

Из нервно-хирургич. отд. (завед. проф. Э. Р. Гессе) и рентгенологич. отд. (зав. д-р Н. Н. Антонов) Клин. б-цы для нервно-больных им. В. М. Бехтерева в Ленинграде.

Случай истинной порэнцефалии, прижизненно диагностированной¹⁾.

А. С. Южелевского и Н. Н. Антонова.

С 6 рисунками.

Хотя порэнцефалия, как болезнь с определенным патолого-анатомическим субстратом, известна уже более ста лет и в мировой литературе описано более 200 случаев этой болезни, во все эти случаи могли быть распознанными только *post mortem* на основании патолого-анатомических вскрытий. Прижизненная диагностика этой сравнительно редкой болезни до последнего времени считалась невозможной. Поэтому должен представить исключительный интерес ниже описываемый случай, где с несомненной достоверностью прижизненно установлена истинная порэнцефалия.

19/II 1930 г. нам был представлен (прив.-доц. Я. А. Ратнером) больной 15 лет, страдавший периодически повторяющимися судорожными приступами в правой руке, которые временами переходят в общие судороги и заканчиваются большим припадком с глубокой комой, а иногда и прикусыванием языка. Больной нами был помещен 20/II 1930 в нейро-хирург. отд. нашей больницы для обследования.

Анамнез. Отец больного, убитый на германском фронте в 1915 г. вскоре после рождения больного, был физически здоровым, высокого роста, статного вида человеком. О родне его ничего неизвестно, но сам отец при внешне здоровом виде был вспыльчивым, раздражительным и легко теряющим душевное равновесие. Один раз на глазах у матери больного с ним сделалось нечто вроде истерического припадка. О перенесенных им каких-либо болезнях ничего неизвестно. Мать больного «вообще нервная» (т. е. впечатлительная, эмоционально лабильная), никакими болезнями не страдала. Сестра больного на 3 года старше его, физически здорова, обладает светлым темпераментом, подвижна, неусидчива. После рождения сестры и до появления на свет самого больного у матери были 2 самопроизвольных выкидыша 6 и 8 недель. В семье среди близких родственников душевных и нервных больных нет. Больной родился доношенным, но при рождении весил меньше 5 фунтов. Роды были тяжелые (ягодичное положение плода). После родов у матери не оказалось молока. Пришлось вскармливать ребенка искусственно. На 5-ый день жизни у ребенка развилось тяжелое желудочно-кишечное заболевание с высокой температурой, отчего он едва не умер; после этого заболевания у него на всю жизнь остался тяжелый хронический колит. Затем, когда к больному наняли кормилицу, он стал понемногу поправляться. Ходить начал с одного года, говорить начал в те же сроки, как и другие дети. В дальнейшем больной рос и развивался нормально. В раннем детстве перенес корь и свинку. В возрасте 7 лет начал учиться; по своим способностям не отставал от товарищей. В возрасте 8 ми лет был уже во 2-ой группе (втором классе) советской школы, где был, как ученик, на хорошем счету. В возрасте около 9 лет при катании на льду упал навзничь и ударился затылком (ближе к левой стороне?) об лед. Сознания больной при этом не потерял но после этого заснул и проснулся с час. Приблизительно через 1—1½ месяца у больного начались в дальнейшем периодически повторяющиеся судорожные приступы в правой руке. Первый приступ заключался в незначительном дрожании правой руки в течение ½ минуты. На следующий день вновь повторилось кратковременное дрожание правой руки и одновременно перекисло голову в левую сто-

¹⁾ Доложено на заседании Ленинградского о-ва невропатологов 24 апреля 1930 г. и заседании Ленинградского о-ва рентгенологов 5 мая 1930 г.

рону. Через неделю произошел припадок, начавшийся с судорожного сведения правой руки, затем всей головы влево, судороги мышц тонически-клонического характера распространились по всему телу, но сознания больной не потерял. Припадок длился около 2-х минут. С тех пор припадки наступают 2—3 раза в месяц. Иногда бывает в один день серия припадков (до восьми). Ввиду часто наступавших припадков больной принужден был в девятилетнем еще возрасте зачисления в школе прекратить, выступив оттуда из 3 группы (класса). Продолжал учиться дома и в возрасте 13-ти лет поступил в 5-ую группу (класс). В виду частых припадков и невозможности аккуратно посещать занятия остался в том же классе на 2-й год. Именно в это время припадки стали особенно сильными и тяжелыми. Очень часто местные судороги переходили в общие и заканчивались потерей сознания, а иногда и прикусыванием языка. Непроизвольного мочеиспускания, впрочем, ни разу не было. Однако, наступала такая глубокая кома, что, если никого не оказывалось поблизости, то больной сильно ушибался до крови и обширных кровоподтеков. В конце 1929 года он вынужден был снова прервать занятия, выступив из шестой группы совхоза.

Вскоре после того как у больного начались припадки, еще в возрасте 9-ти лет, в детской клинике обнаружили у него положительную реакцию Вассермана (+) в крови, ввиду чего его начали усиленно лечить ртутными втираниями, но без всякого результата. Последующие исследования крови по Вассерману дали отрицательный результат. Больного усиленно лечили бромом и луминалом, однако без стойкого эффекта.

Больной почти всегда предчувствует близость наступления припадка минуты за две до его начала в виде неприятных ощущений в правой руке и неопределенного тошнотного состояния. Часто, но не всегда, больному удается купировать начинающийся припадок или предотвратить его наступление тем, что сам больной или кто-нибудь другой с силой сжимает ему правое плечо. Запах керосина, по словам больного, вызывает у него точно такое же тошнотное состояние, какое у него бывает перед самым припадком, однако это тошнотное состояние (от запаха керосина) припадком никогда не кончается. После припадка, особенно когда он заканчивается коматозным состоянием, больной испытывает общее недомогание в продолжение нескольких часов и часто при этом засыпает. За последний год припадки значительно участились: 7—8 припадочных дней в месяц с числом припадков до 8-ми в день. Припадки случаются как днем, так и ночью. При утомлении и волнении (когда расстраивается, нервничает) припадки учащаются. Точно также на частоту припадков имеет влияние его хронический колит, которым страдает с младенчества. При ухудшении колита (тогда бывают длительные запоры) припадки возникают чаще, наоборот при хорошем стуле число и сила припадков заметно уменьшаются.

Status praesens. Больной высокого для своего возраста роста, умеренного питания. Рост 172 см., вес 59,5 кгр. Небольшая асимметрия лица скелетного происхождения. Голова долихоцефалического типа, нормальных размеров и без каких-либо деформаций. Никаких дефектов и рубцов на костях и покровах головы и лица нельзя обнаружить. Мускулатура туловища и конечностей хорошо развита и обладает достаточной силой. Мышечная сила сжатия по динамометру правой руки 40 кгр., левой—35 кгр. То же последовательное троекратное исследование в другой раз дало для правой руки: 48, 46, 45 кгр., для левой—45, 43, 40 кгр.

Больной пишет правой рукой и считает себя правшой, но своими руками он действует по-разному, причем некоторые действия и приемы ему лучше удаются левой рукой, как напр., ловить на лету брошенный мяч или самому камнем попасть в цель. С другой стороны, левой рукой не может себе остричь ногти на правой руке, в то время как он это хорошо делает наоборот. Застегивает пуговицы одинаково ловко как левой, так и правой рукой. Выясняется из расспросов матери, что до 8-летнего возраста больной был левшой, хватал все левой рукой, ел левой рукой и т. д., но так как в это время он стал учиться писать, его начали заставлять все делать только правой рукой.

Тонус мышц нормальный. Движения во всех суставах обладают полным своим объемом. Никаких расстройств в темпе движений и их координированности нет. Механическая (видомышечная) возбудимость мышц не усилена (валика нет). Нервные стволы и мышечные массы неболезненны при давлении. Точно также не болезненно давление и постукивание по костям (черепу, позвоночнику, диафизам костей конечностей).

Рефлексы конъюнктивальный, корнеальный, носовой и глоточный сохранены, хорошо и одинаково выражены с обеих сторон. Рефлексы брюшные равномерны, слабо выражены, подошвенные нормальны, флексивного типа. Также нормально выражены рефлексы с cremaster'a. Рефлексы сухожильные на верхних и нижних конечностях незначительно усилены, равномерны на обеих сторонах. Надкостничные (radialis и ulnaris) не усилены и равномерны на обеих сторонах. Никаких патологических и извращенных рефлексов не обнаруживается.

Чувствительность кожная простая: прикосновение, укол, шипок и другие болевые одиночные раздражения своевременно и правильно воспринимает и точно локализует. Точно также не представляет расстройств волосковая и термическая чувствительность. Чувствительность глубоких тканей и аппаратов движения также вполне сохранена (суставно-мышечное чувство, вибрационная чувствительность, чувство давления, смещения кожи). Чувствительность кожная составная, именно дискриминационная, на правой половине тела хуже развита, чем на левой согласно следующей таблице:

Порог различения двух точек (круг Вебера) в миллиметрах.

	Лицо	Плечо	Пред-плеч.	Кисть	Паль-цы	Грудь	Живот	Спина	Пояс-ница	Бедро	Го-лень	Ступ-ня
Справа . .	20	70	40	10	2	40	27	60	35	30	30	12
Слева . . .	12	45	20	9	2	23	20	42	13	20	12	7

Интересно здесь обратить внимание на то, что большая разница в порогах справа и слева наблюдается на тех участках кожи, которые мало уязвимы в тонком различении предметов, на тех же участках кожи, которые специально этим занимаются (кисть и пальцы) разницы в дискриминационной чувствительности справа и слева почти нет.

Стереогностическое чувство сохранено в обеих верхних конечностях. Точно также все сложные восприятия с поверхности кожи в полной мере сохранены на обеих сторонах.

Черепная иннервация: Обоняние хорошо и одинаково развито с обеих воздрей.

В отношении зрения обнаружился в процессе исследования интересный момент. Сам больной и его близкие не подозревали, что у него правосторонняя гемиянопсия, и были чрезвычайно поражены, когда впервые об этом узнали в результате исследования. Принимая во внимание этот факт, а также и то, что больной не замечал у себя течение жизни каких-либо перемен в зрении, надо полагать, что правосторонняя гемиянопсия у него врожденная или же с раннего детства. Специальное обследование зрительного аппарата окулистом (прив.-доц. Е. Ж. Трои) дало следующее: поле зрения левого глаза в левой половине норма (до 90°), в правой половине сужение до 15°; поле зрения правого глаза в левой половине норма (до 60°), в правой половине сужение до 10°. Центральные скотом на белый цвет нет. Периметрия на красный цвет дает те же показания, как и на белый цвет. Глазное дно в норме. Правый глаз с детства косит наружу (около 15°). Vis. o. d.—0,9. Vis. o. s.—1,0.

Движения глазных яблок во все стороны совершаются свободно и в полной мере. При конвергенции глазных яблок отхождение наружу правого яблока. Нистагмов спонтанных, как при спокойном взоре так и при фиксации его вперед и во все стороны, нет.

Интересно исследование оптомоторного нистагма: (при фиксации движущейся ленты с чередующимися черными и белыми полосами) вправо нистагм мелкий, неравномерный (при движении ленты влево), влево крупный, равномерный (при движении ленты вправо).

Правая глазная щель и правый зрачок несколько шире левых.

Реакция зрачков на свет и при установке вблизи нормальная. Также имеется реакция зрачков на боль и другие неприятные раздражения. Со стороны остальных черепных нервов отклонений от нормы нет. Исследование вкуса, слуха и лабиринта никаких отклонений от нормы не обнаружило.

Со стороны трофики тканей никаких нарушений нет.

Со стороны внутренних органов явления хронического колита. Кровяное давление макс. 115, миним. 65. Пульс 75. A s c h n e r 66.

Хорошо развиты половые органы и волосы на лобке. Эрекция и эякуляция с 13-ти лет. В последнее время частые эрекции и больной иногда прибегает к онанизму.

Состояние психики: больной по развитию вполне отвечает своему возрасту. Будучи вынужденным вследствие частых припадков оставить школу, больной тем не менее сохранил в памяти все усвоенное в ней до последнего времени. В школе больной занимался удовлетворительно, успевал по всем предметам в одинаковой степени, питал интерес к математическим предметам и единственно не любил немецкого языка. Запас сведений у больного довольно большой. Решает легко сложные задачи арифметические и начальной алгебры. Почитает. В ручной работе (выпалывание, деревянные конструкции) сообразителен. Вообще трудолюбив, но обладает темпераментом нестойким, неуверенным и подвижным. В поступках и мыслях непосредствен, правдив и искренен. Иногда любит немного в манерах рисоваться. Хотя формально у него память на ранее некогда усвоенное хорошая, однако сам больной жалуется, что замечает себя за последнее время ослабление памяти. Последнее сказывается в том, что из того, что ему скажут, или что он сам имеет в виду сказать, либо сделать, тут же забывает (недостаток сосредоточения?). Каких-либо изменений в характере близкие к больному лица у него не замечают.

Исследование мочи: ничего патологического.

Исследование кала: яиц глист не обнаружено.

Содержания кальция в крови 0.010%.

Исследование крови: RW и Kahn'a отрицательные.

Исследование спинномозговой жидкости. RW—отрицательная. Число форменных элементов 123, т. е. норма. патологических белковых фракций не обнаружено; реакция L a n g e: 0'0'0', 0'00, 000, т. е. норма.

21 II 30 г. Больному была сделана энцефалография. Субокципитальная пункция. Давление в cisterna magna в сидячем положении больного, резко отрицательное. Выпущено (частично отсосано шприцем) около 37 куб. жидкости. Впущено приблизительно столько же воздуха.

На энцефалограммах было видно следующее: Боковые желудочки не наполнены воздухом не видны. Субарахноидальное пространство развито хорошо, местами несколько расширено. Очень хорошо выражены cisternae chiasmatis и pontis. Таким образом, мы имели вентрикулярный субарахноидальный блок, возможно временный, как это при энцефалографии иногда наблюдается. Поэтому через 5 дней ему была произведена повторная энцефалография.

26 II 30 г. Лумбальная пункция. Выпущено 110 куб. спинномозговой жидкости и впущено 100 куб. воздуха. Снимки были сделаны как при вертикальном положении больного (горизонтальный ход лучей), так и при горизонтальном (заключное, лобное, правое боковое и левое боковое) положении его.

Рис. № 1) представляет собою энцефалограмму, полученную сразу после вдвухания воздуха при вертикальном (сидячем) положении больного и при горизонтальном и сагиттальном ходе рентген. лучей. На ней мы видим слева в самой верхней части и непосредственно рядом со срединной линией (falx cerebri) большую воздушную полость с резко очерченными границами. Медиальная ее граница есть очевидно falx cerebri, верхнюю границу представляют оболочки мозга и костный покров и нижнюю горизонтальную линию—свободный уровень оставшейся в полости

) Все представленные здесь рисунки представляют собою позитивные энцефалограммы.

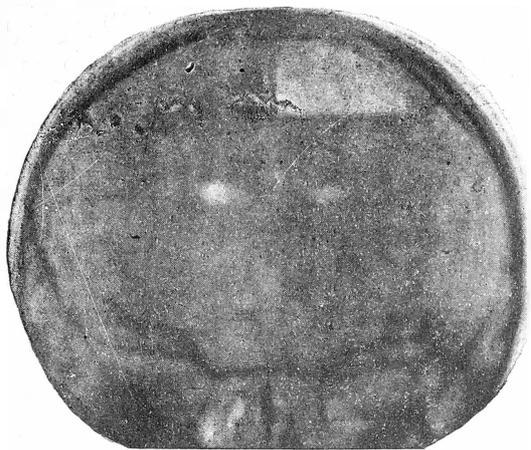


Рис. № 1. Фас. Вертикальное положение больного. Горизонтально-сагиттальный ход рентген. лучей.

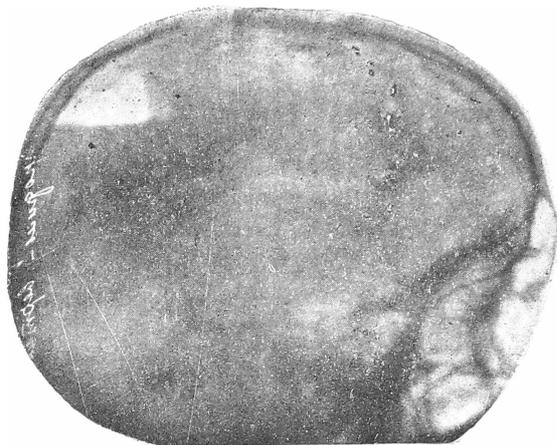


Рис. № 2. Профиль. Вертикальное положение больного. Право-левый ход рентгеновских лучей.

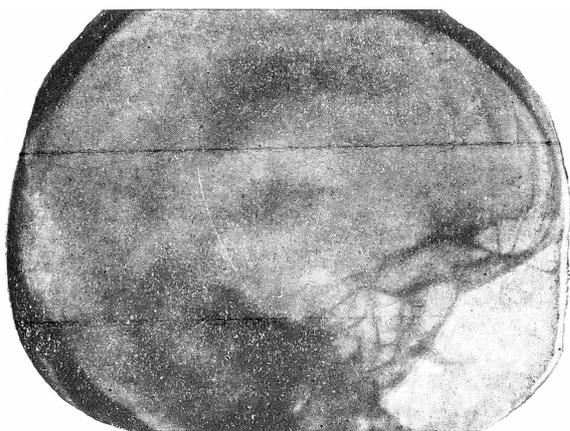


Рис. № 3. Профиль. Горизонтальное боковое положение больного.

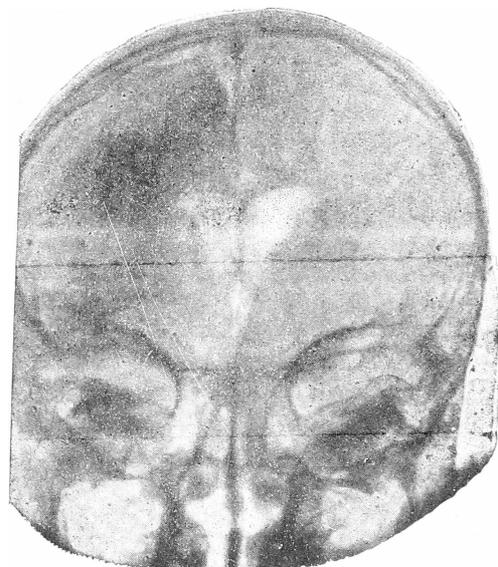


Рис. № 4. Фас. Горизонтальное положение больного на затылке. «Форма бабочки». Фронтно-окципитальный ход рентген. лучей.

Пр.

Л.

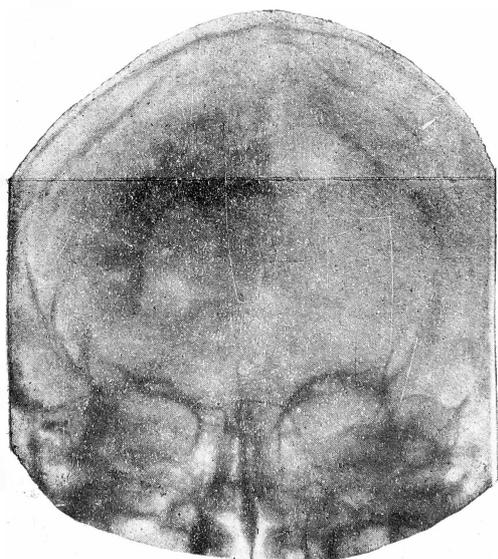


Рис. № 5. Фас. Горизонтальное положение больного на лбу. Окципито-фронтальный ход лучей.



Рис. № 6. Вентрикулограмма—профиль. Вертикальное положение б-го. Горизонтальный ход лучей.

жидкости (остаточной жидкости). Несколько ниже мы видим два симметрично расположенных по обеим сторонам от срединной линии пятна с ровным нижним краем. Это представляет собою наполненные воздухом куполы боковых желудочков с горизонтальным уровнем остаточной жидкости. Рисунок субарахноидального пространства по всей поверхности энцефалограммы светлый, пятнистый (субарахноидальное пространство расширено).

На следующей энцефалограмме (рис. № 2), снятой тогда же в том же вертикальном положении больного, но при право-левом ходе рентген. лучей, мы видим на границе между теменной и затылочной областью соответствующую большую воздушную полость с тем же горизонтальным уровнем остаточной жидкости (нижняя горизонтальная линия). Несколько пониже и правее мы видим горизонтально расположенное узкое и удлинненное светлое пятно, которое представляет собою профильный контур куполов обоих боковых желудочков (наложенных друг на друга), наполненных воздухом, а под ними горизонтальный уровень жидкости в обоих желудочках (нижняя прямая линия). Что касается субарахноидального пространства, то и здесь, как и на предыдущей энцефалограмме, оно представляется равномерно расширенным.

О состоянии самых желудочков свидетельствуют энцефалограммы, сделанные в лежачем положении больного: на затылке (фронтально-окципитальный ход лучей), на лбу (окципито-фронтальный ход лучей) и на боку (право-левый и лево-правый ход лучей).

На энцефалограмме, что на рис. № 3, при боковом горизонтальном положении больного виден хорошо дугообразный контур расширенных боковых желудочков. Субарахноидальное пространство распространено расширено, особенно в теменно-затылочной области, но четких контуров полости, как на энцефалограммах при вертикальном положении больного, здесь не видно.

На рис. № 4 представлена энцефалограмма, полученная при лежачем положении больного на затылке. Воздух скопился в передних (лобных) отделах желудочковой системы, в передних рогах боковых желудочков и в третьем желудочке. Здесь видна классическая „форма бабочки“. Боковые желудочки расширены и несколько деформированы, расположены симметрично по обеим сторонам от срединной линии. Третий желудочек расширен. Субарахноидальное пространство равномерно и значительно расширено. Полости не видно.

На рис. № 5 представлена энцефалограмма-фаза при горизонтальном положении больного на лбу. Воздух скопился в задних (ближе к затылку) отделах желудочков и субарахноидального пространства. На ней мы видим расширенный и деформированный правый боковой желудочек, едва заметный в виде небольшого пятна левый желудочек. Выше него слева от *falx cerebri* имеется большое неравномерно светлое пятно, постепенно спускающееся книзу, проливанное пятнами субарахноидальных пространств и с отчетливой границей только на медиальной его стороне.

Анализируя три последние энцефалограммы (рис. 3, 4 и 5) в горизонтальном положении больного, мы приходим к выводу, что в двух первых из них (рис. 3 и 4) контуры полости потому не видны, что больной лежал при снимках на левом боку и на затылке. При таких положениях жидкость, занимая наинизшее положение, заполнила полость, располо-

женную более кзади в левом полушарии, воздух же, скопившийся сверху (вследствие более низкого уд. веса), дал лишь картину соответственных отделов субарахноидального пространства его правого полушария и передней части мозга. Зато на последней энцефалограмме (рис. № 5), снятой при горизонтальном положении больного на лбу, воздух, скопившийся поверх жидкости в задней части мозга, попал в полость, расположенную в задней части левой гемисферы и дал ее контрастные очертания. Еще более ясные очертания полости получились на снимках при вертикальном положении больного (рис. № 1 и 2), когда воздух вследствие большей, чем жидкость, легкости поднялся кверху и занял положение над жидкостью, освободившей (на 110 куб. см.) части желудочков и полость над ними. Предстоит еще решить вопрос, с чем находится указанная полость в сообщении, с субарахноидальным ли пространством или с желудочками мозга, т. е. представляет ли из себя обнаруженная энцефалографией полость арахноидальную кисту или же полость внутри самого вещества головного мозга, имеющую сообщение с левым желудочком. Вопрос этот легко решается в пользу второго допущения. Действительно, при первой энцефалограмме, когда воздух почему-то в желудочек не попал, он ни в одном положении больного при просвечивании и снимках не дал и контуров полости, хотя субарахноидальное пространство оказалось хорошо выполненным. Только при второй энцефалографии, когда воздух попал не только в субарахноидальное пространство, но и в желудочки, выявилась полость. Заполнение остаточной жидкостью левого желудочка при положении больного на левом боку (р. № 3) или задних рогов обоих желудочков при положении больного на затылке (рис. № 4) сопровождалось заполнением жидкостью и патологической полости. Только при отлаве всей остаточной жидкости в передние отделы желудочков при положении больного на лбу (см. рис. № 5) давалась возможность воздуху собраться в патологической полости, находящейся в задней части черепа. Но лучше всего подтверждают факт сообщения полости с левым желудочком энцефалограммы, произведенные в сидячем положении больного непосредственно после вдувания воздуха (произведенного также в сидячем положении больного), прежде чем больной успел лечь и переместить воздух, который в процессе вдувания по физическим законам поднимается в наивысшие точки. То обстоятельство, что воздух (рис. 1 и 2) в полостях находится над свободным уровнем жидкости, лежащей на некоторой глубине под сводом черепа, говорит о том, что он мог там накопиться только проникнув из желудочка, притом левого (см. рис. № 1). Соотношения воздуха к жидкости в левом желудочке и полости при вертикальном положении тела (на рис. 1 и 2) такие же, как в двух сообщающихся снизу и закрытых сверху сосудах, где сообщение между сосудами находится ниже уровня жидкости, а свободный уровень жидкости в каждом сосуде может быть на разной высоте, смотря по количеству воздуха, скопившегося над жидкостью.

Кроме того, на основании предыдущих энцефалограмм можно вполне точно определять местоположение и приблизительное протяжение полости. Последняя должна представлять собою кисту, наполненную спинномозговой жидкостью и лежащую в веществе самого мозга, занимая заднюю часть теменной и переднюю часть затылочной доли левого полушария. В глубине полушария она должна дойти до задней части левого боко-

вого желудочка и иметь с ним сообщение, хотя бы в виде узкого канала. Верхняя стенка (свод) кисты доходит почти до самых оболочек мозга, но все же с субарахноидальным пространством не сообщается, а должна быть отделена от него очень тонкой перепонкой, состоящей из мягкой мозговой оболочки и возможно еще элементов мозгового вещества.

Чтобы окончательно проверить только что высказанное положение и заодно непосредственно исследовать кисту нами была предпринята вентрикулография.

14. III 30 г. Непосредственная пункция кисты. Небольшой кожный разрез и трепанационное отверстие сразу над *sutura lambdoidea* и отступя на 2 пальца влево от средней линии. Уже на глубине 1—2 мм. под твердой мозговой оболочкой обнаружена жидкость, вытекающая под сильным давлением. Игла, будучи продвинутой на глубину до 5 см., не могла нащупать два кисты. Точно также можно было вращать иглу во все стороны, не встречая нигде препятствий. Дробными порциями выпущено было 135 куб. см. жидкости и введено 100 куб. см. воздуха.

При последующих вслед за этим просвечиваниях больного перед экраном и на снимках в сидячем положении больного все ранее высказанное относительно кисты подтвердилось. За недостатком места приводим только одну профильную вентрикулограмму, одну из полученных в сидячем положении больного.

Вентрикулограмма (рис. № 6), полученная в вертикальном положении больного непосредственно после введения воздуха, показывает нам, что воздух заполнил не только кисту, но и боковые желудочки, причем свободный уровень жидкости в обоих желудочках стоит на разной высоте, но он же (свободный уровень жидкости) стоит на одной и той же высоте в кисте и левом боковом желудочке, с которым киста сообщается. На их пятках накладывается продолговатое пятно от правого бокового желудочка. То обстоятельство, что уровень жидкости в нем стоит выше, объясняется тем, что в то время, как воздух из кисты попал непосредственно в задний рог (или желудочковый треугольник) левого бокового желудочка, он в правый желудочек может попасть только через *foramen Monro*, находящееся в переднем роге бокового желудочка и на более низком уровне, следовательно, количество попавшего в правый желудочек воздуха оказалось меньшим, а потому он вытеснил оттуда меньше жидкости (см. выше аналогию с сообщающимися закрытыми сосудами, где поверх жидкости воздух).

На вентрикулограмме, полученной при горизонтальном положении больного на правом боку, были видны те же соотношения между кистой и желудочками; при этом видно значительное расширение боковых желудочков.

Таким образом энцефало-вентрикулографией в три этапа с несомненной достоверностью установлено, что мы в данном нашем случае имеем дело с огромной мозговой кистой, заполненной спинномозговой жидкостью¹⁾, занимающей от четверти до трети всего левого полушария и расположенной частью в теменной, частью в затылочной его доле. Эта киста находится в сообщении с левым боковым желудочком и доходит

¹⁾ Исследование жидкости, полученной непосредственно из кисты, показало ее полную идентичность со спинномозговой жидкостью.

с другой стороны до самой поверхности мозга, отделяясь от субарахноидального пространства тончайшим слоем мозгового вещества и мягкой мозговой оболочкой, т. е. мы имеем дело с заболеванием, которому со времени Нессел'я присвоено название истинной порэнцефалии.

В самом деле, представление о том, что при истинной порэнцефалии дефект мозгового вещества находится не только в сообщении с желудочком, но и доходит до самой поверхности коры головного мозга и сливается с субарахноидальным пространством, утратило ныне свою правдоподобность и относится к тем временам, когда оставлялась без микроскопического исследования та тончайшая оболочка на поверхности дефекта, которая при патолого-анатомическом вскрытии под тяжестью жидкости из кисты разрывается, оставляя после себя мало заметные остатки, слипающиеся с мягкими мозговыми оболочками. При тщательных микроскопических исследованиях своих случаев порэнцефалии Гильяровский всегда находил присутствие такой отделяющей кисты от субарахноидального пространства тончайшей пленки, в составе которой были элементы мягкой мозговой оболочки и нервные элементы из мозговой коры. Указанный автор полагает, что порэнцефалический дефект, как правило, отделяется от оболочек тончайшим слоем мозгового вещества¹⁾. Что касается расширенных мозговых желудочков, то их также находим почти во всех случаях порэнцефалии.

Прежде чем сопоставить представленный случай с другими известными из литературы случаями, закончим с его историей болезни, дав краткое описание дальнейшего течения болезни.

Decursus morbi. 21/II 30. В день первой энцефалографии с больным случился большой припадок. Как и всегда, он начался с тонических-клонических судорог в правой верхней конечности, меньше чем через одну минуту судороги охватили все мышцы туловища и конечностей и больной тут же потерял на несколько минут сознание. В то время зрачки больного были расширены и на свет не реагировали. Язык не прикусил.

Самую энцефалографию перенес хорошо. Ни рвоты, ни резкого нарушения пульсовой и дыхательной деятельности не было.

22/II 30. Снова большой припадок, такой же как и накануне. В последующие дни самочувствие вполне хорошее.

26/II 30. После произведенных энцефалографий самочувствие удовлетворительное. Умеренная головная боль и повышение температуры до 37,5. Рвоты и резкого нарушения пульсового ритма не было.

27/II 30. Самочувствие лучше. Нет и пьет с аппетитом и к вечеру стал вставать с кровати.

28/II 30. Состояние вполне удовлетворительное.

1/III 30. Отмечены два обычных для больного припадка. Затем следуют 12 «светлых» дней.

13/III 30. В один день 4 припадка.

14/III. 30. Перенес вентрикулографию настолько хорошо, что непосредственно после введения воздуха свободно поворачивался самостоятельно в сидячем положении перед экраном при его просвечивании и в отличие от предшествовавшей

26/II 30 энцефалографии даже не жаловался на головную боль. Хорошее самочувствие не нарушалось и в последующие дни.

18/III 30. Снова два припадка.

¹⁾ Также Deganello (1900 г.) при тщательном микроскопическом исследовании верхней оболочки порэнцефалического дефекта мозга собаки нашел внутри от мягкой мозговой оболочки слой тончайших волоконцев глии, переплетающихся в виде сети, далее слой тонких волокон и еще далее слой нервных клеток, соответствующих серому веществу мозга.

Затем припадков не наблюдалось до 3/IV 30, когда с больным сделался особенно жестокий припадок, во время которого он упал и сильно расшибся.

В отличие от предыдущих энцефалографий через субарахноидальное пространство в последний раз при непосредственном наполнении воздухом кисты и через нее желудочков воздух долгое время не рассасывался и его присутствие в мозговых полостях можно было ощущать по характерному шуму плеска (нечто вроде *succussio Hippocratis*), которое слышно было на расстоянии при встряхивании головы больного. Такой шум плеска, одновременно в ощущение самим больным переливающейся в мозгу жидкости, имеет почти всегда место у гидронефалов с большими желудочками после введения туда воздуха до того момента, пока воздух не рассосется, т. е. иногда на протяжении 5—6 недель. Следы воздуха в кисте у нашего больного мы могли обнаружить просвечиванием перед рентгеновским экраном еще 2/IV 30, т. е. спустя 3 недели после введения туда воздуха.

4/IV 30. Больной выписался при общем хорошем самочувствии. После этого до сдачи настоящей статьи у больного дома наблюдался еще один тяжелый припадок в начале мая.

В объективном статусе за время пребывания больного в отделении ничего не изменилось. Никаких новых симптомов не появилось, а прежние стойко держались. Точно также не изменился и характер припадков после трехкратного пневманцефалов.

Как мы уже указали в самом начале статьи, все до сих пор опубликованные сообщения о порэнцефалии основаны исключительно на патолого-анатомическом материале. Клиническая картина порэнцефалии вообще полиморфна и, конечно, зависит от того, какой участок головного мозга дефект поражает. С другой стороны, определив на основании клинических явлений точный очаг поражения, мы не можем свести его к порэнцефалическому дефекту мозгового вещества, так как возможны и другие, самые разнообразные процессы. В большинстве случаев (там где дело идет о конгенитальной порэнцефалии) в клинической картине болезни помимо физических недостатков, как параличи и контрактуры конечностей, общая деформация тела, эвентуальная Джексон'овская эпилепсия, резко выступает перед глазами значительная психическая отсталость, доходящая до идиотии. В руководствах по нервным болезням (см. Orrenheim) порэнцефалия чаще всего рассматривается вместе с группой конгенитальных заболеваний головного мозга, дающих картину детского церебрального паралича (*zerebrale Kinderlähmung*). Поэтому ни одному автору не приходилось решаться на прижизненную диагностику порэнцефалии¹⁾. Правда, Sommer считал возможным диагностировать порэнцефалию и при жизни на основании картины слабумия в сочетании с парезами и судорожными припадками. Но если в подобных случаях и решаться на такую (а не иную, как детский энцефалит и т. п.) диагностику, то все же в тех случаях, когда такой тяжелой картины не наблюдаем, мы диагностировать порэнцефалию клинически-лабораторным путем, очевидно, не в состоянии. Только совсем недавно в 1928 г. появилась работа Salmon'a, в которой дается описание одного случая порэнцефалии, где найденная энцефалографическая картина через несколько дней была подтверждена на аутопсии. Речь идет о мало жизнеспособном новорожденном, которому на 4-й день от рождения была применена энцефалография. На энцефалограммах, представленных

¹⁾ Гиларовский считает, что порэнцефалия не есть болезнь *sui generis*, а что это есть анатомическое название для обозначения известных фокусных поражений неодинакового происхождения. И далее, изучение порэнцефалии должно идти параллельно с изучением разных форм идиотии.

автором, оказалась картина весьма сходная с той, которая оказалась на наших энцефалограммах. Спустя восемь дней ребенок умер, и автор имел возможность увидеть на аутопсии картину порэнцефалии, которая в точности соответствовала тому представлению, которое автор составил себе на основании энцефалографии. Также Reiche и Dampfenbaum на 40-м съезде Германского общества детских врачей в Висбадене в 1929 г. дали описание энцефалографии восьми случаев врожденных мозговых аномалий у младенцев, подтвержденных аутопсией, среди которых имеется один случай порэнцефалии. В только что упомянутых из литературы случаях отсутствует, однако, их клиническое описание. Последнее, впрочем, оказалось в состоянии и в возрасте больных недоступным. Случай диагностирования методом энцефалографии порэнцефалии у взрослых и вообще у лиц с определенной клинической картиной болезни до сих пор места в доступной нам литературе не имеют и наш случай представляется, повидимому, пока единственным.

Как видим, у нашего больного психическая отсталость вовсе не наблюдается. Наоборот, больной интеллектуально и морально вполне развит. Впрочем, психическая отсталость вовсе не является обязательной даже при больших порэнцефалических дефектах мозга. Ponsel (1880 г.) описал случай порэнцефалии у мужчины 20 лет, у которого при жизни ни параличей (левша), ни ослабления интеллекта не наблюдалось. На вскрытии оказался дефект в средней и верхней лобных извилинах и атрофия средней височной половины левого полушария.

Что касается этнологии нашего случая, то почти всеми авторами признаются наряду с врожденной и случаи травматической порэнцефалии, возникших на почве травмы черепа и мозга, как во время родового акта, так и при разных жизненных обстоятельствах (случаи Roger, Boetger, Herfer, Frigario, Monakow, Kahlden, Beyer, Amberger¹⁾). У нашего больного в анамнезе отмечается травма черепа, после которой спустя 1—1½ месяца и начались припадки. Тем не менее мы не склонны считать порэнцефалию у нашего больного результатом полученной в 9 летнем возрасте травмы. Во всех известных из литературы случаях травма была более значительной и сопровождалась проломом костей черепа и механическим повреждением мозга. В нашем же случае травма сводилась к простому ушибу, после которого никаких следов повреждений на голове не осталось. Возможно лишь, что травма способствовала проявлению нового симптома в его болезни—Джексоновским припадкам. У нас есть все основания считать, что другие симптомы болезни: гемипарезия и патологическая леворукость уже существовали с ранних лет, а потому возможно, что они врожденные.

Как известно, существует много теорий происхождения порэнцефалии (Kundrat, Richter, Kahlden, Obersteiner, Kreuzer и Hebner, Roger, Limbeck и Hüsel, Cotard и Sperling). Гилларовский, обстоятельно занимавшийся вопросом о порэнцефалии, на основании критического разбора литературного материала и своих собственных макро- и микроисследований приходит к выводу, что врожденный порэнцефалический дефект есть результат целого ряда сосудистых

¹⁾ Гилларовский насчитывает в литературе на 205 случаев порэнцефалии не меньше 14 травматического происхождения.

изменений в мозгу внутриутробного плода и что причиной этих изменений является сифилис родителей. Литературные описания последних лет (Рабинович, Смирнов и Савенко) также подтверждают люэс родителей, как причину конгенитальной порэнцефалии.

В нашем случае подобная этиология не исключена. Об отце больного (убитом на войне офицере) мы, правда, мало знаем. У матери, как будто бы, люэса не было. Однако, у матери между рождением больного и старшей сестрой было 2 произвольных выкидыша, ребенок родился меньше 5 фунтов весом и в возрасте 9 лет у больного оказалась положительная реакция Вассермана в крови. Но какова бы ни была этиология и первопричина его заболевания, весь интерес данного случая в том, что отныне со введением в клинику цепного диагностического метода энцефалографии порэнцефалия, как патолого-анатомическая основа некоего клинического синдрома, может быть клинически распознана, а эта прижизненная диагностика порэнцефалии даст дальнейший толчок к изучению этой пока еще темной болезни. Надо полагать, что дальнейшие подобные сообщения не заставят себя долго ждать.

Литература: 1) Гиляровский. К вопросу о патологической анатомии и патогенезе порэнцефалии. Диссерт. Москва. 1909 г.—2) Zingerle. Arch. f. Psych. u. Neur. Bd. 36. 1903.—3) Рабинович. Журн. невропат. им. Корсакова. № 5—6. 1928 г.—4) Смирнов и Савенков. Труды клин. нервн. бол. Киевск. и-та усов. врачей. Киев. 1928 г.—5) Salomon. Arch. f. Kinderheilk. Bd. 83. 1928.—6) Reiche u. Dannenbaum. Zbl. f. N. u. P. Bd. 53. N. 8/9. 1929.

Из Каинского физиатрического кабинета и фил. Омской Пастеровской станции.

К вопросу применения антирабических прививок (по Ферри) при функциональных неврозах.

Д-ра П. Рабина и лаборанта Н. И. Шаропова.

Наш век, характеризуемый потрясениями со стороны нервной системы (империалистическая война, гражданская, голод) и повышенными требованиями умственной работы, дает большой процент умственного переутомления и функционального расстройства центр. нервной системы. Если ко всему этому прибавить функциональные расстройства нервной системы, возникшие при расстройствах эндокринно-железистого аппарата, получим довольно внушительный процент функциональных неврозиков (истерия, психастения, нейрастения), для терапии которых были предложены многочисленные методы: гипнотизм (Braid, Bumpwill, Féfé, Binet, Azam, Bernheim и, наконец, Charcot), металло-терапия (Burg), и, наконец, современная психотерапия Freud, Kretschmer, Raymond, Beard, Vigoureaux, Broq, Hirt, Nogier, Kowarschik и др.).

Гидротерапия и фармакологические препараты, покой, воздушные ванны (Мезерницкий), изоляция (Charcot, Bloq, G. de la Tou-