Рис. 44. ЭЭГ больного 9 лет; незначительная дезорганизация коркового ритма на сниженном амплитудном уровне.

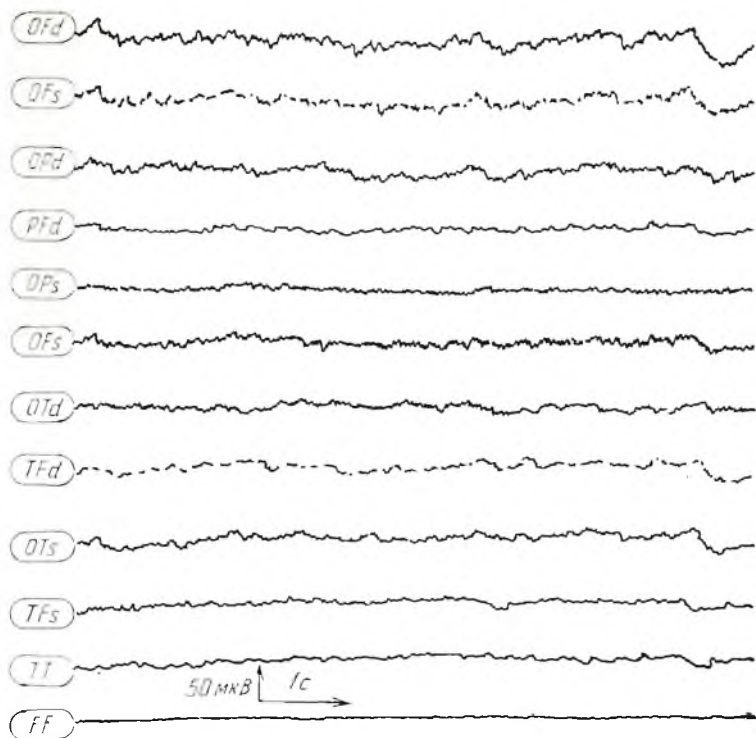


Рис. 45. ЭЭГ больного 13 лет: десинхронная (плоская) кривая.

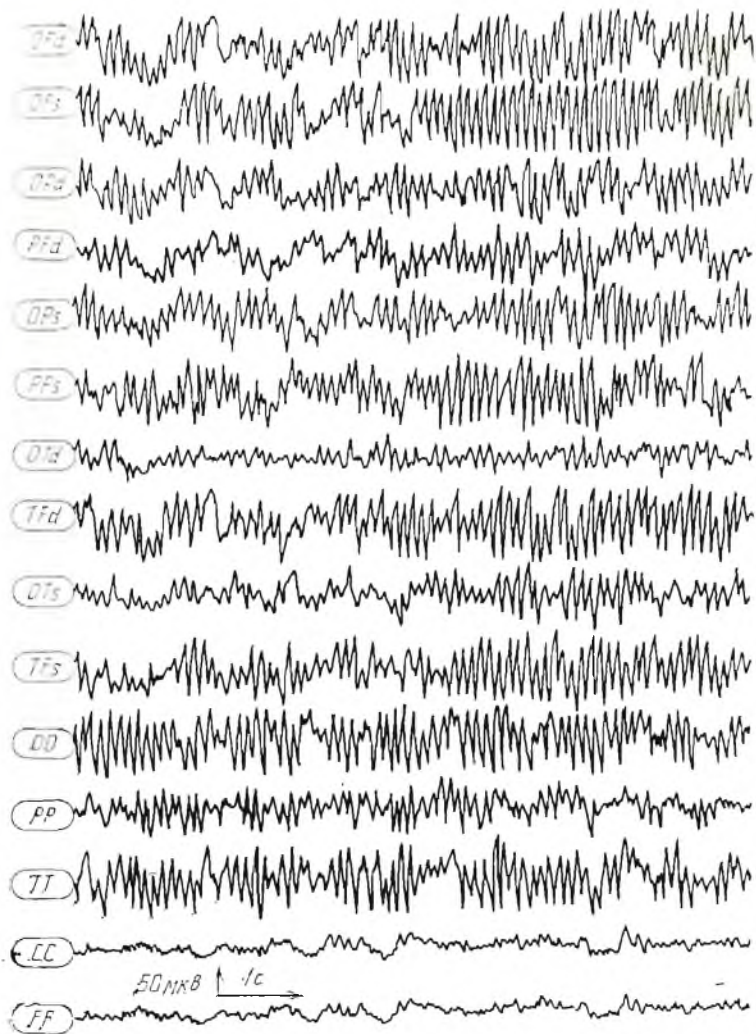


Рис. 46. ЭЭГ больной 14 лет; а-синхронизированная кривая (гиперсинхронный 120—130 мкВ заостренный α-ритм).

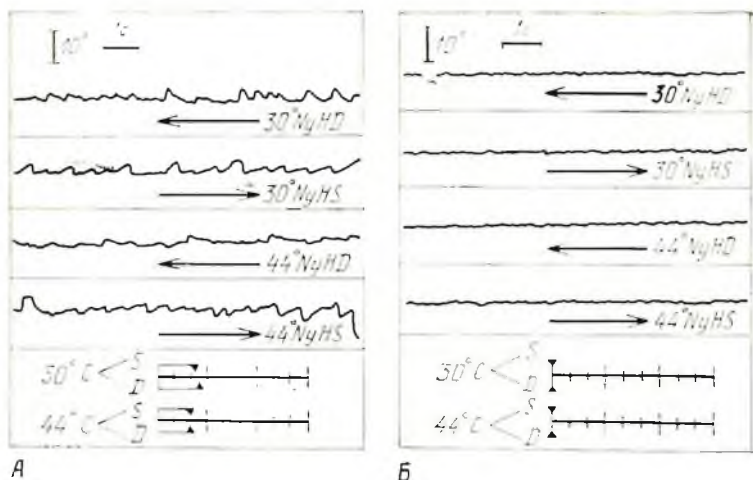


Рис. 47. Угнетение (А) и выпадение (Б) вестибулярной возбудимости при калорических пробах.

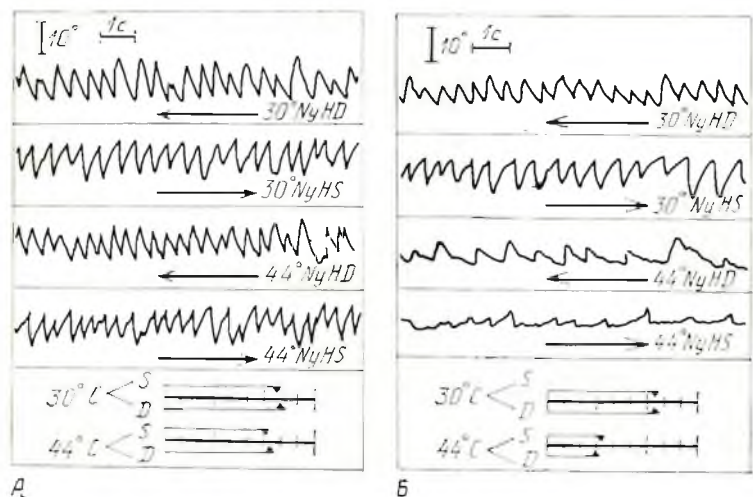


Рис. 48. Вестибулярная гиперрефлексия (А); повышение вестибулярной возбудимости при холодной и угнетение при горячей калорических пробах (диссоциация).

Спорным и нерешенным остается вопрос о взаимоотношении генерализованного и простого тиков. Высказывается предположение как об их аналогии, так и о количественном и качественном различии. Наши данные указывают на принципиальные различия между простым и генерализованным тиками. Это проявляется в различном характере биохимических нарушений, изменений со стороны биоэлектрической активности головного мозга и состояния вестибулярного аппарата. К тому же гиперкинезы при генерализованном тике могут быть хореическими, хореоформными, типа торсионной дистонии и миоклонии. Генерализованный тик в своем развитии часто проходит через стадию простого тика, но в дальнейшем приобретает статус особой нозологической единицы. Его следует рассматривать шире, чем одну из семиотических форм произвольных движений.

Для обозначения генерализованного тика, как уже отмечалось, наиболее часто употребляется термин «синдром (реже болезнь) Жиль де ля Туретта». Естественно, что между синдромом как совокупностью симптомов с общим патогенезом и болезнью как самостоятельной нозологической единицей иногда трудно провести четкую грань. Ведь в некоторых случаях один синдром характеризует всю клиническую картину болезни, и тогда различия между синдромом и болезнью бывают чисто условными. Мы полагаем, что наиболее правильно писать не синдром, а болезнь Жиль де ля Туретта, которая имеет четко очерченную клиническую картину.

Следует также коснуться ряда других вопросов терминологии, которым стали уделять внимание в последние годы. Отдельные авторы различают синдром (болезнь) Жиль де ля Туретта, генерализованный и распространяющийся тики, находя между ними определенные клинические различия. Это вряд ли оправданно. Генерализованный тик и синдром (болезнь) Жиль де ля Туретта являются синонимами одной и той же нозологической формы, между ними не может быть клинических различий. В плане диагностических рамок данной патологии, по-видимому, нецелесообразно выделять третий обязательный признак — контрастные переживания и (или) асоциальное поведение, характерные при болезни Жиль де ля Туретта, но не наблюдающиеся при генерализованном тике. Считается, что при распространяющемся тике типично наличие тикоидных гиперкинезов, идущих сверху вниз. Сле-

дует иметь в виду, что при болезни Жиль де ля Туретта эмоциональные и поведенческие нарушения возникают не в начале болезни, а присоединяются в последующем. Поэтому они носят вторичный характер по отношению к основным клиническим симптомам (гиперкинезам и вокальным расстройствам) и являются реакцией индивидуума на болезнь. В этом плане заслуживает внимания мнение В. В. Пушкова (1985), что генерализованный распространяющийся тик представляет собой начальный этап (наиболее мягкую форму) синдрома Жиль де ля Туретта. Такая точка зрения на распространяющийся тик особенно правомочна при наличии двигательных пароксизмов в довокальном периоде болезни.

Лечение. Для лечения генерализованного тика использовались различные препараты и предлагались разные схемы комплексной терапии. В течение первой половины нынешнего столетия проводился эмпирический подбор препаратов, применяющихся в невропатологии и психиатрии. В частности, больным назначались противосудорожные средства (фенобарбитал, дифенин, гексамидин, тиопентал-натрий, амфетамин — фенамин), новокаиновые блокады, ингаляции углекислого газа, психотерапия, лечение сном. Эффективность указанной терапии была минимальной. С 1950 г., после введения в клиническую практику аминазина, для лечения болезни Жиль де ля Туретта стали широко применять нейропсихотропные средства. Так, в 1963 г. G. Challas и W. Brauer впервые с успехом использовали производное бутирофенона — галоперидол, который угнетает медиаторную функцию дофамина в подкорковых образованиях головного мозга. В последующие 25 лет был опубликован ряд работ отечественных и зарубежных авторов, где отмечалась эффективность данного препарата при лечении болезни Туретта как у взрослых, так и у детей. Однако все еще нет конкретных рекомендаций относительно начальной дозировки галоперидола и длительности лечения. Мы начинаем лечение генерализованного тика галоперидолом с однократного назначения 0,75 мг утром, затем постепенно увеличиваем дозу на 0,75 мг один раз в 5—6 дней и доводим ее до оптимальной — обычно не более 6—8 мг в сутки. В результате такого лечения исчезновение или значительное уменьшение клинических проявлений генерализованного тика имело место в 64 % случаев. После достижения заметного улучшения препарат назначали в той

же дозировке в течение 2—3 месяцев, а затем суточная доза уменьшалась на 0,75 мг один раз в 10 дней вплоть до отмены.

Однако, несмотря на заметную эффективность лечения галоперидолом, применение его не решило проблему. При назначении этого препарата часто (по нашим данным, в 60,5 % случаев) наступают ранние (нередко в течение первых суток после однократного приема) осложнения в виде синдрома паркинсонизма, дистонических и дискинетических нарушений, психомоторного возбуждения, что требует его отмены. Вероятность возникновения осложнений в каждом конкретном случае предсказать практически невозможно. Их выраженность не зависит от возраста больных, длительности и тяжести болезни, наличия и характера органических признаков поражения головного мозга. Поэтому многие авторы вместе с галоперидолом назначают корректоры — антипаркинсонические средства, чаще всего циклодол. Однако вряд ли целесообразно использовать корректоры в каждом конкретном случае. Они, по данным I. Coleman и P. Hayes (1975), лишь уменьшают выраженность осложнений, но при этом могут развиваться различные соматовегетативные нарушения и даже психозы.

Установлено, что в случае появления ранних экстрапирамидных осложнений через 8—10 дней после отмены галоперидола его можно назначить снова. Тогда повторные осложнения возникают редко и лечение может быть эффективным. Если же и при повторном назначении галоперидола наступают экстрапирамидные расстройства, после его отмены можно назначить леводопу по 0,125 г два раза в день, на протяжении нескольких дней, а затем снова галоперидол. Следовательно, наличие экстрапирамидных расстройств не должно быть причиной отказа от галоперидола в дальнейшем; назначение его при генерализованном тике обосновано патогенетически.

При длительном приеме галоперидола (6—8 месяцев) нередко возникают поздние осложнения в виде скованности, гиперкинезов типа торсионной дистонии, болей в животе, ожирения, двигательного возбуждения, чувства тревоги и страха. Установлено, что при этом наступает сенсбилизация постсинаптических дофаминергических рецепторов, а М. Ачкова и Д. Терзиев (1987) предполагают, что, кроме того, образуются новые дофаминергические рецепторы и синапсы.

В последнее время В. С. Улащиком (1979—1986) и С. М. Манкевич (1981—1984) был разработан и внедрен в практику электрофорез психотропных средств, в том числе галоперидола. Этот метод практически не дает побочных явлений.

Кроме галоперидола, для лечения болезни Жиль де ля Туретта можно применять и другие нейропсихотропные средства, обладающие антидофаминергическим эффектом (триседил, пимозид, тиоприфаль), трициклические антидепрессанты (имипрамин, амитриптилин), нейролептики (аминазин, этаперазин, меллерил). За рубежом широко используются сульпиридин и тиопридадь (тиаприд). Ю. Д. Смирнова и В. А. Пигарева (1982) лечили тиапридом 5 взрослых больных, назначая его в виде инъекций (по 200 мг ежедневно в течение 24 дней), а затем энтерально (по 100 мг два раза в сутки). Через три недели после начала лечения гиперкинезы исчезли у 3 больных, а у 2 стали значительно менее выраженными. Однако по окончании курса лечения они возобновились, но в меньшей степени. Высокие дозы препарата (400 мг в сутки) плохо переносятся больными и вызывают усиление гиперкинезов. В таких случаях рекомендуется назначать леводопу. Тиаприд иногда можно сочетать с мидантаном (амантадином), галоперидолом, аминазином, диазепамом, амитриптилином, пиридоксином.

Среди обследованных нами больных несколько человек получали тиапридадь в среднетерапевтических дозах. В процессе лечения этим препаратом удалось добиться некоторого уменьшения гиперкинезов и вокальных нарушений. Однако после отмены препарата состояние больных вернулось к первоначальному, т. е. к тому, которое было до лечения.

В поисках новых путей лечения генерализованного тика Г. Г. Шанько (1980) использует орап — производное дифенилбутилпиперидина (выпускается в таблетках по 1 и 4 мг). Лечение начинают с назначения 0,5 мг препарата (утром), затем через каждые 4—5 дней суточную дозу повышают на 0,5 мг (утром и днем) до оптимальной, но не более 4—6 мг. После достижения терапевтического эффекта (обычно при дозе 2—3 мг в сутки) лечение продолжали в течение 3—6 месяцев, а затем дозу медленно снижали. В единичных случаях в начале лечения наступало психомоторное возбуждение и орап отменяли. В процессе лечения не было ни одного случая ранних экстра-

пирамидных расстройств. Они иногда возникали при длительном приеме препарата в больших дозах (10—12 мг в сутки), однако носили преходящий характер. Эффективность лечения орапом оказалась выше, чем галоперидолом — у 85 % больных исчезли или значительно уменьшились гиперкинезы и вокальные нарушения.

Следует сказать, что в процессе длительного применения как галоперидола, так и орапа наступает толерантность к этим препаратам, а повышение дозировки может привести к возникновению поздних экстрапирамидных расстройств. В таких случаях необходимо уменьшить дозировку нейролептиков и на короткое время назначить леводопу. Возможно, длительное использование галоперидол-электрофореза окажется более эффективным. Однако эти вопросы требуют дальнейшего изучения.

Эффективность лечения нейролептиками, обладающими антидофаминергическим эффектом, несколько повышается при одновременном назначении ноотропных средств, особенно пирацетама (ноотропила) или аминалона (гаммалона), в среднетерапевтических дозах в течение 1,5—2 месяцев.

Существуют и другие подходы к лечению генерализованного тика. В связи с повышенной активностью при этом заболевании холинергических систем головного мозга Р. А. Харитонов, Е. А. Щелкунов и В. В. Пушков (1977, 1981) считают патогенетически обоснованным использование холинолитических средств в коматозных дозах. Холинолитические комы авторы вызывали комбинированным введением атропина сульфата и скополамина гидробромида. Купирование комы производилось трехкратным дробным введением эзерина салицилата. Таким методом лечили 20 больных в возрасте 12—16 лет, когда другие методы лечения оказались неэффективными. Количество ком на курс лечения определялось состоянием больных (в среднем 10—20). В результате у 8 больных наступила стойкая ремиссия без последующего лечения, в 6 случаях холинолитические комы проводили повторно в связи с возобновлением симптоматики и 6 больным в последующем назначали галоперидол или этаперазин в небольших дозах.

Для лечения болезни Жиль де ля Туретта можно также использовать транквилизаторы и седативные средства, антигистаминные и противосудорожные препараты. Они, по данным G. Golden (1977), не дают немедленного эффек-

та, однако уменьшают эмоциональные и поведенческие нарушения, выраженность и распространенность гиперкинезов.

С учетом парадоксального успокаивающего влияния психостимулирующих средств (в том числе фенамина) на больных с явлениями гиперактивности для лечения болезни Жиль де ля Туретта были сделаны попытки применения психомоторных стимуляторов (метилфенидат, сиднокарб). В частности, по данным Р. А. Харитоновой и В. В. Пушкова (1981), эти препараты способствуют резко выраженному уменьшению двигательного компонента болезни, не действуя обычно на вокальные расстройства. В подобных случаях необходимо учитывать дозировку препаратов — их рекомендуется назначать в дозах, превышающих средние терапевтические.

В начальном периоде заболевания, когда у больного сохраняется самоконтроль за гиперкинезами и звуковыми феноменами, можно назначать рудотель (мезапам) в сочетании с аминалоном или пирацетамом (ноотропилом), пиридоксин в больших дозах (противопоказан при лечении орапом), с настоем корня валерианы, электрошоком или иглорефлексотерапией (см. гл. XXV). Путем терапии указанными средствами, проводимой периодическими курсами в течение нескольких лет, нам удалось у 7—8 % больных свести до минимума гиперкинезы и вокальные расстройства и этим отсрочить назначение основных патогенетических препаратов — галоперидола и орапа.

При оценке эффективности того или иного метода терапии болезни Жиль де ля Туретта следует иметь в виду, что при ней могут наступать спонтанные ремиссии, продолжающиеся от нескольких месяцев до нескольких лет.

Из физиотерапевтических методов, кроме галоперидол-электрофореза, электросна и иглорефлексотерапии, для комплексного лечения можно использовать общие теплые или хвойные ванны, парафиновые (озокеритовые) аппликации или электрофорез хлористого кальция на воротниковую зону.

Помимо применения консервативных методов лечения, в настоящее время делается попытка нейрохирургических вмешательств путем стереотаксической деструкции ядер зрительного бугра и зубчатых ядер мозжечка. Так, Э. И. Кандель (1981) провел хирургическое лечение 7 больных, в основном взрослых. Эффективность его ока-

залась довольно высокой. Однако в последующем у нескольких больных в различные сроки после операции наступил рецидив.

Лечение генерализованного тика необходимо сочетать с психотерапевтическим воздействием на больного. Так, Н. Remschmidt и U. Remschmidt (1974) рекомендуют использовать специальные упражнения (расслабление, аутогенная тренировка), аналитически ориентированную разговорную терапию и терапию поведения. Причем особое внимание следует обращать на негативные упражнения (воспроизведение перед зеркалом гиперкинезов), оперантное кондиционирование (поощрения или наказания), десенситивацию (в спокойном состоянии ребенка повторяется психогенно отрицательная ситуация, например определенная обстановка, при которой признаки болезни обычно наиболее выражены), терапию Фидбака (попытка воспроизвести ситуацию, при которой наступает улучшение). Однако ряд таких методов, к примеру негативные упражнения, можно использовать лишь в начале болезни, пока у ребенка развилось минимальное количество разных по форме гиперкинезов. Но после того, как они распространятся на многие мышечные группы, применять этот метод нельзя, поскольку лечение им одних тиков может усиливать другие.

Большое значение, с нашей точки зрения, следует придавать психотерапии воображения (см. гл. XXVII). Необходимо отметить, что эффективность психотерапии во многом зависит от правильного понимания психологии больных и их взаимоотношений с окружающими. В связи с этим родители должны иметь правильное представление о болезни ребенка. Это способствует созданию у него положительного эмоционального фона и эффективности терапии. Следует также добиться, чтобы больной как можно меньше фиксировал внимание на симптомах болезни.

Сама по себе психотерапия, считают Р. А. Харитонов и В. В. Пушков (1981), оказывает небольшое влияние на клинические проявления болезни, но проводить ее необходимо на любом этапе заболевания, поскольку при болезни Туретта появляются личностные особенности и эмоционально-поведенческие расстройства. При помощи психотерапии можно добиться от ребенка адекватного отношения к болезни, снять или уменьшить у него напряжение и тревогу, улучшить его контакт в семье и школе.

После выписки ребенка из стационара врач должен дать родителям соответствующие рекомендации относительно его умственных и физических нагрузок, возможности заниматься спортом, проведения досуга и отдыха во время каникул. Понятно, что здесь многое зависит от степени выраженности гиперкинезов и звуковых феноменов, характерологических особенностей, психоэмоциональных нарушений, наличия сопутствующих заболеваний и ряда других причин. При первой и второй степени выраженности болезни не следует делать какие-либо ограничения или излишне опекать ребенка. Он может и должен посещать школу, принимать участие во всех проводимых там мероприятиях, ему даже рекомендуются занятия физкультурой в спортивных секциях (с учетом его желаний и способностей), не требующие максимального усилия. В случае обострения заболевания (третья и четвертая степень выраженности), когда посещение школы усиливает клинические проявления болезни, ребенка лучше временно освободить от всех занятий.

Профилактические прививки при болезни Туретта не противопоказаны. Что касается досуга больного и его режима, то здесь уместны те же рекомендации, что и для больных с тиками. Однако длительное пребывание ребенка, страдающего генерализованными тиками, на солнце усиливает их проявления. В связи с этим такие дети должны проводить летние каникулы в зоне, аналогичной по климатическим условиям месту жительства.

Глава XXVII. НОЧНОЕ НЕДЕРЖАНИЕ МОЧИ

Ночное недержание мочи (ночной энурез) — весьма распространенная форма патологии в детском и юношеском возрасте, характеризующаяся произвольным мочеиспусканием во время ночного (чаще) или дневного сна. По данным отечественных и зарубежных авторов, частота заболевания в детском возрасте колеблется в пределах от 2,3 % до 26,9 %. Такие столь существенные различия объясняются трудностью получения достоверной информации. Кроме того, некоторые родители не считают ночной энурез заболеванием, отдельные же, наоборот, скрывают это состояние, чтобы якобы не позорить ребенка и не обнаружить его неполноценность. Путем анонимного анкетирования взрослых было установлено, что 17—28 % из них страдало в детстве данным заболеванием.

Частота встречаемости ночного недержания мочи неодинакова у детей различных возрастных групп. Наиболее часто оно отмечается в возрасте 4—7 лет, причем у мальчиков в 2—3 раза чаще, чем у девочек. У взрослых ночной энурез выявляется примерно в 1 % случаев.

Ночному энурезу посвящено поистине необъятное количество исследований. Практически каждые 5—7 лет изменяются воззрения на сущность данного заболевания. Высказываются диаметрально противоположные и взаимоисключающие точки зрения, начиная от вопросов терминологии и кончая рекомендациями по лечению.

Ночное недержание мочи, как самостоятельная нозологическая форма болезни, является частью различного по этиологии и патогенезу синдрома недержания мочи, которое наблюдается при ряде врожденных и приобретенных заболеваний нервной и мочеполовой системы. Как синоним ночного недержания мочи одинаково часто используются термины «ночной энурез» или просто «энурез». Это обусловлено тем, что происхождение и перевод греческого слова *enureo* отдельные авторы толкуют по-разному: для одних оно обозначает «мочиться» без указания времени, для других — «мочиться ночью». В «Энциклопедическом словаре медицинских терминов» (1984) двойное толкование слова «энурез» исключается и используется только термин «мочиться». То же самое обнаруживается в «Международной классификации болезней девятого пересмотра» (307.6), где слово «энурез» трактуется как расстройство, проявляющееся прежде всего стойким произвольным мочеиспусканием днем или ночью, что зависит от возраста индивидуума: причем ставить такой диагноз можно только в возрасте после 4 лет. Следовательно, синонимом диагноза «ночное недержание мочи» является диагноз «ночной энурез». Однако к ночному недержанию мочи в настоящее время относят произвольное мочеиспускание во время сна в любое время суток. Поэтому более правильно было бы обозначать его в русской транскрипции как «произвольное мочеиспускание во сне», о чем еще в 1949 г. писал И. М. Эпштейн. В то же время вряд ли целесообразно предлагать новое название болезни взамен общепринятому. Терминологические споры в медицине — самые бесперспективные. Не внося ничего нового в сущность болезни и вопросы терапии, они только усугубляют диагностическую путаницу.

В ряде случаев произвольное мочеиспускание мо-

жет наблюдаться у детей в возрасте старше 4 лет, причем в бодрствующем состоянии (дневное недержание мочи, или дневной энурез). Оно, как правило, бывает при эмоциональном возбуждении ребенка (чаще дошкольного возраста) и носит психогенный характер.

Этиология, патогенез. Современные воззрения на этиологию и патогенез ночного энуреза основываются на физиологических механизмах рефлекторного выделения мочи в раннем послеродовом онтогенезе. Известно, что в течение первых 6 месяцев мочеиспускание осуществляется автоматически по типу безусловного рефлекса с частотой 15—20 раз в сутки. На втором полугодии в дневное время дети перед мочеиспусканием начинают проявлять некоторое беспокойство: кричат, плачут, произносят различные звуки и т. д. Следовательно, у них уже в этом возрасте возникают субъективные ощущения позыва на мочеиспускание — начинает вырабатываться условный рефлекс. В ночное же время ребенок этого возраста продолжает мочиться в постель, что указывает на функционирование механизма безусловного рефлекса. Постепенно потребность в мочеиспускании на некоторое время может подавляться, формируется навык опрятности, что проявляется сначала в дневное, а затем и в ночное время. Считается, что здоровый ребенок к моменту развития способности самостоятельно ходить должен перестать мочиться во сне. Однако наступление этого периода и в норме может задержаться до 2—3 лет. О ночном энурезе как патологическом состоянии можно говорить, если он наблюдается после 4 лет.

Функционирование акта мочеиспускания у детей раннего возраста вначале по типу безусловного, а затем условного рефлекса послужило основанием для разработки патогенеза ночного энуреза с позиции дисфункции коры полушарий большого мозга. Так возникло представление, что в процессе воспитания у ребенка в коре головного мозга формируется «сторожевой пункт мочеиспускания», куда во время сна поступают раздражения из мочевого пузыря вследствие растяжения его стенок. В ответ на эти сигналы, как считают Б. И. Ласков и А. Я. Креймер (1975), может наступить либо пробуждение ребенка, либо расслабление детрузоров (подавление импульса к мочеиспусканию — «адаптация пузыря»). При распространенности тормозного процесса, например в результате глубокого сна, деятельность «сторожевого пункта» может нарушиться

(затормозиться), и тогда происходит произвольное мочеиспускание. Однако эта концепция, по мнению ряда авторов, не дает объяснения причин периодичности и других проявлений ночного энуреза.

Давно замечено, что у многих детей, страдающих ночным энурезом, имеет место глубокий сон. Случайна или закономерна связь между этими состояниями? По мнению известного отечественного невропатолога С. Н. Давиденкова (1963), в ряде случаев при ночном энурезе наблюдаются вызванные различными патологическими факторами сдвиги физиологического стереотипа нормального сна. Как показали электрофизиологические исследования, сон — неоднородный процесс, он состоит из циклически сменяемых друг друга фаз быстрого (парадоксального) сна и медленного сна, в котором различают четыре стадии. У 93,5 % страдающих ночным энурезом детей, по данным А. Ц. Гольбина (1979), выявляются различные изменения: нарушение процессов засыпания, самого сна и пробуждения. Причем ночной энурез наступает только в фазе медленного сна, а затем одна стадия переходит в другую или в фазу парадоксального сна. Произвольное мочеиспускание во время сна совершается по типу пароксизма с выбросом большого количества мочи, что сопровождается задержкой дыхания, мелкими клоническими подергиваниями конечностей, различными вегетативными проявлениями. (В состоянии бодрствования этого не наблюдается.) После ночного энуреза восстанавливается нарушенная ритмическая смена фаз и стадий сна, биопотенциалов мозга, упорядочивается двигательная активность, нормализуется уровень бодрствования в последующий день. Согласно данным А. Ц. Гольбина (1979), нарушение сна возникает раньше произвольного мочеиспускания. Ночной энурез представляет собой «синдром нарушения созревания биоритма сон — бодрствование и относится к пароксизмальным феноменам патологического сна». Ночной энурез, как считает Гольбин, представляет собой существенный элемент компенсаторной перестройки нарушенного сна. Такое воззрение на патогенез ночного энуреза позволяет объяснить причины довольно частого появления произвольного мочеиспускания через 1—1,5 часа после засыпания (по времени это совпадает с переключением фазы медленного сна на поверхностный), а также повторных мочеиспусканий во время сна и указывает на возможность спонтанного выздоровления. Од-

нако остается неясным, почему при этом имеют место светлые промежутки («сухие ночи»), а в ряде случаев при нарушении сна ночного энуреза не бывает. Не убедительно также утверждение, что при данной патологии нарушение сна носит первичный характер. Как установили Н. М. Яхно и С. И. Посохова (1985), нарушение сна является облигатным признаком невроза и само по себе вторично.

Заслуживает внимания изучение роли наследственности в развитии ночного энуреза. Рядом авторов показано, что он встречается не во всех семьях больных, а только в 12—58,3 % случаев, из которых на родных братьев и сестер приходится 45,5 %, а на других родственников 54,5 %. Необходимо также учитывать, что семейный энурез далеко не всегда является наследственным, особенно при наличии его у братьев и сестер. Здесь могут иметь значение неправильное воспитание, неблагоприятные материально-бытовые условия и другие факторы. В то же время нельзя категорически отрицать роль наследственности в происхождении ночного недержания мочи, что подтверждается фактом более высокой заболеваемости у близнецов. При неблагоприятном наследственном фоне ночной энурез может значительно чаще возникать после несущественных, не замечаемых родителями и больными внешних воздействий.

В вопросах этиологии и патогенеза ночного недержания мочи остается много неясного, спорного и противоречивого. Достоверно лишь то, что он возникает в результате влияния ряда биологических и социально-психологических факторов. Среди них прежде всего следует отметить незначительные ранние органические поражения головного мозга в дородовом периоде или в раннем возрасте. Церебральный дефект (органический фон), возможно, локализуется в глубинных структурах мозга, что и приводит к «задержке выработки» условного рефлекса, контролирующего функциональное состояние мочевого пузыря во время сна. В ряде случаев существенную роль играет воздействие генетических факторов самих по себе или в сочетании с органическим церебральным дефектом. Не исключено также влияние острых и хронических психотравмирующих ситуаций. Провоцирующую роль в возникновении ночного энуреза и его затяжном течении могут сыграть различные заболевания и патологические процессы.

Классификация, клиника. В настоящее время ночной энурез подразделяют на несколько групп в зависимости от времени его возникновения и предполагаемых механизмов развития. Б. И. Ласков (1966) выделяет две формы энуреза — первичную и вторичную. Первичный энурез он характеризует как ночное недержание мочи без светлого промежутка с момента рождения, вторичный — как ночное недержание мочи, наступающее спустя некоторое время (не менее года) после выработки у ребенка навыка опрятности. Первичный энурез, согласно данным Ласкова, встречается в 3—4 раза чаще вторичного.

В зависимости от причин возникновения ночного энуреза В. В. Ковалев (1979) разделяет его на невротический и неврозоподобный.

Невротический энурез относится к системным неврозам, основными признаками которых являются двигательные или соматовегетативные (в данном случае ночное недержание мочи) нарушения. Он всегда вторичен и имеет два клинических варианта течения, определяющиеся интенсивностью воздействия психотравмирующих факторов.

При первом варианте ночное недержание мочи наступает непосредственно после острой (чаще) или подострой психической травмы, повторяется один раз в 1—2 недели и носит характер моносимптомной невротической реакции. В большинстве случаев через 2—3 месяца такой энурез проходит самостоятельно или под влиянием адекватной психотерапии. Если же у ребенка имеет место неблагоприятный преморбидный фон (невропатия, черты заторможенности в характере, резидуально-органическая церебральная недостаточность) или психотравмирующая реакция остается неразрешенной, возникает невротическое состояние. Оно проявляется различными психопатологическими нарушениями со стороны эмоционально-волевой сферы (повышенная раздражимость, нарушения сна, ипохондрические жалобы). При этом учащается повторяемость ночного энуреза до 2—3 раз в неделю и даже каждую ночь.

При втором варианте течения ночной энурез возникает под влиянием хронической психотравмирующей ситуации: неправильное воспитание, частые ссоры, алкоголизм родителей, недостаточная забота о ребенке, предоставление ему «лишней» свободы или же, наоборот, жесткие, порой необоснованные ограничения, нарушающие гармоничное

развитие личности и способствующие возникновению неврозов. У таких детей в отличие от детей, для которых характерен первый вариант течения, еще до ночного недержания мочи выявляются различные невротические расстройства. Присоединяющиеся к ним психотравмирующие воздействия способствуют учащению ночного энуреза сначала от одного до трех раз в месяц, а спустя 4—8 месяцев — до пяти — семи раз в неделю.

Возникновению обоих вариантов течения невротического энуреза способствуют преморбидные особенности развития личности. Энурез чаще встречается у детей робких, застенчивых, впечатлительных, не уверенных в себе. Такие дети очень болезненно переживают свой недостаток, с тревогой ожидают очередного недержания мочи. У них резко падает настроение, постепенно развивается комплекс неполноценности. В результате происходит невротическое развитие личности, которое может идти по астеническому, аффективно-возбудимому или ипохондрическому типу.

Неврозоподобный энурез в отличие от невротического обуславливается не психогенными факторами, а слабовыраженными резидуально-органическими нарушениями, возникающими вследствие перенесенных в легкой форме мозговых инфекций, травм, интоксикаций, и (или) острыми либо хроническими соматическими заболеваниями.

Различают два вида неврозоподобного ночного недержания мочи: дизонтогенетический (первичный) и неврозоподобный (вторичный). Первый обусловлен перинатальным поражением головного мозга и как бы является продолжением физиологического ночного недержания мочи. Вторичный неврозоподобный энурез наступает спустя определенное время после выработки навыков опрятности вследствие экзогенно обусловленного органического поражения головного мозга или текущего соматического заболевания. При нем, так же как и при дизонтогенетическом энурезе, часто выявляется неврологическая микроорганика, могут быть небольшое снижение памяти, эндокринные расстройства, особенно ожирение. Заболевание протекает монотонно, проявляясь частыми актами ночного недержания мочи. Продолжительность его меньше, чем при дизонтогенетическом энурезе.

При обоих вариантах течения неврозоподобного энуреза ребенок длительное время (до 9—10 и даже до 12—14 лет) относится безразлично к своему состоянию. Поз-

же (в 13—15 лет) у части больных возникают чувство неудовлетворения собой, плохое настроение, раздражительность, вспыльчивость. Однако эти симптомы бывают не столь выраженными, как при невротическом энурезе. Для большинства детей, страдающих неврозоподобным энурезом, характерен глубокий сон (профундосомия), их трудно разбудить. Это имеет существенное значение при проведении терапевтических мероприятий.

В практической работе некоторые врачи рассматривают невротический энурез как функциональный (и даже пользуются этим термином), противопоставляя его неврозоподобному энурезу, который относят к органическому. Это мнение глубоко ошибочное. В настоящее время не принято четко отграничивать органические поражения нервной системы от функциональных. В современной невропатологии широко используются понятия «функциональные болезни» и «функциональные синдромы», но не при постановке конкретного диагноза, а для обозначения группы различных нарушений. К функциональным болезням (синдромам) следует относить те расстройства, при которых имеет место выраженная диссоциация между минимальной органикой и значительными субъективными нарушениями. С этих позиций все случаи ночного энуреза, как нозологической формы болезни являются функциональными расстройствами. Однако на практике нельзя пользоваться термином «функциональный энурез» и тем более нельзя диагностировать просто «органическое поражение нервной системы», так как этот термин включает широкий круг понятий.

Диагностика. Диагностика ночного энуреза не вызывает затруднений. Следует лишь помнить, что к ночному энурезу относятся только случаи недержания мочи во время сна (ночного или дневного). Несколько сложнее провести дифференциальную диагностику невротического и неврозоподобного энуреза. Если ночное недержание мочи является продолжением физиологического энуреза, его следует считать неврозоподобным дизонтогенетическим. Если же энурез возник после выработки навыка опрятности, он может быть как невротическим, так и вторичным неврозоподобным. При невротическом энурезе обычно выявляются и другие признаки неврозов: нарушение поведения, иногда тики, заикание, ночные страхи и т. д. Позже наступает невротическое развитие личности. Вторичный неврозоподобный энурез не обусловлен действием

психогенных факторов и характеризуется отсутствием переживаемости ребенком своего дефекта, а также микроорганической неврологической симптоматикой в сочетании с соматическими нарушениями.

Особенно следует остановиться на связи ночного энуреза с эпилепсией. В настоящее время большинство авторов считают, что между эпилепсией и энурезом нет ничего общего. Предложенный ранее термин «энурез эпилептический» признан неверным. Однако в ряде случаев у одного и того же больного могут сочетаться эпилепсия и ночной энурез. Взаимосвязь между ними весьма сомнительна. Непроизвольное мочеиспускание после ночного эпилептического припадка является его компонентом и ничего общего не имеет с энурезом. Иногда мочеиспускание может наблюдаться при кратковременном выключении сознания. В таком случае говорят об энурическом эпилептическом припадке как разновидности сложных вегетативно-висцеральных абсансов. Если же накануне или во время мочеиспускания во сне наблюдаются судороги или прикусы языка, речь идет об эпилепсии. Что касается недержания мочи при урологических и эндокринных заболеваниях, а также при поражениях спинного мозга, то оно наблюдается как в ночное, так и в дневное время и обычно сочетается с недержанием кала и другими специфическими синдромами.

При формулировке диагноза можно пользоваться терминами «ночное недержание мочи» или, что более предпочтительно, «ночной энурез». Следует указать форму энуреза (невротический, неврозоподобный). При неврозоподобном энурезе необходимо отметить, первичный (дизонтогенетический) он или вторичный. С учетом сказанного диагноз может быть сформулирован, например, в следующих вариантах: «ночной энурез невротический» или «ночной энурез неврозоподобный первичный», «ночной энурез неврозоподобный вторичный».

Каждый ребенок, страдающий ночным энурезом, должен быть всесторонне обследован амбулаторно или в стационаре при обязательном подробном изучении анамнеза, соматического и нервно-психического статуса. В случае вторичного энуреза следует особенно тщательно проанализировать все обстоятельства первого случая ночного энуреза, причины его возникновения, мнение на этот счет родителей и ребенка. Если острую психическую травму выявить в данном случае не сложно, то установить хрони-

чески действующую психотравмирующую ситуацию удастся не всегда. Родители часто скрывают ее, но она нередко играет существенную роль в диагностике формы энуреза, а следовательно, и при назначении необходимой терапии. Далее следует выяснить особенности течения болезни: связь ее с психогенными факторами или перенесенными заболеваниями, имеются ли светлые промежутки.

При наличии болей в животе, нарушений мочеиспускания, изменений в анализах мочи показано специальное урологическое исследование. Проводить рентгенографию пояснично-крестцового отдела позвоночника во всех случаях ночного энуреза не обязательно. Она показана только при подозрении на миелодисплазию и наличии множественных малых аномалий развития.

Лечение. Существование различных теорий возникновения ночного энуреза породило обилие разнообразных способов лечения, нередко взаимоисключающих друг друга. I. Forsythe, A. Redmond (1974) и другие исследователи вообще рекомендуют воздерживаться от особой терапии, так как в 10—15 % случаев наступает спонтанное излечение. Однако эта точка зрения ничем не подкреплена. Лечить ночной энурез необходимо с момента его возникновения.

Комплексное лечение должно включать соблюдение режима, гигиенических мероприятий в сочетании с психотерапией, назначением медикаментозных препаратов, физиотерапии, лечебной физкультуры и общих оздоровительных воздействий. Одни из этих мероприятий при невротическом и неврозоподобном энурезе могут быть общими, другие проводятся дифференцированно.

К общим мероприятиям следует отнести соблюдение определенного режима, в частности стереотипности поведения перед сном. Ребенок должен ложиться спать и пробуждаться утром в одно и то же время. За 2 часа до сна необходимо исключить даже умеренно выраженные и необычные раздражители. Желательно перед сном совершить небольшую прогулку в течение 20—30 минут. Спать следует на жесткой постели, для чего под тюфячный матрац нужно подложить деревянный щит. Целесообразно также несколько приподнять ножной конец кровати.

Существенную роль играет питьевой режим. За 4—6 часов до сна желательно исключить жидкую пищу и продукты, содержащие большое количество воды. Ужин может состоять, например, из блюда, приготовленного из свежей

рыбы, или включать яйца, мясо, бутерброд с маслом. Однако ограничения в приеме жидкости не нужно выражать в виде жесткого запрета, поскольку, как известно, чем больше запрещать ребенку пить, тем ему больше хочется этого. За час до сна ребенок должен как минимум дважды помочиться, причем последний раз — непосредственно перед отходом ко сну, даже если у него нет позыва к мочеиспусканию. Для укрепления сфинктеров мочевого пузыря желательно, чтобы ребенок несколько раз мочился дробными порциями: при позыве к мочеиспусканию вначале он должен выпустить небольшое количество мочи, а затем прекратить мочиться на 15—20 секунд, и так несколько раз. Этим ребенок приучается контролировать мочеиспускание.

До сих пор некоторые авторы рекомендуют специальную диету Красногорского. Она заключается в том, что больному в течение нескольких месяцев с 3 часов дня исключают жидкую пищу, а перед сном дают соленые продукты (бутерброд с селедкой, хлеб с солью и т. д.), которые он должен запить примерно стаканом очень сладкой воды (на стакан 6—8 кусочков сахара). В результате у него повышается осмотическое давление крови и жидкость задерживается в тканях. Но такой режим даже у подростков вызывает повышенную жажду, и запрещение принимать жидкость приводит к лишней психотравме. Большинство детей этот режим не выдерживают, и родители от него отказываются.

Для лечения ночного энуреза издавна применяется такой эмпирический метод, как насильственное пробуждение больного. Он основан на том, что у многих детей, страдающих энурезом, наблюдается глубокий сон. Однако в первой половине нынешнего столетия большинство исследователей выступили против данного метода, считая, что он не только не оказывает терапевтическое действие, но и даже усугубляет ночной энурез. М. И. Буянов же (1985) считает, что в данном случае «здравый смысл подчинили узкопрофессиональным схемам и умозрительным выводам». К тому же специальные исследования (Н. Stegart, 1975) показали, что насильственное пробуждение, даже по несколько раз в течение ночи, весьма эффективно, так как способствует выработке условного рефлекса на пробуждение в определенное время. В. Г. Бинаушвили и С. Б. Шварков (1980) рекомендуют будить ребенка, как только он проявляет первые признаки беспокойства, сви-

детельствующие о приближении ночного энуреза. В большинстве случаев это наступает через 1—1,5 часа после засыпания. Естественно, что насильственное пробуждение нельзя рекомендовать всем без исключения больным с энурезом. Если сон поверхностный, беспокойный, а ребенок повышенно возбудим и глубоко осознает свой дефект (это обычно бывает при невротическом энурезе), то будить его нельзя. В случаях же неврозоподобного энуреза, когда у ребенка нет критического отношения к своему состоянию и сон очень глубокий, будить его можно и даже нужно, но только по достижении им 6—7-летнего возраста. При этом вначале следует определить время, когда у него обычно возникает энурез, чтобы разбудить заранее. Естественно, делать это нельзя резко, грубо, неожиданно, унижая достоинство ребенка. В противном случае такая мера действительно принесет только вред. Ребенку следует внушить, что он сам во сне обязательно почувствует позыв на мочеиспускание и проснется, а родители временно помогут ему в этом. Можно также ставить у постели ребенка будильник. Однако некоторых детей трудно разбудить, и тогда их в сонном состоянии ведут мочиться, но это не дает терапевтического эффекта и в лучшем случае лишь сохраняет сухой постель, да и то не всегда; рефлекс же на пробуждение в определенное время таким способом не вырабатывается.

Несколько аналогичный (но не идентичный) результат получают при использовании аппарата Ласкова АЛ-2, когда первые капли мочи во время ночного энуреза замыкают электрическую сеть и происходит раздражение электрическим током. В результате наружный сфинктер сокращается, мочеиспускание прекращается и ребенок просыпается. Преимущество лечения условнорефлекторным методом Ласкова состоит в том, что ребенок просыпается практически в момент переполнения мочевого пузыря.

Одним из методов условнорефлекторной терапии, предложенным А. Я. Креймером (1960), является выработка и закрепление условного рефлекса на пробуждение от чувства позыва при наполнении мочевого пузыря. Для этого используется послеобеденный сон или электросон. Накануне сна ребенку дают индифферентный порошок (например, глюкоза с аскорбиновой кислотой) и 2—3 стакана жидкости (сладкий чай, сок, вода), затем внушают, что он под влиянием лекарства проснется сам. На курсе

лечения рекомендуется 25—30 таких процедур, в том числе 7—10 после последнего произвольного мочеиспускания.

Существенную и, пожалуй, ведущую роль в лечении ночного энуреза занимает психотерапия. При большом разнообразии ее методов главным является внушение ребенку уверенности в том, что он сам может проснуться ночью при малейшем позыве на мочеиспускание. Так как ночной энурез часто сопровождается проявлениями общеневротических нарушений, В. В. Ковалев (1979) считает целесообразным проводить психотерапию в два этапа.

На первом этапе он рекомендует проводить психотерапию общеневротических расстройств (раздражительность, плаксивость, тревожность, страхи, недовольство собой, чувство собственной неполноценности и т. д.), выявлять психотравмирующие переживания, их связь с определенной ситуацией, чтобы добиться подавления или дезактуализации этих расстройств с помощью психических воздействий (внушение спокойствия). Для данной цели у детей дошкольного и младшего школьного возраста Ковалев предлагает использовать игровую психотерапию и различные виды отвлечения и переключения. Детям среднего и старшего школьного возраста рекомендуется суггестивная психотерапия, преимущественно в бодрствующем состоянии, а также психотерапия объяснением и убеждением. Немалое значение имеет и устранение психотравмирующих воздействий или изоляция ребенка из психотравмирующей обстановки, преодоление или уменьшение выраженности патологических черт личности.

На втором этапе психотерапия направлена на устранение энуреза. С этой целью ребенку перед сном внушается уверенность в том, что он способен преодолеть заболевание. Дети более старшего возраста могут прибегать к самовнушению. Они должны перед сном примерно 7—10 раз повторить: «Я обязательно почувствую, что хочу мочиться, и обязательно проснусь». После первых успехов эту фразу можно заменить, например, на такую: «С каждым днем во всех отношениях мне становится все лучше и лучше» или «Мое заболевание проходит, проходит...» («произвольное самовнушение», по Э. Куэ). При этом ребенку следует представить, что он утром будет сухим. В ряде случаев играет роль не столько сила воли, сколько сила собственного воображения. На практике следует использовать оба этих фактора.

Большое значение имеет бережное, щадящее отношение к психике больного ребенка. Его не следует стыдить и упрекать за недержание мочи во сне. Это прежде всего касается невротического ночного энуреза, поскольку он обычно вызывает глубокие переживания у ребенка. При неврозоподобном ночном энурезе, к которому дети длительное время относятся индифферентно, такая «пошерстная психотерапия», по мнению М. И. Буянова (1985), нецелесообразна; необходимы решительность, требовательность и безапелляционность, т. е. «психотерапия-головомойка». Ребенок должен осознать свое состояние и задаться целью избавиться от него. Нередко наблюдаемые нами 13—14-летние дети, страдающие постоянным неврозоподобным энурезом без светлого промежутка, в период госпитализации, особенно в палате на 8—10 человек, сразу же прекращали мочиться во сне. Здесь играли роль ожидаемые насмешки окружающих детей — у больных возникали психический самоконтроль, желание избавиться от недуга. Однако у ряда детей после выписки из стационара произвольное мочеиспускание во сне нередко сразу же возобновлялось. В связи с этим детей с неврозоподобным энурезом начиная уже с 6—7-летнего возраста желательно приучить систематически самим стирать постельные принадлежности после каждого случая недержания мочи.

Много существует и других рекомендаций психотерапевтического воздействия. Например, Бенджамин Спок в книге «Ребенок и уход за ним» (1971) предлагает приучить детей отмечать в календаре звездочками те дни, когда они ночью остаются сухими. Это стимулирует ребенка набрать побольше таких дней. Можно также пообещать ребенку купить желанную для него вещь при условии, если он не будет мочиться в постель.

Разработано множество различных методов и способов медикаментозной терапии ночного энуреза; практическому врачу порой трудно в них разобраться и дать им критическую оценку. Однако, как пишет Буянов, лечат не методы, а личность врача. Нередко существенную роль играет не лекарство, а то, как оно преподносится. Поэтому все методы лечения «должны быть пронизаны психотерапевтическим духом».

Касаясь медикаментозной терапии в целом, необходимо прежде всего отметить ее некоторые общие положения. Следует избегать инъекционной терапии и различных

приемов, вызывающих неприятные ощущения и страх у больного. Где лечить таких больных — в стационаре или амбулаторно? Нельзя согласиться с теми авторами, которые рекомендуют проводить лечение ночного энуреза только в амбулаторных условиях. Это приемлемо при ночном энурезе лишь невротического характера. Однако при наличии выраженных общевневрологических расстройств, неустраненной психотравмирующей ситуации в семье и при отсутствии возможности провести амбулаторно весь комплекс лечебных, особенно физиотерапевтических мероприятий, показано лечение в детском неврологическом или психоневрологическом отделении. Оправданна также организация специализированных учреждений в виде санаторных школ и отделений в санаториях, пионерских лагерях. Госпитализация детей с энурезом неврозоподобного характера часто носит психотерапевтическую направленность. Отсюда следует, что в выборе способа и даже места лечения не должно быть шаблона и строго ограниченных схем. Специфика медикаментозной терапии зависит от характера энуреза (невротический или неврозоподобный), сопутствующих невротических расстройств, от степени переживаемости дефекта ребенком, от глубины сна и индивидуальных особенностей организма.

При невротическом энурезе можно назначать препараты, оказывающие транквилизирующее действие, прежде всего рудотель, терален, триоксазин, мепробамат. Эти препараты назначаются в среднетерапевтических дозах (утром $1/3$, вечером $2/3$ суточной дозы). При появлении у больных вялости и сонливости днем утренний прием указанных лекарств следует отменить. Если же препараты не дают нужного эффекта и ночной сон по-прежнему остается нарушенным, можно несколько увеличить вечернюю дозу их или добавить перед сном $1/2$ возрастной дозы эуноктина (радедорма). Указанные препараты не следует применять больше месяца (лучше 2—3 недели), а затем можно использовать настои, отвары и ванны из лекарственных растений. Рекомендуется, например, отвар из смеси корня валерианы, листьев шалфея, трав пустырника и зверобоя (по чайной ложке каждой). Его готовят следующим образом: смесь заливают 0,5 л горячей воды, кипятят на медленном огне 15—20 мин и процеживают. Принимают внутрь до 1 стакана в сутки в течение нескольких месяцев. Эти травы можно применять не вместе, а в различных сочетаниях или по отдельности. Особенно

показан зверобой. Он снимает депрессию, страх, рассеянность, эмоциональную лабильность, улучшает память, повышает инициативу. Из него можно готовить чай (2 чайные ложки заливают 200 мл кипятка и пьют в зависимости от возраста по 100—150 мл в сутки). У. Бёмиг (1985) рекомендует при нарушении сна отвар из зерен овса (500 г зерен на 1 л воды) по 1 стакану в сутки, добавив немного меда. Можно также назначать ванны из корня валерианы (50 г на ванну, предварительно готовится отвар), овсяной соломы (150 г измельченной соломы заливают 2—3 л воды, кипятят на слабом огне 20 минут, охлаждают, процеживают и заливают в ванну). Общая продолжительность пребывания в ванне 10—15 минут.

Медикаментозная терапия неврозоподобного энуреза более разнообразна, чем невротического. В связи с тем что для страдающих этим недугом больных нередко характерен глубокий сон (профундосомия), назначают психостимуляторы различных фармакологических групп. Наиболее часто используются трициклические антидепрессанты: имизин (мелипрамин, имипрамин, тофранил), amitриптилин (триптизол). Из аналогов имизина в нашей стране обычно применяют мелипрамин, за рубежом — имипрамин (тофранил). Эти препараты повышают тонус психической деятельности и общую активность организма, снижают заторможенность и депрессию, вследствие чего снижается глубина сна, нормализуются фазы «медленного» и «быстрого» сна — последняя несколько увеличивается. Под влиянием холинолитической активности антидепрессантов расслабляется детрузор и, по-видимому, сокращается его сфинктер. Однако, по данным, М. И. Буянова (1985), мелипрамин не оказывает специфическое действие на мышцы мочевого пузыря. Естественно, что все эти данные требуют существенного уточнения.

Мелипрамин назначается перед сном по 10—15 мг в зависимости от возраста. Через 1—2 недели дозу можно повысить в 2—2,5 раза. Нецелесообразно доводить суточную дозу до 75 мг, как рекомендуют J. Mc Kendry, A. Stewart (1974). После достижения эффекта оптимальную дозировку назначают в течение 20—30 дней, а затем ее снижают. По мнению А. Ц. Гольбина (1979), не следует давать препарат более длительное время, но нерационально проводить лечение и короткими курсами, по 4—5 дней с такими же перерывами. Нужно помнить, что имеется ряд противопоказаний для применения мелипрамина:

судороги, заболевания печени, почек, сердечно-сосудистой системы и кроветворных органов. Кроме того, вследствие длительного лечения им могут наступить бессонница, сухость во рту, тахикардия, запоры, изменения со стороны крови и даже летальные исходы.

Аналогично, но более мягко, действует амитриптилин (дозировка и продолжительность лечения те же). Он редко вызывает осложнения.

Могут быть использованы и другие антидепрессанты — ингибиторы моноаминоксидазы, в частности нуредаль (назначается днем и вечером по 15—25 мг или только перед сном по 25—40 мг). Нельзя одновременно назначать несколько антидепрессантов. Во время их приема, особенно нуредала, следует исключать из пищи сыр и брынзу во избежание сосудосуживающего и гипертензивного действия. Замену одного антидепрессанта другим можно проводить не ранее чем через 2—3 недели после отмены предыдущего препарата.

В качестве стимуляторов центральной нервной системы можно назначать фенилалкилсиндонимиды: сиднокарб (таблетки по 5, 10, 25 мг), сиднофен (таблетки по 5 мг), производные пурина (кофеин-бензоат натрия). Принимаются они обычно перед сном или в 2 приема — во второй половине дня и перед сном. Дозировка их подбирается индивидуально. Если в течение первой недели сон остается глубоким, дозу увеличивают. Показателем уменьшения глубины сна является возобновление сновидений.

Для лечения ночного энуреза широко используются ноотропные препараты и гамкергические вещества: аминалон (гаммалон), пирацетам (ноотропил), пантогам; в меньшей степени пиридитол (энцефабол). Детям дошкольного возраста их можно давать по 1 таблетке (капсуле) 3 раза в день в течение 1,5—2 месяцев. Указанные препараты обычно назначают вместе с другими психостимулирующими средствами, например антидепрессантами.

Умеренное стимулирующее действие оказывают ацефен и калия оротат. Последний дает анаболический эффект, стимулирует обменные процессы и несколько уменьшает глубину сна. Ацефен и калия оротат назначают в среднетерапевтических дозах в течение 3—4 недель, 2—3 раза в день, обычно с другими препаратами.

В течение многих лет для лечения ночного энуреза используется экстракт белладонны, оказывающий антихо-

линергическое действие (блокирует м-холинорецепторы). Его следует назначать вместе с эфедрином, стимулирующим α - и β -адренорецепторы. Оба препарата рекомендуются принимать перед сном в высших терапевтических дозах в течение 3—4 недель. Если же через неделю не удастся добиться снижения глубины сна, препараты необходимо принимать и во второй половине дня. Если и после этого сон остается глубоким, целесообразно на ночь принимать дополнительно нуредаль, а в ряде случаев лечение проводить на фоне трехкратного приема аминалона или ноотропила.

Известно, что назначение одного психостимулятора может вызывать парадоксальный эффект — сон становится еще более глубоким, и больные продолжают мочиться в постель. В таких случаях можно заменить стимуляторы и добавить другое психотонизирующее средство.

Имеются сведения, что при ночном энурезе определенный эффект дает использование фенамина и препаратов группы стрихнина (стрихнина нитрат, секуринин, настойка чилибухи). С нашей точки зрения, вряд ли целесообразно назначать эти препараты для лечения ночного энуреза. Лишь в возрасте 12—14 лет иногда можно рекомендовать настойку чилибухи по 10—15 капель перед сном. Однако к спиртовым настойкам в детском возрасте вообще и при ночном энурезе в частности следует относиться весьма осторожно. Это касается настоек лимонника, женьшеня, заманихи, аралии, элеутерококка, спиртовых экстрактов левзеи.

В прошлом для лечения ночного энуреза широко использовался адиурекрин — препарат, приготовленный из задней доли гипофиза. Его действие при энурезе основано на увеличении резорбции воды почечными канальцами, вследствие чего уменьшается энурез. По данным некоторых авторов, после вдыхания адиурекрина больной не мочится в постель, так как его мочевой пузырь не наполняется. Нам не довелось наблюдать такого быстрого исчезновения ночного энуреза под влиянием адиурекрина. К тому же использование гормональных препаратов в детском возрасте должно быть строго регламентировано. Хотя в настоящее время адиурекрин является препаратом выбора, он крайне редко применяется, но лучше от него вообще отказаться.

Существует мнение, что лечение неврозоподобного ночного энуреза с профундосомией следует начинать

с назначения простых стимулирующих средств, а затем переходить к более сильнодействующим. Такой способ логически, несомненно, правильный, но имеет ряд неудобств. Если проводимое лечение не дает эффекта, ребенок теряет надежду на излечение, а тогда и другие средства могут оказаться неэффективными. Поэтому лечение с самого начала должно быть оптимальным и проводиться с учетом особенностей организма и высшей нервной деятельности ребенка.

Для лечения ночного энуреза широко используются различные физиотерапевтические методы: общее воздействие на весь организм, сегментарно-рефлекторное — на спинальные сегменты и локальное — непосредственно на мочевой пузырь.

С целью общего и сегментарно-рефлекторного воздействия проводится ультрафиолетовое облучение последовательно по полям $Th_4 - Th_{10}$, $Th_{10} - L_5$, $S_2 - S_5$. Ежедневно облучается один участок (поле) площадью 200—300 см². Первоначальная интенсивность облучения должна быть 1,5—2 биодозы. Затем ее необходимо всякий раз увеличивать на биодозу. Каждое поле облучается 2—3 раза. Проводится поперечная гальванизация области мочевого пузыря: площадь электродов 100—200 см², один из них (анод) располагается в пояснично-крестцовой области, второй (катод) — над лонным сочленением; плотность тока 0,02—0,05 мА/см², продолжительность воздействия 15—20 минут (ежедневно, курс лечения 12—15 процедур). Рекомендуются также атропин-электрофорез (0,1 % раствор сернокислого атропина вводится с анода). Расположение электродов, плотность тока и количество процедур такие же, как при гальванизации.

Для нормализации тонуса детрузора, улучшения тонуса организма показаны диадинамические токи на область проекции мочевого пузыря (поперечно). Продолжительность этого воздействия (в зависимости от возраста) 4—6 минут (ежедневно; курс лечения 10—12 процедур). Можно также проводить трансректальную стимуляцию сфинктеров мочевого пузыря синусоидальными модулированными токами: специальный изогнутый электрод из латуни, покрытый никелем, вводится в прямую кишку на глубину до 5—7 см; второй электрод располагается над лоном; режим переменный, род работы II, частота 30 Гц, глубина модуляций 50—75 %, длительность посылки — паузы по 4—5 секунд, сила тока до 4—5 мА, продолжи-

тельность воздействия 8—12 минут. Курс лечения 10—15 процедур, ежедневно.

При лечении как невротического, так и неврозоподобного ночного энуреза неплохой эффект дает электросон: частота импульсов 10—20 Гц, продолжительность воздействия 20—40 минут; ежедневно; курс лечения 10—12 процедур.

В комплексном лечении ночного энуреза благотворно действует иглорефлексотерапия. При невротической форме заболевания акупунктура проводится по тормозному методу в точки общеукрепляющего действия. Курс лечения 10—12 процедур. Повторный курс проводится через 10—15 дней. У больных с неврозоподобным ночным энурезом иглорефлексотерапия назначается по возбуждающему методу в нижнепоясничные и крестцовые паравerteбральные точки, а также в точки внутренней поверхности голени. Курс лечения 10—12 процедур. Через 10—15 дней его можно повторить.

Из других методов лечения ночного энуреза следует кратко остановиться на хлорэтиловом замораживании, ректальном введении кислорода или новокаина и внутрикожных новокаиновых блокадах.

Метод хлорэтилового замораживания, предложенный S. Freud в 1926 г., заключается в воздействии струей данной жидкости на различные участки кожи, чаще на поясничную область (ромб Михаэлиса), изредка на внутреннюю часть одной из ягодиц или промежность. В результате в ряде случаев ночной энурез прекращается. Механизм действия этого метода пока не известен. Метод может применяться медицинскими работниками (не родителями) в амбулаторных условиях. Не следует допускать длительное воздействие хлорэтила, поскольку он вызывает сильное охлаждение кожи и ишемию.

Ректальное введение кислорода осуществляется ежедневно или через день из расчета 100 см^3 на год жизни (не более $1000—1250 \text{ см}^3$). По данным М. И. Буянова (1985), этот метод дает хороший эффект при дисфункции сфинктеров уретры. Однако эта процедура довольно неприятная и применяется редко. З. П. Кузнецова (1969), И. А. Гаврилюк и Н. А. Гаврилюк (1978) предлагают иногда вместо кислорода ректально вводить 1—2 % раствор новокаина в количестве 20—70 мл.

Больным неврозоподобным ночным энурезом можно делать внутрикожные блокады 0,25 % раствором новокаи-

на: вначале полоской параллельно лонному сочленению, а затем вверх по средней линии живота.

В случае наличия у больных ночным энурезом сопутствующих заболеваний их также необходимо лечить. Еще в 1963 г. С. Н. Давиденков писал, что патологические импульсации из самых отдаленных областей могут играть роль патогенетических факторов. Отсюда возникает необходимость санации всех возможных соматических дефектов.

При большом количестве рекомендаций лечения ночного энуреза естественно возникает вопрос: с чего начинать? Выбор способа лечения может определяться частотой энуреза. Если недержание мочи повторяется каждую ночь, лучше назначать мелипрамин в сочетании с иглорефлексо-терапией или электросном. При более редком ночном энурезе (1—2 раза в неделю) можно использовать одну из следующих схем лечения: 1) эфедрин с экстрактом белладонны, при необходимости в дальнейшем можно добавлять нуредаль и один из ноотропных препаратов (лучше ноотропил или аминалон); вместо экстракта белладонны можно назначать атропин-электрофорез; 2) сиднокарб (или сиднофен) либо amitриптилин с калия оротатом. Из физиотерапевтических средств при первой и второй схемах лечения рекомендуются диадинамические токи или ректальная стимуляция сфинктеров мочевого пузыря синусоидальными модулированными токами (вместо них можно использовать иглорефлексо-терапию или электросон). Хлорэтиловое замораживание или отвары из трав можно назначать при любом из перечисленных методов лечения. Более травматичные способы лечения (ректальное введение новокаина, кислорода, внутрикожные новокаиновые блокады) обычно используются в том случае, если указанные медикаментозно-физиотерапевтические методы лечения не дают эффекта.

Лечебная физкультура и общие оздоровительные мероприятия являются неотъемлемым фоном комплексного лечения ночного энуреза. Задачи лечебной физкультуры при данной патологии подробно сформулировали С. А. Бортфельд и Е. С. Ульрих (1983). Они сводятся к общему укреплению здоровья ребенка, организации его активного отдыха как отвлечения от болезненного состояния, к выработке у него способностей правильно оценивать собственные силы и возможности и соответственно вести себя в коллективе, воспитать в себе навык преодоления

трудностей, повышения работоспособности. Все это может быть достигнуто с помощью регулярных занятий гигиенической гимнастикой, упражнений на выносливость, ритмической гимнастики, мероприятий по закаливанию организма.

Во время занятий лечебной физкультурой должны быть предусмотрены упражнения для укрепления мышц брюшной стенки, поясницы, бедер. Различные виды физических упражнений должны быть направлены на выработку способности точно и выразительно выполнять движения, сопровождая их положительным эмоциональным фоном. У детей дошкольного и раннего школьного возраста это лучше достигается во время групповых занятий, проводимых вначале в виде подвижных игр с постепенным их усложнением и с элементами соревнования. Для стимуляции положительных эмоций и выработки у ребенка желания продолжать занятия вначале применяется метод одобрения и поощрения, к которому затем присоединяется требовательность. Такая лечебная физкультура имеет и большое воспитательное значение. Достижение ребенком определенных «спортивных результатов» повышает его уверенность в собственных силах, развивает чувство равенства с другими и создает благоприятный фон для успешного лечения.

Мероприятия по закаливанию организма начинают с проведения ножных ванн при температуре воды 18—19 °С, затем приступают к обтиранию рук, спины более теплой водой (25—20 °С) и, наконец, переходят к принятию душа (25—16 °С). Закаливание организма резко снижает частоту интеркуррентных простудных заболеваний, во время которых нередко наступают рецидивы ночного энуреза.

Профилактика. Предупреждение ночного энуреза осуществляется с помощью комплекса общих мероприятий, направленных на воспитание здорового ребенка, а также на своевременное привитие ему навыков опрятности. Большое значение при этом имеют правильный уход за ребенком с первых дней жизни, обеспечение ему регулярного питания, достаточного сна путем умелого сочетания требовательности и поощрения.

Спорным и нерешенным остается вопрос установления возраста, с которого следует приступать к обучению навыкам опрятности (навыкам туалета). На основании анкетных данных выяснено, что относительно редко ребенка высаживают на горшок в течение первого месяца жизни.

По мнению отечественных специалистов, делать это нужно с 5—6-месячного возраста; попытки более раннего обучения навыкам опрятности не дают должного результата. В этом плане вызывают особый интерес данные W. de Vries и R. de Vries (1977), описавших случаи раннего обучения детей навыкам туалета у народности диго в Восточной Африке. Здесь начинают приобщать ребенка к приобретению навыков туалета с первых недель жизни. С этой целью мать всякий раз, как только почувствует, что ребенок нуждается в мочеиспускании, помещает его у себя между коленями, сгибает его ноги в коленных и тазобедренных суставах, несколько разведя бедра, и одновременно произносит определенный звук. Так у ребенка вырабатывается рефлекс к опорожнению мочевого пузыря, и нередко к 4—6 месяцам, во всяком случае к году, как правило, — навык опрятности. Он уже не «грешит» произвольным мочеиспусканием ни днем, ни в ночное время. К году такие дети, начав ходить самостоятельно, опорожняют мочевой пузырь в строго определенном месте.

Глава XXVIII. ЭНКОПРЕЗ

Энкопрез — произвольное выделение кала, носящее неорганический характер. Однако в этом вопросе много спорного. Как справедливо указывает М. И. Буянов (1985), относительно применения термина «энкопрез» существует не меньше противоречий, чем при использовании термина «энурез». Так, А. М. Коплатадзе (1986) рассматривает энкопрез как нарушение функции прямой кишки и сфинктера заднего прохода, проявляющееся произвольной дефекацией. При этом автор имеет в виду все случаи недержания кала при повреждении мышечной ткани и слизистой оболочки кишки в результате травмы и пороков развития аногенитальной области, при воспалительных заболеваниях кишечника, опухолях малого таза, поражениях центральной и периферической нервной системы. В. В. Ковалев же (1979) относит к энкопрезу произвольное выделение испражнений, возникающее при отсутствии аномалий и заболеваний нижнего отдела кишечника или сфинктера анального отверстия. В. И. Гарбузов (1977) считает энкопрез одним из наиболее своеобразных и характерных проявлений истерического невроза и рассматривает его вместе с задержкой кала и другими нарушениями дефекации.

Не подвергая критическому анализу все точки зрения относительно сущности терминологии энкопреза, отметим лишь, что, согласно «Международной классификации болезней девятого пересмотра» (1975), энкопрез относится к группе «Специфические симптомы или синдромы, не классифицированные в других рубриках» (шифр 307.7). Здесь он характеризуется как постоянное или непостоянное расстройство неорганического происхождения, основным признаком которого является стойкое произвольное либо непроизвольное отхождение небольших количеств кала нормальной или почти нормальной консистенции. Это состояние обычно не следует диагностировать в возрасте до 4 лет. Недержание кала в широком смысле слова включено в рубрику «Симптомы, относящиеся к пищеварению» (шифр 787.6), откуда исключен энкопрез неорганического происхождения.

По нашему мнению, именно с таких позиций следует изучать психоневрологические аспекты энкопреза. Он является лишь частью полиэтиологического синдрома недержания кала и, согласно современным воззрениям на органическую и функциональную патологию, может относиться к функциональным заболеваниям нервной системы.

Энкопрез наиболее часто встречается в возрасте 7—9 и исключительно редко после 16 лет; мальчики болеют им в 3—10 раз чаще девочек. Истинная распространенность энкопреза неизвестна, хотя установлено, что он встречается значительно реже, чем энурез. В отдельных случаях может быть их сочетание у одного больного. Энкопрез наступает в основном во время бодрствования, изредка — во сне.

Этиология, патогенез. Общеизвестно, что причиной возникновения энкопреза являются главным образом хронически действующие психотравмирующие конфликтные ситуации. Это подтверждается работами как отечественных, так и зарубежных авторов. Однако психотравмирующие воздействия, вызывающие энкопрез, отличаются определенным своеобразием. Многие исследователи считают энкопрез особой реакцией протеста. Давно отмечен факт, что данная болезнь чаще возникает в семьях, где родители, и прежде всего мать, неоправданно много уделяет внимания физиологическим отправлениям ребенка. В таких случаях, по мнению В. И. Гарбузова (1977), у ребенка развивается невротический синдром, проявляющийся нарушением регулярности дефекации, вначале нередко в виде задержки кала, а затем, наоборот, его недерж-

жания. Характер психогенных нарушений может быть весьма разнообразным. Энкопрез наступает, в частности, вследствие внутрисемейных конфликтов, связанных с приходом в семью отчима или мачехи, либо острой психотравмы, связанной с испугом. В последнем случае часто внезапно возникает сильный понос (медвежья болезнь), который может перейти в энкопрез. В результате волнения и эмоционального напряжения нередко появляются частые позывы к мочеиспусканию и дефекации. Это следует рассматривать как обычную реакцию на стресс, но у детей с определенным преморбидным состоянием она может послужить причиной энкопреза.

Согласно нашим наблюдениям, энкопрез нередко бывает у отказных детей, которых взяли на воспитание в семьи, причем преимущественно у тех детей, которых взяли в более позднем возрасте — на 2—3-м году жизни. Это, вероятно, объясняется тем, что в подобных случаях требование выполнять обычные навыки опрятности воспринимается ребенком как насилие над его свободой.

Нами проведен анализ материального состояния семей и социального положения родителей, дети которых страдали энкопрезом. Оказалось, что в обеспеченных семьях, где родители занимают высокое социальное положение, энкопрез встречается значительно чаще, чем в обычной семье. В первых случаях редко удавалось выявить конкретную психотравмирующую ситуацию, однако оказалось, что родители мало уделяли внимания воспитанию ребенка; этим в основном занимались бабушки и домработницы. Возможно, в результате такой ситуации и развилась своеобразная реакция протеста ребенка, психологической целью которой явилось повышение к себе внимания родителей.

Перечисленные психотравмирующие факторы, иногда обуславливающие энкопрез, могут быть причиной и других клинических форм общих и системных неврозов. Возникает традиционный вопрос, в чем же истинная причина данной патологии? По-видимому, как и при других неврозах, она обусловлена особенностями преморбидного развития организма и формирования личности. Еще в 1950 г. автор первой отечественной монографии о недержании кала А. Я. Духанов отметил, что у больных энкопрезом снижается тонус анальных сфинктеров, и это носит преимущественно временный характер. Однако в то время многие невропатологи полагали, что причиной данной

патологии является органическое поражение спинного мозга. Духанов же возражал против такой точки зрения. По его мнению, нервно-мышечный аппарат, управляющий произвольным актом дефекации, у больных энкопрезом не поражен, но они не могут «целесообразно им пользоваться».

I. Gromska (1967) обращает внимание на патохарактерологические особенности поведения больных, в частности на неустойчивость аффектов, влечений и эмоциональных реакций — сфера инстинктов у них преобладает над интеллектуальными функциями и эмоциями. На основании этих данных автор пришла к выводу, что у больных энкопрезом психоорганические расстройства развиваются вследствие различной по этиологии энцефалопатии.

По данным В. И. Гарбузова (1977), энкопрез обычно возникает при наличии «преневротического характерологического радикала инфантильности и психомоторной нестабильности», а в ряде случаев — также при сужении общего круга знаний, эрудиции, снижении уровня умственного развития. Указанные поведенческие расстройства, возможно, обусловлены органической дисфункцией глубоких структур мозга, наступившей в перинатальном периоде. Однако эти вопросы окончательно не решены и требуют специальных исследований.

Предпринималась попытка объяснить механизм возникновения энкопреза с позиции формирования навыка опрятности. Но это не дало существенных результатов. Тем не менее заслуживают внимания данные А. Я. Духанова (1950) о том, что у 81 % обследованных им больных физиологическое недержание кала постепенно переходит в патологическое, и дети никогда не бывают совершенно чистыми; лишь в 19 % случаев энкопрез возникает после приобретения навыка опрятности. Однако эти данные не могут быть использованы в полной мере для трактовки причин энкопреза, поскольку среди обследованных оказались и больные олигофренией различной степени выраженности, вплоть до идиотии.

Классификация. До настоящего времени нет общепризнанной классификации энкопреза, что обусловлено отсутствием единых воззрений на сущность данного заболевания.

Духанов различал ночной, дневной, обстипационный и паралитический энкопрез. Первые две формы выделены им в зависимости от времени возникновения — ночью во

время сна или днем во время бодрствования. К обстипационному энкопрезу автор отнес недержание кала, сопровождающееся запорами, к паралитическому — энкопрез, возникающий вследствие снижения тонуса анального сфинктера, обусловленного функциональной недостаточностью спинальных центров. Все формы энкопреза, по мнению Духанова, явились результатом воздействия психогенных факторов.

М. И. Буянов (1985) вообще предлагает термин «энкопрез» заменить более точным эквивалентом — «недержанием кала». Все случаи недержания кала (в широком понимании) он подразделяет на врожденные, или первичные, которые могут быть органическими и функциональными, и вторичные. Последние по механизмам возникновения и развития он делит на психогенные, органические и на энкопрез при душевных заболеваниях.

Исходя из современных воззрений на энкопрез как на нарушение каловыделения неорганического генеза, его можно разделить на первичный (продолжение физиологического недержания кала) и вторичный (развивается после выработки навыка опрятности). Однако такое подразделение энкопреза было бы неполным (касается лишь времени возникновения) без учета этиологических факторов. Поэтому энкопрез можно также подразделить на психогенный (невротический и патохарактерологический) и неврозоподобный. Психогенный энкопрез может быть только вторичным, к неврозоподобному относятся все случаи первичного энкопреза и, по-видимому, часть вторичного. Однако при вторичных формах, как правило, удается выявить психотравмирующую конфликтную ситуацию.

Спорным остается и вопрос относительно целесообразности вычленения в отдельную группу невроза каловыделения, к которому Буянов относит все случаи невротического недержания кала, невротической задержки дефекации, истерического поноса, психогенного метеоризма, страха произвольного отхождения газов, произвольной дефекации и других аналогичных расстройств. Автор полагает, что невроз каловыделения следует считать такой же самостоятельной формой психоневрологической патологии, как, например, логоневроз, кардионевроз, невроз мочеиспускания.

В целом следует отметить, что любая классификация, предназначенная для практического использования, должна быть максимально простой и удобной для применения.

А если вопрос касается малоизученной проблемы, особенно если он затрагивает интересы врачей нескольких специальностей, споры и дискуссии неизбежны.

К л и н и к а. Энкопрез клинически проявляется в основном произвольным отхождением кала, и только в единичных случаях выделение кала носит частично осознанный характер. Разные формы энкопреза различаются временем возникновения произвольной дефекации, сопутствующими симптомами, провоцирующими факторами и отношением ребенка к своему состоянию.

Так, первичный энкопрез является продолжением физиологического произвольного каловыделения, т. е. возникает без выработки навыка опрятности. Такие дети дошкольного и раннего школьного возраста в большинстве случаев индифферентно относятся к своему состоянию и лишь в 12—14 лет начинают переживать свой дефект из-за замечаний родителей и насмешек сверстников. У них постепенно формируются вторичные психопатологические черты характера. Такие больные становятся угрюмыми, замкнутыми или, наоборот, повышено агрессивными. И все же отношение детей к первичному энкопрезу и энурезу бывает несколько различным. Больные энкопрезом чаще и более рано реагируют на свой дефект, чем больные энурезом. Возможно, это связано с тем, что энкопрез труднее скрыть от окружающих.

Первичный энкопрез, как правило, наблюдается в дневное время. В таких случаях в анамнезе больных часто отмечаются множественные факторы риска в пре- и перинатальном периодах, а в первые 3 года жизни — нередко ранняя детская нервность. В ряде случаев бывает задержка темпов психомоторного развития, но уже к 1,5—2 годам оно становится таким, как у здоровых сверстников.

Вторичный энкопрез обычно психогенно обусловлен и возникает в основном в дневное время. Как уже отмечалось, он наступает преимущественно вследствие конфликтных ситуаций в семье, воздействия факторов эмоциональной депривации и острых прихотравм (реакция испуга). Причем разновидности психогенного энкопреза — невротический и патохарактерологический энкопрез — несколько различаются.

При невротическом энкопрезе ребенок, со слов родителей, обычно немного пачкает штаны, не ощущая позыва на дефекацию. Он может наступить при эмоциональном напряжении, например во время игры (забегался, заиграл-

ся) или без видимой причины. Дети при этом болезненно переживают свой дефект, стыдятся его, прячут запачканное белье, но некоторые почти безразличны к нему.

Несколько по-иному протекает патохарактерологический энкопрез, почти всегда являющийся реакцией протеста, направленной против той или иной неуютной ситуации. Этот вид энкопреза обычно наступает у детей дошкольного возраста, особенно в тех случаях, когда изменение внешней обстановки сопровождается наказанием или вызывает у ребенка отрицательные реакции. При этом недержание кала иногда носит произвольный или только частично осознанный характер. Однако такое состояние не следует рассматривать как аггравацию, при которой больные, преувеличивая симптомы своего заболевания, стараются демонстративно их обнажить перед окружающими. Ребенок, больной патохарактерологическим энкопрезом, скрывает свой дефект, но относится к нему индифферентно. Тем не менее в таких случаях на фоне энкопреза часто возникают замкнутость, упрямство, негативизм, иногда, по данным Буянова, — общий регресс психики в виде нарушения навыков опрятности и самообслуживания, уменьшения словарного запаса. Подобное состояние обычно наступает при наличии в развитии ребенка выраженной психической травматизации и дисгармонии. Если же ситуация изменяется в лучшую сторону, энкопрез нередко прекращается.

Д и а г н о с т и к а. Установление диагноза энкопреза не вызывает особых трудностей и основывается на констатации наличия синдрома недержания кала при отсутствии других заболеваний, которые могут быть главной причиной данного расстройства. В то же время энкопрез, как неорганическое нарушение дефекации, следует дифференцировать от недержания кала при органических заболеваниях нервной системы, психической сферы, от болезней нижнего отдела кишечника, повреждений аноректальной области.

Недержание кала при поражении спинного мозга обычно возникает в случае локализации очага в области мозгового конуса ($S_3 - S_5$ -сегментов). Это сопровождается нарушением функции тазовых органов по периферическому типу (истинное недержание мочи и кала), расстройством чувствительности в области промежности и выпадением анального рефлекса. Иногда бывает трудно дифференцировать расстройство функции тазовых органов функционального характера от органического процесса при небольшом

очаге в области мозгового конуса. Необходимо помнить, что поражение конуса всегда дает сочетанное нарушение дефекации и мочеотделения. При подтверждении органической спинальной патологии ведущую роль играют нарушение чувствительности (может быть неправильная субъективная ее оценка ребенком, особенно дошкольного возраста) и отсутствие или резкое снижение анального рефлекса (замыкается на уровне S_4-S_5 -сегментов). Аналогичные расстройства функции тазовых органов бывают и при поражении конского хвоста. Они сочетаются с вялым парезом ног, нарушением в них чувствительности.

Недержание кала при шизофрении, различных формах олигофрении и резидуально-органических расстройствах с умственной отсталостью носит патогенетически иной характер, чем при энкопрезе, и, по мнению В. В. Ковалева (1979), сопровождается патологией влечений — ребенку доставляет удовольствие акт дефекации, он может играть с собственными испражнениями и даже поедать их (копрофагия). В таких случаях при выраженной степени психического дефекта ребенку недоступны высшие формы эмоциональной деятельности; все его поведение остается на уровне инстинктов.

Среди заболеваний нижнего отдела кишечника, при которых может наблюдаться недержание кала, наиболее существенную роль играют врожденные формы мегаколон, особенно болезнь Гиршспрунга. При этом в результате расширения определенного участка толстой кишки и отсутствия ее перистальтики в ней скапливается большое количество каловых масс. В результате у ребенка увеличивается живот, появляются упорные запоры, а кал может произвольно выделяться небольшими порциями.

Недержание кала наступает и в случае недостаточности замыкательной функции заднего прохода, обусловленной его повреждением.

Лечение, профилактика. Хотя энкопрез чаще всего самопроизвольно проходит к периоду полового созревания, его лечение в детском возрасте нередко вызывает большие трудности и часто бывает недостаточно эффективным. Выбор конкретных терапевтических мероприятий зависит от формы энкопреза, времени его проявления (днем или в ночное время), наличия или отсутствия резидуально-органической церебральной патологии, сопутствующих заболеваний. В то же время, как и при энурезе, можно рекомендовать ряд общих мероприятий, касающихся ре-

жима ребенка. Это прежде всего соблюдение им распорядка дня. Он должен отходить ко сну и пробуждаться в одно и то же время. Его необходимо приучить по утрам опорожнять кишечник. Если этого невозможно добиться после однократного посещения им туалета, попытки рекомендуется повторить несколько раз через определенные промежутки времени и внушить ребенку, что на сей раз все будет хорошо. Если же энкопрез сочетается с запорами, следует соблюдать диету, способствующую усилению перистальтики желудочно-кишечного тракта. В таком случае рекомендуется в основном молочно-растительная пища. Но если ребенок не в состоянии самостоятельно опорожнить кишечник, ему можно сделать очистительную клизму, что содействует выработке позыва на дефекацию. Однако приучать его к клизмам, а тем более к слабительным (при запорах), не следует — это только усугубляет ситуацию, и ребенок может вообще лишиться способности оправляться без посторонней помощи.

Традиционным методом лечения энкопреза является психотерапия. В. В. Ковалев (1979) и М. И. Буянов (1985) рекомендуют использовать различные ее виды — индивидуальную, игровую, семейную, суггестивную (внушение в бодрствующем, предсонном, просоночном, гипнотическом состояниях). Формула внушения может быть различной при невротическом и неврозоподобном энкопрезе и зависит от степени переживания ребенком своего состояния.

С нашей точки зрения, при энкопрезе, как и при других системных неврозах и неврозоподобных состояниях, следует широко применять психотерапию воображения. Она особенно эффективна при невротическом энкопрезе, когда ребенок переживает свой дефект и стремится от него избавиться. В случае неврозоподобного энкопреза с индифферентным отношением к нему больного, вначале нужно оказать то или иное психотерапевтическое воздействие с целью выработки у больного желания выздороветь. При этом техника проведения психотерапии аналогична таковой, при тиках (см. гл. XXV). Следует сказать, что родители могут ее легко осуществить в домашних условиях. Ребенку необходимо внушить, что он получит много приятного, если избавится от своего дефекта (например, сможет поехать отдыхать на море, к родственникам в другой город и т. д.). При этом нужно постараться развить у него максимум воображения. Однако психотерапия воображения обычно малоэффективна при патохарактерологическом энкопре-

зе, когда действует фактор, вызвавший реакцию протеста. В подобных случаях Буянов рекомендует применять различные виды эмоционально-стрессовой психотерапии, особенно так называемую аретопсихотерапию по Яроцкому (от гр. arete — добродетель, достоинство). Использование данного метода должно, по образному выражению В. Е. Рожнова (1985), «произвести в душе больного подобие хирургической операции», способствующей пересмотру и существенному изменению на высоком эмоциональном уровне отношения к себе, своей болезни и окружающим. В широком смысле слова этот вид психотерапии направлен на выработку нового мировоззрения путем соответствующего воздействия как на сознание больного, так и на бессознательные психические процессы.

В детском возрасте эмоционально-стрессовая психотерапия должна обусловить наступление у ребенка состояния душевного спокойствия, равнодушия и имевшим место психотравмирующим воздействиям, отвлесть его от болезненных переживаний, воспитать уверенность в себе, мужество и стойкость.

Для лечения ночного энкопреза А. Я. Духанов (1950) предлагает использовать гипноз в сочетании с ректальным введением жидкости. С этой целью ребенку вначале ректально вводят резиновую трубку, затем его усыпляют с помощью гипноза и через трубку вводят 1—3 л воды, температура которой должна быть несколько ниже температуры тела. После такой процедуры ребенок просыпается с ощущением позыва на дефекацию. Ему нужно внушить, что он проснется сам, если во время сна возникнет необходимость в дефекации. Можно также при ночном энкопрезе прибегать к насильственному пробуждению ребенка в определенное время.

Если у больного низкий тонус анального сфинктера, последний рекомендуется тренировать. Для этого ребенка просят многократно сжимать и втягивать анальное отверстие. Ему можно также ректально ввести резиновую трубку или кончик клизмы и попросить зажать ее и удерживать определенное время. Если этого добиться не удастся, проводят соответствующее внушение, особенно больным неврозоподобным энкопрезом. М. И. Буянов (1985) советует в таких случаях рекомендовать детям делать многократно в течение дня следующее упражнение: подняться на носки и резко опуститься на пятки.

Однако лишь одних психотерапевтических меро-

приятий нередко бывает недостаточно. Тогда их целесообразно сочетать с медикаментозной терапией, физиотерапией, лечебной физкультурой, массажем и общеоздоровительными мероприятиями.

Больным невротическим энкопрезом показан длительный прием успокаивающих средств (настой корня валерианы, листьев шалфея, травы пустырника и зверобоя). На этом фоне периодически (в течение 20—30 дней) можно давать утром и вечером транквилизаторы в среднетерапевтических дозах и препараты аналогичного действия — мезапам (рудотель), нитразепам (радедорм), триоксазин, грандаксин, мепротан (мепробамат) и др. Эти же средства рекомендуются и больным патохарактерологическим энкопрезом.

При невротическом ночном энкопрезе, особенно если он сочетается с онанизмом, назначают антидепрессанты, прежде всего amitриптилин.

Особенности лечения неврозоподобного энкопреза зависят от того, имеются ли при этом резидуально-органическая патология, эмоциональные и поведенческие нарушения, а также от характера последних. Нередко при наличии церебральной микроорганики в течение длительного времени дают дегидратирующие средства, в первую очередь диакарб. Это «обосновывают» тем, что в данном случае на Эхо-ЭГ выявляются «легкие или умеренно выраженные гипертензионные указания», хотя соответствующие клинические признаки внутричерепной гипертензии отсутствуют. Однако это глубокое заблуждение. Ведь дегидратирующие препараты используют лишь при наличии клинических признаков внутричерепной гипертензии. В противном случае может нарушиться нормальное соотношение продукции и резорбции спинномозговой жидкости. Чтобы этого избежать, лучше использовать биогенные стимуляторы (экстракт алоэ жидкий, плазмол, ФиБС, стекловидное тело), а также лидазу (инъекции или электрофорез по глазнично-затылочной методике).

Нередко церебральная резидуально-органическая патология проявляется различными эмоциональными и поведенческими расстройствами. Они характеризуются преимущественно астеногипердинамическими и астеногиподинамическими нарушениями. У ряда больных при них возникает синдром двигательной расторможенности (гиперактивности). Тогда показан длительный прием одного из ноотропных препаратов: аминалон, пирацетам (ноотро-

пил), пиридитол (энцефабол), пантогам. При астено-гипердинамическом синдроме, особенно при эмоциональных расстройствах в сочетании со страхом, напряжением, возбуждением, можно применять тиоридазин (сонапакс, меллерил). Он также оказывает умеренное антидепрессивное и стимулирующее действие. Больным с гиперактивным поведением целесообразно назначать и психостимулирующие средства (ацефен, сиднофен, сиднокарб, эфедрин, кофеин), обладающие в подобных случаях парадоксальным успокаивающим эффектом.

Из физиотерапевтических средств при энкопрезе можно рекомендовать гальванизацию воротниковой или поясничной рефлексогенной зоны, электросон, игло-рефлексотерапию, электростимуляцию анального отверстия экспоненциальными токами.

В комплексном лечении энкопреза большое внимание должно уделяться лечебной физкультуре и общим оздоровительным мероприятиям. Они аналогичны таковым при ночном энурезе (см. гл. XXVII).

Глава XXIX. ЗАИКАНИЕ

Заикание — одна из наиболее частых форм нарушения речи у детей, проявляющаяся судорогами мышц речевого, дыхательного и голосового аппаратов. Причиной его, как считают К.-П. Беккер и М. Совак (1981), служит нарушение координации процессов, обуславливающих продуцирование устной речи.

Чаще всего заикание бывает в возрасте 3—5 лет. Однако известны случаи как более раннего (на 2-м году жизни), так и более позднего (младший и средний школьный возраст) возникновения болезни. По данным М. Е. Хватцева (1966) и Л. Я. Миссуловина (1988), распространенность заикания зависит не только от возраста, но и от национальных черт характера, от темперамента, определяющих темп и ритм речи, расстановку пауз, интонацию. Авторы указывают, что в Европе, например, число больных, страдающих заиканием, уменьшается с запада на восток (5,7 % у французов и соответственно 2 % и 1,2 % у немцев и русских). У детей в возрасте 5—6 лет R. Becker (1975) выявил заикание в 1,4 % случаев; а в 6—14 лет P. Voigt (1954) обнаружил его в 0,7 % наблюдений. Общеизвестно, что у мальчиков заикание встречается в 2—10 раз чаще, чем у девочек.

Этиология, патогенез. Заикание у детей — полиэтиологичная болезнь, в возникновении которой играют роль как врожденные, в том числе наследственные, так и постнатальные факторы. Из врожденных факторов существенное значение имеют пре- и перинатальные поражения нервной системы различной этиологии, особенно умеренно и слабо выраженные. Обращает на себя внимание высокая частота аналогичных расстройств у ближайших родственников: по данным Н. Ретак (1973), она составляет 58,1 % случаев. В то же время В. А. Гиляровский еще в 1932 г. отметил, что заикание нельзя считать наследственным заболеванием. Это, по-видимому, можно объяснить тем, что при наследственной предрасположенности к заиканию имеют место слабость центрального и периферического отделов речевого аппарата, специфика высшей нервной деятельности и моторики, что и способствует развитию заикания под влиянием дополнительных экзогенных воздействий. К тому же нельзя исключить и стремление детей подражать речи родителей, если и они заикаются (однако это маловероятно).

Нередко в анамнезе больных, страдающих заиканием, бывают указания на раннюю детскую нервность (невропатию), в основе которой лежат пре- и перинатальная патология, а также наследственность.

Из экзогенных факторов, способствующих развитию заикания, определенную роль играют острые и хронические соматические заболевания, детские инфекции, легкая черепно-мозговая травма, различные психотравмирующие конфликтные ситуации. По мнению В. В. Ковалева (1979), заикание у детей раннего и дошкольного возраста часто возникает после разных соматических заболеваний, особенно в тех случаях, когда они уже страдают теми или иными расстройствами речи (задержка темпов речевого развития, косноязычие, стертая дизартрия). С. Н. Давиденков (1963) обнаружил, что у детей заикание часто появляется после перенесенного коклюша. Н. А. Власова с соавторами (1983) считают, что большое значение в развитии заикания имеют инфекции и травмы центральной нервной системы, вызывающие нервно-психические расстройства особенно тех функций, которые наиболее интенсивно развиваются на данном этапе. У детей дошкольного возраста такой функцией является речь. В дошкольном и школьном возрасте заикание, по мнению авторов, нередко обуславливается повреждением корковых рече-

вых зон (например, при черепно-мозговой травме). В таких случаях заикание может сочетаться с афазией и дизартрией.

Существенная роль в возникновении заикания принадлежит острым и подострым психическим травмам (некоторые авторы считают их ведущими). Эти травмы в принципе аналогичны тем психотравмирующим нарушениям, которые встречаются, к примеру, при тиках и ночном энурезе. Н. А. Власова с соавторами (1983) при выяснении причин появления заикания определенное значение придают неправильному воспитанию ребенка (избалованность, императивное или неровное воспитание, воспитание «примерного ребенка»). Это они объясняют следующим образом. Избалованный ребенок неуверенно себя чувствует при необходимости принять самостоятельное решение какого-то вопроса, не может найти контакт со сверстниками, что и способствует возникновению различных невротических расстройств, в том числе заикания. Императивное же воспитание противоположно предыдущему: ребенок лишен родительской ласки, любви, понимания (фактически речь идет о факторах эмоциональной депривации), и в ответ на принуждение у него могут наступить поведенческие расстройства, в том числе и нарушение речи. Неровное воспитание (например, изнеженное отношение в сочетании с излишней строгостью) также является фоном для возникновения общих и системных неврозов. Воспитание «примерного ребенка» способствует развитию тщеславия, желания любым путем выделиться среди окружающих. В трудных же житейских ситуациях такие дети нередко выделяются необычными проявлениями невротических расстройств.

Механизм возникновения заикания довольно сложен и окончательно не выяснен. Несомненно только одно — заикание является следствием воздействия предрасполагающих и конкретных разрешающих факторов. Из предрасполагающих факторов в широком смысле играют роль неблагоприятные воздействия в период внутриутробного развития, во время родов и в грудном возрасте. Они могут замедлить (реже — ускорить), приостановить или извратить развитие речи. Если предрасположенность выражена в значительной степени, заикание может возникнуть под влиянием несущественных и невыявляемых внешних воздействий. Возможно и обратное явление: при отсутствии или минимальной выраженности предрасположенности

постоянно действующая на речевой аппарат нагрузка также вызывает заикание. При этом прежде всего следует иметь в виду излишнее стимулирование и «шлифовку» речи, особенно у детей первых лет жизни.

В прошлом патоморфологический механизм возникновения заикания объясняли с позиций учения о высшей нервной деятельности — нарушением процессов возбуждения и торможения в коре полушарий большого мозга. Однако данная концепция о «срыве речи» носит лишь общий характер и не детализирована.

Особого внимания заслуживает обсуждение механизма возникновения заикания с позиций межполушарной асимметрии и доминантности полушарий большого мозга. Известно, что при заикании у детей часто выявляется леворукость, в связи с чем предполагается взаимосвязь этих явлений. В то же время В. А. Куршев (1973) и Л. Я. Миссуловин (1988) считают, что в возникновении заикания играет роль не столько леворукость, сколько неумелая попытка ее перевоспитания. В таких случаях нарушается нормальное взаимоотношение между доминантным и недоминантным полушариями, а насильственное перевоспитание с применением антипедагогических приемов служит психотравмирующим фактором. Необходимо отметить, что клинические аспекты межполушарной асимметрии, данные о латерализованных синдромах в настоящее время изучаются для познания специфичности функций полушарий большого мозга. Исследования в этом направлении, несомненно, будут способствовать более полному представлению о патологии речи у детей вообще и заикания в частности.

Классификация. В детском возрасте различают 2 формы заикания: невротическую и неврозоподобную. Первая является одним из признаков системного невроза и возникает после острых и хронических психотравмирующих нарушений. Вторая представляет собой одну из форм невротического уровня реагирования («невротического регистра», по В. В. Ковалеву, 1979), в основе которой лежит умеренно или слабо выраженная резидуальная церебральная симптоматика и (или) соматическая патология. К.-П. Беккер и М. Совак (1981) выделяют также неврозоподобное заикание, возникающее при прогрессивных нервно-психических заболеваниях (шизофрения, эпилепсия). По мнению Ковалева, в таких случаях часто речь идет о сопутствующем невротическом и неврозо-

подобном расстройстве (заикании) при данных болезнях. У взрослых подобное состояние рассматривается как симптоматическое, или вторичное, заикание. К этой форме патологии Н. М. Асатиани (1978) относит заикание при нарушении речи (дислалии, афазии), черепно-мозговых травмах, эпилепсии, энцефалитах, реактивных состояниях и других болезнях.

Различают и так называемое эволюционное заикание, к которому относят заикание (невротическое и неврозоподобное), возникшее в возрасте от 2 до 5 лет (период формирования речи). Однако все же термин «эволюционное заикание» в настоящее время не следует использовать в диагностике.

На практике часто пользуются термином «логоневроз». Согласно «Энциклопедическому словарю медицинских терминов» (1983), логоневроз (синоним — невроз речи) следует рассматривать как расстройство речи в форме заикания, обусловленное неврозом. Однако такую трактовку вряд ли можно признать правильной. Л. Я. Миссуловин (1988) считает, что термин «логоневроз» применим лишь в случаях заикания, обусловленного психотравмой. Но психотравма может привести к другим нарушениям речи, не вызывая заикания, например к невротическому мутизму или афонии. Следовательно, понятие «логоневроз» нужно рассматривать шире, чем «невротическое заикание». В то же время к логоневрозу не стоит относить те случаи заикания, возникновение которого не связано с психотравмирующими факторами (неврозоподобное заикание), но при котором в последующем происходят вторичные нарушения невротического уровня реагирования в связи с переживаемостью дефекта. Здесь нет невроза как психогенно обусловленной патологии, а поэтому не может быть и логоневроза.

По нашему мнению, термин «логоневроз» вообще нельзя использовать в клинической практике, так как в настоящее время не выделяются неврозы органов (кардионевроз, вегетоневроз и др.). Есть неврозы вообще; у детей они могут быть общими и системными. К последним и относится невротическое заикание.

Таким образом, на современном уровне знаний у детей следует выделять 2 основных вида заикания — невротическое и неврозоподобное. Последнее, по данным В. В. Ковалева (1979), встречается значительно чаще, чем невротическое, хотя существует и противоположная точка зрения.

К л и н и к а. При невротическом и неврозоподобном

заикании отсутствует плавность и ритмичность речи, она произносится с остановками, сопровождается многократным повторением одних и тех же слов, слогов, звуков. Это обуславливается судорогами артикуляционной, голосовой и дыхательной мускулатуры, которые носят тонический, клонический или тонико-клонический (смешанный) характер. При этом тонические судороги сопровождаются остановками или запинками речи, клонические — повторениями.

При невротическом заикании наблюдаются преимущественно тонические судороги дыхательно-речевой мускулатуры. Болезнь может начаться остро или подостро, постепенно, что зависит от характера психотравмирующего воздействия. При острой психотравме заикание начинается внезапно, неожиданно. При хронически действующей психотравмирующей ситуации болезнь развивается постепенно и начинается с периодически возникающих запинок во время разговора. В большинстве случаев невротическое заикание встречается у детей с нормальным или ускоренным развитием речи. Больные обычно рано замечают или осознают свой дефект, особенно, если он появился в 4—6 лет и позже. Если же заикание начинается в раннем возрасте, ребенок в течение года и дольше может относиться индифферентно к своему состоянию.

Выраженные дефекты речи при невротическом заикании сопровождаются эмоциональными и поведенческими расстройствами, вплоть до формирования невротического развития личности. Последнее обычно происходит в подростковом возрасте.

У детей, страдающих невротическим заиканием, во время разговора часто проявляются выраженные вегетативные расстройства (потливость, тахикардия, нарушение ритма дыхания, гиперемия и бледность лица), произвольно возникают различные движения в области лица, шеи, верхних конечностей, туловища, по темпу и характеру существенно отличающиеся от жестикуляций во время обычного разговора. Больные ищут приемы и уловки, чтобы облегчить произношение особенно «трудных» слов — заменяют их другими словами, часто употребляют слова-паразиты («ну», «значит», «так», «вот» и др.), что создает трудности в высказывании определенной мысли и, следовательно, в общении. Дефект речи особенно усиливается при волнении, в присутствии посторонних лиц,

в то время как в обычной спокойной домашней обстановке он может быть слабо выражен. Дети, страдающие таким дефектом, становятся замкнутыми, отказываются принимать участие в коллективных мероприятиях, а иногда и отвечать на уроках. У них постепенно возникает страх перед необходимостью произносить речь (логофобия).

Невротическое заикание принимает, как правило, волнообразное течение, т. е. то усиливается, то снижается в определенные периоды. Периоды ухудшения связаны с психотравмирующим воздействием. Вместе с тем наблюдается склонность заболевания к регрессу.

Одновременно с заиканием бывают и другие невротические расстройства (тики, ночной энурез, ночные страхи и др.).

Однако известно, что даже сильно заикающиеся могут хорошо петь, вполне удовлетворительно читать вслух.

Неврозоподобное заикание появляется постепенно, исподволь, вне связи с психотравмой, чаще всего у лиц, страдающих задержкой темпов речевого развития и рядом других дефектов речи (легкая дизартрия, косноязычие). В начале болезни судороги дыхательно-речевой мускулатуры в большинстве случаев носят клонический характер. При этом дети длительное время индифферентно относятся к своему состоянию. Лишь к концу периода детства и в подростковом возрасте у них появляются вторичные невротические расстройства, они начинают болезненно переживать свой дефект. Однако выраженные логофобии бывают редко. В раннем школьном возрасте заикание сопровождается определенными движениями, имеют место вегетативные расстройства.

При обследовании больных неврозоподобным заиканием во многих случаях выявляются резидуальная церебральная микроорганика, изменения со стороны вестибулярного аппарата и биоэлектрической активности головного мозга. В дошкольном возрасте бывает бедность моторики или, наоборот, двигательная расторможенность (гиперактивность) в сочетании с затруднениями в выполнении тонких движений и с легкими нарушениями координации. Часто вызываются рефлекс орального автоматизма. Со стороны психики, по данным В. В. Ковалева (1979), нередко обнаруживаются инертность, затрудненная переключаемость, импульсивность, эйфоричность.

Течение неврозоподобного заикания характеризуется большей стойкостью и стабильностью, чем невротического,

отсутствием выраженных ремиссий и рецидивов. Эта форма патологии трудно поддается лечению.

Диагностика. Выявление заикания как патологического состояния речи не вызывает особых трудностей. Определенные сложности возникают при дифференциации невротического заикания от неврозоподобного. Хотя между ними имеются некоторые принципиальные отличия, в каждом конкретном случае они могут быть нечетко выражены. Так, наличие резидуальной церебральной микроорганики не исключает возможность развития невротического заикания. Ведь при неврозах (общих и системных) как болезнях развития личности существенную роль играет «выбор органа», т. е. возникновение определенных (а не других) расстройств вследствие психотравмы. На психотравму реагирует обычно та система, которая была ослаблена или поражена (нередко в состоянии компенсации) в преморбидном периоде. Отсюда и следует, что различная дородовая патология, легкое поражение нервной системы во время родов и в последующие годы могут способствовать возникновению заикания после острой или хронической психотравмы.

Степень выраженности вегетативных и сопутствующих двигательных расстройств (гиперкинезов) не играет решающей роли в дифференциации невротического и неврозоподобного заикания. Главное внимание следует обращать на начало заболевания (наличие или отсутствие связи с психотравмой) и характер течения. При невротическом заикании имеет место несомненная связь его с психотравмирующими переживаниями, от которых и в дальнейшем зависит наступление ремиссий и рецидивов. При неврозоподобном же заикании такой зависимости нет и заболевание характеризуется более стабильным течением. Диагностика невротического заикания сводится прежде всего к выявлению невроза со всеми типичными для него особенностями.

Заикание как болезнь необходимо дифференцировать от нарушений речи при гиперкинезах, особенно при распространенной торсионной дистонии. В последнем случае речь идет о гиперкинезе артикуляционной мускулатуры, мешающем четкости и плавности речи и напоминающем заикание (оно еще называется органическим заиканием). Однако в таких случаях нарушение речи следует рассматривать как одно из проявлений основной патологии и не относить его к заиканию как нозологической форме.

Невротическое и невротоподобное заикание необходимо также отличать от своеобразного нарушения речи, которое за рубежом носит название полтерн (poltern). Этот термин не имеет однозначного русского перевода. Внешне полтерн проявляется ускоренным темпом речи, ее невнятностью, нечеткостью произношения. Это состояние разносторонне изучал К.-Р. Веcker (1957—1981). По его данным, полтерн встречается у 1,8 % учащихся в возрасте 7—8 лет. Причиной возникновения полтерна могут быть как органические церебральные, так и психогенные расстройства. Автор определенную роль в развитии полтерна отводит наследственным факторам и полагает, что некоторое значение имеет также дисфункция стриопаллидарной системы.

Полтерн нередко возникает у гиперактивных детей во время бурного развития речи. Ускорение ее темпа обуславливает пропуск букв, слогов и даже отдельных слов (слова как бы проглатываются), иногда перестановки букв в слове. Возможны ошибки в написании букв и слов. Кроме ускоренного темпа речи, у детей часто бывает двигательная расторможенность и общее беспокойство (суетливость). По данным К.-П. Беккер и М. Совак (1981), дети, подростки и даже взрослые, страдающие полтерном, самоуверенны, проявляют тенденцию к самоутверждению.

К.-Р. Веcker (1971) заметил, что полтерн нередко сочетается с заиканием (у 11,5 % детей). Однако между этими состояниями он находит определенные различия: ребенок, страдающий полтерном, не осознает собственного дефекта, речь его улучшается при чтении незнакомого текста, коротких ответах на точные вопросы, при концентрации внимания на процессе речи, что не наблюдается при невротическом заикании.

Лечение. Выбор терапевтических мероприятий при заикании зависит от его характера, возраста детей и выраженности речевых нарушений.

При невротическом заикании ведущее значение имеют различные виды психотерапии. Выбор их в определенной степени зависит от характера психотравмирующей ситуации (острая или хроническая). Если заикание обусловлено острой психотравмой шокового характера, вначале рекомендуется резко ограничить речевые нагрузки вплоть до полного молчания («режим молчания»). При хронической психотравме, возникающей на фоне семейного неблагополучия или неправильного воспитания, следует проводить работу с родителями, нацеленную на привитие

им навыков правильного воспитания детей и на ликвидацию по мере возможности либо на уменьшение влияния на него конфликтных воздействий.

Следует максимально щадить психику заикающегося ребенка, исключать всякое недовольство им, связанное с нарушением речи. Большое значение имеет правильный речевой режим (спокойная, несколько замедленная речь в присутствии больного может способствовать снятию у него страха и эмоционального напряжения).

Л. Я. Миссуловин (1988) рекомендует использовать следующие виды суггестивной психотерапии: внушение в бодрствующем состоянии и во время гипнотического сна, аутогенную тренировку, косвенное внушение, плацебо-терапию.

Из медикаментозных препаратов можно применять нейрорепродукторы, оказывающие транквилизирующее действие — рудотель (меzapам), мепробамат, грандаксин, седуксен (диазепам), тазепам. Для уменьшения спазмов артикуляционной мускулатуры целесообразно назначать миодаксам. Показаны также электросон, водные процедуры, иглорефлексотерапия.

При лечении неврозоподобного заикания, как указывают Н. А. Асатиани (1978) и В. В. Ковалев (1979), психотерапия имеет второстепенное значение. Ведущую роль в данном случае следует отводить терапии резидуальных неврологических расстройств (рассасывающие средства, при необходимости дегидратирующие и ноотропные препараты).

Особое место в лечении заикания занимает система логопедических занятий. Они подробно излагаются в специальных руководствах и монографиях.

В настоящее время создана система специализированной помощи заикающимся детям (речевые детские сады и речевые группы в детских садах общего профиля, сурдологические диспансеры и логопедические кабинеты в детских поликлиниках, школах, специализированные лагеря и санатории).

Глава XXX. РАННЯЯ ДЕТСКАЯ НЕРВНОСТЬ

Ранняя детская нервность (невропатия, врожденная нервность, конституциональная нервность, невропатическая конституция, эндогенная нервность, нервный диа-

тез и др.) — наиболее распространенная форма психоневрологических нарушений у детей раннего возраста, проявляющаяся выраженной вегетативной дисфункцией, эмоциональными и поведенческими расстройствами. Термин «ранняя детская нервность» обычно применяют в детской неврологии, психиатры же чаще используют термин «невропатия». Ранняя детская нервность, как указывают В. В. Ковалев (1979), Л. О. Бадалян, Л. Т. Журба, Н. М. Всеволожская (1980), не является конкретной болезнью в истинном ее понимании, а представляет собой лишь фон, предрасполагающий к возникновению неврозов и неврозоподобных состояний, психозов, патологического развития личности.

Этиология. Причины ранней детской нервности весьма разнообразны. Основными из них в настоящее время считаются наследственность и органическое поражение головного мозга на ранних этапах его развития (до или во время родов, в первые месяцы жизни). Роль конституционально-генетических факторов подтверждается данными семейного анамнеза. Во многих случаях один или оба родителя оказываются повышено возбудимыми, а в родословной, по данным Г. Е. Сухаревой (1959), часто встречаются лица с выраженными эмоциональными расстройствами, тревожно-мнительными чертами характера. Не меньшее значение в возникновении указанных расстройств имеют резидуально-органические церебральные нарушения, при которых поражение мозга наступает преимущественно в пре- и перинатальном периодах. На это обычно указывает патологическое течение беременности и родов у матери — генитальные и экстрагенитальные заболевания, особенно сердечно-сосудистой системы, токсикозы беременности, явления угрожающего выкидыша, первичная и вторичная слабость родовой деятельности, преждевременные роды, асфиксия плода, внутричерепная родовая травма и т. д.

Установлено, что при внутриутробной инфекции, гипоксии, внутричерепной родовой травме имеют место расстройства кровообращения с признаками сосудистой дистонии, стазами, периваскулярным отеком и экстравазатами. Все это в конечном итоге приводит к нарушению кровоснабжения плода, хронической гипоксии, от которой прежде всего страдает головной мозг.

Причиной органического поражения головного мозга могут быть также различные инфекции, интоксикации,

гипоксические состояния в первые месяцы постнатального онтогенеза.

П а т о г е н е з. Механизм возникновения ранней детской нервности следует рассматривать с позиций возрастной эволюции мозга в постнатальном периоде. Как известно, в определенные периоды жизни различные этиологические факторы могут вызывать одинаковые изменения как нервной системы, так и психической сферы. Это обусловлено преимущественным функционированием определенных нервных структур, обеспечивающих ответные реакции организма на воздействие окружающей среды и его адаптацию к ней. В течение первых 3 лет жизни наибольшая нагрузка приходится на вегетативную нервную систему, поскольку система регуляции вегетативных функций (питания, роста и др.) формируется раньше, чем система регуляции моторики. В связи с этим В. В. Ковалев (1969, 1973) выделяет 4 возрастных уровня нервно-психического реагирования у детей и подростков: соматовегетативный (до 3 лет), психомоторный (4—10 лет), аффективный (7—12 лет) и эмоционально-идеаторный (12—16 лет). При соматовегетативном уровне реагирования различные патологические процессы, воздействующие на организм, приводят в основном к полиморфным вегетативным расстройствам.

К л а с с и ф и к а ц и я. На основании результатов исследований Е. И. Кириченко и Л. Т. Журбы (1976), Г. В. Козловской соавторами (1982) различают следующие 3 клинико-этиологических типа синдромов невропатии (ранней детской нервности): синдром истинной, или конституциональной, невропатии, синдром органической невропатии и синдром невропатии смешанного генеза (конституционально-энцефалопатическая невропатия). Г. Е. Сухарева (1955) в зависимости от того, что преобладает в поведении детей — тормозимость или аффективная возбудимость, различает 2 клинических варианта невропатии: астенический, характеризующийся застенчивостью, робостью, повышенной впечатлительностью детей, и возбудимый, при котором преобладают аффективная возбудимость, раздражительность, двигательная расторможенность.

К л и н и к а. Для ранней детской нервности характерны выраженная вегетативная дисфункция, повышенная возбудимость и нередко быстрая истощаемость нервной системы. Указанные нарушения в виде различных сочетаний особенно четко проявляются в течение первых 2 лет жизни,

а в дальнейшем постепенно нивелируют или переходят в другие пограничные нервно-психические расстройства.

При обследовании больных ранней детской нервностью обращает на себя внимание их общий вид: выраженная бледность кожных покровов с цианотичным оттенком, обусловленная лабильностью вазомоторов, может сменяться гиперемией; уже на 2-м полугодии жизни в отдельных случаях могут быть обморокоподобные состояния при перемене горизонтального положения тела на вертикальное; зрачки обычно расширены, их величина и реакция на свет бывают неравномерными, иногда в течение 1—2 месяцев они могут спонтанно сужаться или расширяться; пульс обычно лабильный; дыхание аритмичное. Особенно характерны повышенная возбудимость, общее беспокойство ребенка и нарушение у него сна. Такие дети почти постоянно кричат, плачут и родители не могут понять причину их беспокойства. Во время кормления ребенок вначале может успокоиться, но вскоре снова начинает кричать. При этом стоит взять ребенка во время плача на руки и покачать, как он начинает требовать этого в дальнейшем настойчивым криком. Такие дети не хотят оставаться одни, постоянным криком требуют к себе повышенного внимания. У них резко нарушен сон (извращена его формула — сонливость днем, частые пробуждения или бессонница ночью). Они внезапно с криком просыпаются при малейшем шорохе, а нередко и при абсолютной тишине. В дальнейшем у них могут быть ночные кошмары и страхи, дифференцировать которые можно лишь на 2—3-м году жизни. Во сне бывают кратковременные быстрые вздрагивания типа миоклонических подергиваний (ночная миоклония Симмондса), обычно не имеющие ничего общего с генерализованными и фокальными припадками. Назначение в таких случаях противосудорожных средств не дает желаемого результата — частота подергиваний не снижается. Характерны также общие вздрагивания в бодрствующем состоянии, которые наступают, как правило, под влиянием даже незначительных раздражителей, а иногда и спонтанно. Уже к концу 1-го — на 2-м году жизни они сидя раскачиваются перед сном, излишне подвижны, не находят себе места, сосут пальцы, кусают ногти, чешутся, ударяются головой о кровать. Создается впечатление, что ребенок специально наносит себе повреждения, чтобы еще больше кричать и требовать внимания.

Ранним признаком невропатии служат нарушения

пищеварения. Первым его симптомом является отказ от груди: дети, лишь начав сосать грудь, становятся беспокойными, кричат, плачут. Вскоре после кормления у них могут появиться срыгивания, рвота, довольно частые кишечные расстройства в виде усиленной или пониженной перистальтики, вздутия живота, поносов или запоров, которые могут чередоваться. Причину этого установить трудно. Возможно, вследствие вегетативной дисфункции у ребенка не сразу наступает координированная деятельность желудочно-кишечного тракта. Не исключено, что такое состояние могут обусловить временный пилороспазм, спазмы кишечника и другие нарушения.

Особенно большие трудности возникают, когда грудного ребенка начинают прикармливать. Он нередко избирательно реагирует на различные питательные смеси, отказывается от них. В ряде случаев уже только попытка к кормлению, в том числе грудному, вызывает у него резко отрицательное поведенческое состояние. Оно постепенно нарастает и еще более резко проявляется к моменту перехода к сравнительно грубой пище, что выражается прежде всего нарушением акта жевания: жуют дети медленно, неохотно или вообще отказываются от еды. В ряде случаев наступает дезинтеграция жевательно-глотательного акта — пережеванную пищу ребенок не может проглотить и выплевывает изо рта. Такое состояние, по данным Л. Г. Лещенко (1971), характерно при патологии глубоких структур головного мозга, регулирующих вегетативные функции и эмоциональные реакции. Однако в данном случае не исключается и рефлекторный характер указанных расстройств. Нарушение приема пищи, снижение аппетита иногда переходят в анорексию, которая обычно сопровождается трофическими изменениями.

Больные ранней детской нервностью весьма чувствительны к изменению погоды, и это способствует усилению вегетативных нарушений. Они плохо переносят детские инфекции и вообще различные простудные заболевания. В ответ на повышение температуры тела у них часто возникают энцефалические реакции в виде генерализованных судорожных припадков, общего возбуждения, бреда. В ряде же случаев повышение температуры тела носит неинфекционный характер и сопровождается нарастанием соматовегетативных и невротических нарушений.

У детей, страдающих ранней детской нервностью, является снижение порога чувствительности к различным

экзо- и эндогенным воздействиям. В частности, они болезненно реагируют на индифферентные раздражители (свет, звук, тактильные воздействия, мокрые пеленки, изменение положения тела и т. д.). Особенно выражена у них негативная реакция на инъекции, обычные обследования и манипуляции. Со временем это приводит к тому, что уже только вид аналогичной обстановки вызывает у больного явный страх. К примеру, дети, которым делали инъекции, очень беспокойно ведут себя при осмотре врача или любого медицинского персонала (страх белых халатов). У таких детей возникает повышенный инстинкт самосохранения — даже при незначительном изменении внешней обстановки у них резко усиливаются капризность, плаксивость; они очень привязаны к дому, к матери, постоянно ходят за нею, боятся даже ненадолго остаться одни в комнате, отрицательно реагируют на посторонних, ведут себя робко и застенчиво.

Установлены некоторые отличительные клинические признаки разных форм ранней детской нервности. Так, при синдроме истинной невропатии вегетативные и психопатологические расстройства обычно начинают проявляться не сразу после рождения, а на 3—4-м месяце жизни. По мнению Е. И. Кириченко и Л. Т. Журбы (1976), это обусловлено тем, что нарушение вегетативной регуляции обнаруживается лишь при сравнительно активном взаимодействии организма с окружающей средой, т. е. когда появляются эмоциональные реакции социального характера. При этом первое место занимает нарушение сна; довольно четко выражаются и изменения пищеварительного тракта, а также разнообразные отклонения в эмоционально-волевой сфере. В таких случаях общее психомоторное развитие детей, как правило, бывает нормальным и даже идет с некоторым опережением средних возрастных норм: ребенок может начать довольно рано удерживать головку, сидеть, ходить (нередко в возрасте до года).

Синдром органической невропатии обычно проявляется уже с первых дней жизни. Уже в роддоме у больного ребенка отмечаются повышенная нейрорефлекторная возбудимость и признаки легкого органического поражения нервной системы. Их характерными признаками служат изменчивость мышечного тонуса — он периодически то несколько повышается, то снижается (мышечная дистония). Как правило, повышается и спонтанная двигательная активность. В ряде случаев выявляются горизонталь-

ный нистагм, легкое сходящееся косоглазие, общее усиление врожденных безусловных рефлексов периода новорожденности. Может также развиваться умеренно выраженный гипертензионный синдром, который проявляется небольшим напряжением родничков и их выбуханием.

У больных, по данным Кириченко и Журбы, личностный компонент невропатического синдрома менее выражен, чем при синдроме истинной (конституциональной) невропатии, а на первое место выступают церебрастенические расстройства; слабо дифференцированы эмоциональные и личностные нарушения, отмечается инертность психических процессов.

При синдроме органической невропатии может быть незначительная задержка темпов психомоторного развития и дети в большинстве случаев на 2—3 месяца позже положенного срока начинают самостоятельно стоять, ходить, у них бывает общее недоразвитие речи, обычно легкой степени выраженности.

Синдром невропатии смешанного генеза по клиническим признакам занимает среднее положение между двумя описанными выше формами. При нем характерны как конституциональные, так и слабо выраженные органические неврологические расстройства. На 1-м году жизни клинические проявления данной патологии определяются в основном энцефалопатическими расстройствами. Причем общее психомоторное развитие детей чаще всего бывает нормальным, иногда несколько замедленным, но крайне редко ускоренным.

Течение, прогноз. С возрастом ребенка клинические признаки невропатии видоизменяются и в определенной степени зависят от формы данной патологии. Лишь в единичных случаях к дошкольному периоду жизни исчезают все психоневрологические расстройства и ребенок становится практически здоровым. У него нередко выявляются различные вегетативно-сосудистые расстройства и эмоционально-поведенческие изменения, нарушения со стороны двигательной сферы, постепенно формируются конкретные формы неврозов (в том числе патологические привычки детского возраста) или неврозоподобных состояний. При длительной сохранности клинических проявлений невропатии создается фон для формирования психопатий.

У детей с синдромом истинной невропатии вегетативные нарушения в большинстве случаев регрессируют, а на

первый план выступают, как установил В. В. Ковалев (1986), психические отклонения, проявляющиеся повышенной аффективной возбудимостью в сочетании с истощаемостью, эмоциональной неустойчивостью, пугливостью, со склонностью к недифференцированным страхам. На этом фоне под влиянием острых или хронических психотравмирующих конфликтных ситуаций часто возникают системные (иногда общие) неврозы в виде тиков, заикания, энуреза, энкопреза и т. д.

У больных органической невропатией в возрасте 4—6 лет отмечаются преимущественно вегетативно-сосудистые расстройства, синдром двигательной расторможенности (гиперактивности) и неврозоподобные состояния моносимптомного характера. По нашим данным, для таких детей весьма типична трансформация вегетативно-сосудистых нарушений в синдром вегетативно-сосудистой дистонии. Так, у больных на 3-м году жизни часто возникают вегетативные пароксизмы во время сна (ночные страхи и кошмары) или в бодрствующем состоянии (например, обмороки). К концу дошкольного возраста они часто жалуются на болевые ощущения в области сердца, живота, у них периодически наступает нарушение дыхания. К среднему школьному возрасту постепенно развивается вегетативно-сосудистая дистония, сопровождающаяся перманентными (чаще) или перманентно-пароксизмальными нарушениями. В ее формировании существенную роль играет наступившая еще в перинатальном периоде дисфункция глубинных структур мозга (гипоталамическая область, лимбико-ретикулярный комплекс), осуществляющих соматовегетативную интеграцию.

В более ранние сроки возникает синдром двигательной расторможенности (гиперактивности), который становится заметным уже на 2-м году жизни. Он проявляется необузданностью поведения, эмоциональной лабильностью, неустойчивостью внимания, частой переключаемостью с одного вида деятельности на другой, отсутствием целенаправленности, инертностью и быстрой истощаемостью психических процессов.

Моносимптомные расстройства на фоне органической невропатии по внешним проявлениям аналогичны таковым при истинной невропатии (энурез, энкопрез, тики, заикание), но по механизму возникновения отличаются от последней. Главную роль в их развитии играют не психотравмирующие факторы, а соматические заболева-

ния. Истинные неврозы при этом бывают относительно редко.

В случае формирования синдрома невропатии смешанного характера часто возникают аффективные респираторные припадки, различные виды реакций протеста. В результате дети становятся повышено возбудимыми, эгоцентричными, патологически упрямыми, капризными. У них слабо представлены органические неврологические расстройства и четко выражены невропатические нарушения.

Диагностика. Диагноз ранней детской нервности и различных ее клинических вариантов не представляет особых затруднений. Он основывается на таких ранних признаках, как возникновение (первые дни или месяцы жизни) характерных симптомов, что в большинстве случаев не связано с соматическими и неврологическими заболеваниями постнатального периода. Кроме того, следует отметить, что возникающие после перенесенных экзогенных заболеваний вегетативная дисфункция, эмоциональные и поведенческие расстройства находятся в тесной причинно-следственной взаимосвязи. В таких случаях часто развивается разной степени выраженности задержка психомоторного развития, не характерная для синдрома истинной невропатии. Вегетативные и поведенческие расстройства могут появиться у детей даже первых месяцев жизни и в результате психотравмирующих воздействий (обычно при внезапном изменении внешней обстановки). Они также находятся в причинно-следственных взаимоотношениях.

По данным О. П. Юрьева (1970) и Н. Е. Буториной (1976), у больных шизофренией в доманифестирующем периоде болезни нередко бывают соматовегетативные и психические нарушения. Они могут проявляться уже с первых дней жизни и по клиническим признакам во многом аналогичны невропатии. Юрьева подразделяет их на 3 группы: снижение психической активности (снижение аппетита, желудочно-кишечные расстройства, ограниченность эмоций, ослабление познавательной деятельности), нарушение эмоциональных связей (привязанность к одному лицу или безразличие, пассивность, общая психическая инфантильность), диссоциация всей психической деятельности (наличие выраженных соматовегетативных нарушений при нормальном развитии психики, повышенная реакция на минимальный дискомфорт и без-

различие к жизненно угрожающей ситуации, беспомощность в конкретной ситуации и способность к глубокому абстрактному мышлению). Подобные состояния, наблюдаемые у больных в доманифестирующем периоде шизофрении, Юрьева рассматривает как дизонтогенез, протекающий в форме либо искаженного развития (избирательная диссоциация узких психических функций при нормальном и высоком уровне интеллектуального развития), либо его задержки (низкая психическая активность, отсутствие познавательных интересов). Данные расстройства автор принимает за инициальные симптомы шизофрении, типичная картина которой нередко проявляется уже в раннем детском возрасте.

Следует отметить, что до настоящего времени не выяснено, связан ли данный вариант синдрома невропатии с шизофреническим процессом.

Лечение. При лечении ранней детской нервности любой формы первостепенное значение имеет организация правильного режима и воспитания ребенка, прежде всего кормления и сна — они должны осуществляться в одно и то же время. Однако ребенок из-за выраженного беспокойства и вегетативных нарушений часто выходит из установленного режима. Поэтому следует по возможности выявить причины, вызывающие беспокойство, плач, и попытаться их устранить. Если же у ребенка после кормления наступают частые срыгивания, рвота, постепенно развивается отвращение к еде, не стоит кормить его насильно — это только ухудшает его состояние. В таких случаях следует кормить реже, чтобы появилось чувство голода. Необходимо также избегать перевозбуждения детей, особенно перед ночным сном. Отношение к ребенку должно быть спокойным, требовательным в соответствии с возрастом. Излишние раздражители, в том числе избытие игрушек, стремление дать ребенку максимум положительных эмоций только усугубляют невропатические нарушения. Если же с возрастом у ребенка возникают страхи, привязанность только к одному члену семьи (чаще к матери), не нужно пугать его, отталкивать от себя; лучше воспитывать в нем мужество, стойкость, приучать к самостоятельности, вырабатывать стремление преодолевать трудности.

Медикаментозное лечение должно включать общеукрепляющие средства (глицерофосфат кальция, оротат калия, витамины Е, группы В) и седативные препараты.

Из последних можно использовать настой корня валерианы, транквилизаторы в небольших дозах (радедорм, седуксен, мепробамат, триоксазин и др.). Однако в ряде случаев к ним бывает повышенная чувствительность, даже может наступить парадоксальный эффект, что необходимо всегда учитывать.

При синдроме органической невропатии рекомендуются ноотропные препараты, прежде всего пирацетам (ноотропил), пиридитол (энцефабол). Их иногда назначают и больным истинной невропатией, что дает довольно хороший эффект. В случае наличия выраженных явлений вялости, астении, инертности психических процессов, особенно в сочетании с мышечной гипотонией, задержкой темпов психомоторного развития показаны АТФ, церебролизин или префизон, глутаминовая кислота, метионин, кокарбоксилаза. При необходимости применяют дегидратирующие, десенсибилизирующие и противосудорожные препараты.

Следует широко использовать также водные процедуры (ванны, плавание, души, обтирания), занятия вместе со взрослыми гигиенической гимнастикой.

Глава XXXI. ПОГРАНИЧНАЯ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНАЯ (УМСТВЕННАЯ) НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

К пограничной интеллектуальной недостаточности (ПИН) относятся различные по этиологии, патогенезу и клиническим особенностям состояния легкой умственной недостаточности, занимающие промежуточное положение между олигофренией и интеллектуальной нормой (коэффициент интеллектуальности составляет 70—90 баллов).

Впервые одну из форм пограничной интеллектуальной недостаточности — инфантилизм описали еще в прошлом столетии Е. Lasegue (1864) и P. Logain (1871). В дальнейшем А. В. Мельникова (1936), Т. А. Власова, М. С. Певзнер (1967), И. А. Юркова (1971) и ряд других исследователей изучили его клинические особенности, дифференциальные критерии и на основании полученных данных выделили инфантилизм простой, органический, эндокринный. В последние 15—25 лет уделяется особенно большое внимание изучению ПИН, в том числе задержке психического развития. Г. Е. Сухарева (1965) описала состояния задержанного темпа умственного развития, наступающего

вследствие воздействия социальных факторов; интеллектуальные расстройства, обусловленные соматическими заболеваниями; нарушения познавательной деятельности при гармоническом и дисгармоническом инфантилизме. М. С. Певзнер и Т. А. Власова (1967) различают две клинические формы: психический и психофизический инфантилизм (неосложненный и осложненный) и вторичную задержку психического развития (ЗПР), обусловленную астеническими и церебрастеническими состояниями. К. С. Лебединская (1980) выделяет конституциональные, соматогенные, психогенные и церебрально-органические ЗПР. И. Ф. Мерковская (1982) описывает два основных варианта ЗПР церебрально-органического генеза: с преобладанием недоразвития эмоционально-волевой сферы по типу органического инфантилизма и с преобладанием нарушения высших познавательных функций. Ф. М. Гайдук (1982) описал степени тяжести ЗПР церебрально-органического происхождения.

Этиология. Из этиологических факторов ПИН на первое место выдвигаются патология беременности и родов, несовместимость по резус-фактору и системе АВО, нейроинфекции и черепно-мозговые травмы, хронические соматические заболевания, алкоголизм родителей. Определенная роль в развитии ПИН отводится неблагоприятной социальной среде, а также наследственным механизмам.

Патогенез. В патогенезе ПИН большое значение имеет недоразвитие лобных долей и их связей с другими отделами мозга, а также поражение теменно-височно-затылочных отделов коры, задержка формирования адренергической субстанции головного мозга.

К л а с с и ф и к а ц и я. Общепризнанной классификации ПИН пока еще не разработано. В настоящее время наиболее широко применяется классификация В. В. Ковалева (1979), согласно которой выделяются: 1) дизонтогенетические формы ПИН: а) при простом психическом инфантилизме, при осложненном психическом инфантилизме в сочетании с психоорганическим, церебрастеническим, психоэндокринным синдромами и невропатическими состояниями; б) интеллектуальная недостаточность при отставании в развитии отдельных компонентов психической деятельности: речи, чтения, письма, счета, моторики; в) искаженное психическое развитие с интеллектуальной недостаточностью (вариант синдрома раннего детского аутизма); 2) энцефалопатические формы при церебрастенических

ких и психоорганических синдромах, детском церебральном параличе; 3) интеллектуальная недостаточность, обусловленная дефектами анализаторов и органов чувств; 4) интеллектуальная недостаточность, вызванная дефектами воспитания и информации с раннего детства.

Клиника. Клинико-психофизиологические проявления ПИН разнообразны и зависят от ряда факторов. Многим детям с ПИН присущи локальные нарушения, в большей или меньшей степени выражающиеся в затруднении усвоения и восприятия количественных, временных и пространственных отношений, а также нарушения специфических школьных навыков (счет, письмо, чтение).

У больных детей позже, чем у здоровых, формируются такие понятия, как «право-лево», «над-под». Они с затруднением применяют предлоги, отражающие пространственные отношения, недостаточно хорошо выполняют задания на конструктивный праксис, не всегда верно понимают меры веса, времени, расстояния, числа и соотношения числа и количества, а также лексико-грамматические структуры, отражающие пространственные отношения.

Дети с ПИН испытывают затруднение при счете в уме и при переходе к следующему десятку, путают близкие по написанию цифры (например, 6 и 9; 12 и 21); неправильно выбирают арифметические действия (производят вычитание вместо сложения); делают ошибки при записи ответов (слабо удерживают в уме условия примера).

Дети с ПИН при письме плохо держат строку, часто пропускают или недописывают буквы или слоги, удваивают их; путают сходные по начертанию буквы (к примеру, «н» и «п»), нередко придают буквам зеркальное начертание, при переносе слова иногда начинают писать его с начала, в 30 % случаев не ставят точки в конце предложения.

Ошибки детей с ПИН при чтении аналогичны таковым при письме. Читают они подчас торопливо, малопонятно, искажая слова, пропуская средние слоги, вставляя или пропуская гласные.

У детей с ПИН нарушены функции внимания, особенно при наличии астенического или церебрастенического синдромов. Внимание их отличается повышенной истощаемостью, отвлекаемостью, сужением объема. Причем у некоторых детей в большей степени страдает так называемое непосредственное (натуральное) внимание, у других же — произвольное (культуральное).

Для детей с ПИН нехарактерны грубые нарушения

памяти; у них чаще страдают те ее механизмы, которые требуют мобилизации внимания. Однако у ряда детей отмечается и более значительное снижение оперативной памяти, опосредованного запоминания, информационной нагрузки, воспроизведения информации. У детей с ПИН мотив запоминания в основном игровой, в то время как у нормально развивающихся — учебный.

Неоднозначны у детей с ПИН и изменения мышления: одни могут мыслить отвлеченными и обобщенными категориями, другие же не обладают такими способностями. Однако с возрастом у детей с ПИН развиваются способности целенаправленно мыслить, решать задачи по аналогии, образовывать родовые названия и т. д. В целом у детей с данной патологией более высокий уровень способности к практическому решению вопроса и низкий словесно-логический.

Большинство детей с ПИН страдают теми или иными нарушениями речи. У них отмечается позднее становление внутренней речи. Они реже употребляют предлоги, деепричастия, прилагательные, но чаще, чем здоровые и страдающие олигофренией, употребляют неологизмы. В речи детей с ПИН отмечаются нарушения фонетико-фонематического и лексико-грамматического строя. У некоторых из них запаздывает период проявления первых слогов или даже фраз, период вопросов. Для 90 % детей характерен бедный словарный запас; они испытывают трудности при речевом оформлении своих решений и действий. Ответы на вопросы у них импульсивны, без предварительного обдумывания.

Ролевые и сюжетные игры детей с ПИН просты и не выходят за рамки бытовых тем. В игре они не имеют статус лидера, охотнее играют с младшими детьми, причем проявляют излишнюю подвижность, вносят в игру дезорганизованность.

Д и а г н о с т и к а. Для дифференциальной диагностики ПИН и олигофрении чаще всего требуется комплексное клинико-психолого-педагогическое обследование. В некоторых случаях правильный диагноз можно поставить только после длительного динамического наблюдения. ПИН от олигофрении отличается главным образом тем, что при первой у детей отсутствует выраженная инертность и тугоподвижность мышления. Они хорошо воспринимают помощь, способны выполнять невербальные тесты, более сообразительны.

Лечение, профилактика. Основным методом коррекции ПИН является педагогическое воздействие. У нас в стране организованы специальные школы и отдельные классы в обычных школах для детей с ЗПР, работающие по программе массовой школы, но с удлинённым сроком обучения по особым методикам. В комплекс реабилитационных мероприятий входит и медикаментозное лечение больных ПИН, выбор его зависит от клинической формы и тяжести болезни. Наиболее часто применяют ноотропные препараты (в основном аминалон и пантогам).

Лечение аминалоном (гаммалоном) начинают с 0,125 г (1/2 таблетки) в день. Для детей до 3 лет максимальная суточная доза составляет 0,5 г; 4—7 лет — 0,75 г; 8—14 лет: средняя терапевтическая 1,0 г, максимальная доза — 2,0 г. Нельзя назначать аминалон на ночь детям с гипердинамическим и психопатоподобным синдромами, с нарушением сна, судорожными и другими пароксизмальными явлениями.

Пантогам показан главным образом детям с признаками резидуально-органической патологии, повышенной судорожной готовностью, гиперкинезами. Начальная доза этого препарата 0,25 г, для детей 7—12 лет средняя суточная 1,0 г.

Вышеуказанные препараты назначают в виде двухмесячных курсов 2—3 раза в году.

При ПИН рекомендуется также назначать витамины группы В (кобамамид, пиридоксин), поливитаминные комплексы (пангексавит, ундевит, декамевит, гексавит, пентовит и др.). Показаны препараты, содержащие фосфор, кальций, железо (фосфрен, глюконат кальция, глицерофосфат железа и др.). Витаминосодержащие и минералсодержащие препараты наиболее целесообразно назначать детям физически ослабленным, с низкой психической активностью.

Детям с резидуально-органической и неврологической симптоматикой необходимо дважды в году (особенно весной и осенью) проводить лечение рассасывающими препаратами и биостимуляторами (церебролизин, алоэ, ФИБС стекловидное тело, лидаза) и дегидратирующую терапию.

Профилактика ПИН заключается в предупреждении патологии беременности, родов, ранних нейроинфекций и черепно-мозговых травм, алкоголизма родителей.

Глава XXXII. КОМАТОЗНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Кома — глубокое угнетение центральной нервной системы, проявляющееся потерей сознания, утратой реакции на внешние раздражители и расстройством регуляции жизненно важных функций организма.

Коматозное состояние не представляет самостоятельное заболевание, а относится к осложнениям и нередко служит тяжелым проявлением терминальной стадии различных болезней.

У детей в силу анатомо-физиологических особенностей организма комы возникают чаще, чем у взрослых.

Этиология. Коматозные состояния в детском возрасте возникают по разным причинам. Их могут вызвать внутричерепные патологические процессы, эндогенные и экзогенные интоксикации, гипоксия нарушения обмена веществ и т. д. Причем наблюдается возрастная специфика воздействия того или иного этиологического фактора. Так, в периоде новорожденности к коме чаще всего приводят внутричерепная родовая травма, синдром дыхательных расстройств, сепсис, пневмония, метаболические нарушения. В раннем детском возрасте главенствующая роль принадлежит инфекционным заболеваниям, экзогенным отравлениям, воспалениям мозга и его оболочек, дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности различного генеза. У детей более старшего возраста причинами комы обычно являются инфекционный токсикоз, черепно-мозговая травма, экзогенные отравления, эндокринные заболевания, метаболические нарушения при патологии печени и почек.

Патогенез. В основе патогенеза комы любой этиологии лежит, как уже отмечалось, поражение ЦНС, и от степени этого поражения зависит в большинстве случаев прогноз самой комы. Так, потеря сознания наступает в результате понижения спонтанной активности коры и ряда подкорковых образований, а также нарушения корково-подкорковых взаимоотношений. Это обуславливается либо угнетением восходящих активирующих влияний ретикулярной формации на кору головного мозга в результате поражения мозгового ствола (особенно среднего мозга), либо обширными функциональными или структурными нарушениями в полушариях головного мозга, либо тем и другим в сочетании. Состояние усугубляется расстройствами гемо- и ликвородинамики, отеком и набуханием го-

ловного мозга, повышением внутричерепного давления, гипоксическими и метаболическими нарушениями нервной ткани. Под воздействием этих факторов нарушается обеспечение головного мозга питательными веществами и кислородом, повреждаются ферментные системы нервных клеток, что приводит к энергетическому голоданию мозга. Чувствительность различных отделов головного мозга к повреждающим воздействиям неодинакова. Более ранимы сложные филогенетически молодые структуры, а менее сложные «древние» образования сравнительно устойчивы к влиянию вредных факторов.

Патологическая анатомия. Кома не вызывает в головном мозге каких-либо специфических морфологических изменений. При ней преобладают признаки основного заболевания. В случае первичных поражений ЦНС изменения носят воспалительный, опухолевый, травматический или другой характер. Глубина структурных нарушений в головном мозге может варьировать от обменно-дистрофических сдвигов до выраженных морфологических изменений. Последние проявляются расширением капилляров со стазом крови, некробиозом сосудов, точечными кровоизлияниями, дистрофией и острым набуханием нейроцитов и глиальных клеток.

Классификация. В зависимости от локализации первичного очага поражения различают церебральные, или неврологические, комы, возникающие в результате первичного поражения центральной нервной системы, и соматогенные, обусловленные патологией внутренних органов или экзогенной интоксикацией с развитием вторичной метаболической энцефалопатии. Неврологические комы в свою очередь подразделяются на сосудистые, травматические, опухолевые и комы при эпилепсии. Среди соматогенных ком выделяют комы с гипогидратацией (диабетическая, уремическая, надпочечниковая, тиреотоксическая, гипохлоремическая) и без гипогидратации (гипогликемическая, печеночная, анемическая, гипо- и гипертермическая электрошоковая, экзотоксические комы).

Клиника. Развитию коматозного состояния, как правило, предшествует оглушенность, сомнолентность, делириозный синдром и сопор.

Оглушенность — начальная фаза угнетения сознания, характеризующаяся вялостью, адинамией, сонливостью, элементами нарушения ориентировки, снижением психической активности.

Сомнолентность — более глубокая степень угнетения сознания, проявляющаяся состоянием, подобным сну, из которого ребенка можно вывести при помощи внешних воздействий. При этом целенаправленные движения сохраняются и больной способен односложно отвечать на вопросы.

Делириозный синдром — расстройство сознания, сопровождающееся галлюцинациями, психомоторным возбуждением и бредом.

Сопор — угнетение сознания с сохранением реакций в виде координированных защитных движений на сильные звуковые, световые и болевые раздражители при отсутствии словесного контакта.

Кома — полное выключение сознания.

По выраженности клинических проявлений Н. К. Боголепов (1962) различает 4 степени тяжести коматозных состояний.

I степень — легкая кома. Сознание утрачено, отсутствуют реакции даже на сильные световые и звуковые раздражители. На сильные болевые раздражения реакция сохранена в виде произвольных движений, мимики страдания, вызываются рефлексы со слизистых оболочек, пища проглатывается автоматически, зрачки сужены, но хорошо реагируют на свет. Мышечный тонус снижен, сухожильно-надкостничные рефлексy оживлены, кожные — снижены. Дыхание и сердечная деятельность не нарушены. Мочеиспускание произвольное, но бывает его задержка.

II степень — выраженная кома. Реакции на сильные раздражители отсутствуют. Зрачки сужены, реакция их на свет угасает. Корнеальные и глоточные рефлексy сохранены. Отмечаются мышечная дистония, горметония, появляются патологические пирамидные и защитные рефлексy. Наступают расстройства дыхания в виде патологических форм (стерторозное, Чейн — Стокса, Куссмауля). Нарушается сердечная деятельность (слабый пульс, снижение артериального давления, цианоз).

III степень — глубокая кома. Угасают жизненно важные рефлекторные акты. Отсутствуют реакции на болевые раздражители различной модальности. Глазные яблоки фиксированы в срединном положении или совершают плавающие движения. Зрачки расширены, не реагируют на свет, корнеальные рефлексy отсутствуют. Нарушается глотание. Наступает атония мышц. Сухожильно-надкостничные рефлексy не вызываются. Защитные рефлексy

отсутствуют либо видоизменены (их зона расширена — вызываются с живота, шеи, лица), а в некоторых случаях усложняются (возможно сгибание одной и разгибание другой ноги). Дыхание прерывистое и осуществляется с участием вспомогательной мускулатуры, резко нарушается гемодинамика, угнетается сердечная деятельность, наступают коллапс, цианоз, гипотермия.

IV степень — запредельная, или терминальная, кома. Прекращается спонтанное дыхание и прогрессирующе падает артериальное давление. Жизнь поддерживается лишь с помощью искусственной вентиляции легких и медикаментозной терапии, стимулирующей сердечно-сосудистую деятельность.

Следует отметить, что нейрохирурги выделяют лишь 3 степени тяжести комы: умеренную, глубокую и запредельную.

Однако, как считает К. Ожилви (1988), важно не определение степени тяжести комы, а правильная оценка и четкое отражение в истории болезни степени утраты сознания. С этой целью можно применять различные по модальности раздражители: окрик, встряхивание, поколачивание по стопам, похлопывание по лицу, уколы конечностей, нажатие в области надглазничной вырезки, сжатие мочки уха или нижнего края носовой перегородки. Указанные воздействия производятся симметрично с обеих сторон и при отсутствии реакции на одной из них помогают выявить очаговые повреждения головного мозга.

Для объективной оценки тяжести коматозного состояния пользуются определенными шкалами, где каждый симптом оценивается в баллах, сумма которых характеризует степень утраты сознания. Наиболее удобна для практического применения шкала Глазго, предложенная G. Teasdale и V. Jennet (1974).

<i>Клинический критерий</i>	<i>Характер реакции</i>	<i>Оценка в баллах</i>
А. Открывание глаз	непроизвольное	4
	на окрик	3
	на боль	2
	отсутствует	1
Б. Двигательные реакции	выполняются по команде	6
	отталкивание раздражителя	5
	отдергивание конечности	4
	аномальное сгибание	3
	аномальное разгибание	2
	отсутствуют	1

В. Речевая реакция	правильная речь	5
	спутанная речь	4
	бессловесные выкрики	2
	отсутствует	1
Г. Реакция зрачков на свет	нормальная	5
	замедленная	4
	неравномерная	3
	анизокория	2
	отсутствует	1
Д. Реакции черепных нервов	все сохранены:	5
	отсутствуют:	
	ресничный рефлекс	4
	роговичный рефлекс	3
	окулоцефальный рефлекс («кукольных глаз»)	2
	рефлекс с бифуркации трахеи	1
Е. Судороги	отсутствуют	5
	фокальные	4
	генерализованные преходящие	3
	генерализованные непрерывные	2
	полное расслабление	1
Ж. Спонтанное дыхание	нормальное	5
	периодическое	4
	центральная гипервентиляция	3
	аритмическое или гиповентиляция	2
	апноэ	1

Наибольшие трудности возникают при оценке степени потери сознания у новорожденных. В таких случаях особое внимание обращают на характер спонтанной двигательной активности ребенка, на интенсивность сосания и глотания.

Диагностика. При обследовании больного, находящегося в коматозном состоянии, до проведения неврологического осмотра следует оценить степень нарушения дыхания и при необходимости обеспечить адекватную легочную вентиляцию больного, в противном случае можно упустить время, а это чревато смертельным исходом.

Правильно помогают прогнозировать причину коматозного состояния точные и полные анамнестические сведения. При сборе анамнеза необходимо тщательно расспросить родителей или сопровождающих больного лиц о его предшествующих заболеваниях, контактах с инфекционными больными, установить последовательность развития симптомов болезни и их связь с тем или иным патогенным фактором (экзогенными воздействиями, травмой и т. д.).

При диагностике церебральных ком в процессе неврологического обследования нужно выявить: 1) признаки

повышения внутричерепного давления; 2) очаговые симптомы поражения головного мозга; 3) менингеальные симптомы.

Признаки очагового поражения головного мозга у больного, находящегося в глубокой коме, нередко установить очень трудно. В решении этой задачи определенную роль могут сыграть следующие диагностические признаки. Следует помнить, что в состоянии глубокой комы в парализованной конечности мышечный тонус более низкий, поднятая врачом рука больного падает на стороне пареза быстрее, чем на противоположной стороне, стопа на паретичной конечности больше ротирована кнаружи, угол рта на парализованной стороне опущен, щека при дыхании пассивно отдувается (симптом «паруса»). На очаговое поражение головного мозга указывают также односторонний рефлекс Бабинского или Янишевского, односторонность ответной реакции на раздражающие стимулы, поворот головы и глаз в сторону, фокальные судорожные припадки. Важным и грозным симптомом коматозного состояния является и одностороннее расширение зрачка с утратой его реакции на свет. Это ранний признак дислокации медиобазальных отделов височной доли с ущемлением их в отверстии намета мозжечка, что требует экстренного нейрохирургического вмешательства.

Существенное значение в диагностике повышения внутричерепного давления имеет исследование глазного дна, цереброспинальной жидкости, Эхо-ЭГ. Если на глазном дне признаки застоя не выявляются, если нет необходимости в экстренных мероприятиях и завершено клиническое исследование, больному можно проводить диагностическую спинномозговую пункцию.

Уточнению неврологического диагноза способствуют также результаты рентгенографии черепа, электроэнцефалографии, эхоэнцефалоскопии, компьютерной томографии головного мозга.

В том случае, когда признаки компрессии головного мозга и его очагового поражения, а также симптомы раздражения мозговых оболочек не выявляются, следует попытаться установить одну из многочисленных соматогенных причин комы. К общим признакам соматогенных ком, протекающих с гипогидратацией, относятся анорексия, тошнота, диарея, сухость кожи и снижение ее тургора, гипотония мышц и глазных яблок, тахикардия, увеличение содержания эритроцитов, гемоглобина, остаточного

азота и общего белка в крови, нарастание гематокрита.

В установлении диагноза диабетической комы помогают указание в анамнезе на сахарный диабет, а также запах ацетона изо рта, наличие гипервентиляции, гипергликемии и глюкозурии, ацетона в моче.

Признаками уремической комы служат запах мочевины изо рта, артериальная гипертензия, геморрагический синдром, анемия, гиперазотемия, гипостенурия и другие изменения в моче.

Сочетание острого сосудистого коллапса с повышенной пигментацией кожных покровов и слизистых, гипокалиемией, гипонатриемией, гипогликемией дает право предполагать наличие надпочечниковой комы.

Тиреотоксическая кома в детском возрасте встречается редко и сопровождается тахикардией, гиперплазией щитовидной железы и экзофтальмом.

Гипохлоремическая кома может развиваться после неоднократной рвоты, поноса, при пищевых токсикоинфекциях, неправильном применении диуретических средств. Для нее, кроме общих признаков ком, протекающих с гипогидратацией, характерно низкое содержание хлоридов и натрия в крови.

Гипогликемическая кома развивается у детей, страдающих диабетом при передозировке инсулина, инсулиноме (инсулинпродуцирующей опухоли поджелудочной железы), токсическом воздействии некоторых медикаментов (салицилаты, антигистаминные средства, бигуаниды). При ней отмечаются влажность кожи, профузное потоотделение, тонико-клонические судороги, менингеальные симптомы при наличии гипогликемии.

В случае подозрения на алкогольную кому при соответствующих анамнестических данных следует определить уровень алкоголя в крови. Однако необходимо помнить, что запах алкоголя из рта не является достоверным диагностическим признаком алкогольной комы; причиной комы может явиться другой патологический процесс (черепно-мозговая травма, острое нарушение мозгового кровообращения, токсическая гипогликемия).

Печеночная кома сопровождается желтушностью кожных покровов, увеличением печени и селезенки, высоким уровнем билирубина в крови, изменением функциональных печеночных проб.

Анемическая кома развивается вследствие недостаточного кровоснабжения головного мозга на фоне клинических

и лабораторных признаков тяжелой анемии. Этот вид комы вызывают массивные кровопотери различного происхождения, апластическая анемия, лейкозы. Однако при наличии признаков геморрагического диатеза необходимо исключить внутрисерепное кровоизлияние.

Внезапное ухудшение состояния и развитие комы у ранее здорового ребенка при отсутствии указаний на хроническое заболевание внутренних органов, позволяет предположить отравление лекарственными средствами (снотворное, транквилизаторы). В этом случае может развиться глубокая, похожая на сон кома. Для уточнения ее истинной причины показано токсикологическое исследование.

Комы, возникающие в результате воздействия физических факторов (электрошоковая, гипо- и гипертермическая), как правило, не вызывают диагностических затруднений, поскольку имеются анамнестические данные об этих воздействиях.

Обследование больного, находящегося в коматозном состоянии, особенно в случае неясности его генеза, должно включать по меньшей мере следующие диагностические исследования: общий анализ крови и мочи, определение содержания в крови глюкозы, мочевины, общего белка и белковых фракций, билирубина и электролитов; в моче — глюкозы, ацетона, кетоновых тел; офтальмоскопию глазного дна; по показаниям — спинномозговую пункцию, Эхо-ЭГ, токсикологическое обследование, компьютерную томографию.

Лечение. Больные, находящиеся в коматозном состоянии, госпитализируются в отделение реанимации, где им обеспечивается интенсивное наблюдение, обследование и контролируемое лечение, общие принципы которого сводятся к следующему. Первоочередной задачей является поддержание витальных функций (дыхания, кровообращения). При интоксикации по возможности быстро удаляют яд из организма, дают антидоты или проводят гемодиализ. Кроме того, при коме показаны этиотропная терапия основного заболевания, восстановление гемодинамики, дегидратирующая терапия с регидратацией (при отсутствии эксикоза), коррекция метаболических нарушений, устранение гипотермии, антибиотики, ангиопротекторы, антиоксиданты, при необходимости — противосудорожные средства, а также парентеральное питание, мероприятия по профилактике и лечению осложнений комы.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Амиотрофический лейкоспонгиоз — новая нозологическая форма медленных инфекций / В. И. Вотяков, Н. Д. Коломиец, И. И. Протас и др. // *Здравоохр. Белоруссии.* — 1984. — № 6.

Антонов И. П., Лупьян Я. А. Справочник по диагностике и прогнозированию нервных болезней в таблицах и перечнях. — М., 1986.

Антонов И. П., Шанько Г. Г. Гиперкинезы у детей — Мн., 1975.

Антонов И. П., Шанько Г. Г. Поясничные боли. — Мн., 1989.

Бадалян Л. О. Детская неврология. — 3-е изд., перераб. и доп. — М., 1984.

Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Всеволожская Н. М. Руководство по неврологии раннего детского возраста. — Киев, 1980.

Бадалян Л. О., Таболин В. А., Вельтищев Ю. Е. Наследственные болезни у детей. — М., 1971.

Барашнев Ю. И., Вельтищев Ю. Е. Наследственные болезни обмена веществ у детей. — Л., 1978.

Болезни нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста / Ю. А. Якунин, Э. И. Ямпольская, С. Л. Кипнис, И. М. Сысоева. — М., 1978.

Бондаренко Е. С. Материалы к патогенезу прогрессирующих мышечных дистрофий: Автореф. дис. ... докт. мед. наук. — М., 1969.

Бондаренко Е. С., Будяков В. И. Генетически обусловленные заболевания и пороки развития // *Хирургия новорожденных.* — М., 1976.

Бондаренко Е. С., Фрейдков В. И., Ширеторова Д. Ч. Энцефалические реакции у детей и их интенсивная терапия: Метод. рекомендации. — М., 1978.

Буянов М. И. Недержание мочи и кала. — М., 1985.

Вейн А. М. Классификация вегетативных нарушений // *Журн. невропатол. и психиатр.* — 1988, № 10.

Вирус простого герпеса и его роль в патологии человека / А. Г. Коломиец, Ю. К. Малевич, Н. Д. Коломиец и др. — Мн., 1986.

Вотяков В. И., Протас И. И., Жданов В. М. Западный клещевой энцефалит. — Мн., 1978.

Гайдук Ф. М. Задержки психического развития церебрально-органического генеза: Автореф. дис. ... докт. мед. наук. — М., 1988.

Гаусманова-Петрусевич И. Мышечные заболевания: Пер. с польского. — Варшава, 1971.

Гехт Б. М., Ильина Н. А. Нервно-мышечные болезни. — М., 1982.

Гиттик Л. С. Мала хорая. — Киев, 1965.

Гусев Е. И., Гречко В. Е., Бурд Г. С. Нервные болезни. — М., 1988.

Давиденков С. Н. Наследственные болезни нервной системы. — М., 1932.

Давиденков С. Н. Проблема полиморфизма наследственных болезней нервной системы. — Л., 1934.

Диагностика и лечение лейкозов у детей: Метод. рекомендации / Л. А. Махонова, С. А. Маякова, Е. И. Моисеенко и др. — М., 1986.

Дривотинов Б. В. Неврологические нарушения при поясничном остеохондрозе. — Мн., 1979.

Зинченко А. П., Лобзин В. С., Бузиновский И. С. Наследственные формы, миотонии и миотонические синдромы. — Киев, 1979.

Интракаротидная инфузия антибактериальных препаратов при лечении больных гнойными менингоэнцефалитами / А. Е. Кудрявцев, В. Г. Шиков, В. П. Тимина и др. // *Сов. медицина.* — 1984. — № 10.

Калинина Л. В., Гусев Е. И. Наследственные болезни метаболизма и факоматозы с поражением нервной системы.— М., 1981.

Калмыкова Л. Г. Наследственная гетерогенность болезней нервной системы.— М., 1976.

Карлов В. А., Лапин А. А. Неотложная помощь при судорожных состояниях.— М., 1982.

Ковалев В. В. Психиатрия детского возраста.— М., 1979.

Ковалев В. В. Семиотика и диагностика психических заболеваний у детей и подростков.— М., 1985.

Коломиец А. Г., Малевич Ю. К., Коломиец Н. Д. Многоликий герпес.— Мн., 1988.

Курмашов В. И., Кошель И. В. Нейролейкоз у детей: (Научный обзор).— М., 1982.

Ласков Б. И., Креймер А. Я. Энурез.— М., 1975.

Лебедев Б. В., Барашнев Ю. И., Якунин Ю. А. Невропатология раннего детского возраста.— Л., 1981.

Лебедев Б. В., Блюмина М. Г. Фенилкетонурия у детей.— М., 1972.

Леонович А. Л. Инфекционно-аллергические энцефаломиелиты и полирадикулоневриты.— Мн., 1973.

Лифшиц Ф. И. Неврологические осложнения при лейкозах: Автореф. дис. ... докт. мед. наук.— Челябинск, 1970.

Лифшиц Ф. И., Карпова Н. В. Об электроэнцефалографическом исследовании у больных лейкозами // Врач. дело.— 1968.— № 1.

Лобзин В. С. Менингиты и арахноидиты.— Л., 1983.

Лужников Е. А. Клиническая токсикология.— М., 1982.

Марков Д. А., Леонович А. Л. Рассеянный склероз.— М., 1976.

Маргтынов Ю. С., Малкова Е. В., Чекнева Н. С. Изменения нервной системы при заболеваниях внутренних органов.— М., 1980.

Мачерет Е. Л., Самосюк И. З., Гаркуша Л. Г. Церебральные арахноидиты.— Киев, 1985.

Михеев В. В. Коллагенозы в клинике нервных заболеваний.— М., 1971.

Михельсон В. А., Алмазова И. Г., Неудахин Е. В. Коматозные состояния у детей.— Л., 1988.

Неврологические и психопатологические синдромы при коллагенозах у детей / Под ред. В. В. Михеева.— М., 1977.

Неврология детского возраста: анатомия и физиология нервной системы, методы исследования, клиническая синдромология / Под ред. Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко.— Мн., 1985.

Неврология детского возраста: болезни нервной системы новорожденных и детей раннего возраста, эпилепсия, опухоли, травматические и сосудистые поражения / Под общей ред. Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко.— М., 1990.

Неотложная неврологическая помощь в детском возрасте: Пер. с англ. / Под ред. Дж. М. Пеллока, Э. К. Майера.— М., 1988.

Острые нейроинфекции у детей / Под ред. А. П. Зинченко.— Л., 1986.

Петелин Л. С. Экстрапирамидные гиперкинезы.— М., 1970.

По поводу энцефалитов при АКДС-вакцинации / Н. Я. Покровская, Н. А. Озерецковский, Л. В. Григорьева, С. Я. Ковальская // Педиатрия.— 1981, № 5.

Покровский В. В. Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД) в неврологии и психологии: (Обзор) // Журн. невропат. и психиатр.— 1987.— № 10.

Покровский В. И., Покровская Н. Я. Менингококковая инфекция // Руководство по инфекционным болезням у детей / Под ред. С. Д. Носова. М., 1972.

- Покровский В. И., Фаворова Л. А., Костюкова Н. Н.* Менингококковая инфекция.— М., 1976.
- Попелянский Я. Ю.* Вертебральные синдромы поясничного остеохондроза.— Казань, 1974.
- Протас И. И.* Клинико-патогенетические критерии диагностики западного клещевого энцефалита // *Здравоохр. Белоруссии.*— 1977.— № 8.
- Протас И. И.* Западный клещевой энцефалит: Автореф. дис. ... докт. мед. наук.— Л., 1978.
- Семенов С. Ф., Семенова К. А.* Иммунобиологические основы патогенеза нервных и психических заболеваний.— Ташкент, 1984.
- Справочник детского психиатра и невропатолога* / Под ред. Л. А. Булаховой.— Киев, 1985.
- Справочник по ревматологии* / Под ред. В. А. Насоновой.— М., 1978.
- Тимаков В. Д., Зуев В. А.* Медленные инфекции.— М., 1977.
- Улащик В. С.* Новые методы и методики физической терапии.— Мн., 1986.
- Усов И. Н.* Здоровый ребенок.— Мн., 1984.
- Фельдман Э. В.* Полиомиелит в условиях регулярной иммунизации населения живой вакциной: Автореф. дис. ... докт. мед. наук.— М., 1982.
- Хондариан О. А., Завалишин И. А., Невская О. М.* Рассеянный склероз.— М., 1987.
- Цукер М. Б.* Поражения нервной системы, вызванные вирусами группы герпеса // *Клин. мед.*— 1976.— № 9.
- Цукер М. Б.* Клиническая невропатология детского возраста. 3-е изд., перераб. и доп.— М., 1986.
- Шимансуров Ш. Ш.* Стертые формы поражения нервной системы у детей при ревматизме.— Ташкент, 1977.
- Шимансуров Ш. Ш.* Тикозные гиперкинезы у детей и подростков.— Ташкент, 1985.
- Шанько В. Ф.* Клиника и диагностика неврологических нарушений при острых лейкозах у детей // *Нарушения нервной системы и психической деятельности при соматических заболеваниях.*— М., 1979.
- Шанько Г. Г.* Генерализованный тик (болезнь Жиль де ля Туретта) у детей и подростков.— Мн., 1979.
- Шанько Г. Г.* Ночное недержание мочи у детей // *Здравоохр. Белоруссии.*— 1987.— № 9.
- Шанько Г. Г., Окунева С. И.* Клинические проявления поясничного остеохондроза у детей и подростков.— Мн., 1985.
- Шевченко А. М.* К клинике и патогенезу синдрома Рефсума // *Журн. невропатол. и психиатр.*— 1977.— № 6.
- Шухова Е. В.* Реабилитация детей с заболеваниями нервной системы.— М., 1979.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- Абсцессы головного мозга 57, 58
Адинамия Гамсторп эпизодическая 356
Амиотрофии 140, 341, 342, 344, 440
Арахноидиты 64, 67, 69, 201
Астазия-абазия 448
Атаксия наследственная мозжечковая Пьера Мари 393
Атаксия семейная Фридрейха 391
Атрофия оливопонтоцеребеллярная 394
- Болезнь Александера 430
— Галлервордена — Шпатца 426, 429
— Гиппеля — Линдау 416
— Гиршпрунга 517
— Жиль де ля Туретта 464
— Зейтельбергера 429
— Иценко — Кушинга 305
— Кальве 217
— Канавана — Ван-Богарта — Болезнь Бертрана 426, 430
— Краббе — Бенеке 426, 428
— Мак-Ардла 356, 372
— Ниманна — Пика 422, 440
— Пелицеуса — Мерцбахера 426, 428
— Пертеса 218
— Пирогова — Митчелла 221
— Рефсума 400
— Русси — Леви 398
— Симмондса 312
— Тея — Сакса 420, 423, 437
— Шейрманна — Мау 218
- Гаргоилизм 423
Гипотериоз наследственный 425
- Дистрофия гепацеребральная 378, 440
Дистовия торсионная 382
Дегенерация паллидарная 390
Дрожание наследственное 390
- Заболевания демиелинизирующие 144
Заикание 443, 521, 524, 525
- Кривошея спастическая 384
- Лейкодистрофии 425, 426
Лейкоэнцефалит периаксиальный Шильдера 157
- Люмбаго 192
Люмбалгия 192
Люмбоишиалгия 192, 203
Менингиты 5, 6, 10, 13, 20, 22, 23, 25, 26, 40, 43, 47, 50, 239
Миастения 362
Миелиты 127
Миодистрофии 320, 327, 330, 331, 332, 440, 441
Миоклонус-эпилепсия Унферрихта — Лундборга 386
Миотония атрофическая Гоффманна — Рассолимо — Штейнера — Куршманна 353
— врожденная Томсена 351, 440
Мукополисахаридозы 423, 440
- Невралгии 165
Неврит гипертрофический Дежерина — Сотта 395
— лицевого нерва 165
Неврозы 441, 443, 446, 447, 449, 450
Нейролейкемия 279
Нейролюпус 267
Нейроревматизм 255
Нейрофиброматоз 406, 437
- Отек головного мозга 118
- Панэнцефалит склерозирующий подострый 154
Параплегия спастическая с атрофией зрительного нерва 404
— — — дистальными мышечными атрофиями 405
— — — экстрапирамидными нарушениями 405
— — семейная Штрюмпеля 378, 403, 425
Пароксизмальная миоплегия 357
Полиневриты (полиневропатии) 164
Полиомиелит острый 132
Полирадикулоневриты 139
Поражение нервной системы при — — — анемиях 275
— — — антирабических прививках 116

— — гриппе 234
— — дерматомиозите 272
— — — — — заболеваниях крови
275
— — — — — коклюшно-дифте-
рийно-столбнячной вакцина-
ции 112
— — — — — коревой вакцина-
ции 115
— — — — — лейкозах 279
— — — — — ортопедических
операциях 223
— — — — — отравлениях 297
— — — — — переломах и выви-
хах костей 220
— — — — — ревматизме 252
— — — — — системной красной
волчанке 265
— — — — — склеродермии 270
— — — — — сколиозе 219
— — — — — туберкулезе 339
— — — — — узелковом периар-
териите 273
Припадок аффект-респиратор-
ный 448

Радикулит пояснично-крестцо-
вый 192
Ранняя детская нервность 530
Рассеянный склероз 146
Реакции энцефалические 117,
238

Синдром(ы) Бабинского — Фре-
лиха 310
— Гурлер 423
— Дауна 434
— Исаакса 356
— Клайнфелтера 434

— Леша — Найхана 390, 471
— Лоренса — Муна — Барде —
Бидля 331
— Луи-Бар 412, 440
— Мебиуса 168
— Мелькерссона — Розенталя 168
— Мийяра — Гублера 173
— нейроортопедические 211
— ортопедоневрологические 211,
225
— Патау 434
— Персонейдж — Тернера 222
— туннельные 164, 222
— Фовалля 173
— Ханта 166, 170
— Хеерфордта 167
— Шерешевского — Тернера
434
— Эдвардса 434
— Элсберга — Дайка 130
Сирингомиелия 229
Сужение позвоночного канала
216

Тики 443, 454, 456, 457, 458, 480
Туберозный склероз 408

Фенилкетонурия 418, 438

Хорея Гевтингтона 389
— малая 256

Энкопрез 443, 448, 510, 513, 514,
516

Энурез 443, 448, 488, 490, 493, 503
Энцефалиты 75, 82, 87, 96, 98,
105, 108

Энцефаломиелит острый рас-
сеянный 144

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	3
Глава I. Менингиты (<i>Е. С. Бондаренко, В. П. Тимина, В. И. Фрейдков</i>)	5
Гнойные менингиты — 6. Серозные менингиты — 40.	
Глава II. Абсцессы головного мозга (<i>В. И. Фрейдков</i>)	57
Глава III. Арахноидиты (<i>Ш. Ш. Шамансуров</i>)	64
Церебральные арахноидиты — 64. Спинальные арахноидиты — 69.	
Глава IV. Энцефалиты (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков, И. И. Протас</i>)	71
Первичные вирусные энцефалиты (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>) 73	
Эпидемический энцефалит (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>) — 75. Восточный клещевой энцефалит (<i>И. И. Протас</i>) — 82. Западный клещевой энцефалит (<i>И. И. Протас</i>) — 87. Герпетический энцефалит (<i>И. И. Протас</i>) — 91. Полисезонные энцефалиты неустановленной этиологии (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>) — 96. Энтеровирусные энцефалиты (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>) — 98.	
Вторичные инфекционно-аллергические энцефалиты (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>)	102
Энцефалит при кори — 104. Энцефалит при краснухе — 108. Энцефалит при ветряной оспе — 109. Поствакцинальный оспенный энцефалит — 111. Поражение нервной системы при коклюшно-дифтерийно-столбнячной вакцинации — 112. Поражение нервной системы при коревой вакцинации — 115. Поражение нервной системы при антирабических прививках — 116.	
Глава V. Энцефалические реакции; отек головного мозга (<i>В. И. Фрейдков</i>)	117
Глава VI. Миелиты (<i>Ш. Ш. Шамансуров</i>)	127
Глава VII. Острый полиомиелит; полиомиелитоподобные заболевания (<i>В. И. Фрейдков</i>)	132
Острый полиомиелит — 132. Полиомиелитоподобные заболевания — 142.	
Глава VIII. Демиелинизирующие заболевания нервной системы (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>)	144
Острый рассеянный энцефаломиелит — 144. Рассеянный склероз — 146.	
Глава IX. Медленные инфекции центральной нервной системы (<i>И. И. Протас</i>)	153
Подострый склерозирующий панэнцефалит (<i>И. И. Протас, Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>) — 154. Синдром приобретенного иммунодефицита (<i>И. И. Протас</i>) — 159.	
Глава X. Заболевания периферической нервной системы (<i>Г. Г. Шанько</i>)	163
Невриты и невралгии лицевого нерва (<i>Г. Г. Шанько</i>) — 165. Полиневриты; полирадикулоневриты (<i>А. М. Шевченко</i>) — 178. Заболевания пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы (<i>Г. Г. Шанько</i>) — 184.	
Глава XI. Нейроортопедические и ортопедоневрологические синдромы (<i>А. В. Руцкий, Г. Г. Шанько</i>)	211
Нейроортопедические синдромы — 212. Ортопедоневрологические синдромы — 225.	
Глава XII. Поражение нервной системы при гриппе (<i>В. И. Фрейдков, Э. А. Эдельштейн</i>)	234
Глава XIII. Туберкулезные поражения нервной системы (<i>Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков</i>)	239
Туберкулезный менингит — 239. Солитарная туберкулема головного мозга — 247. Поражение спинного мозга при туберкулезном спондилите — 249. Атипичные формы поражения нервной системы при туберкулезе — 250.	

Глава XIV. Неврологические нарушения при системных болезнях соединительной ткани (Ш. Ш. Шамансуров) 252

Поражение нервной системы при ревматизме — 252. Поражение нервной системы при системной красной волчанке — 265. Поражение нервной системы при системной склеродермии — 270. Поражение нервной системы при дерматомиозите — 272. Поражение нервной системы при узелковом периартериите — 273.

Глава XV. Поражение нервной системы при заболеваниях крови (Г. Г. Шанько) 275

Поражение нервной системы при анемиях (Б. В. Лебедев) 275

Поражение нервной системы при железодефицитных анемиях (Б. В. Лебедев) — 276. Поражение нервной системы при V_{12} - (фолиево) дефицитной анемии (Б. В. Лебедев) — 277. Поражение нервной системы при гемолитической анемии (Б. В. Лебедев) — 277.

Поражение нервной системы при острых лейкозах (Г. Г. Шанько) . 279

Глава XVI. Поражение нервной системы при отравлениях (Е. А. Лужников, В. Н. Шадрин) 297

Глава XVII. Нейроэндокринные заболевания (Д. Ч. Ширеторова) 305

Болезнь Иценко — Кушинга — 305. Гипоталамический синдром пубертатного периода — 308. Синдром Бабанского — Фрелиха, или адипозогенитальная дистрофия — 310. Болезнь Симмондса, или дисцефально-типофизарная недостаточность — 312. Несахарный диабет — 313.

Глава XVIII. Наследственные нервно-мышечные заболевания (Е. С. Бондаренко) 314

Прогрессирующие мышечные дистрофии (Е. С. Бондаренко) . . . 315

Первичные ПМД — 320. Вторичные ПМД — 338.

Миотония и миотонические синдромы (Н. М. Чарухина) 350

Пароксизмальная миоплегия (З. А. Чуйко) 357

Миастения; миастенические синдромы (А. М. Шевченко) 362

Глава XIX. Наследственные системные дегенерации нервной системы (Е. С. Бондаренко, Ю. И. Малышев) 377

Болезни с преимущественным поражением экстрапирамидной системы 378

Гепатоцеребральная дистрофия — 378. Деформирующая мышечная торсионная дистония — 382. Миокловус-эпилепсия Уйферрихта — Лундборга — 386. Хорея Гентингтона — 389. Наследственное дрожание — 390. Паллидарная дегенерация — 390. Синдром Леша-Найхана — 390.

Болезни с преимущественным поражением мозжечка и его связей . . 391

Семейная атаксия Фридрейха — 391. Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Маря — 393. Мозжечковая инконтиническая диссинергия Ханта — 394. Оливопонтocerebellарная атрофия — 394.

Сочетанные дегенерации мозжечковых путей и периферических нервов (Г. Г. Шанько) 395

Гипертрофический неврит Дежерина — Сотта (Г. Г. Шанько) — 395. Болезнь Русса — Леви (Г. Г. Шанько) — 398. Болезнь Рефсума (А. М. Шевченко) — 400.

Болезни с преимущественным поражением пирамидных путей . . . 403

Семейная спастическая параплегия Штрюмпеля — 403. Спастическая параплегия с атрофией зрительного нерва — 405. Спастическая параплегия с дистальными мышечными атрофиями — 405. Спастическая параплегия с экстрапирамидными нарушениями — 405.

Глава XX. Факоматозы (Е. С. Бондаренко, Ю. И. Малышев) . . . 405

Нейрофиброматоз — 406. Туберозный склероз — 408. Энцефалотригеминальный ангиоматоз — 410. Атаксия-телеангиэктазия — 412. Цереброретинальный ангиоматоз — 414

Глава XXI. Наследственные нарушения обмена веществ, сопровождающиеся поражением нервной системы (Б. В. Лебедев) . . . 416

Фенилкетонурия — 418. Болезнь Тея — Сакса — 420. Болезнь Ниманна — Пика —

422. Мукополисахаридозы — 423. Незидемические семейные формы кретинизма — 424. Лейкодистрофии (А. М. Шевченко) — 425.

Глава XXII. Хромосомные болезни (Е. С. Бондаренко)	431
Глава XXIII. Медико-генетическое консультирование неврологических заболеваний у детей (Б. В. Лебедев)	435
Глава XXIV. Неврозы (В. В. Ковалев)	441
Глава XXV. Тики (Г. Г. Шанько)	454
Глава XXVI. Болезнь Жиль де ля Туретта (Г. Г. Шанько)	464
Глава XXVII. Ночное недержание мочи (Г. Г. Шанько)	488
Глава XXVIII. Энкопрез (Г. Г. Шанько)	510
Глава XXIX. Заикание (Г. Г. Шанько, Я. И. Павлова)	521
Глава XXX. Ранняя детская нервность (Г. Г. Шанько)	530
Глава XXXI. Пограничная интеллектуальная (умственная) недостаточность (Ф. М. Гайдук)	540
Глава XXXII. Коматозные состояния (Е. Н. Ивашина)	545
Рекомендуемая литература	553
Предметный указатель	556

Учебное издание

Шанько Георгий Георгиевич
Бондаренко Евгений Сергеевич
Фрейдков Владимир Ильич и др.

НЕВРОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА
ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ
СОМАТОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ
НЕВРОЗЫ И НЕВРОЗОПОДОБНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Оформление и художественное редактирование *В. И. Шелка*
Технический редактор *Г. М. Романчук*
Корректоры *В. В. Неверко, Т. К. Хваль*

ИБ № 2970

Сдано в набор 31.07.89. Подписано в печать 08.06.90. Формат 84×108/32.
Бумага тип. № 2. Гарнитура обыкновенная новая. Высокая печать. Усл.
печ. л. 29,4+1,68 п. л. вкл. Усл. кр.-отт. 31,13. Уч.-изд. л. 33,76. Тираж
18 500 экз. Заказ 2777. Цена 1 р. 50 к.

Издательство «Высшая школа» Государственного комитета Белорус-
ской ССР по печати. 220048, Минск, проспект Машерова, 11.

Минский ордена Трудового Красного Знамени полиграфкомбинат МППО
им. Я. Коласа. 220005, Минск, ул. Красная, 23.