

III.

Къ казуистикѣ двойныхъ уродствъ плода.
Foetus diprosopus, distomus, diophthalmus, epig-
*nathus. Acrania cum anencephalia*¹⁾.

Н. П. Марьинчика.

Мм. Гг.! Ребёнокъ, трупикъ котораго я буду имѣть честь демонстрировать сегодня уважаемому собранию, родился 20/1 с. г. въ Родильномъ пріютѣ Ф. А. Терещенко у здоровой, крѣпкаго тѣло-сложенія, средняго роста крестьянки, 28 л., III-р., родившей до того два раза въ срокъ здоровыхъ дѣтей, не представлявшихъ никакихъ отклоненій въ своемъ строеніи. Послѣдніе роды были въ маѣ 1896 г., въ маѣ же 29-го были, по словамъ родильницы, послѣднія регулы. Послѣдняя беременность, какъ и предыдущія, протекала безъ особыхъ осложненій. Въ теченіе послѣдней бере-менности часто падала. Поступила она къ намъ съ отошедшими водами, хотя зѣвъ былъ открытъ лишь на палецъ. Воды шли смѣшанные съ кровью. Сердцебіеніе не было слышно. Предле-жащая часть, при изслѣдованіи, достигалась съ трудомъ и имѣла неправильную угловатую форму. Эти обстоятельства говорили какъ-бы за мацерированный плодъ, не исключалась, однако, и возможность уродства. И, дѣйствительно, черезъ 8 ч. 15 м. по поступленіи въ пріютъ и черезъ 13 ч. 15 м. отъ начала болѣй родился демонстрируемый ребенокъ женского пола, вѣсомъ 1430 гр., длиной 38 см. Ни дѣтское мѣсто, ни оболочки, ни пуповина (длина ея 38 см.) никакихъ отклоненій не представляли. Водъ было много, смѣшанные съ кровью. Ребенокъ былъ живъ, но не кричалъ, дышалъ минутъ 10—15, двигалъ глазами, при чёмъ выраженіе ихъ получалось совсѣмъ такое, какъ у мопса.

Осмотръ ребенка далъ слѣдующія данныя: отъ лобныхъ ко-стей имѣются лишьrudиментарные остатки, отсутствуетъ вся часть ихъ, лежащая выше глазничныхъ отверстій; равнымъ об-разомъ недостаетъ чешуи обѣихъ височныхъ костей, вовсе нѣть темяныхъ и чешуи затылочной кости (Acrania). Соответственно отсутствующимъ частямъ черепной крышки нѣть и содержимаго

¹⁾ См. проток. № 89.

черепной полости—мозговыхъ полушарій, мозжечка (*Anencephalia*). Голова сидить прямо на туловищѣ, откинута назадъ; шеи сзади не существуетъ. Но самыя большія отклоненія замѣщаются въ лицевой части головы плода. Идя сверху внизъ, мы замѣчаемъ прежде всего два большихъ выпяченныхъ глаза, находящихся у самаго верхняго края лица; по бокамъ на томъ-же уровнѣ два большихъ (сравнительно съ размѣрами ребенка) плоскихъ прижатыхъ къ головѣ уха. Носа, какъ выдающагося надъ поверхностью лица костно-хрящеваго тѣла, не существуетъ: имѣется на его мѣстѣ лишь кожное, въ уровень съ лицомъ, образованіе, на которомъ, на разстояніи другъ отъ друга сантиметра въ 3, находятся ноздри, нѣсколько выдающіяся надъ поверхностью лица. Обѣ ноздри расположены другъ къ другу нѣсколько подъ угломъ, вершиной направленнымъ внизъ. Непосредственно подъ промежуткомъ между ноздрями находится неправильной формы мягкая дольчатая опухоль, величиной съ большой персикъ. Между кожей носа и сказанной опухолью легко можно пройти вверхъ до основанія черепа (оттуда, слѣдовательно, и исходитъ опухоль); внизу-же опухоль сидитъ на довольно широкомъ основаніи. Внимательное разсмотрѣніе ея обнаруживаетъ, что она состоитъ собственно изъ трехъ частей. Средняя, шаровидная, покрыта кожей и раздѣлена въ верхней только части довольно глубокой бороздой, идущей снаружи и сверху внутрь и внизъ. Къ средней части примыкаетъ справа небольшая узкая языкообразная часть, покрытая съ внутренней стороны слизистой, совершенно напоминающей собой по строенію губу и, дѣйствительно, представляющая, повидимому, продолженіе правой верхней губы, хотя и отдѣлена отъ послѣдней щелью и образуетъ съ ней прямой почти уголъ. Слѣва къ средней части опухоли примыкаетъ такое-же, какъ съ правой стороны, узкое губовидное тѣло, образующее съ лѣвой нижней губой острый уголъ, вершиной направляющійся вверхъ и снаружи. По обѣ стороны описанной массы расположены два ротовыхъ отверстія, снабженныя, видимо, отдѣльными небольшими языками. Если правая ротовая щель имѣеть почти горизонтальное направленіе, то лѣвая склонена нѣсколько вверхъ, куда и направленъ наружный уголъ ея. О верхнихъ губахъ я уже говорилъ; что-же касается нижнихъ, то для обоихъ ротовыхъ отверстій существуетъ одна губа, направляющаяся отъ наружного угла праваго до наружного угла лѣваго ротоваго отверстія, при чмъ она продолжается непрерывно и подъ раздѣляющей ротовыя полости опухолью; при этомъ послѣдняя какъ-бы уздечкой прикрѣплена къ ней. Обѣ ротовыя полости сообщаются между собой позади раздѣляющей ихъ слизистой опухоли. Оба языка правильно сформированы, имѣютъ каждый свою уздечку. Подъ соотвѣтственной частью нижней губы выдается по подбородку. Разстояніе между ними тоже сантиметра три. Спереди шея очень коротка, но за то шириной почти равна ширинѣ самой головки. Въ остальномъ ребенокъ не представляетъ никакихъ отклоненій.

Обращаясь къ литературѣ вопроса, я ограничусь лишь слѣдующими указаніями:

*Foerster*¹⁾ утверждаетъ, что эта форма двойныхъ уродствъ—двулиность (*diprosopia*)—относится къ самымъ рѣдкимъ. На 500 двойныхъ уродствъ ему удалось найти лишь 29 двуличныхъ. Этотъ видъ представляетъ цѣлый рядъ переходныхъ ступеней отъ раздвоенія лишь по средней линіи лица до образованія двухъ вполнѣ развитыхъ лицъ и кончая образованіемъ двухъ головъ, сросшихся боковыми и задними частями. Въ остальномъ тѣло ребенка обыкновенно хорошо сформировано, за исключеніемъ того, что одновременно почти всегда существуетъ аномалія или даже полное отсутствіе мозга. (*Anencephalia*). Отсюда понятна и нежизнеспособность такого плода. Уродство, которое я описалъ выше, принадлежитъ къ тому виду двуликихъ, который *Foerster* описалъ подъ названіемъ *diprosopus diophthalmus*. Въ этихъ случаяхъ удвоеніе настолько мало, что снаружи существуетъ лишь нѣкоторое расширение лица, но нѣтъ увеличенія въ числѣ ни глазъ, ни носовъ, ни ушей. Имѣется лишь удвоеніе ротовой полости съ двойными рядами зубовъ, двойными, сливающимися сзади языками, двойнымъ нѣбомъ, но одиночной глоткой. Сливаются-ли въ моемъ случаѣ оба языка, или имѣются два самостоятельныхъ языка, трудно прослѣдить зрѣнiemъ, равно какъ о томъ, что глотка одна, можно лишь догадываться.

У *Ahlfeld*'а²⁾ я нашелъ изображеніе почти тождественнаго моему случая, какъ Вы видите на представляемомъ здѣсь рисункѣ изъ его атласа. Къ сожалѣнію, мнѣ не удалось достать текста къ этому атласу, и я не въ состояніи сказать, какъ трактуетъ этотъ случай *Ahlfeld*.

Въ казуистической литературѣ послѣднихъ лѣтъ я нашелъ лишь случаи *Routh'a*³⁾ (двуликій безмозглый плодъ), *Meola e Bakunin'a*⁴⁾ (случай двуликаго уродства) и пр.-доп. *И. М. Львова*⁵⁾. Подробнаго описанія первыхъ двухъ у меня

¹⁾ *A. Foerster. Die Missbildungen d. Menschen.* Iena 1861, стр. 22.

²⁾ *Ahlfeld. Die Missbildungen d. Menschen.* Атласъ. Табл. 10-я, рис. 1-й.

³⁾ *Routh. Anencephalic diprosopia foetus.* Transact. of the Obst. Soc. of London XXXVII, стр. 162.

⁴⁾ *Meola e Bakunin. Un caso di monstro diprosopo.* Archivio di Ost. e Gin. 1894, стр. 506.

⁵⁾ Врачъ 1891, стр. 298.

нѣть подъ руками, а потому изложу лишь вкратцѣ послѣдній.

У женщины, 36 л., IX-parae, родился вполнѣ доношенный и хорошо развитой ребенокъ съ головкой, плечиками, ягодицами нормальныхъ размѣровъ, въ 4000 гр. вѣсомъ. Одно лишь лицо представляло слѣдующую особенность. У мальчика имѣлись 2 сросшіеся носа, но съ отдѣльными для каждого сошникомъ. Тотчасъ подъ носами—поперечная щель, подъ которой находился какъ-бы прямо подбородокъ, представляющій собой значительный костный выступъ по средней линіи лица. По бокамъ этого выступа, соответственно угламъ нормального рта, находились два рта треугольной формы, вершинами обращенные кверху. Оба они ограничены хорошо развитыми губами.

Въ полостяхъ ртовъ видны отдѣльные для каждой языки, въ глубинѣ около глотки сливающіеся въ одинъ.

Въ отношеніи происхожденія двойныхъ уродствъ извѣстно, что они могутъ обусловливаться или удвоеніемъ зачаточно находящагося въ единственномъ числѣ органа, или не-сростаніемъ двухъ зачаточныхъ составныхъ частей органа. Полагаю, что въ нашемъ случаѣ, при образованіи уродства, игралъ роль именно послѣдній моментъ, и препятствиемъ для такого срошенія послужила мясистая опухоль, вдавшаяся между ротовыми полостями. О природѣ самой этой опухоли трудно высказаться безъ анатомическаго и гистологического изслѣдованія. Полагаю, однако, что не ошибусь, предположивши, что мы имѣемъ здѣсь дѣло съ тератомой, исходящей изъ основанія черепа (*Epignathia*).

Еще одно замѣчаніе этиологическаго характера. Вотъ уже второй случай уродства плода, въ которомъ мнѣ приходится констатировать, что зачатіе происходило въ этихъ случаяхъ въ маткѣ, не подвергшейся достаточной инволюціи, черезъ очень короткій промежутокъ времени послѣ бывшихъ родовъ. Въ одномъ случаѣ съ сложнымъ уродствомъ: головной водянкой, расщепленіемъ позвоночника и косолапостью (ребенокъ демонстрировался мной въ Киевскомъ Обществѣ врачей), а теперь здѣсь первое совокупленіе произошло черезъ нѣсколько дней послѣ родовъ, и регулы уже затѣмъ не появлялись. Быть можетъ, беременность въ такой маткѣ чаше ведетъ къ аномалии развитія плода. Быть можетъ, кромѣ указываемыхъ материями физическихъ причинъ (частаго паденія), не малую роль играютъ и психические моменты. Вѣдь такого рода раннія

совокупленија самимъ народомъ считаются безнравственными и неестественными, и одна изъ моихъ родильницъ уродство своего ребенка прямо относила къ наказанию Божию за совершенный грѣхъ. Такого рода настроение въ теченіи беременности, быть можетъ, не остается безъ вліянія на развитіе плода. Высказываю это въ видѣ гипотезы, за незначительностью числа наблюдений не настаивая на ней.
