

шей устойчивости левого легкого к диссеминированному туберкулезу, что имеет и теоретическое, и практическое значение.

Если мы обобщим фактическое содержание всех трех работ, то придем к выводу, что в основе их лежит одно и то же наблюдение: в одном и том же организме различные ткани по разному реагируют на туберкулез. Эта различная реакция проявляется не только в тканях с различной гистологической структурой, но даже и в морфологически идентичных тканях. Причины такой различной реакции могут быть намечены только гипотетически и требуют своего дальнейшего исследования.

В этом отношении данные работы представляют собой постановку новых неисследованных еще теоретических вопросов, явившихся следствием клинического анализа.

Проблема иммунитета и аллергии при туберкулезе получает свое конкретное выражение в исследовании реакции отдельных тканей на туберкулез.

К вопросу о нарколепсии как последствии эпидемического летаргического энцефалита¹⁾.

Доцент Ф. А. Наумов (Ленинград).

Сонная болезнь или летаргический эпидемический энцефалит, волною прокатившийся в период 1919—23 гг. по Европе и Америке, вызвал у населения многих стран массовые заболевания с самыми разнообразными поражениями нервной системы от сравнительно легких форм паркинсонизма до эпилептоидных приступов, душевных расстройств и психической дегенерации. Своеобразие этой болезни заключается особенно в том, что затрагивая в той или иной степени важнейшие жизненные центры, заложенные в подкорковой и гипоталамической областях она словно ставила грандиозный клинический эксперимент над десятками тысяч больных. Наиболее редким осложнением при эпидемич. летаргич. энцефалите, является симптоматическая нарколепсия.

Клиническую картину этого заболевания впервые наблюдал и описал Вестфаль в 1877 г., в следующем, 78 году, это заболевание наблюдал Фишер. Как тот, так и другой автор склонны были рассматривать это заболевание, как особую своеобразную форму эпилепсии. Лишь позднее, в 1880 году Желино, наблюдая одного средних лет мужчину, страдавшего приступами внезапного кратковременного сна и не зная, повидимому, о случаях Вестфали и Фишера, описал свой случай, как особую нозологическую единицу и назвал ее „нарколепсией“, т. к. засыпание у больного носило по его мнению, такой характер, словно больной засыпал от действия наркоза. Впоследствии этому заболеванию пытались дать другое наименование (напр. *гипнолепсия* — Зингера), но другие названия не получили права гражданства, термин же „нарколепсия“ быстро привился, и вскоре многие авторы опубликовали ряд новых случаев нарколепсии. Вначале не было сделано разграничения отдельных форм заболевания, и некоторые авторы под именем *нарколепсии* описывали различные гипноидные состояния, осложнявшие отдельные по существу заболевания — как органического, так и функционального характера. Ввиду этого представители глав. образом французской группы невропатологов — Лермитт, Дежерин, Маршан, Тома, Сук, Куртуа и др., а из английских Вильсон условились говорить не о *нарколепсии*, как единой болезни, а о *нарколепсиях*, подобно тому, как с недавнего времени принято говорить не об *эпилепсии*, как определенной нозологической единице, а об *эпилепсиях*, как синдроме.

¹⁾ Доклад с демонстрацией больной сделан 23/III 34 г. в научном собрании врачей клиники ГИДУВ и 2-й психиатрической больницы.

Спорным для нарколепсии остаются до настоящего времени *этиология* и особенно ее патогенез. Для объяснения последнего разными авторами предложены особые теории (Желино, Редлих, Ридман, Маньковский, Вендерович и другие), которые не получили, однако, общего признания.

Большинство авторов, наблюдавших клиническую картину этого заболевания, склонны признавать за истинную нарколепсию, согласно взглядам Желино на это заболевание, лишь ту форму, которая — возникши раз — состоит из комбинации внезапных приступов кратковременного сна и катаплетических состояний, сопровождающих сон, и, не поддаваясь обычно лечению, остается у субъекта на всю жизнь. Различные же снаподобные состояния, наблюдающиеся при разнообразных других заболеваниях, — склонны обозначать термином „симптоматическая нарколепсия“.

Наиболее обоснованное и практически удобное подразделение различных форм нарколепсии, в зависимости от предполагаемого этиологического момента, предложил Вильсон, относя их к одной из 8-ми следующих групп нарколепсии: травматическая, психопатологическая (истерическая), эпилептоидная, эндокринная, энцефалитическая (токсико-инфекционная), циркуляторная, стоящая в связи с опухолями мозга и с невыясненной этиологией.

Из русских авторов д-р Бахтияров¹⁾ описал еще *нарколепсию* сексуального происхождения и рефлекторно-защитную и, наконец, д-р Ткачев в недавней своей работе²⁾ описал ряд случаев чисто наследственной формы. Последнюю форму *нарколепсии* отмечали, впрочем, и до него Вестфаль, Бауер, Штрангель и Розенталь.

Следует отметить, что нарколепсия сравнительно редкое заболевание, т. к. до недавнего времени в литературе насчитывалось не более 75—80 случаев (35 собранных Редлихом и несколько более 40 Вильсоном), к ним можно добавить 18 случаев наследственной формы *нарколепсии*, приводимых д-ром Ткачевым и еще 7 случаев Немлихера³⁾.

Среди всех этих случаев *нарколепсии* всего лишь 10 наблюдений относятся к случаям симптоматической нарколепсии, явившейся последствием перенесенного летаргич. эпидем. энцефалита.

Описываемый здесь случай является по счету 10-м или 11-м, стоит в несомненной связи с эпидем. летаргич. энцефалитом, типичен по своим симптомам, состоящим из внезапных приступов кратковременного засыпания и припадков катаплексии. Случай этот представляется еще более редким в том отношении, что приступ у нашей больной начинается явлениями катаплексии, а затем уже больная мгновенно погружается в сон, обычно же бывает наоборот, т. е. сначала наблюдается приступ сонливости, а затем уже расслабление всей мускулатуры.

Наша больная, Татьяна Ш., 49 лет, русская, вдова, по профессии портниха, поступила во 2-ую психиатрическую больницу 9 августа 1930 года, будучи переведена сюда из больницы имени Бехтерева, где находилась с февраля по август того же года. Еще раньше больная находилась в больнице имени Мечникова, страдая воспалением желчного пузыря и камнями его, по поводу чего ей была произведена операция.

Во время шестимесячного пребывания в больнице имени Бехтерева у Ш. определено было заболевание в форме истерии и остаточных явлений летаргического энцефалита, перенесенного в 1922 году, причем тогда больная после непродолжительного периода сонливости страдала упорной бессонницей в течение нескольких месяцев. Кроме явлений паркинсонизма — выраженного дрожания в теле и верхних конечностях, амимии, скованности мышц туловища, неподвижности взора, крайне редкого мигания, нистагма обоих глаз, замедленной речи у больной отмечено было: сужение периферического зрения на белый и красный цвета, гиперемия сосков глазного дна, сглаженность левой носогубной складки, слабое отклонение влево языка при высывании, диплопия (затем

¹⁾ Бахтияров. К вопросу о *нарколепсии*. „Сов. неврология, психиатрия и психопрофилактика“ 1932. 8.

²⁾ Ткачев. „Наследственная форма *нарколепсии*“. „Совет. неврология, психиатрия и психопрофилактика. 1933. В. 2.

³⁾ Немлихер. „К проблеме *нарколепсии*“. „Совет. психоневролог“. 1933, № 5.

исчезнувшая), непреодолимая по временам потребность ходить взад и вперед до полного изнеможения. Вскоре у больной обнаружилось явное душевное расстройство с резко выраженной депрессией, стремлением к самоубийству, страхами, навязчивой мыслью о неизлечимости болезни и внезапной смерти, обильными слуховыми галлюцинациями и расстройством сна.

Третьего мая у больной был отмечен впервые припадок в форме внезапного падения и быстрого наступления сна. Припадок был сочтен за истерический. В июле больной была произведена, наряду с массовой предохранительной прививкой другим больным, брюшно-тифозная прививка, после которой последовало вскоре психическое и физическое улучшение, с каковым больная была переведена 9 августа 1930 г. во 2-ую психиатрическую больницу.

При поступлении Тат. Ш. отмечено: больная высокого роста, атлетического типа сложения. Общий тремор, взгляд неподвижный, устремленный в пространство, почти не мигающий (Штельваг). Амимия, выраженная скованность мышц туловища, коленные рефлексы — высокие, пульс учащен — около 100 в 1'. Сознательно, на вопросы отвечает по существу, но говорит крайне медленно и монотонно, с гнусавым оттенком, жалуется на сильную головную боль.

Во время пребывания в больнице у больной продолжительный период времени преобладало угнетенное настроение, больная часто плакала, жалуясь на тоску, приступы сердцебиения и головные боли. Время от времени у нее стали наблюдаться приступы внезапного ослабления мышечного тонуса, т. е. больная быстро опускалась на пол и вслед затем мгновенно засыпала на короткое время, от 1 до 4—5 минут, после чего самостоятельно вставала и быстро оправлялась. Иногда у больной появлялось непреодолимая потребность ходить в зад и вперед по коридору, до значительного утомления.

В виду жалоб больной на сильные головные боли (по целым дням не могла встать с постели или же в ночное время) больной было произведено исследование крови и цер-спин, жидкости на Р. В., причем как в той, так и в другой обнаружена была резко положительная реакция (+ + + +). Сама больная не знала о заражении сифилисом и при расспросе относительно этого высказала предположение что могла получить заражение от мужа, вернувшегося к ней с фронта в конце 1916 года. Каких либо проявлений заболевания в форме тверд. шанкра, кожных сыпей или заболеваний в горле у больной, по ее словам совершенно не было, ввиду чего она не подвергалась специфич. лечению.

Вслед затем, больной произведен был курс ртутного лечения (втирания серой ртутной мази), и позднее, в июле 1931 г. произведена маляротерапия. Наблюдалось 12 приступов с высокой t° , после чего малярия была ликвидирована приемами внутрь соляно-кисл. хинина. После этого лечения больная почувствовала значит. облегчение, заметно окрепла, стала спокойнее, бодрее, больная начала регулярно работать в швейной мастерской больницы. Головные боли и приступы сердцебиения прекратились, явления со стороны психики сгладились, но приступы катаплексии и кратковременного вслед затем засыпания повторялись по-прежнему, случаясь обычно по несколько раз в течение дня.

В январе 1933 года больной, по ее просьбе, была произведена еще раз прививка малярии, причем на этот раз у больной проведено было 8 приступов с высокой t° , ликвидированных соляно-кислым хинином. До августа пациентка чувствовала себя хорошо, хотя приступы катаплексии и засыпания продолжались с прежней частотой. В августе больная перенесла двустороннее крупозное воспаление легких и долгое время не оправлялась от последствий этого заболевания, оставаясь слабой, малокровной и страдая приступами сердцебиения.

Последние 2 года у больной наблюдаются неправильные, очень длительные и обильные месячные, принимающие временами форму метроррагий, от чего больная лечилась согласно советов и указаний гинекологов, но безуспешно. К концу июня 33 г. явления эти стихли, но с августа — сентября снова значительно усилились, ослабляя больную физически. Заподозрено было у больной кровотечение на почве миомы матки, но это при исследовании не подтвердилось, и от предполагаемой операции хирург отказался, полагая, что кровотечение в данном случае является климактерическим.

В настоящее время больную беспокоят главным образом припадки нарколепсии, повторяющиеся, как и раньше, по несколько раз в день. Припадки носят

стереотипный характер:—у больной внезапно расслабляется мускулатура, ноги подкашиваются, она быстро опускается, ложится на пол, чаще всего в положении на правом боку, и мгновенно засыпает. Во время сна зрачки у больной сужены, на свет реагируют, глазные яблоки отклоняются несколько кнаружи и вверх. Коленные рефлексы не вызываются. Иногда удается получить с левой стопы не резко выраженный Бабинский. Перед припадком лицо и шея у больной быстро краснеют и больная ощущает жар в этих частях, изредка наблюдалось выступление пота на лице и верхней губе. Ни прикуса языка, ни непроизвольного мочеиспускания ни разу у больной не наблюдалось.

Со стороны наследственности отмечается: отец больной умер в возрасте 45 лет после тяжелой простуды. Мать умерла недавно на 84 году от дизентерии. Больная—единственный в семье ребенок. Родные дяди и тетки со стороны матери страдали душевным расстройством и умерли в психиатрич. больнице. У тетки был послеродовой психоз, перешедший в хроническое заболевание, у дяди алкогольный психоз, от которого он и погиб. У больной имеется сын в возрасте 15-ти лет, субъект глубоко дегенеративный, тяжелый психопат с склонностью к воровству и бродяжничеству. Других детей и беременности у нашей больной не было.

Итак, в данном случае мы имеем дело с больной, у которой наблюдается в отчетливо выраженной форме нарколептический симптомокомплекс типа Желино, т. е. комбинация внезапного наступления кратковременного сна и катаплексии. Встречающаяся как при истинной, так и симптоматической нарколепсии комбинация припадков катаплексии и сна представляет значительный интерес, и вполне понятно стремление со стороны ряда исследователей дать соответствующее толкование этому сложному явлению. Весьма правдоподобное с физиологической точки зрения объяснение этому дает проф. Астцвацатуров. В своей попытке истолкования сущности нарколепсии типа Желино (приступа сна и катаплексии) он исходит из понимания явлений нормального сна, который многими авторами понимается как бы состоящим из двух основных частей или стадий — коркового сна, когда утрачивается сознание и прекращается контакт с окружающей внешней средой, ее восприятие, и сна подкоркового, заключающегося в ряде физиологических явлений, в частности в резком ослаблении мышечного тонуса. При нарколепсии Желино наступает, по мнению проф. Астцвацатурова, такое состояние организма больного, при котором механизм нормального сна как бы диссоциирует в том смысле, что наступают и проявляются изолированно корковый сон и подкорковый, в результате первого мы имеем внезапный приступ сонливости с утратой контакта с окружающей средой и сознания, в результате второго — катаплетический припадок.

Переходя затем к вопросу о патогенезе нарколепсии, необходимо остановиться на выяснении локализации процесса, обуславливающего оба характерных признака этого заболевания — и внезапное наступление сна, и приступ катаплексии. За последнее время для объяснения происхождения многих заболеваний нервной системы пытаются положить в основу динамические процессы, протекающие в центрах управления вегетативной системы, залегающих в диэн и мезенцефалических участках мозга. Относительно нарколепсии впервые высказались в этом направлении Редлих и Хильперт, и у нас Маньковский, считая, что патофизиологическим субстратом ее является расстройство гипоталамно-диэнцефальной системы. Это же мнение стали высказывать позднее и другие авторы: заграничей — Лермитт, Никола, Маршан, Куртуа, Турнэ, Мюнцер, Мюскенс, у нас — Хаит и Ратнер. Ряд перечисленных здесь авторов, особенно французских, относит нарколепсию к кругу эпилепсии, а местом возникновения и развития механизма судорожного приступа считает диэнцефалон. Расстройство нервного характера, возникающее в результате функциональной недостаточности и нарушения динамики в области диэн и мезенцефалона, обычно называют диэнцефалоэпсией, хотя правильнее было бы обозначать их термином диэнцефалопатия, как это указывают, некоторые авторы, т. к. с первым термином невольно связывается понятие о дегенеративно-токсической причине заболевания, второй же подчеркивает врожденную недостаточность, слабость и малочисленность центров управления вегетативной системы, что наиболее соответствует сущности дела.

Локализация процесса, обуславливающего нарколептический симптомокомплекс именно в области диэн и мезенцефалон как месте предполагаемых вегетативных центров, вполне вероятна: здесь локализируют центр сна, движений глаз, смыкания век и прочее. За их поражение при нарколепсии говорит ряд фактических данных. Так, приступу сна и наступлению катаплексии нередко предшествует быстрое появление вазомоторных расстройств (покраснение лица и шеи у нашей больной, сопровождаемое субъективным ощущением жара в этих частях, иногда усиленная потливость лица, шеи, верхней части туловища, а также отмечаемые в других случаях повышения температуры). Затронутостью этих центров следует объяснить и наступление мгновенного расслабления мышечного тонуса (катаплексии), механизм которого хорошо выяснен проф. Маньковским в его работе. „О пароксизмальном параличе“. По поводу механизма этого явления он пишет: „Большое значение имеет совпадение пароксизмального паралича с явлениями сна. В некоторых случаях на высоте припадка наступает сонливость или сон, после которого больной иногда просыпается здоровым. Это сближает данные припадки как с эпилептическими, которые также иногда бывают связаны со сном, так и с приступами нарколепсии.

Все сказанное здесь полностью может быть отнесено и к тем приступам катаплексии, которые наблюдаются при нарколепсии, а так как катаплексия составляет одну лишь из составных частей нарколептического синдрома, то, следовательно, и ко всей нарколепсии в целом.

Не стоит ли у нашей больной нарколептический синдром в связи с чем-либо другим, в частности с приобретенным ею сифилисом или с истерическими явлениями?

Что касается роли сифилиса, то следует отметить, что насколько можно судить по достигнутому после двух раз прививки малярии результатам лечения, эти результаты выразились в значительном общем улучшении самочувствия, исчезновении психических явлений и прочее. Воздействовав на целый ряд симптомов, стоявших, повидимому, в связи с сифилисом, малярия сделала свое дело, но явления нарколепсии несколько от этого специфического лечения не улучшились и не изменились. Уже это само по себе является достаточным, мне думается, основанием для того, чтобы оставить мысль о тесной связи явлений нарколепсии в нашем случае с приобретенным сифилисом. Но и помимо этого я не встретил в литературе прямых указаний на то, чтобы под влиянием сифилитич. заражения было отмечено появление нарколепсии.

С другой стороны, хотя существуют указания на то, что в некоторых случаях нарколепсии в основе лежит истерия (Вильсон, Жане, Губерман, Лаврентьев, Бахтиаров), но в данном случае это трудно допустить. Чаще всего это бывает, согласно названным авторам, под влиянием тяжелых переживаний и психич. травмы у истеричных субъектов, которые прибегают к использованию рефлекторно-защитных механизмов, и здесь нарколептический сон рассматривается как уход от действительности. „Спячка — это милая болезнь“ — говорит о своем заболевании одна из пациенток д-ра Бахтиарова. У нашей больной до заболевания сонной болезнью таких переживаний, таких травмирующих психику моментов не отмечается. Напротив, раньше у нее был спокойный, ровный характер, да и в настоящее время по своему характеру и всему своему поведению больная является субъектом спокойным, уравновешенным, уживчивым, общительным, не проявляющим истерических черт.

Принимая все это во внимание, приходится допустить, что у Татьяны Ш. явления симптоматической нарколепсии стоят в прямой связи с перенесенным энцефалитом, который выразился в конечном итоге в нарколептической форме, найдя благоприятные для этого условия со стороны подготовленной для этого нервной системой, как слабой и неполноценной по состоянию диэн и мезенцефалона и поразив соответствен. участки мозга, как *locus minoris resistentiae*.