

Таблица 2

Результаты исследования моно-теста Хоффа и Бауэра в разные сроки заболевания

Время обследования (сроки заболевания)	Число больных	
	с положительной реакцией	с отрицательной реакцией
1-я неделя . . .	27	24
2-я неделя . . .	32	6
3-я неделя . . .	13	—
4-я неделя . . .	1	—
Всего . . .	73	30

центрами инфекционного мононуклеоза установлено снижение титров гетерофильных антител к концу 2-го месяца у большинства детей: у 21 ребенка положительная реакция перешла в отрицательную, у 4 — в сомнительную. Только у 1 ребенка старше 10 лет реакция Хоффа и Бауэра оставалась положительной в течение 1 года. Наши наблюдения подтверждают мнение многих авторов, что первые две недели болезни являются оптимальным сроком выявления положительных результатов серологических исследований при инфекционном мононуклеозе [1,2].

Сопоставляя частоту характерных для мононуклеоза клинических симптомов (ангина, назофарингит, лимфаденит, гепато-лиенальный синдром, лихорадка) и сдвиги в формуле белой крови у больных с серопозитивными и серонегативными реакциями, мы не получили достоверных различий ($P > 0,05$).

Результаты наших исследований свидетельствуют, что моно-тест Хоффа и Бауэра обладает достаточно высокой специфичностью и может быть использован в качестве метода экспресс-диагностики инфекционного мононуклеоза, особенно у больных старшего возраста. Диагностическая ценность моно-теста более высока на 1—2-й неделях болезни.

ЛИТЕРАТУРА

1. Нисевич Н. И., Казарин В. С., Гаспарян М. О. В кн.: *Инфекционный мононуклеоз у детей*. М., «Медицина», 1975.—2. Чирешкина Н. М. В кн.: *Инфекционный мононуклеоз (болезнь Филатова) у детей*. М., «Медицина», 1973.—3. Hoff G., Bauer S. JAMA, 1965, 194, 351.—4. Scholz H. Kind. ärztl. Pr., 1968, 11, 505.—5. Sigler A. T. Johns. Hopk. med. J., 1970, 126, 6.

Поступила 7 февраля 1978 г.

УДК 616.74—009.125—053.2

О КОНГЕНИТАЛЬНОЙ МИАТОНИИ И ГИПОТОНИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЯХ У ДЕТЕЙ

В. И. Марулина

Кафедра нервных болезней детского возраста (зав. — проф. А. Ю. Ратнер) Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина

Резюме. Результаты обследования 68 больных с симптомокомплексом миатонии дают основание предполагать, что в патогенезе этого страдания лежит повреждение в родах шейного отдела позвоночника и позвоночной артерии с вторичной ишемией ретикулярной формации ствола мозга. Выяснение механизма возникновения и развития миатонического синдрома имеет важное значение при выборе патогенетически обоснованной терапии.

Патогенез гипотонических состояний в детском возрасте является одним из наименее изученных вопросов в невропатологии детского возраста. Даже при конгенитальной миатонии Оппенгейма не установлен патоморфологический субстрат заболевания. В последнее время высказано мнение, что конгенитальная миатония представляет собой полиэтиологичную группу заболеваний.

Наши наблюдения над 68 больными с симптомокомплексом миатонии, сопоставление неврологических, рентгенологических, электрофизиологических (ЭМГ, РЭГ и др.) и патоморфологических данных позволяют считать, что основными причинами возникновения миатонии являются повреждение позвоночных артерий в родах и вторичная ишемия ретикулярной формации ствола мозга. Клинические проявления патологии ретикулярной формации известны относительно мало. Один из своеобразных синдромов ее поражения — синкопальный вертебральный синдром, при котором вследствие воздействия деформированных шейных позвонков на стенку позвоночных артерий развивается пароксизмальная диффузная мышечная гипотония.

При натальных повреждениях шейных позвонков позвоночная артерия страдает уже в момент родов, и аналогичная ишемизация ствола не пароксизмальна, а перма-

нента. В свете выдвигаемой нами теории патогенеза миотонических синдромов находят свое объяснение и многие «странности» в клинической картине миотонии. Анализ наблюдений показал следующее.

Течение беременности у матерей наших пациентов, за редким исключением, не имело каких-то особенностей. Только у 3 из них шевеление плода к концу беременности стало слабым, хотя многие авторы считают этот признак при миотонии определяющим. В то же время течение родов оказалось нормальным лишь у 16 из 68 матерей; у остальных была та или иная патология, вынуждавшая прибегнуть к акушерским пособиям. Достаточно сказать, что наиболее травматичные для спинного мозга плода роды в тазовом предлежании отмечены в 12% наших наблюдений.

Клиническая картина заболевания достаточно характерна — ведущим симптомокомплексом является выраженная мышечная гипотония, позволяющая производить избыточные движения в суставах с рекурвацией их: ребенок может принять такую позу, что головой достаёт тыльной поверхности стоп, либо, лежа на спине, может привести стопы к голове и ушам (рис. 1).

Гипотония, особенно в период новорожденности, может быть такой выраженной, что у ребенка развивается картина псевдопараличей — движения в конечностях и туловище минимальны, проприоцептивные рефлексы не вызываются. Между тем иногда у таких детей заболевание распознается вовремя, так как их просто считают «очень спокойными».

Однако наши наблюдения показывают, что у части больных по мере улучшения мышечного тонуса проприоцептивные рефлексы удается вызвать, а иногда они оказываются даже спастичными. Точка зрения о ведущем значении вертебро-базилярной ишемии в генезе миотонии дает возможность объяснить этот факт, поскольку речь идет о поражении стволовых структур мозга. Повреждение шейного отдела позвоночника и спинного мозга, при котором обычно вовлекаются в процесс позвоночные артерии, у большинства наших пациентов выявлялось не только с помощью дополнительных методов, но и клинически. Так, у 21 больного обращала на себя внимание кривошея. У 47 детей более старшего возраста обнаруживалось напряжение шейно-затылочных мышц. Мы не нашли в литературе описаний очень важного обстоятельства: нередко (у 11 наших пациентов) выраженный симптомокомплекс миотонии сочетался с синдромом акушерского паралича руки, подтверждающего натальное повреждение позвоночной артерии на уровне шейного отдела позвоночника.



Рис. 1.

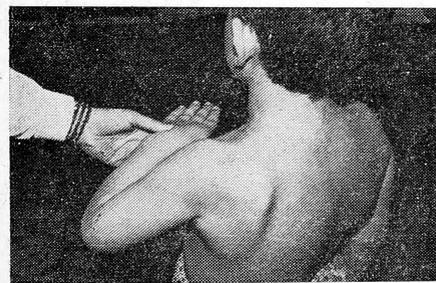


Рис. 2.

У многих пациентов (в 49 наших наблюдениях) типичного акушерского паралича не было, но проявлениями той же патологии и той же локализации поражения являлись гипотрофия мышц плечевого пояса, иногда симптом «кукольной ручки» Новика, крыловидные лопатки (рис. 2). У 12 наших пациентов отмечен очень важный, на наш взгляд, симптом «падающей головки», напоминающий аналогичный синдром при клещевом энцефалите и описанный А. Ю. Ратнером и Т. Г. Молодиной при натальных повреждениях шейного отдела спинного мозга.

В связи с выраженностью мышечной гипотонии 57 из 68 наших пациентов отставали в физическом развитии — позднее начали держать голову, сидеть, ходить, а все начавшие ходить дети быстро устали. В то же время психическое развитие отставало лишь у 10 больных, да и то в незначительной степени. К «странностям» при миотонии обычно относят довольно часто обнаруживаемые у таких больных бульбарные нарушения. Мы отметили неполноценность каудальной группы нервов у 19 пациентов, но с точки зрения предлагаемой нами теории патогенеза этот синдром является вполне объяснимым, поскольку ишемия в бассейне позвоночных артерий вполне может распространиться и на группу каудальных ядер.

Выраженная диффузная мышечная гипотония не может не привести к «разболтанности» в крупных суставах — плечевом, тазобедренном. В результате слабости мышечного корсета, окружающего сустав, головка бедра или плеча не полностью контактирует с суставной впадиной, и под действием тяжести конечности суставная щель увеличивается — легко развивается подвывих или вывих. При проведенном нами совместно с Г. П. Лариной изучении анатомических отношений в тазобедренном суставе

у 68 наших пациентов мы у 24 из них обнаружили различной выраженности изменения, ничем не отличающиеся от симптоматики врожденных вывихов тазобедренных суставов. Выраженность изменений в суставах четко коррелировала со степенью мышечной гипотонии. Это дает нам основание считать, что наряду с врожденными вывихами у детей существуют крайне сходные с ними «миотонические вывихи», требующие совершенно иных терапевтических мероприятий.

Выдвинутые нами теоретические предположения подтверждаются не только клиническими данными, но и результатами параклинических методов исследования. В связи с обоснованным подозрением на повреждение в родах шейного отдела позвоночника у 63 из 68 больных была предпринята цервикальная спондилография. Только у 20 из 63 больных на спондилограммах не найдено изменений, а у остальных 43 обнаружены явные признаки повреждения позвонков в родах — дислокации 1—2 позвонков, подвывих в суставе Крюгелье, перелом тела позвонка и др. Подобные изменения констатировались нами чаще, чем у больных с другими натальными повреждениями шейного отдела спинного мозга.

В общей сложности у 39 наших пациентов выявлены изменения электрогенеза с мышц верхних и нижних конечностей, свидетельствующие о неполноценности передних рогов в шейном утолщении (у 21 больного) и проводниковых нарушениях в ногах (у 18 больных).

Клинические данные нашли подтверждение при реоэнцефалографическом обследовании: у 38 из 50 обследованных больных, несмотря на значительный срок после возникновения сосудистой патологии, установлены выраженные изменения, указывающие на ишемию в вертебробазилярном бассейне, т. е. на повреждение позвоночных артерий.

2 наших пациента скончались от тяжелой пневмонии. При тщательных патоморфологических исследованиях ни у одного из них не было найдено иных изменений, кроме повреждения позвоночных артерий. Это также можно расценивать как подтверждение того, что причиной развития миотонии является травматизация позвоночных артерий.

Уточнение патогенеза миотонии и миотонических синдромов имеет большое значение и для определения тактики врачевания, поскольку при конгенитальной миотонии речь может идти лишь о весьма малоэффективной симптоматической терапии. Мы проводили всем больным лечение, включающее электрофорез спазмолитиков и кофеина, наряду с введением спазмолитических средств парентерально. У 36 детей наступило значительное улучшение и у 14 — частичное, а у 16 из 68 больных по разным причинам эффекта достичь не удалось (в эту группу входят и больные с тяжелой пневмонией, а также кратковременно лечившиеся).

Мы не исключаем существования конгенитальной миотонии как таковой, а также и миотонических синдромов иного происхождения. Но, по нашим данным, особенно часто миотония связана с вызванной в родах ишемией ретикулярной формации ствола мозга. Следовательно, ее можно попытаться предупредить и лечить.

ЛИТЕРАТУРА

Ратнер А. Ю., Молотилова Т. Г. *Вопр. охр. мат. и дет.*, 1972, 8.

Поступила 15 ноября 1977 г.

УДК 616.34—053.2—007.44

ИНВАГИНАЦИЯ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ

М. Г. Мавлютова, Ф. Х. Гайнанов, Р. М. Ягудин

Кафедра детской хирургии (зав.— доц. М. Г. Мавлютова) Башкирского медицинского института

Реферат. Под наблюдением находилось 165 детей с инвагинацией кишечника. У 64 из них применена консервативная дезинвагинация, 100 детей оперированы под общим обезболиванием. Умерло 15 детей (в том числе — 1 неоперированный). Основной причиной летальных исходов явилось позднее поступление больных в хирургическое отделение. После операции дети с инвагинацией кишечника нуждаются в интенсивной терапии в отделении реанимации.

В настоящем сообщении подытожен опыт лечения 165 детей с инвагинацией кишечника (112 мальчиков и 53 девочек), поступивших в клинику за 10 лет. 58 из них были в возрасте от 3 до 6 мес., 76 — от 6 мес. до 1 года и 31 — старше. 100 детей были оперированы, 64 излечены путем консервативной дезинвагинации, один ребенок погиб до операции. У оперированных наблюдались следующие виды инвагинаций: илеоцекальная — у 63, тонкокишечная — у 10, комбинированная — у 27.