

были из одной семьи (мать и сын) и заболели одновременно. Клиника инфекционного эозинофилиоза наших больных была довольно своеобразной. У всех заболевание началось остро с повышения температуры до 38—39° и сочеталось с признаками общей интоксикации (головная боль, слабость, понижение аппетита, ухудшение сна). В первые дни болезни отмечался легкий катар верхних дыхательных путей. На 4—5-й день болезни на коже туловища и конечностей у всех больных появлялась обильная пятнисто-папулезная (а у одного частично и петехиальная) сыпь. К 13—15-му дню болезни она исчезала, не оставляя пигментации. В периферических лимфоузлах изменений не было. В легких патологии также не определялось. У всех больных в разгаре болезни отмечалось приглушение тонов сердца, пульс по частоте соответствовал температуре. Язык был слегка обложен. Со стороны органов брюшной полости существенных отклонений от нормы не наблюдалось.

В разгаре болезни была кратковременная задержка стула. Мочеотделение не нарушалось. Общее состояние больных было не тяжелым, хотя температура до 6—10-го дня болезни была выше 38°. В дальнейшем явления интоксикации уменьшались, состояние больных улучшалось, температура литически снижалась и к 17—19-му дню болезни достигала нормы. Осложнений не было.

Характерны изменения в крови. У всех больных на 5—7-й день болезни определялась небольшая лейкопения (4800) или нормоцитоз (6—8 тыс.). РОЭ была в пределах 11—18 мм/час. Количество эозинофилов в этот период было нормальным (1—4%).

К 12-му дню болезни лейкоцитоз повышался до 10—16 тыс., а количество эозинофилов — до 42—51%. К моменту выписки количество лейкоцитов равнялось 5—8 тыс., а эозинофилов — 10—30%.

Посевы крови были стерильными. Повторные серологические и бактериологические исследования крови на тифо-паратифозные заболевания давали отрицательный результат. В моче патологических изменений не было. Яйца гельминтов в кале не обнаруживались. При дуоденальном зондировании лямблий не находили. Рентгенография грудной клетки и мышц не выявила трихинеллеза или эхинококкоза.

Лечение: СаСl₂, витамины С и гр. В, сердечно-сосудистые средства, анальгетики.

Все 3 больных выписаны в хорошем состоянии на 23—26-й день от начала заболе-

ЛИТЕРАТУРА

1. Вишневский Ю. Б. Педиатрия, 1961, 7. — 2. Гриншпун А. Д. Больные эозинофилией крови и их клинико-диагностическое значение. Медгиз, М., 1962. — 3. Титов А. И. и Потанин Н. В. Сов. мед., 1960, 11.

УДК 616.834.2—614.29

О ДИАГНОСТИКЕ И ЭКСПЕРТИЗЕ ТРУДОСПОСОБНОСТИ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ СПИНАЛЬНОЙ АМИОТРОФИИ

А. Ю. Макаров

*Неврологическое отделение (зав. — доц. П. А. Маккавейский) Ленинградского
научно-исследовательского института экспертизы трудоспособности
и организации труда инвалидов*

Правомерность выделения хронической прогрессирующей спинальной амиотрофии взрослых Дюшенна — Арана как самостоятельной нозологической формы, клинические проявления заболевания и дифференциальная диагностика его до сих пор обсуждаются в литературе. Окончательно не установлена этиологическая специфичность этой формы, в частности отношение ее к эпидемическому и клещевому энцефалиту, к хроническому переднему полиомиелиту; дискутируется вопрос о клиническом сходстве и отличии хронической прогрессирующей спинальной амиотрофии от амиотрофического бокового склероза и передне-рогового варианта сирингомиелии.

Необходимость четкой дифференциальной диагностики, особенно с боковым амиотрофическим склерозом, правильной оценки клинических особенностей и течения заболевания создает ряд трудностей для решения вопросов трудоспособности и трудоустройства больных хронической прогрессирующей спинальной амиотрофией. Между тем экспертиза трудоспособности при этом заболевании практически не изучалась.

За последние годы мы наблюдали 11 больных с хронической прогрессирующей спинальной амиотрофией. Настоящее сообщение касается 10 чел., обследованных более подробно.

Основанием для отнесения заболевания к описываемой форме мы считали прежде всего наличие характерных клинических проявлений — мышечных атрофий, сопровож-

дающихся фасцикулярными и фибриллярными подергиваниями, изменением электро-возбудимости мышц, ослаблением сухожильных и периостальных рефлексов при отсутствии четких расстройств чувствительности и при медленном прогрессирующем течении.

В анамнезе обследованных больных не было указаний на инфекции, которые могли бы явиться этиологическим фактором заболевания. У 6 чел. начало болезни в различной мере связывалось с перенесенной черепномозговой травмой, длительным перенапряжением или переохлаждением в сочетании с тяжелой мышечной работой. У 2 больных процесс начался с конечности, в прошлом травмированной (без повреждения нервных стволов) или обмороженной. Указания на роль травмы в генезе хронической прогрессирующей спинальной амиотрофии имеются в литературе. Б. Н. Маньковский, Гессин и Даблин и др. считают черепномозговую и местную травмы, а также перенапряжение и утомление мышц важными факторами, провоцирующими развитие заболевания. Мы отмечали это в предыдущих работах при описании отдельных наблюдений (А. Ю. Макаров и А. Г. Гуницкий; А. Ю. Макаров и Л. А. Сачкова).

Двое больных заболели без видимой причины. Семейных случаев заболевания мы не встречали. Все больные обследовались через много лет после начала заболевания. 5 чел. были больны в течение 7—16 лет и 5 — от 20 до 24 лет.

Нарастание мышечных гипотрофий было крайне медленным, но неуклонно прогрессирующим. У 6 больных процесс начался с верхних конечностей, у 4 — с нижних. Обычно сначала поражались мышцы проксимального отдела конечности или плечевого пояса (у 8 чел.). Это приближает наблюдаемые нами заболевания к лопаточно-плечевой форме спинальной амиотрофии взрослых, описанной Вюльпианом. Лишь у 2 больных гипотрофия впервые появилась в дистальном отделе конечности. В дальнейшем гипотрофии распространялись на мышцы туловища, шеи. У 5 больных процесс захватывал, правда в умеренной степени, мимическую мускулатуру лица и жевательные мышцы. У 8 чел. было двустороннее поражение, у 2 мышечные атрофии были лишь с одной стороны.

Типичные фибриллярные и фасцикулярные подергивания были отмечены у всех больных. Снижение электровозбудимости мышц (в большинстве случаев с реакцией перерождения) также было характерным признаком заболевания.

В клинической картине болезни 2 больных, у которых спинальная амиотрофия развилась после тяжелой черепномозговой травмы, были выраженные экстрапирамидные расстройства. У одного больного они проявлялись в форме паркинсонизма, у другого, подробно описанного нами совместно с Л. А. Сачковой, — в виде сложных нарушений, включающих одновременно элементы амиостатического симптомокомплекса, локальную мышечную дистонию, по характеру напоминающую торсионную, и судороги типа миоклоний. Причем амиотрофии локализовались главным образом в мышцах левого плечевого пояса, где были наиболее выражены экстрапирамидные расстройства. На подобное сочетание экстрапирамидного синдрома с мышечными дистрофиями, правда типа миопатии, указывают Л. Я. Шаргородский, Вестфаль и другие авторы. Гувшмидт и Шалтенбренд, наблюдавшие больного с прогрессирующей спинальной амиотрофией, развившейся на фоне постэнцефалитического паркинсонизма, считают, что все проявления заболевания являются вторичными по отношению к эпидемическому энцефалиту.

У 5 наших больных были расстройства чувствительности. У 4 они были нечеткими, непостоянными, но у одного носили сегментарный характер, в связи с чем появилась необходимость проведения дифференциального диагноза с передне-роговым вариантом сирингомиелии.

Целенаправленное исследование, проведенное у 7 больных, обнаружило у всех в той или иной мере выраженные расстройства функции диэнцефальной области. Они проявлялись в нарушении терморегуляционного рефлекса (задержжка, извращение), резкой асимметрии показателей осциллометрического индекса, в патологической сахарной кривой (двухвершинность, измененный гипергликемический коэффициент), отклонениях во фракционном составе белков и липопротеидов крови по данным электрофореза на бумаге. Клинически и при специальном исследовании выявлялись вегетативные дисфункции.

Изменения на ЭЭГ были в достаточной мере типичны для поражения диэнцефальной области и стволовых структур.

Трудоспособность больных хронической спинальной амиотрофией зависит от темпов прогрессирования заболевания, давности его, выраженности и распространенности мышечных гипотрофий. Как показали наши наблюдения, при медленном прогрессировании болезни больные в течение многих лет сохраняют трудоспособность даже в профессиях физического труда. При выявлении парезов верхних конечностей, которые поражаются чаще и в большей мере, чем нижние, трудоспособность снижается.

Третья группа инвалидности чаще устанавливается лицам физического труда при преимущественном поражении верхних конечностей либо при значительном нарушении функций нижних. Так, из обследованных 10 больных 6 были признаны ограниченно трудоспособными (5 из них — лица физического труда). У всех этих больных была большая распространенность процесса, произошло снижение квалификации или значительное уменьшение объема работы. 4 чел. были признаны нетрудоспособными в связи с наличием распространенных выраженных гипотрофий, делающих невозможным

выполнение работы в обычных производственных условиях. У 2 из них трудоспособность снижали и имевшиеся экстрапирамидные расстройства.

Полностью трудоспособных среди наших больных не было: они обследовались, как правило, на поздней стадии заболевания, через много лет после его начала. Инвалидов первой группы также не было.

Ошибки при решении экспертных вопросов зависят в основном от неточной диагностики заболевания, а также от недостаточного учета темпов его прогрессирования.

Этиология, патогенез, диагностика хронической прогрессирующей спинальной амиотрофии и экспертиза трудоспособности при этом заболевании нуждаются в дальнейшем изучении.

ЛИТЕРАТУРА

1. Макаров А. Ю., Гуницкий А. Г. Тр. ЛИЭТИНа, вып. XVIII, Л., 1965.
2. Макаров А. Ю., Сачкова Л. А. Там же.
3. Маньковский Б. Н. В кн.: Руководство по неврологии, т. VII, под ред. акад. С. Н. Давиденкова, Медгиз, М., 1960.
4. Шаргородский Л. Я. Прогрессивная мышечная дистрофия. Изд-во Уз. ССР, Ташкент, 1951.
5. Hassin G., Dublin W. J. Neuropath. exp. Neurol., 1945, 4, 240—249.
6. Hufschmidt H., Schaltenbrend G., Solcher H. Dtsch. Z. Nervenheilk., 1960, 181, 4, 335—344.
7. Westphal A. Klin. Wschr., 1927, 6, 4, 198—200.

УДК 616.832—004.2

СЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА В ТАССР

В. М. Сироткин и Г. А. Зиновьева

*Кафедра нервных болезней (зав. — проф. Л. И. Омороков)
Казанского ордена Трудового Красного Знамени
медицинского института им. С. В. Курашова*

на базе Республиканской клинической больницы (главврач — К. Л. Свечников)

Рассеянный склероз является одним из самых частых в ТАССР органических заболеваний нервной системы. В клинике нервных болезней с 1936 по 1963 гг. лечилось 607 больных рассеянным склерозом, что составляет 4,4% к общему числу больных, лечившихся в этой клинике в указанный период, и приближается к среднему показателю для всего Поволжья (4,28% — Н. И. Гращенко, А. Б. Роговер, М. Б. Гехт, А. М. Вейн, 1960). Крайняя неравномерность географического распространения рассеянного склероза иллюстрируется следующими цифрами (из работы тех же авторов): для Белоруссии и Прибалтики средний показатель равен 5,1%, для Закавказья — 0,49%. Причины этого, а также этиология и патогенез рассеянного склероза, который рассматривается большинством авторов как заболевание инфекционно-аллергической природы, остаются до сих пор не выясненными.

Патогномоничные клинические или лабораторные признаки рассеянного склероза не определены; диагноз основывается на своеобразном симптомокомплексе и характерном развитии болезни. Эти особенности нашли отражение в известных триадах симптомов Шарко, Марбурга и Вартенберга. Так, Шарко считал характерным и для рассеянного склероза нистагм, интенционное дрожание, скандированную речь; Марбург сформулировал свою триаду более широко: постепенное начало и медленное развитие, множественность очагов и разнообразие клинических проявлений, ремиттирующее течение. Вартенберг особое диагностическое значение придает «триаде расхождения признаков» у больных с рассеянным склерозом: относительная сохранность функции при обилии признаков очагового поражения, отсутствие многих локальных признаков при отчетливо выраженной очаговой патологии и, наконец, расхождение между тяжелым положением больного и его эйфорической манерой держаться.

По литературным данным семиологическая формула рассеянного склероза обнаруживает крайние особенности. Для практического здравоохранения имеет значение местный эталон рассеянного склероза, как он складывается по опыту работы регионарного клинического учреждения.

Мы проанализировали истории болезни 100 больных с диагнозом: рассеянный склероз, лечившихся в клинике в 1960—1963 гг. Все больные — жители Татарии, большинство (81%) — из сельских местностей. Мужчин и женщин было примерно поровну, лица молодого возраста (от 20 до 40 лет) составили 84%.

Только у 2 больных было отмечено острое начало страдания. У 79 больных первые признаки страдания появились в возрасте до 30 лет. У 81 больного течение процесса можно определить как медленно прогрессирующее с ремиссиями.