

1 декабря - День невролога



История праздника

Праздник, который отмечается 1 декабря, посвящен работникам медицинской сферы, а точнее неврологам. Наконец невропатологи смогут действительно отдохнуть, а их пациенты ощутят важность данной профессии! В этот международный профессиональный праздник мы всей страной чествуем врачей, которые лечат нервную систему своих пациентов и диагностируют неврологические заболевания.

В неврологии как самостоятельной отрасли медицины не было очень долго. Профессор Алексей Кожевников – тот человек, благодаря усилиям которого она все же появилась. До того она являлась одной из частей психиатрии и терапии. Существенный вклад в развитие данной отрасли внес Иван Павлов, получивший за свои исследования Нобелевскую премию в 1904 году. Праздник же является неофициальным.

Хоть он и международный, большой известности не обрел, не все медицинские работники знают о его существовании, но профессионального торжества заслуживают абсолютно все. Невролог – человек, обладающий обширными познаниями о нервной и сердечно-сосудистой системах. Профессиональная компетентность и самоотверженность – те сильные стороны таких докторов, которые позволили победить заболевания десяткам тысяч пациентов.

История описания болезни Гентингтона в России

Ю.А. Селиверстов

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия

В статье представлен подробный материал об истории описания болезни Гентингтона (БГ) в России. Указаны первые, неизвестные широкой аудитории, работы отечественных авторов по этой тематике. Обсуждено использование многообразной терминологии при описании БГ в конце XIX–начале XX вв. Рассмотрен вопрос практической важности употребления единообразной русскоязычной терминологии в современных публикациях по БГ.

Ключевые слова: болезнь Гентингтона, хорей, Россия, история описания, термины.

DOI: 10.18454/ACEN.2017.3.11

History of description of Huntington disease in Russia

Yury A. Seliverstov

Research Center of Neurology, Moscow, Russia

This paper reviews detailed historical aspects of description of Huntington's disease (HD) in Russia. First not well-known publications reporting HD in Russia are presented. Diverse terminology which was used in the late 19th and early 20th centuries' Russian medical literature on HD is discussed. The author touches upon a problem of using unified Russian terms in the modern scientific publications on HD.

Keywords: Huntington disease, chorea, Russia, history of description, terms.

DOI: 10.18454/ACEN.2017.3.11

Классическим описанием болезни Гентингтона (БГ) считается эссе «*On Chorea*» (англ. «О хорее»), опубликованное молодым американским врачом Джорджем Гентингтоном (George Huntington, 1850–1916 гг.; рис. 1) 13-го апреля 1872 г. в филаделфийском еженедельном журнале «*Medical and Surgical Reporter*» (англ. «Медицинский и хирургический вестник») [1]. Несмотря на ряд более ранних



Рис. 1. Дж. Гентингтон в 1868 г. в возрасте 18 лет (фотография из [2])

Fig. 1. The portrait of George Huntington in 1868 when he was 18 years old (from [2])

описаний заболевания, именно описание Гентингтона было признано наиболее значимым вследствие своей емкости и ясности. Более того, оно впервые продемонстрировало возможность дебюта наследственного заболевания у взрослых.

Когда же российское медицинское сообщество стало обсуждать вопросы хорей, включая ее наследственные варианты, на печатных страницах? В электронном каталоге Российской государственной библиотеки при поиске по слову «хорей» самым первым изданием, где оно встречается в медицинском контексте, является опубликованная в 1826 г. книга П.Н. Енгальчева «О продолжении человеческой жизни...». Князь Парфений Николаевич Енгальчев (1769–1829 гг.) на момент написания этой книги был отставным майором. Начиная с 1799 г., он издал несколько книг, посвященных проблемам здоровья и воспитания. В четвертом издании книги «О продолжении человеческой жизни...», представляющей собой компиляцию информации «из лучших отечественных и иностранных писателей», среди различных заболеваний нервной системы, «в которых может быть полезно влияние телесного упражнения», автор упоминает «хорею, или пляску св. Витта»; он также называет это заболевание «танцевальным припадком»: «В древние времена известна была болезнь, которую немцы называют *St. Veits-Tanz*; одержимые ею получали сильные конвульсии и от того как бы беспрестанно плясали» [3]. Вместе с тем не приводится каких-либо предположений относительно природы этого расстройства.

Далее спустя почти 40 лет в диагностическом руководстве И.Ф. Казанова, которое тоже основано на информации, почерпнутой из трудов зарубежных авторов, встречаем

упоминание о хорее в главе «О признаках, доставляемых наружным видом больного»: «В хорее, или пляске св. Витта, больной на ногах, но делает непрерывные гримасы или движения по всем направлениям рукой или пальцами. Необыкновенная самоуверенность, соединенная с непрерывными энергетическими движениями, означает острое сумасшествие (манию)» [4]. Довольно кратко и наглядно описана феноменология двигательного расстройства, однако вновь не указано предположений относительно возможных причин развития хорей.

Следующее упоминание о хорее находим в «Протоколах Физико-медицинского общества...», изданных в 1863 г.: «Действительный Чл[ен] В.Н. Белов рассказал следующий замечательный случай ... недавно больного 18 лет, хорошего телосложения, имевшего нервную в высокой степени развитую болезнь, известную под именем большой Виттовой пляски (*chorea magna*). Болезнь эта, по словам референта, сперва обнаружилась сильным стеснением и сжатием горла, потом приняла форму падучей (*epilepsia*) и разрешилась, по-видимому, истерическими припадками, т.е. смехом, плачем и совершенным успокоением, причем больной слегка и на короткое время заснул» [5]. В этом отрывке обращает на себя внимание зарождающаяся терминологическая путаница в отечественной литературе, которая, к слову, существовала длительное время и в литературе зарубежной. С исторической точки зрения, необходимо отметить, что с конца XVII в. пляска святого Витта терминологически разделилась на органическую по происхождению хорей Сиденгама (она же английская хорей, малая хорей) и, по сути, функциональную немецкую хорей (она же большая хорей). Впоследствии термин «пляска святого Витта» употреблялся в зарубежной литературе как синоним хорей Сиденгама. В приведенной выше выдержке из «Протоколов Физико-медицинского общества...» расстройство именуется «большой Виттовой пляской (*chorea magna*)», смешивая в себе тем самым несколько разных терминов и рассматривая понятие «Виттовой пляски» тождественным хорее.

Интересно краткое упоминание хорей в контексте функционального расстройства и при описании икоты в характеристике жизни и быта Енисейского округа от 1865 г.: «Не та ли это натура, которая в наших ежедневных медицинских наблюдениях располагается и особенно меж женщин к истерикам, падучей болезни, пляске св. Витта и т.п. нервным страданиям, к которым подходит и кликушество¹ (*hysteria cum demopotania*) и икотство (гортанная хорей)?» [6]. Автор книги – Михаил Фомич Кривошапкин – окончил в 1829 г. медицинский факультет Казанского университета. Работая впоследствии врачом (в т.ч. хирургом) в отдаленных уголках Восточной Сибири, он имел уникальную возможность наблюдать жизнь коренных жителей этой местности, делая определенные обобщения и выводы. Видно, что пляску святого Витта и падучую (эпилепсию) наряду с икотой автор относит к разряду функциональных нарушений.

Примеры схожего толкования хорей встречаются и в ряде других источников того времени – до 1888 г. в российской литературе упоминание о хорее делалось лишь при описании пляски святого Витта, имея в виду, как видно из современного анализа, функциональные нарушения и, в ряде

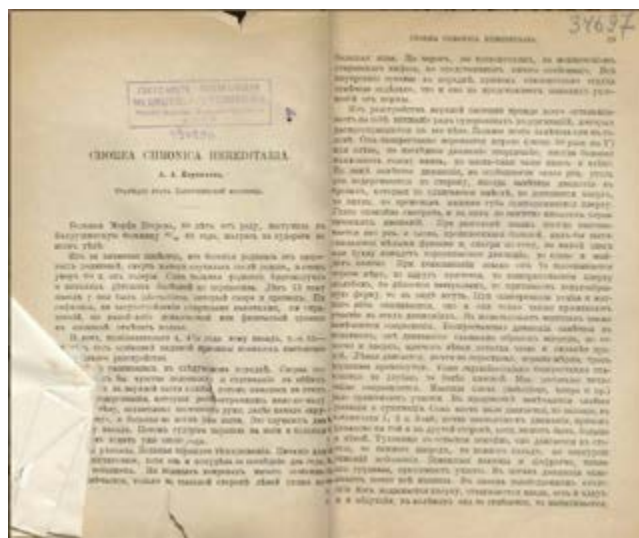


Рис. 2. Первые страницы публикации А.А. Корнилова
Fig. 2. The first pages of A.A. Kornilov's publication

случаев, ревматическую хорей. В 1888 г. встречается, по нашим данным, первое описание на русском языке заболевания, согласующегося с диагнозом БГ: оно упоминается под названием *chorea chronica hereditaria* (рис. 2). Это описание было представлено старшим врачом Бахрушинской больницы г. Москвы, учеником А.Я. Кожевникова Александром Александровичем Корниловым² (1859–1926 гг.) в «Вестнике психиатрии и невропатологии» [7].

Публикация начинается с представления клинического случая пациентки Марфы Егоровой, 60 лет, которая поступила в Бахрушинскую больницу с жалобами на «судороги во всем теле». В течение четырех лет у нее отмечалось прогрессирование «подергиваний», которые распространились мало-помалу по всему телу». Автор отметил, что за последние два года у пациентки наблюдалось похудание. Из семейного анамнеза описывается, что «смерть матери случилась после родов, а отец умер в 60 лет от холеры», «тетка больной по матери была «как безумная», но у ней не было подобных судорог. У больной был один брат, который пошел в солдаты и был, как говорили, «дурачок». Другой брат умер лет 5 тому назад от какой-то болезни – не нервной. <...> Старшая ее сестра с 50 лет заболела той же самой болезнью, как она, и умерла бездетной в 60 лет <...>. Две другие сестры умерли в молодых летах». Таким образом, судя по описанию, как минимум у двух членов семьи были двигательные нарушения и еще у двоих – психопатологические. По всей видимости, заболевание было унаследовано Марфой Егоровой от своей матери. Надо отметить, что в характеристике клинической картины помимо двигательных и психопатологических нарушений подробно описаны и когнитивные (в т.ч. и их прогрессирование в слабоумие). Очерчивая историю изучения болезни, Корнилов указывает, что «первый *Huntington* поставил ее как обособленную форму», в связи с чем авторы «называют ее *Huntington*’овской хореей». Тем не менее наш автор предпочел называть заболевание хронической наследственной хореей. Следует отметить, что в тексте публи-

¹ Кликушеством называли истерическое заболевание (преимущественно у женщин), выражающееся в судорожных припадках с резкими криками и взвизгиваниями.

² Имя А.А. Корнилова связано с одним из эпонимов отечественной неврологии: в 1910 г. вместе с неврологом М.Н. Жуковским Корнилов описал патологический сгибательный стопный рефлекс, когда при ударе молоточка по подошве под пальцами возникает сгибание II–V пальцев стопы (рефлекс Жуковского–Корнилова, который нередко называют просто рефлексом Жуковского).

кации отсутствует характерное для того времени смешение терминов, использовавшихся при описании двигательных расстройств. Так, Корнилов совершенно четко отделяет хроническую наследственную хорейю от тиков вообще и от синдрома Туретта в частности, а также от малой хорей (Сиденгама) и эпилепсии. Он также поднимает вопрос малой изученности феномена «старческой хорей» и пишет, что «не мог отыскать какой-либо статьи или монографии об этой хорее».

В энциклопедическом словаре Брокгауза и Ефрона от 1892 г. в статье «Виттова пляска» само это понятие указывается в качестве синонима терминов «хорей» и «малая хорей»: «В современной же медицине Виттовой пляской, или хорей (*chorea minor*), называется определенная, довольно распространенная повсюду нервная болезнь...». Поясняется, что эта болезнь больше характерна для детей и беременных, но в исключительных случаях может наблюдаться и в старческом возрасте. При этом у детей и беременных отмечается выздоровление, в то время как при «старческих формах» описывается возможный смертельный исход. Также в статье упоминается «вид хорей, в котором вместе с хорейатическими судорогами наблюдается прогрессирующее ослабление умственных способностей и общее истощение, ведущее к смертельному исходу», после чего указывается на наследственный характер этого заболевания [8].

Следующее после А.А. Корнилова упоминание эпонимического названия БГ в русскоязычной литературе, по-видимому, встречается в переводном «Учебнике частной патологии и терапии внутренних болезней» Адольфа Штрюмпеля от 1898 г.: «Особую форму представляет так называемая *chorea chronica hereditaria*, или *Huntington's* хорея. При этом у многочисленных членов одной и той же семьи (в нескольких поколениях) замечаются хорейатические движения, имеющие полное сходство с движениями при обыкновенной хорее. Первые явления редко обнаруживаются до тридцатилетнего возраста, а большей частью лишь позднее. Болезнь продолжается до самой смерти и ведет в большинстве случаев к умственной тупости. Болезнь находится в связи с общим нейропатическим телосложением. В подобных семьях неоднократно наблюдалась также эпилепсия. Отдельные случаи хронической хорей в более пожилом возрасте встречаются, конечно, также и в изолированной форме, но вероятно, что эти случаи в этиологическом отношении не совпадают с обыкновенной *chorea minor*» [9]. Здесь мы также видим довольно четкое оперирование терминами, связанными с хореей. Тем удивительнее встретить в более поздней публикации В.М. Бехтерева от 1900 г. рассуждение, которое вновь в некотором роде привносит терминологическую путаницу. В главе «О хорейатической падучей» книги «Невропатологические и психиатрические наблюдения» он пишет: «Отношение между пляской и общими судорожными неврозами, как истерия и падучая, до настоящего времени представляется еще весьма мало изученным. Правда, уже давно известно, что существует известная связь между истерией и обыкновенной пляской, которую в последнее время стали называть пляской *Sydenham's* в отличие от хронической пляски *Huntington's*. <...> Наконец, и у родителей лиц, страдающих истерией, можно иногда отметить существование пляски. Словом, имеющиеся в настоящее время сведения по этому вопросу говорят, безусловно, в пользу прямого и наследственного отношения многих случаев пляски *Sydenham's* к истерии. <...> Напротив того, по отношению к другой форме пляски, известной под названием хронической пляски *Huntington's*, наши сведения в указанном отношении еще весьма скудны. По-видимому, однако, здесь уже нельзя уста-

новить строгого соотношения между пляской и истерией. <...> Так, в одном из наблюдений мать больного, страдавшая пляской, была в то же время в течение многих лет падучей. В другом наблюдении пляска существовала в материнской линии, а падучая — в отцовской. Что касается самих больных, то иногда у них были наблюдаемы приступы падучей. Однако случаи подобного рода отличаются редкостью. <...> У больного *Hoffman's* также существовало совпадение падучей с хронической пляской» [10]. Из представленного фрагмента видно смешение терминов хорей Сиденгама, истерии и падучей меж собой. Безусловно, это происходило в силу объективных причин ввиду размытости представлений как о феноменологии гиперкинезов, так и об их этиологии. Однако в свете описанных ранее работ Корнилова и Штрюмпеля это вызывает определенное недоумение. Кроме того, Бехтерев выделял так называемую «хорейатическую падучую», или «плясковую падучую» («*epilepsia choreica*»), приводя в качестве примера оной следующее описание: «...Будучи в училище, больной в наказание был поставлен на колени, и в это время у него обнаружилось подергивание в руках, которые потом распространились на все туловище. Было это в 1888 году. Год спустя (в 1889 г.), после непродолжительного сна на солнце у больного наблюдался эпилептический приступ. По словам матери больного, у него бывали эпилептические приступы по ночам еще с детства, но они бывали так редко, что на них не обращали внимания; да и сам больной о них ничего не знает. После приступа в 1889 г. следующий был через год, затем приступы стали повторяться чаще <...> Перед приступом начинаются подергивания, которые быстро усиливаются, и приступ обыкновенно наступает во время сильных подергиваний. В виде ауры больной при сильных подергиваниях начинает чувствовать особое ощущение в пальцах левой руки и ноги, причем, по словам больного, ему иногда удается предупредить и даже остановить развитие приступа или прерыванием конечности, или растиранием ее. Если же эти средства не помогают, то ощущения, начавшиеся в пальцах, распространяются выше и доходят до головы, после чего начинается уже самый приступ судорого в той конечности, где впервые начались ощущения, а затем больной уже теряет сознание. После приступа хорейатическое подергивание на некоторое время ослабевает. <...> Что касается подергиваний, то они с течением времени стали все более и более усиливаться и заняли постепенно все большую и большую часть тела; так, сначала они были в руках, затем появились в ногах, лице и, наконец, захватили все тело. <...> Что касается речи больного, то нужно отметить, что она по временам прерывается, и больной как бы заикается. Прерывание речи по времени совпадает с подергиваниями в других частях тела. <...> У больного существуют подергивания во всем теле, которые появляются беспрерывно, произвольно и порывисто; подергивания эти усиливаются при волевых движениях и при волнении больного и характеризуются неправильным и быстрым характером; при психическом возбуждении они до того усиливаются, что больной лишается возможности ходить, сидеть и стоять. Кроме этих подергиваний у больного наблюдаются эпилептические приступы, сопровождающиеся общими судорогами, длящиеся от 5 до 7 минут; в виде ауры наблюдается усиленное сердцебиение. <...> После применения гипнотических внушений больной спит спокойнее, и подергивания в течение многих часов довольно значительно ослабевают. <...> В силу тесного соотношения судорожных подергиваний с приступами падучей мы и называем болезненное состояние нашего больного хорейатической, или плясковой, падучей (*epilepsia choreica*). Наш больной, таким образом, представляет как бы особый вид падучей, причем соотношение пляски в виде судорожных подергиваний с падучими приступами в данном случае может быть вполне уподоблено тому отношению, которое представ-

ляют постоянные судороги к приступу падучей при постоянной частичной падучей, описанной проф. Кожевниковым» [10]. В другом своем труде «Общая диагностика болезней нервной системы» в девятой главе первой части Бехтерев пишет: «Наконец, развитие интенционных судорог я наблюдал в тяжелых случаях описанной мною *epilepsia choreica*. Больные такого рода не могут иногда протянуть руки для схватывания того или другого предмета без того, чтобы в руке не развился ряд клонических сокращений, затрудняющих выполнения движений, хотя в покойном положении судороги или отсутствуют совершенно, или же представляются слабо выраженными» [11]. Таким образом, описанная Бехтеревым *epilepsia choreica* содержит в своем названии отсылку к хорею только лишь по причине внешнего, по мнению ученого, сходства.

Знакомясь далее с медицинскими источниками начала XX в. по хорею, в «Терапии берлинских университетских клиник» Вильгельма Кронера встречаем вновь упоминание БГ как «*chorea hereditaria (chron. progressiva)*» и «*Huntington'овская³ болезнь*» [12]. В «Курсе нервных болезней» А.Я. Кожевникова от 1904 г. БГ упоминается в разделе «*Chorea adultorum, chorea senilis, chorea hereditaria*». «Очень редко приходится наблюдать пляску св. Витта у людей взрослых и пожилых, с такими же проявлениями и с таким же благоприятным исходом в выздоровление, как и в детской форме хореи; гораздо чаще хорея, начавшись у пожилого человека, уже не проходит и остается в течение многих лет до конца жизни больного. Между этого рода случаями особый интерес представляют те, на которые обратил особенное внимание английский врач Huntington и которые получили название — *chorea hereditaria*. При этом болезнь в одной и той же форме передается из одного поколения в другое, начинаясь в зрелом или старческом возрасте. В большинстве случаев болезнь обнаруживалась без всяких видимых причин после 35–40 лет...» [13]. Тут, помимо указания на наследственную природу некоторых случаев хореи, снова видно, что для обозначения хореического гиперкинеза как такового используется термин «пляска святого Витта».

В «Курсе нервных болезней» Л.О. Даркшевича от 1904 г. в статье про «хореические судороги» указывается, что последние могут развиваться при анатомическом поражении ткани головного мозга в различных его отделах, и в случае БГ — это поражение коры с развитием «*chorea Huntingtoni*» [14]. Спустя 10 лет, во втором выпуске «Курса нервных болезней» Л.О. Даркшевич делает интересное пояснение относительно терминологии. «В XVIII столетии наряду с термином *chorea St. Viti* все чаще и чаще начинает употребляться новое наименование интересующей нас болезни — *chorea minor*. Этим наименованием желали указать на существование близкого отношения между Витовой пляской и тем страданием, которое диагностировалось тогда необыкновенно охотно и носило название *chorea magna*. Взгляд врачей, будто *chorea minor* и *chorea magna* представляют собой сходные заболевания нервной системы, отличающиеся одна от другой лишь по объему судорог, охватывающих тело больного, продолжал существовать вплоть до восьмидесятых годов XIX столетия; до этого же времени с неизменным постоянством невропатологи употребляли в своем обиходе оба термина, — *chorea St. Viti* и *chorea minor*, — как чистые синонимы. С 80-х годов истекшего столетия, благодаря расширению сведений касательно симптоматики истерии, совершается резкая перемена в воззрениях врачей на *chorea magna*. В данной фор-

ме стали признавать не самостоятельное заболевание нервной системы, а простое проявление истерии в виде общего и при том обширного автоматизма. Соответственно этому термин *chorea magna* постепенно выходит из употребления, и там, где прежде диагностировалась большая Витова пляска, стали распознавать большую истерию. Раз перестала существовать надобность в пользовании термином *chorea magna*, сделалось излишним и наименование *chorea minor*. И, действительно, Charcot еще в восьмидесятых годах прошлого столетия предлагал совершенно исключить название *chorea minor* и заменить его наименованием *chorea Sydenhami*. Предложение Charcot имеет значение и для настоящего времени. В самом деле, Витова пляска, описанная Sydenham'ом, являясь совершенно обособленной формой страдания нервной системы, никоим образом не должна смешиваться с другим сходным заболеванием — тем, которое описано Huntington'ом под именем хронической прогрессивной хореи. Чтобы показать отличие одной формы от другой по самому их названию, можно пользоваться наименованиями по имени авторов, употребляя выражения *chorea Sydenhami* и *chorea Huntingtoni*. Но можно применять термины и без авторских имен, называя Huntington'овскую форму «хронической прогрессивной хореи», ... а форму, описанную Sydenham'ом, — «острой хореи» (*chorea acuta*)» [15]. Таким образом, Даркшевич вносит определенную ясность в использование различных терминов. Кроме того, интересно, как термин «хорея» употребля-

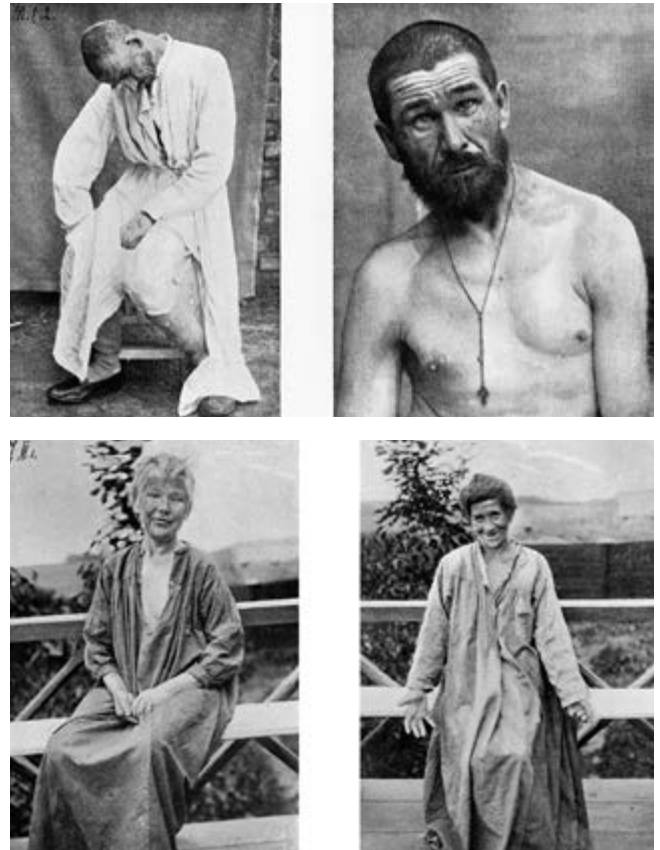


Рис. 3. Фотографии пациентов с «прогрессивной хореей» из статьи В.А. Муратова [19, 20]

Fig. 3. Photographs of patients with “progressive chorea” from the V.A. Muratov’s publication [19, 20]

³ Написание эпонима взято из источника; по всей видимости, неправильное написание фамилии Гентингтона на английском языке является обычной опечаткой.

ется не только в описании двигательных расстройств, но и применительно к другим симптомам. При описании хореи Сиденгама Л.О. Даркшевич использует термин «chorea cordis», обозначая им «резкую степень тахикардии».

«Наследственная хорея Huntington'a», или «chorea hereditaria Huntington'a» упоминается и в «Трудах Второго Съезда отечественных психиатров...» от 1905 г. [16], и в Руководстве к изучению душевных болезней В.П. Сербского от 1906 г. [17] все так же без перевода фамилии.

В переводном Учебнике психиатрии Отто Людвиг Бинсвангера от 1908 г. БГ тоже упоминается либо на латинском языке (chorea chronica, chorea hereditaria, Huntington-chorea, chorea degenerativa), либо называется хронической хореей [18]. Показательное описание в нем клинической картины БГ, которое можно считать актуальным и сейчас: «В типичных случаях болезнь протекает так, хорея появляется между 20–40 годами жизни, редко в более поздние годы. Одновременно с появлением хореатических двигательных расстройств, больные становятся безучастными, вялыми, индифферентными; память их ослабевает, умственный капитал беднеет. Больные становятся нелюдими, перестают заботиться о семье и своих близких, и мало-помалу делают неспособными исполнять свои обыденные занятия. При этом они бывают очень раздражительны и мрачно настроены, так что в начале болезни возможны попытки покончить жизнь самоубийством. Краепелин наблюдал одного больного, который, повесив троих своих детей, спокойно пошел затем гулять. Между прочими явлениями могут наблюдаться и приступы страха. При дальнейшем течении болезни больные становятся все более вялыми и апатичными. Болезнь продолжается 10–20 лет. В конце жизни наступает глубокое слабоумие».

После публикации А.А. Корнилова особого внимания заслуживает фундаментальная статья директора психиатрической лечебницы Саратовского губернского земства Владимира Александровича Муратова в «Журнале невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова» от 1908 г. В ней автор, во-первых, приводит целую серию собственных наблюдений, дает им подробнейшее описание и анализ, а также дискутирует о возможных причинах и патогенезе заболевания. Поражает, насколько скрупулезная работа проделана автором. Большой интерес представляют фотографии пациентов с БГ, представленные В.А. Муратовым в своей статье (рис. 3), — они актуальны и по сей день, демонстрируя характерные вид и позы пациентов на развернутых стадиях БГ [19, 20].

В 1923 г. вышел «Учебник нервных болезней» под общей редакцией Г.И. Россолимо — по сути, первый советский учебник по невропатологии [21]. В этом учебнике БГ все так же обозначается как «chorea hereditaria seu chorea chronica progressive». Вступление к разделу, посвященному этому заболеванию, гласит: «В 1872 году американский невропатолог Huntington впервые дал описание хронической прогрессивной хореи, вследствие чего и до настоящего времени это заболевание иногда носит название «хореи "Huntington'a"». Таким образом, эпоним в этом источнике продолжает употребляться в английском варианте. В разделе «Течение и исход» довольно подробно описан прогноз БГ. «Как показывает само название болезни, начало, развитие и течение ее очень медленное и прогрессивное; заметных ремиссий обычно не наблюдается. Дело начинается с судорог, которые затем все усиливаются в объеме и захватывают все новые и новые мышечные группы, а затем присоединяются психические расстройства, также



Рис. 4. Фотографии пневмоэнцефалограмм пациентов с предполагаемой БГ из главы Н.Н. Аносова [27]. Отчетливо визуализируется расширение боковых желудочков мозга

Fig. 4. Pneumoencephalograms of patients with suspected Huntington disease from the chapter by N.N. Anosov [27]

нарастающие постепенно в своей интенсивности. Болезнь часто тянется десятки лет и оканчивается смертью или от общего истощения или от какого-либо добавочного заболевания».

Интересны рассуждения относительно этиологии БГ и упоминание в этом контексте менделевских законов наследования. «Чаще всего начало заболевания падает на средний возраст — между 30–40 годами, однако развитие болезни наблюдали и до 10-ти и после 55-ти лет. В прежнее время бесспорным этиологическим моментом болезни считалась наследственность, но дальнейшие наблюдения показали, что, хотя в громадном большинстве случаев действительно существует наследственное (часто прямое) предрасположение, однако есть больные, у которых самое тщательное исследование наследственности не дает нам ничего патологического. За последние годы учение о менделизме приобретает все больший и больший интерес, и на основании этой теории нам не трудно было бы объяснить эти случаи с, казалось бы, здоровой генеалогией, если мы будем считать, что chorea hereditaria есть признак рецессивный; однако сама теория менделизма не приобрела еще прав гражданства, а потому в настоящее время этиология хореи Huntington'a должна считаться еще совершенно невыясненной».

По нашим данным, первое упоминание эпонимического термина на русском языке встречается в «Терапевтическом справочнике для врачей и студентов» под редакцией И.С. Лобко от 1928 г. — «хорея Гентингтона» [22].

Спустя два года после смерти Г.И. Россолимо — в 1930 г. — выходит третье, исправленное и дополненное издание «Курс нервных болезней», в котором латинские термины и иностранные фамилии представлены уже в скобках, а на первом месте выступают их русскоязычные переводы. Так, фамилия «Huntington» пишется как «Гентингтон» [23]. Чуть более подробно, по сравнению с изданием 1923 г., описаны подходы к лечению: «Кausalной терапии не существует, и даже симптоматическое лечение часто не приносит больному никакого облегчения. Применяют средства тонизирующие (мышьяк, глицерофосфаты и др.) и успокаивающие (бромистые соли, кодеин и пр.), а для временного уменьшения хореатических движений вводят внутривенно 25 % sol. magnesi. sulfur. (1–3 куб. см) и подкожно scopolamin (0,0002 pro dosi). Главное внимание надо обратить на спокойный и правильный образ жизни больного, а в тяжелых случаях — на хороший уход за ним». Пожалуй, последняя рекомендация остается актуальной и по сей день в ведении пациентов с БГ.

В справочнике Отто Рота по клинической терминологии от 1930 г. БГ также указывается как «болезнь Гентингтона» с синонимами «chorea hereditaria chronica, или chronica

progressive» и «хорея Гентингтона» [24]. В первом издании Большой медицинской энциклопедии от 1936 г. в статье М.И. Аствацатурова о хорее БГ тоже именуется «хореей Гентингтона» [25]. Такой же вариант русскоязычного эпониима встречаем и в руководстве «Заболевания вегетативной системы» от 1948 г. — «болезнь Гентингтона» [26]. Последний факт особенно примечателен, т.к. употреблением слова «болезнь», по всей видимости, авторы уже тогда хотели обратить внимание на то, что хорея — лишь одно из многих проявлений недуга.

В 1960 г. выходит многотомное руководство по неврологии под редакцией С.Н. Давиденкова, в котором седьмой том посвящен хроническим прогрессирующим заболеваниям нервной системы. Отдельная глава в нем, составленная представителем ленинградской неврологической школы Н.Н. Аносовым, посвящена БГ [27]. В ней, по всей видимости, впервые в русскоязычной литературе изменено написание эпонимического термина, и заболевание стало именоваться «хореей Хантингтона» и «хентингтоновской хореей». Кроме этого, интересна представленная в этом издании фотография пневмоэнцефалограммы, проведенной пациентам с предполагаемой БГ (рис. 4).

Далее, в учебной и научной литературе встречались оба варианта написания фамилии Гентингтона. В учебнике по нервным болезням под редакцией Х.Г. Ходоса от 1974 г. БГ посвящен отдельный раздел главы о наследственных заболеваниях нервной системы, где болезнь называется наследственной хореей, или болезнью Гентингтона, или chorea chronica progressiva hereditaria [28]. В руководстве по клинической генетике от 1975 г. БГ также упоминается как «хорея Гентингтона» [29].

В учебнике по нервным болезням от 1988 г. под редакцией Ю.С. Мартынова содержится статья по «наследственной хорее», в которой указывается, что БГ передается по аутосомно-доминантному типу, имеет близкую к 100% пенетрантность, а первые ее симптомы появляются в зрелом возрасте (около 35–40 лет) [30]. Последнее не совсем точное утверждение (имеющее свои корни в зарубежных источниках конца XIX—начала XX вв.) длительное время кочевало из одной книги в другую вплоть до 2000-х гг., несмотря на то, что уже достаточно давно была показана взаимосвязь между тяжестью мутации и возрастом дебюта БГ. Также при описании особенностей клинической картины нередко указывается, что мышечный тонус у таких больных понижен — стереотипное представление о «гипотонически-гиперкинетическом синдроме» продолжает встречаться и по сей день. Тем не менее это не всегда

соответствует действительности — наличие хореического гиперкинеза нередко сопровождается повышением мышечного тонуса по пластическому типу, в связи с чем понятие «гипотонически-гиперкинетического синдрома» в настоящее время нельзя считать в полной мере корректным. В дифференциально-диагностическом ряде БГ в этом учебнике рассматривается среди прочего сенильная хорея — понятие, вполне имевшее право на существование до появления возможности проводить генетическое тестирование на БГ, однако утратившее свою состоятельность в настоящее время; при наличии у человека в пожилом возрасте хорее необходимо выяснять ее конкретную причину. Тем не менее этот термин в различных своих модификациях (например, «атеросклеротическая хорея»), к сожалению, продолжает употребляться.

Следует упомянуть еще одно, казалось бы, незначительное, но имеющее вполне практические последствия обстоятельство. В литературе, публикуемой в течение последних 30 лет, продолжают периодически встречаться терминологические варианты «хорея Хантингтона» и «болезнь Хантингтона». С лингвистической точки зрения, оба варианта допустимы, однако отсутствие единообразия терминов вносит определенные сложности в процесс поиска научной информации в современных базах данных, а также нередко вводит в заблуждение и неспециалистов, пытающихся найти информацию по этой проблеме. Представляется, что медицинскому сообществу целесообразно пользоваться единой терминологией. В отечественной литературе написание фамилии как «Гентингтон» встречается первым и последовательно используется до 1960-х гг. Следует также отметить, что в настоящее время международным научным сообществом в названии этого заболевания принято использовать именно слово «болезнь», а не «хорея»; тем самым подчеркивается, что хорея является далеко не единственным проявлением заболевания, а в ряде случаев может вообще отсутствовать в клинической картине БГ. Такой подход нашел свое отражение в том числе и в Международной классификации болезней 10-го пересмотра, где под кодом G10 значится именно «болезнь Гентингтона» — *Huntington disease*. Таким образом, по нашему мнению, с учетом исторической традиции и других представленных обстоятельств, именно «болезнь Гентингтона» целесообразно считать предпочтительным к использованию термином. Единообразие терминологии позволит существенно облегчить как рутинный научный поиск, так и восприятие информации людьми, не связанными с медициной.

*Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.
The author declares no conflict of interest.*

Список литературы

1. Huntington G. On Chorea. Medical and Surgical Reporter 1872; 26 (15): 317–321.
2. Wexler A., Wild E.J., Tabrizi S.J. George Huntington: a legacy of inquiry, empathy and hope. Brain. 2016; 139 (8): 2326–2333. DOI:10.1093/brain/aww165.
3. Енгальчев П.Н. О продолжении человеческой жизни, или домашний лечебник, заключающий в себе: средства, как достигнуть здоровой, веселой и глубокой старости, предохраняя здоровье надежнейшими средствами и пользоваться болезнями всякого рода, с показанием причин и лекарств, почти повсюду пред глазами нашими находящихся, составленный из лучших отечественных и иностранных писателей князем Парфением Енгальчевым. Ч. 5. СПб: В типографии Александра Смирдина, 1826. 422 с.
4. Казанов И.Ф. Практическая диагностика, или клиническое руководство к изучению характеристических признаков, служащих к верному

References

1. Huntington G. On Chorea. Medical and Surgical Reporter 1872; 26 (15): 317–321.
2. Wexler A., Wild E.J., Tabrizi S.J. George Huntington: a legacy of inquiry, empathy and hope. Brain. 2016; 139 (8): 2326–2333. DOI:10.1093/brain/aww165.
3. Engalychev P.N. [On continuation of human life or the book of home cures containing articles on how to live to healthy, merry, and deep senility, to protect health using proper methods and treat diseases of any kind, with showing causes and remedies surrounding us almost everywhere, compiled from the best domestic and foreign writers by Prince Parfeniy Engalychev. Part 5]. St.Petersburg. V tipografii Aleksandra Smirdina, 1826. 422 p. (in Russ.)
4. Kazanov I.F. [Practical diagnostics, or clinical guideline for examining typical signs to correctly recognize diseases, with detailed description of auscultation and percussion, compiled by Ivan and Grigoriy Kazanov using essays by Andral, Buló, Bushu and other modern authors]. Moscow. Tipografiya Lazarevskogo in-

распознаванию болезней, с подробным изложением аускультации и перкуссии, составленное по сочинениям: Андраля, Бульо, Бушу и других новейших авторов Иваном и Григорием Казановыми. М.: тип. Лазарев. ин-та вост. яз., 1860.

5. Протоколы Физико-медицинского общества, учреждённого при Императорском Московском университете за 1862 год. М.: Тип. А. И. Мамонтова и Ко, 1863.
6. Кривошапкин М.Ф. Енисейский округ и его жизнь. СПб: Импр. Рус. геогр. О-во, 1865. 188 с.
7. Корнилов А.А. Chorea chronica hereditaria. Вестник психиатрии и невропатологии. 1888; 6: 38–56.
8. Брокгауз Ф.А. Энциклопедический словарь под ред. проф. И. Е. Андреевского. СПб: Ф.А. Брокгауз, И. А. Ефрон, 1892; 6а: 489–944.
9. Штрюмпель А. Учебник частной патологии и терапии внутренних болезней для студентов и врачей. СПб, 1898.
10. Бехтерев В.М. Невропатологические и психиатрические наблюдения. СПб: К.Л. Риккер, 1900. 299 с.
11. Бехтерев В.М. Общая диагностика болезней нервной системы. Часть I. СПб: К.Л. Риккер, 1911. 263с.
12. Кронер В. Терапия берлинских университетских клиник. СПб, 1903.
13. Кожевников А.Я. Курс нервных болезней. М., 1904.
14. Даркшевич Л.О. Курс нервных болезней. Общая часть. Казань: Бр. Башмаковы, 1904. 495 с.
15. Даркшевич Л.О. Курс нервных болезней. Общие заболевания нервной системы без видимых анатомических изменений, но с определённым патогенезом. Казань: Бр. Башмаковы, 1914. 454 с.
16. Труды Второго Съезда отечественных психиатров, происходившего в г. Киеве с 4 по 11 сентября 1905 года. Киев, 1907. 701 с.
17. Сербский В.П. Руководство к изучению душевных болезней. М.: Студенч. мед. изд. Комис., 1906. 576 с.
18. Бинсвангер О.Л. Учебник психиатрии. СПб: тип. В. Безобразов и К°, 1908.
19. Муратов В.А. Хроническая хорея и хореатическое помешательство. Журн. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1908; 5: 741–757.
20. Муратов В.А. Хроническая хорея и хореатическое помешательство. Журн. неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1908; 6: 982–1009.
21. Учебник нервных болезней (под общей ред. Г.И. Россолимо). М.—Петроград: Государственное издательство, 1923.
22. Терапевтический справочник для врачей и студентов в трёх томах. Том второй. Под ред. И.С. Лобко. Саратов: Сарполиграфпром, Государственное издательство РСФСР, 1928.
23. Курс нервных болезней (под ред. Г.И. Россолимо). М.—Л: Государственное издательство, 1930. 240 с.
24. Рот О. Клиническая терминология. М.—Л: Государственное издательство, 1930.
25. Большая медицинская энциклопедия (под ред. Н.А. Семашко). М.: ОГИЗ РСФСР, 1936; 34.
26. Маркелов Г.И. Заболевания вегетативной системы. Руководство для врачей и студентов. Киев: Госмедиздат УССР, 1948. 684 с.
27. Аносов Н.Н. Хорея Хантингтона (наследственная хорея, хроническая прогрессирующая хорея, хореическая деменция). В кн.: Многотомное руководство по неврологии. Т.7. М.: Медгиз, 1960: 281–95.
28. Ходос Х.Б.Г. Нервные болезни. М.: Медицина, 1974. 512 с.
29. Давиденкова Е.Ф., Либман И.С. Клиническая генетика. Л.: Медицина, 1975. 430 с.
30. Мартынов Ю.С. Нервные болезни. М.: Медицина, 1988. 496 с.

stituta vostochnykh yazykov, 1860. (in Russ.)

5. Protokoly Fiziko-meditsinskogo obshchestva, uchrezhdenogo pri Imperatorskom Moskovskom universitete za 1862 god [Protocols of the Physical and Medical Society under Imperial Moscow University for the year 1862]. Moscow. Tipografiya A.I. Mamontova i Ko, 1863. (in Russ.)
6. Krivoshapkin M.F. Eniseyskiy okrug i ego zhizn [Eniseyskiy district and its life]. St.Petersburg. Imp. Rus. geogr. O-vo, 1865. 188 p. (in Russ.)
7. Kornilov A.A. Chorea chronica hereditaria. Vestnik psikiatrii i nevropatologii. 1888; 6: 38–56. (in Russ.)
8. Brokgauz F.A. Entsiklopedicheskiy slovar pod red. Prof. I.E. Andreevskogo [Encyclopaedical dictionary. Prof. I.E. Andreevsky (Ed.)]. St.Petersburg. F.A. Brokgauz, I.A. Efron, 1892; 6a: 489–944. (in Russ.)
9. Strümpell A. Uchebnik chastnoy patologii i terapii vnutrennikh bolezney dlya studentov i vrachey [Textbook on special pathology and therapy in internal medicine for students and physicians]. St.Petersburg, 1898. (in Russ.)
10. Bekhterev V.M. Nevropatologicheskie i psikiatricheskie nablyudeniya [Neurologic and psychiatric observations]. St.Petersburg. K.L. Rikker, 1900. 299 p. (in Russ.)
11. Bekhterev V.M. Obschaya diagnostika bolezney nervnoy sistemy. Chast I. [General diagnostics of the diseases of the nervous system. Part 1]. St.Petersburg. K.L. Rikker, 1911. 263 p. (in Russ.)
12. Kroner V. Terapiya berlinskikh universitetskikh klinik [Therapeutic practice in the Berlin university clinics]. St.Petersburg, 1903. (in Russ.)
13. Kozhevnikov A.Ya. Kurs nervnykh bolezney [The course on the diseases of the nervous system]. Moscow, 1904. (in Russ.)
14. Darkshevich L.O. Kurs nervnykh bolezney. Obschaya chast. [The course on the diseases of the nervous system. General part]. Kazan. Br. Bashmakovy, 1904. 495 p. (in Russ.)
15. Darkshevich L.O. [The course on the diseases of the nervous system. General diseases of the nervous system without visible anatomical changes, but with particular pathogenesis]. Kazan. Br. Bashmakovy, 1914. 454 p. (in Russ.)
16. Trudy Vtorogo Syezda otechestvennykh psikiatrov, proiskhodivshogo v g. Kiyeve s 4 po 11 sentyabrya 1905 goda [Proceedings of the Second Congress of the national psychiatrists in Kiev on September 4th-11th 1905]. Kiev, 1907. 701 p. (in Russ.)
17. Serbskiy V.P. Rukovodstvo k izucheniyu dushevnykh bolezney [Manual for studying mental disorders]. Moscow. Studenchn.med.izd.komis., 1906. 576 p. (in Russ.)
18. Binsvanger O.L. Uchebnik psikiatrii [Textbook on psychiatry]. St.Petersburg. Tip. V.Bezobrazov i Ko, 1908. (in Russ.)
19. Muratov V.A. Khronicheskaya khoreya i khoreaticheskoe pomeshatelstvo [Chronic chorea and choreatic insanity]. Zhurn. nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova. 1908; 5: 741–757. (in Russ.)
20. Muratov V.A. Khronicheskaya khoreya i khoreaticheskoe pomeshatelstvo [Chronic chorea and choreatic insanity]. Zhurn. nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova. 1908; 6: 982–1009. (in Russ.)
21. Uchebnik nervnykh bolezney (pod obshchey red. G.I. Rossolimo). [Textbook on the diseases of the nervous system. G.I. Rossolimo (Ed.)]. Moscow—Petrograd. Gosudarstvennoye izdatelstvo, 1923. (in Russ.)
22. Terapevticheskiy spravochnik dlya vrachey i studentov v tryoh tomakh. Tom vtoroy. Pod red. I.S. Lobko [Therapeutic manual for physicians and students in three volumes. Part 2. By I.S. Lobko (Ed.)]. Saratov. Sarpoligrafprom, Gosudarstvennoye izdatelstvo RSFSR, 1928. (in Russ.)
23. Kurs nervnykh bolezney pod red. G.I. Rossolimo [The course on the diseases of the nervous system. Rossolimo G.I. (Ed.)]. Moscow—Leningrad. Gosudarstvennoye izdatelstvo, 1930. 240 p. (in Russ.)
24. Rot O. Klinicheskaya terminologiya. [The clinical terminology]. Moscow—Leningrad. Gosudarstvennoye izdatelstvo, 1930. (in Russ.)
25. Bolshaya meditsinskaya entsiklopediya (pod red. Semashko N.A.). [The big medical encyclopaedia (Semashko N.A. (Ed.))]. Moscow. OGIZ RSFSR, 1936; 34. (in Russ.)
26. Markelov G.I. Zabolevaniya vegetativnoy nervnoy sistemy: rukovodstvo dlya vrachey i studentov [Diseases of the autonomic nervous system: guideline for physicians and students]. Kiev. Gosmedizdat USSR, 1948.684 p. (in Russ.)
27. Anosov N.N. Khoreya Khantingtona (nasledstvennaya khoreya, khronicheskaya progressivnaya khoreya, khoreicheskaya dementsiya) [Huntington chorea (hereditary chorea, chronic progressive chorea, choreic dementia)]. In: [Multivolume guideline on neurology]. Moscow: Medgiz. 1960; 7: 281–295. (in Russ.)
28. Khodos Kh.B.G. Nervnye bolezni [Diseases of the nervous system]. Moscow. Meditsina, 1974. 512 p. (in Russ.)
29. Davidenkova E.F., Liberman I.S. Klinicheskaya genetika [Clinical genetics]. Leningrad. Meditsina, 1975. 430 p. (in Russ.)
30. Martynov Yu.S. Nervnye bolezni [Diseases of the nervous system]. Moscow. Meditsina, 1988. 496 p. (in Russ.)

Информация об авторах: Селивёрстов Юрий Александрович – к.м.н., науч. сотр. ФГБНУ НЦН. 125367, Россия, Москва, Волоколамское ш., д. 80. E-mail: doctor.goody@gmail.com

Information about the authors: Yury A. Seliverstov, MD, PhD, Research Center of Neurology, Moscow, Russia. Volokolamskoe shosse 80, Moscow, Russia 125367. E-mail: doctor.goody@gmail.com