

(Изъ клиники нервныхъ болѣзней проф. Л. О. Даршкевича)

## Къ казуистикѣ миастеніи (*myasthenia gravis*).

А. Г. Шулеръ.

Прежде чѣмъ описать наблюдавшуюся мною больную съ миастеническимъ параличемъ или миастеніей, я позволю себѣ сообщить нѣкоторыя данныя объ этой довольно рѣдкой болѣзни, замѣченной лѣтъ 15-20 назадъ.—*Myasth. gravis* выражается клинически въ быстрой и сильной утомляемости и слабости произвольныхъ мышцъ, доходящей до парезовъ и временныхъ параличей.

Несмотря на значительное количество наблюдений (ихъ болѣе 200) и несмотря на болѣе чѣмъ 50 вскрытій, до сихъ поръ не выяснена сущность болѣзни, и не рѣшенъ вопросъ, причислить ли миастенію къ самостоятельнымъ болѣзнямъ, или смотрѣть на нее только какъ на симптомокомплексъ.

Первый описалъ эту болѣзнь *Willks* въ 1877 г., и съ тѣхъ поръ въ литературѣ сообщалось ежегодно о новыхъ случаяхъ, но подъ массой разныхъ названій, изъ которыхъ приведу только немногія: бульбарный параличъ безъ анатомическихъ измѣненій, бульбарный неврозъ, функциональная офтальмотипія, астенический бульбарный параличъ, болѣзнь *Erb'a*, *Horpe-Goldflamm'a* и др. Уже по этой массѣ названій можно судить, что авторы далеки отъ согласія по поводу этой болѣзни. *Horpe* опредѣлилъ ее такъ: 1) отсутствіе ат-

рофій и измѣненій электровозбудимости; 2) поражение п. oculomotorii и верхней вѣтви п. facialis; 3) незатронутость п. hypoglossi; 4) ясно выраженные ремиссии и быстрое измѣненіе въ интенсивности симптомовъ; 5) отрицательныя данныя вскрытія. *Goldflamm* въ обстоятельной статьѣ, указалъ, что сущность болѣзни не въ параличѣ, а въ скорой утомляемости мышцъ. *Jolly* открылъ міастеническую реакцію.

Начало болѣзни разнообразно: чаще она развивается медленно, рѣже быстро; но и въ послѣднемъ случаѣ явному началу предшествуетъ тотъ или другой симптомъ. Иногда можно даже говорить о продромальномъ періодѣ: такъ, задолго до первыхъ ясныхъ симптомовъ встрѣчается общая слабость, слабость конечностей, рвущія боли въ нихъ, головныя боли, головокруженіе, мигрени, невралгическія боли въ шеѣ и вискахъ, ощущеніе холода въ затылкѣ съ болью во лбу, ощущеніе сжатія въ горлѣ при разговорѣ.

Обыкновенно сначала слабостью или быстрой утомляемостью поражается одна мышца или одна группа мышцъ. Первое мѣсто по частотѣ первыхъ проявленій болѣзни принадлежитъ безспорно наружнымъ мышцамъ глаза, поражение проявляется въ видѣ слабости одного или обоихъ вѣкъ и пареза мышцъ, двигающихъ глазное яблоко. Гораздо рѣже болѣзнь начинается пораженіемъ мышцъ конечностей или мышцъ шейныхъ, глотательныхъ или жевательныхъ. Къ этимъ первымъ симптомамъ присоединяются послѣдующія пораженія той или другой группы мышцъ черезъ болѣе или менѣе долгій промежутокъ времени, отъ нѣсколькихъ часовъ до нѣсколькихъ лѣтъ. Но и въ это время первые симптомы могутъ ослабѣвать и даже совершенно ступшеываться.

Вполнѣ развившаяся болѣзнь представляетъ слѣдующую картину: одинъ или оба глаза полузакрыты, вслѣдствіе слабости m. levator palpebrae; степень опущенія вѣкъ можетъ мѣняться нѣсколько разъ въ день, даже въ теченіе часа, ухудшаясь обыкновенно къ вечеру. Ptosis заставляеть боль-



ного закидывать голову назадъ, чтобы лучше видѣть, если только мышцы шеи здоровы; въ противномъ случаѣ голова поддерживается руками. Бываетъ косоглазіе, однако гораздо рѣже, и связанная съ нимъ диплопія, вслѣдствіе слабости двигателей глазного яблока. Еще рѣже вовлекаются въ страданіе внутреннія, глубокія мышцы глазного яблока, что выражается утомляемостью зрачка. Той же слабостью и утомляемостью мышцъ глаза объясняется и довольно рѣдко наблюдаемое нистагмообразное движеніе глазного яблока при крайнихъ его положеніяхъ.

Вслѣдствіе пораженія мышцъ лица оно малоподвижно, но его выраженіе страдальческое, особенно если ptosis незначителенъ. Верхнія вѣтви *n. facialis* вовлекаются въ страданіе раньше, но поражаются обыкновенно не такъ сильно: глазныя щели не замыкаются совсѣмъ или замыкаются не вполне, брови не сдвигаются, лобъ не морщится. Мышцы нижней вѣтви поражаются въ большинствѣ случаевъ неравномѣрно, отчего получается своеобразная характерная улыбка, впервые подмѣченная Говерсомъ и названная по его имени „sourire nasale de Gowers“. При этой улыбкѣ углы рта менѣе оттягиваются кнаружи, чѣмъ у здоровыхъ, а больше кверху. Иногда губы плохо сжимаются, ротъ остается открытымъ, и слюна течетъ постоянно.

Не щадится въ своихъ двигательныхъ вѣтвяхъ и *n. trigeminus*: черезъ нѣсколько движеній жеваніе дѣлается труднымъ, даже невозможнымъ, и совершенно прекращается на нѣкоторое время, челюсть отвисаетъ.

Рѣдкій случай протекаетъ безъ пораженія языка и глотки: языкъ устаетъ быстро при разговорѣ, слова становятся неясными, поворачиваніе пицы во рту дѣлается непосильнымъ, невозможно проталкивать пицу въ пищеводъ, вслѣдствіе усталости, дошедшей до остановки движеній языка, и пища задерживается во рту, вся или по частямъ, несмотря на глотательныя движенія, — получается впечатлѣніе, точно человекъ давится пи-

щей. Это кажущееся явленіе подтверждается еще больше, если мы взглянемъ въ этотъ моментъ на несчастнаго больного: лицо его красно, выраженіе крайне удрученное, кожа покрыта потомъ. На вопросы онъ или совсѣмъ не въ состояніи отвѣчать, или только мычить, или издаетъ непонятные звуки. Больные часто поперхиваются не только твердой, но и жидкой пищей, застревающей въ глоткѣ, и нерѣдко наступаетъ задушеніе или *Schluckpneumonie*. Небная занавѣска тоже поражается: говоръ съ носовымъ оттѣнкомъ, пища попадаетъ въ носъ. Слѣдовательно, очень часто, даже почти постоянно при міастеніи бываетъ дисфагія и дизартрія. Послѣдняя зависитъ отъ совмѣстнаго страданія языка, губъ и небной занавѣски. Болѣе рѣзко она выступаетъ послѣ разговора, чтенія или жеванія и часто нѣкоторое время міастеники не въ состояніи произнести какого-либо слова.

Изрѣдка поражаются голосовыя связки, что выражается труднымъ беззвучнымъ кашлемъ и говоромъ, затрудненіемъ въ дыханіи. Послѣднее наблюдается также и при пораженіи дыхательныхъ мышцъ, когда больнымъ кромѣ того тяжело отхаркиваніе; объемъ дыхательныхъ движеній уменьшается, особенно послѣ нѣсколькихъ вздоховъ. Діафрагма однако почти никогда не поражается.

Если поражены шейныя мышцы, то больнымъ трудно держать голову прямо, поворачивать ее. Временами голова свѣшивается безсильно впередъ или назадъ, и ее приходится поддерживать руками. Мышцы туловища не представляютъ исключенія; ихъ слабость и утомляемость выражаются въ невозможности долго сидѣть прямо, въ затрудненіи перемѣнять положеніе тѣла, особенно изъ горизонтальнаго въ вертикальное, въ своеобразномъ подниманіи съ пола, которое очень напоминаетъ больныхъ дистрофіей.—Слабость и утомляемость конечностей встрѣчается почти постоянно: походка по мѣрѣ ходьбы измѣняется—шаги дѣлаются мелкими, ноги какъ бы волочатся по полу.

Все перечисленные изменения в произвольной мускулатуре однако непостоянны, быстро наступают, быстро уменьшаются после болѣе или менѣе долгаго отдыха, иногда сглаживаются, а временами исчезаютъ, чтобы совершенно неожиданно, иногда вслѣдствіе той или иной причины, а чаще безъ всякой видимой причины выступить вновь въ болѣе или менѣе рѣзкой формѣ.

Въ пассивныхъ движеніяхъ отклоненій не наблюдалось. Изъ произвольныхъ движеній указано въ немногихъ случаяхъ на *tremor linguae et digitorum* и на фибриллярныя сокращенія мышцъ. Координація движеній нормальна.

Тонусъ мышцъ не измененъ. Сухожильные рефлексы всегда на лицо, изрѣдка повышены, еще рѣже ослаблены. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ отмѣчена истощаемость колѣнныхъ рефлексовъ. Слѣдуетъ указать, что истощаемость сухожильныхъ рефлексовъ рѣдко изслѣдовалась вообще. Нѣтъ указаній на изменение рефлексовъ со слизистыхъ оболочекъ. Тамъ, гдѣ производились изслѣдованія кожныхъ рефлексовъ, они были нормальные. Рефлексъ Babinsky'аго никогда не наблюдался. О зрачковыхъ рефлексахъ упоминается вообще въ небольшомъ числѣ наблюденій. Отмѣчена только дважды утомляемость зрачка. Никогда не наблюдалось пораженій тазовыхъ органовъ. Со стороны органовъ чувствъ отмѣчено однажды утомляемость, какъ отъ свѣта, такъ и отъ полной темноты. О слухѣ существенныхъ указаній нѣтъ. Со стороны общей чувствительности въ чистыхъ случаяхъ мѣстениі изменений нѣтъ.

Въ 3 случаяхъ указана утомляемость тактильнаго чувства съ помощью электрода Эрба. Утомляемость сердца почти не изслѣдовалась. Упоминается, впрочемъ, въ сообщеніи о двухъ случаяхъ, гдѣ послѣ чрезмѣрныхъ усилій сердце стало биться медленнѣе.—Внутренніе органы здоровы—костный скелетъ нормаленъ, часто упоминается о его стройности.—Мышечный скелетъ не измененъ; иногда встрѣчается

нѣкоторое уменьшеніе его объема, но атрофій нѣтъ. Электро-возбудимость нормальна на оба вида тока, какъ по количеству, такъ и по качеству; отмѣчена такъ называемая *Muscle Jolly*, но она непостоянна даже у одного и того же субъекта. *Fuchs* считаетъ ее очень характерной. Онъ же отмѣчаетъ, что только въ міастеніи мы можемъ найти ту своеобразность, что мышца, истощенная катодомъ, даетъ еще сокращеніе на замыканіе анода.

Иногда мышца, утомленная работой, совсѣмъ не отвѣчаетъ на электрическое раздраженіе или же отвѣчаетъ еле замѣтно.

Половая дѣятельность безъ измѣненій. Температура нормальна. Психика нормальна.

Осложненій мало и они рѣдки. Чаше истерія, неврастенія, нѣсколько разъ Базедова болѣзнь.

Начинаясь изрѣдка остро, а чаше медленно, болѣзнь, какъ правило, течетъ медленно, долго, съ ремиссіями и интермиссіями, могущими вводить въ заблужденіе какъ больного, такъ и окружающихъ, потому что симптомы не только ослабѣваютъ, но исчезаютъ совершенно, указывая, какъ бы на выздоровленіе.—Есть случаи, въ которыхъ болѣзнь течетъ остро и бурно, кончаясь въ 4—5 недѣль, за то есть и такіе, что тянутся по 20 лѣтъ. Какъ ухудшенія, такъ и улучшенія наступаютъ вдругъ, неожиданно, безъ осязательной причины. Впрочемъ, нѣкоторые авторы указываютъ на случайныя заболѣванія, *menses*, *graviditas*, но часто всѣ эти моменты проходятъ у міастениковъ безъ вліянія на основную болѣзнь. Смерть наступаетъ вдругъ, съ явленіями удушенія, не на высотѣ болѣзни, а сплошь и рядомъ въ періодъ улучшенія.

Болѣзнь наблюдается чаше у женщинъ, во всякомъ возрастѣ, съ преобладаніемъ третьяго десятилѣтія; занятія роли не играютъ.

*Этиологія.*

Развивается болѣзнь часто послѣ чрезмѣрнаго, физическаго умственнаго и душевнаго переутомленія или какого-либо нарушенія здоровья: болѣзни инфекціонныя, интоксикаціи, измѣненія въ сферѣ половых органовъ, новообразованія, вообще все, что по *Mossolongo* измѣняетъ питаніе двигательныхъ нейроновъ.

Такъ, міастенія развивалась вскорѣ послѣ дифтеріи, тришера, тифа, скарлатины, но особенно часто послѣ инфлюэнцы. Есть нѣсколько указаній на простуду, роды, алкоголизмъ. Она развивается нерѣдко у нейропатовъ: или родители или родственники люди нервно-больные, или въ анамнезѣ самого міастеника есть какое-либо нервное страданіе: истерія, неврастенія, мигрень, Базедова болѣзнь, или же это просто дегенеранты, а нерѣдко въ анамнезѣ ничего отыскать не удается. Въ общемъ, всѣ перечисленныя причины производятъ впечатлѣніе только момента, давшаго толчекъ къ проявленію скрытой болѣзни.

Патологическая анатомія.

Данныя вскрытія столь разнообразны, что трудно на чемъ-либо остановиться. Одно можно сказать, что все найденное ничтожно, не существенно и не проливаетъ никакого свѣта на сущность болѣзни, такъ какъ въ половинѣ вскрытій вообще абсолютно не было никакихъ измѣненій. Я не буду перечислять данныхъ отдѣльныхъ аутопсій, а укажу только на то, что вообще найдено было на секціонномъ столѣ. Въ одномъ случаѣ было обнаружено: хроматолизъ въ ядрахъ IV, VI, VII и XII паръ черепныхъ нервовъ, хроматолизъ клѣтокъ оливь, болѣзненный очагъ въ области лобной доли; измѣненія свойственныя болѣзни Банти, врожденныя аномалии нервной системы, гомогенныя массы вокругъ сосудовъ мозга; необыкновенная тонкость нервныхъ волоконъ; склеротическія измѣненія оболочекъ мозга; нѣсколько разъ переполненіе мелкихъ сосудовъ мозга съ незначительными кровоизліяніями вокругъ, два склеротическія измѣненія въ сосудахъ; находили новообразованія въ *mediastinum*, *gland. Thymus*; 2 раза рас-



падъ незначительный міэлина (1 разъ въ интрамедулярныхъ частяхъ корней п. oculom. abducent. hypoglos. Нерѣдко существовала зубная железа и сравнительно часто лимфодныя инфильтраціи мышцъ. Изъ этого пестраго перечня результатовъ вскрытій едвали можно вывести мало-мальски общую картину патологической анатоміи даннаго страданія. Но гдѣ же искать мѣстонахождение этой странной болѣзни, въ чемъ ея сущность?

Авторы высказываютъ нѣсколько теорій.

Прежде всего явилась мысль, что болѣзнь гнѣздится въ корѣ головного мозга. Эта мысль возникла вслѣдствіе того, что давно отмѣчена сильная усталость всего мышечнаго аппарата послѣ усиленнаго умственнаго труда, что объяснялось отравленіемъ химическими продуктами, развивающимся при умственной работѣ. Но за неимѣніемъ на лицо при міастеніи явленій характерныхъ для пораженія коры головного мозга, какъ рвоты, судорогъ, разстройствъ со стороны психики, пришлось совершенно отказаться отъ этого взгляда.

Самыя тщательныя макро и микроскопическія изслѣдованія по новѣйшимъ методамъ не указали и на измѣненія ядеръ продолговатаго мозга.

*Massolongo* считаетъ міастенію за неврозъ, такъ какъ въ чистыхъ случаяхъ ея не обнаруживается анатомическихъ измѣненій. Это чисто функціональное заболѣваніе съ опредѣляющимъ его моментомъ—утомляемостью, ведущей быстро къ истощенію мышцъ, у лицъ морфологически предрасположенныхъ. Причины этой утомляемости многочисленны: все, что вліяетъ на питаніе двигательныхъ нейроновъ продолговатаго и спинного мозга—работа, діатезъ, интоксикація, инфекция. Первое основаніе для міастеніи нужно искать во врожденной индивидуальной слабости, связанной съ морфологіей двигательныхъ элементовъ, которые остаются маленькими, малоразвитыми, сгруппированными не вполне и въ маломъ количествѣ, ненормальными въ смыслѣ расположеніи хроматина

и ахроматина ядра, неспособными къ устойчивости. Въ обыкновенныхъ условіяхъ эти элементы кое-какъ справляются со своей работой, но стоитъ наступить переутомленію, какъ внезапно обнаруживается функціональный дефицитъ, и возникаетъ міастенія проходящая, возвращающаяся или постоянная. И только это морфологическое состояніе можетъ объяснить разнообразіе міастеніи: одни умираютъ отъ задушенія, другіе поправляются, у третьихъ поправленіе смѣняется ухудшеніемъ. Различіе въ теченіе, продолжительности, и окончаніи болѣзни—все зависитъ отъ степени врожденной недостаточности двигательныхъ бульбоспинальныхъ центровъ, отъ остановки (прекращенія), возобновленія или отъ продленія причины вызывающей.

Многіе изслѣдователи искали объясненія страданія въ пораженіи самихъ мышцъ, такъ какъ болѣзнь характеризуется двигательными разстройствами, независимо отъ волевыхъ импульсовъ, что доказывается Myar.

На мышечной теоріи особенно настаиваютъ въ послѣднихъ гистологическихъ работахъ. *Goldflamm*, *Link* и *Weigert* въ своихъ работахъ указали, что между мышечными волокнами располагается масса лимфоидныхъ элементовъ. *Marbury* находитъ увеличеніе числа ядеръ сарколеммы на ряду съ лимфо-и лейкоцитами. По способу *Marchi* онъ нашелъ жировой распадъ мышечныхъ фибриллъ, почему даже считаетъ міастенію за *myositis parenchymatosa*, подобный *neuritis parenchymatosa*. *Wiggard* считаетъ причиною міастеніи лимфоррагіи между мышечными волокнами, которыя онъ находилъ въ видѣнныхъ имъ случаяхъ міастеніи. Мѣстами было гіалиновое перерожденіе мышечныхъ волоконъ. Онъ считаетъ оба эти явленія за постоянныя и характерныя для этой болѣзни. Объяснить лимфоррагіи, названіе, данное имъ скопленію лимфоидныхъ элементовъ, онъ не беретъ, такъ какъ не было одновременно измѣненій крови и лимфатич. железъ.—Многіе находили метастазы опухолей въ мышечной ткани.

*Frugoni* говоритъ: мышцы измѣнены двояко, очаги воспаления въ самихъ мышцахъ, въ общемъ периваскулярно, состоятъ изъ лимфоцитовъ, *plasmazellen* и элементовъ, происшедшихъ изъ соединительной ткани; они представляютъ процессъ воспаления неизвѣстной природы. Измѣненія волокна, иногда значительныя, суть пролиферація сарколеммы, плазмодальное перерожденіе въ началѣ, простая атрофія, дегенеративная и жировая. По автору сущность болѣзни есть анатомически пораженіе поперечно-полосатой мускулатуры. *Rorgherini* на основаніи своихъ біопсій со вшиваніемъ кусочка мышцы въ мышцу только что убитаго животнаго высказываетъ за мышечную теорію міастеніи. Онъ нашель утолщеніе многихъ мышечныхъ волоконъ до 75 и даже до 110 микроновъ наряду съ уменьшен. до 45 микр. Поперечная полосатость въ общемъ сохранена хорошо, на видъ мышцы кажутся нормальными, но есть увеличеніе числа ядеръ.

Но среди почти нормальныхъ мышечныхъ волоконецъ попадаются иные въ состояніи плазмодального перерожденія, иногда расположеннаго центрально. Въ срединѣ волоконца находятся элементы различной величины, заключающіе много хроматиновыхъ зернышекъ и окруженныхъ саркоплазмой; они расположены въ продольномъ направленіи, отчего волокну дѣлится и принимаетъ форму буквы Y; окружающая миоплазма теряетъ свое отличіе и возвращается въ плазмодальное состояніе, поперечная полосатость на нѣкоторомъ разстояніи потеряла свой ясный видъ, а продольная выступаетъ отчетливѣе, вслѣдствіе болѣе яснаго проявленія примитивныхъ фибриллъ. Иныя волоконца вполне перерождены плазмодально, все волокно перешло въ протоплазматическое вещество, находится, повидимому, въ гіалиновомъ перерожденіи и только кое-гдѣ попадаются остатки болѣе или менѣе измѣненной миоплазмы. Вещество внутри усѣяно ядрами, богатыми хроматиномъ, нѣкоторые въ прямомъ дѣленіи. Цѣлый рядъ наблюденій показалъ автору, что эти элементы въ мышцахъ

создаются самими мышечными ядрами, а не возникают изъ вѣддрившихся фагоцитовъ. На ряду съ измѣненными мышечными волокнами находятся, повидимому, слившіеся съ ними капилляры. Нервныхъ окончаній въ препаратахъ не встрѣчалось. Такія измѣненія мышцъ авторъ находилъ, кромѣ миастениковъ, также у миопатиковъ и считаетъ ихъ поэтому очень важными, могущими заставить думать объ аналогіи между этими двумя страданіями. Авторъ доказываетъ химическое измѣненіе мышцъ еще и тѣмъ, что доводилъ нормальную мышцу до утомленія и получалъ тогда EaR.

*Knoblauch*, изслѣдуя наиболѣе пораженныя мышцы, нашелъ: богатое, преимущественно, периваскулярное скопленіе одноядерныхъ клѣтокъ, на ограниченныхъ мѣстахъ *regimissii interni*, которыя по мѣстамъ вторгались узкими полосками между отдѣльными мышечными волокнами и охватывали ихъ кольцеобразно. Это маленькія клѣтки со скуднымъ количествомъ протоплазмы, по большей части съ круглыми ядрами, богатыми хроматиномъ. Нигдѣ нѣтъ большихъ эпителиоидныхъ клѣтокъ. Замѣтнаго увеличенія мышечныхъ ядеръ нѣтъ. Поперечная полосатость вездѣ сохранена. Объемъ мышечныхъ волоконъ нормаленъ. Вакуолей нѣтъ. Интрамышечные нервы и мышечныя веретена не измѣнены. Соединительная ткань не увеличена.

*Steinert* нашелъ: 1) инфилтратіонные очаги изъ лимфоидныхъ и эпителиоидныхъ клѣтокъ въ интрамукулярной соединительной ткани; онъ считаетъ эпителиоидныя клѣтки за размножившійся капиллярный эндотелій. 2) Своеобразныя разраженія на мельчайшихъ вѣтвяхъ, тогда какъ болѣе крупныя нервныя вѣтви не измѣнены. 3) На свѣжихъ препаратахъ густыя грануляціи, представляющіяся какъ ожирѣніе мышечныхъ волоконъ, пропадающихъ послѣ обработки формономъ и не вызываемыхъ вновь другими реагентами. Эти данныя сходны съ тѣми, которыя нашелъ авторъ вмѣстѣ съ *Schipperdecker*'омъ при миотоніи и которыя видны только при

извѣстной обработкѣ и невидимы при фиксированіи формоломъ.

Очень соблазнительна теорія аутоинтоксикаціи. Уже раньше упомянуто о дѣйстви умственного труда на мышцы, какъ бы подъ вліяніемъ выдѣленныхъ химическихъ веществъ. Нерѣдко совпаденіе міастеніи съ Базедовой болѣзью, съ новообразованіями, нахожденіе зобной железы, творожисто-перерожденныхъ бронхіальныхъ железъ, туберкулеза почекъ, поддерживаетъ эту теорію. *Rohm* подтверждаетъ ее экспериментально, впрыскивая *protoveratrin* и вызывая міастеническія явленія у животныхъ. Самое теченіе болѣзни подтверждаетъ этотъ взглядъ: медленное теченіе, пока ядъ накопляется, и наступающее вдругъ ухудшеніе, какъ подъ вліяніемъ отравленія.

*Tilney*, найдя новообразование въ *hypophysis*, задается вопросомъ, нѣтъ ли связи между этой железой и мышцами. Предполагается измѣненіе химизма самой мышечной ткани.

*Warlban* и *Sinkler* считаютъ причиной міастеніи отравленіе моторнаго нейрона. Присутствіе зобной железы рассматривается какъ причина отравленія организма. Но *Link* провѣрилъ этотъ взглядъ, вшивая *gl. thymus* подъ кожу животнаго, или прикармливая ей животное, но безъ всякаго эффекта. Онъ считаетъ найденные имъ очаги лимфоидныхъ клѣтокъ въ мышцахъ при міастеніи за результатъ разстройства лимфообращенія, вслѣдствіе чего застаиваются продукты дѣятельности мышцъ. Онъ дѣлалъ опыты съ лимфатическимъ и венознымъ застоємъ и тѣмъ ускорялъ наступленіе истощенія мышцъ, какъ по отношенію къ произвольнымъ движеніямъ, такъ и къ фарадическому току. *Raymond* и *Lejonne* того мнѣнія, что чрезмѣрный трудъ и инфекція могутъ прямо или косвенно вліять на внутреннюю секрецію. *Liefmann* предполагаетъ аутоинтоксикацію организма, вслѣдствіе его неустойчивости. *Oppenheim*, въ виду нерѣдкаго совпаденія міастеніи съ *Morbus Basedovi* предполагаетъ, что обѣ болѣзни вызываются одинаковымъ ядомъ (*Nake*).



*Kurschmann* на основаніи своего случая міастеніи съ полнымъ инфантилизмомъ внутреннихъ и наружныхъ половыхъ органовъ и частаго совпаденія съ врожденными гипоплазіями считаетъ эту болѣзнь за выраженіе недостаточной жизнеспособности организма, въ которой лежитъ основа ранняго ослабленія и преждевременной изношенности мышцъ. *Campell-Bramwell*, считая аутоинтоксикацію причиной страданія, предполагаетъ локализацию болѣзни въ конечныхъ вѣтвяхъ и бляшкахъ двигательныхъ нервовъ, доказывая это тѣмъ, что фарадическій токъ раздражаетъ, главнымъ образомъ, нервъ и моторныя бляшки, а гальванический дѣйствуетъ на мышцу. Разъ мышца не реагируетъ на фарадическій токъ и на волевой импульсъ, а на гальваническое раздраженіе отвѣчаетъ, то поражена не мышца, а нервъ. — Есть болѣзнь *vertige ragalisans* или *Kubisagari*—болѣзнь, напоминающая очень міастенію, но эпидемическая. Къ подтвержденію теоріи интоксикаціи можетъ служить то, что фосфорнокислый натръ, фивостигминъ, дигитоксинъ, вытяжки железъ, повышаютъ функцию *sarcoplasm*'ы, а *protoveratrin* понижаетъ ее. Нормальная мышца, утомленная фарадическимъ токомъ, показываетъ ненадолго реакцію перерожденія,—слѣдовательно, въ утомленной мышцѣ есть химическіе продукты, выдѣленные клѣтками.

Кровь изслѣдовалась рѣдко. Въ нѣсколькихъ случаяхъ она была совершенно нормальна.

*Lucve* нашелъ большіе лимфоциты.

*Kohn* указалъ на лейкоцитозъ.

*Tilziu*—лейкоцитозъ крови съ преобладаніемъ полинуклеарныхъ лейкоцитовъ.

*Pell* находитъ до 7000 бѣлыхъ тѣлецъ, а при ухудшеніи гиперлейкоцитозъ до 14—16,000.

*Raymond* и *Lejonne* нашли въ своихъ двухъ случаяхъ слѣдующее: наряду съ уменьшеніемъ красныхъ тѣлецъ, достигающихъ до 4,400,000 у мужчинъ и до 3,300,000 у женщинъ,

довольно сильная лейкоцитарная анемія, преимущественно, полинуклеаровъ. Формула лейкоцитовъ измѣнена: полинуклеаровъ 36: 100 у м. и 53: 100 у ж. всѣхъ бѣлыхъ тѣлецъ. Что касается до мононуклеаровъ, количество которыхъ относительно увеличено, находятъ много зрѣлыхъ формъ и въ стадіи распаденія, но молодыхъ мало. Можно сказать, что возстановленіе совершается плохо.

Это состояніе близко къ тому, что было найдено у одного умершаго міастеника въ лимфатическихъ железахъ, и гдѣ не было сдѣлано анализа крови.

Въ нашемъ случаѣ, благодаря любезности д-ра *Н. К. Горяева*, кровь изслѣдовалась 2 раза.

Однако д-ръ Горяевъ не указалъ особенностей, отличающихъ кровь нашей міастенички. Изъ сказаннаго можно заключить, что всѣ эти теоріи пока еще гипотезы и будущему принадлежитъ, вѣроятно, немало работы для того, чтобы пролить свѣтъ на эту своеобразную болѣзнь.

Что касается до прогноза, то онъ довольно печаленъ. Надѣяться на полное выздоровленіе нельзя. Возвраты болѣзни всегда грозятъ міастенику. Смерть наступаетъ иногда совершенно неожиданно. Профилактика невозможна, въ виду полного незнанія вызывающаго агента.

Лѣченіе сводится почти къ нулю. Всѣ попытки лѣчить внутренними средствами, *thyreoidin'*омъ, не привели ни къ чему. Массажъ и электризація скорѣе вредятъ. *Taylor* совѣтуетъ примѣненіе *strychnin'*а подъ кожу, а также высказываетъ пожеланіе найти антитоксинъ противъ токсиновъ, вырабатываемыхъ лимфоидной тканью. Рекомендуются хорошая гигиеническая обстановка, покойный образъ жизни, усиленное питаніе. При дифференціальномъ діагнозѣ приходится считаться съ тѣми болѣзнями, при которыхъ наблюдается астенія или имѣются на лицо бульбарныя явленія. Астенія бываетъ при нейрастеніи, но психика при міастеніи нормальна. Объ Адиссоновой болѣзни не можетъ быть рѣчи,—нѣтъ болей,

разстройство кишечника, измененій кожи, и усталость не зависятъ отъ движеній.

Отличіе отъ бульбарныхъ параличей состоитъ въ слѣдующемъ: совпаденіе комбинаціи бульбарныхъ явленій съ нецолной офтальмоплегіей ext. и со слабостью мышцъ туловища и конечностей, не апоплектиформное и даже неострое, а большею частью медленное или толчкообразное развитіе этихъ явленій паралича, особенно сильно выраженныхъ въ жевательныхъ мышцахъ, частое участіе шейной мускулатуры, чисто двигательный характеръ страданія, преобладаніе миастеническихъ явленій надъ параличами въ отдѣльныхъ или во всѣхъ пораженныхъ мышцахъ, ремиттирующее теченіе болѣзни, отсутствіе настоящихъ атрофій и соотвѣтствующихъ измененій электровозбудимости даже при очень долгой продолжительности болѣзни, находится часто MaR.—Всѣ эти явленія соединяются въ характерную картину, отличающуюся отъ типа другихъ бульбарныхъ заболѣваній.

Труднѣе отличить миастенію отъ poliоencephalomyelit'a но тутъ можно говорить только о хронической формѣ, гдѣ на лицо атрофіи съ сильнымъ пониженіемъ электровозбудимости или и съ EaR., нѣтъ ремиссій и интермиссій.

Отъ дистрофій миастенія отличается электровозбудимостью и другими крупнымъ различіями въ картинѣ болѣзни.

Приводимъ описаніе наблюдавашагося нами случая миастеніи.

Больная А. К., 27 л., Симбирская мѣщанка, православная поступила въ клинику 1 октября 1907 г. съ жалобами на затрудненіе при глотаніи, временную невозможность держать въ рукахъ мелкіе предметы, на общую слабость всѣхъ конечностей, одышку.

Родилась нормально, росла здоровой. Дѣтскихъ болѣзней у себя не помнитъ. Происходитъ изъ здоровой семьи. Отецъ умеръ отъ заворота кишекъ, а мать жива и здорова.

Menses на 17 году. Вскорѣ вышла замужъ. 3 первыхъ года menses не было. На 4-мъ году замужества первый ребенокъ. Всего было 3 дѣтей. Роды благополучны. Двое старшихъ здоровы. Младшій умершій отъ рахита, родился послѣ смерти мужа, который страдалъ за послѣдніе два года эпилитическими приступами послѣ травмы головы. Умеръ ея мужъ внезапно, внѣ дома, былъ привезенъ домой мертвымъ, что на больную повліяло такъ сильно, что она упала на его трупъ и прокричала цѣлый день. Сама этого не помнитъ, но слышала отъ окружающихъ. Она осталась послѣ мужа беременной на второмъ мѣсяцѣ. На другой день послѣ потрясенія наша больная пришла въ себя, но совершенно не могла говорить въ теченіе двухъ дней. Рѣчь стала возвращаться постепенно, начиная съ легкихъ для произнесенія словъ, но больная никакъ не могла справиться со словами, „какъ, подать, трое, Троица, другой“ и нѣк. др. Мѣсяць спустя она стала безъ всякаго лѣченія говорить хорошо, однако и сейчасъ ее затрудняетъ выговариваніе словъ начинающихся съ двухъ согласныхъ, изъ которыхъ первая звуковая.

Года полтора спустя, приблизительно годъ назадъ, стала замѣчать, что легко устаетъ, что можетъ продолжать работу лишь послѣ нѣкотораго отдыха. Мѣсяцевъ 7 т. назадъ стала ронять вещи; пришлось бросить работу, такъ какъ утомляемость все возрастала и не уступала короткому отдыху. Мѣсяць спустя замѣтила затрудненіе при глотаніи, какъ жидкой, такъ и твердой пищи, а еще мѣсяць спустя она не могла ни глотать, ни выплевывать слюны которая ей казалась очень густой. Пребываніе въ больницѣ въ теченіе мѣсяца, гдѣ ей смазывали чѣмъ-то ротъ, давали желѣзо и іодистый калий, нѣсколько улучшило ея состояніе.

Мѣсяца за три до поступленія въ клинику больная такъ ослабѣла, что ея голова перекидывалась назадъ при чесаніи волосъ. Если больная лежала на низкомъ изголовьѣ, то сгибать голову впередъ она произвольно не могла, а дѣлала это съ помощью своихъ рукъ. Переложить она ногу на ногу не имѣла силъ.

При поступленіи въ клинику отмѣчено слѣдующее: Больная средняго роста, средняго тѣлосложенія, худа блѣдна; шатенка, съ темно-кариими глазами довольно хорошими

волосами. Зубовъ переднихъ нѣтъ. Болей никакихъ не испытываетъ Головокруженій и сердцебиеній нѣтъ. Аппетитъ хорошъ. Желудокъ въ порядкѣ. Сонъ хорошъ, хотя засыпаетъ поздно. Menses правильны. Внутренніе органы уклоненій отъ нормы не обнаруживаютъ. Моча нормальна. Составъ крови тоже.

При объективномъ изслѣдованіи движенія, объемъ ихъ отклоненій не представляетъ, за исключеніемъ затрудненнаго и неполнаго подниманія лѣваго вѣка, его ptosis'a, неполнаго замыканія обѣихъ глазныхъ щелей нѣсколько ограниченнаго движенія челюсти влѣво, недостаточнаго сморщиванія бровей, недостаточнаго замыканія рта, уменьшенія по объему движеній языка, особенно вправо. Есть *sourir nasale de gowers*, невозможность выговаривать слова, какъ „трудъ, Троица и т. под.; особенность акта глотанія: глотаетъ не сразу, а въ нѣсколько пріемовъ, точно болить горло, точно пища застряла въ глоткѣ. Послѣ проглатыванія часть пищи остается не проглоченной. Иногда пища попадаетъ въ носъ.

Хотя остальные движенія совершаются по ихъ размѣрамъ въ предѣлахъ нормы, но уже послѣ 4—5 кратнаго повторенія движенія больная такъ устаетъ, что приходится откладывать изслѣдованіе на нѣкоторое время минутъ на 5. Движенія по силѣ повсюду значительно ослаблены и довольно вялы.

Сила рукъ по динамометру 11 и 10. Походка нормальна. Координація не измѣнена. *Tremor digitorum* правой руки. Вытянутыя руки очень скоро начинаютъ колебаться. По временамъ пальцы рукъ какъ бы застываютъ въ данной позѣ: или въ согнутомъ, или въ вытянутомъ положеніи, на 1—2 минуты, и въ этотъ моментъ ихъ положеніе измѣнить нельзя. Сухожильные рефлексы повсюду очень живы. Со слезистой глазъ, глоточный, брюшной и подошвенный нормальны. (Р. Бабинскаго нѣтъ). Тазовые и зрачковые рефл., тонусъ мышцъ тоже. Зрѣніе хорошее. Изрѣдка при внезапномъ вскидываніи глазъ кверху двоится или рябитъ въ глазахъ. Цвѣта различаетъ правильно. Глазное дно, слухъ, вкусъ, обоняніе, мышечное чувство нормальны. Мышцы слегка дряблы Атрофій не замѣтно. Подкожнаго жира мало. Кожа блѣдна. Цианозъ концевыхъ фалангъ. Скелетъ правильный. Болевая чувствительность вообще нѣсколько понижена, за исключеніемъ передней поверхности бедеръ.



Есть міастеническая реакція.

За время пребыванія въ клиникѣ ptosis почти исчезъ, глотаніе улучшилось. Одно время общее состояніе улучшилось, утомляемость стала менѣе рѣзкой, но послѣ испуга при видѣ эпилептоиднаго припадка, напомнившего ей мужа, больной стало значительно хуже, что выразилось тутъ же усилившейся слабостью, большей утомляемостью и постепенно усилившейся блѣдностью съ нѣкоторой отечностью лица. Получилась болѣе выраженная картина анэстезіи.

Наблюдая за больной во время ѣды, отмѣчаемъ слѣдующее: сначала она раза 3—4 кусаетъ пищу нормально, потомъ устааетъ, что выражается ослабленіемъ жевательныхъ движеній, ихъ замедленіемъ и даже остановкой, лицо сильно краснѣетъ и даже немного потѣетъ. Глокаетъ въ нѣсколько приступовъ причемъ послѣ перваго, а иногда и втораго глотательнаго движенія во рту остается болѣе или менѣе порядочное количество пищи. По замѣчанію больной, языкъ мѣшаетъ ей глотать. Говорить въ это время ей трудно, даже почти невозможно. Временами пища попадаетъ въ ротъ.

При изслѣдованіи утомляемости больной предлагалось поднимать обѣ руки вертикально, и уже съ 3-го раза замѣчалось уменьшеніе размѣра движеній—въ локтяхъ руки начинали все больше и больше сгибаться, предплечья поднимались съ 9 раза только до горизонтальной линіи, съ 11—12 раза она еле поднимала руки отъ туловища, лицо сильно краснѣло.

Временами можно было замѣтить истощеніе колѣннаго рефлекса съ 30 раза. При смотрѣніи вдаль замѣчалось уменьшеніе глазной щели.

Въ то время, какъ больная чувствовала себя хорошо, она могла сжимать динамометръ до 15 правой и до 14 лѣвой рукой. Но и тогда послѣ 10 сжатій сила рукъ уменьшалась почти вдвое (съ 15 до 10 и съ 14 до 7).

Утомляемости зрачка и сердца не отмѣчается. При глубокихъ вдохахъ утомляется. Пульсъ послѣ движеній учащается съ 65 до 85.

Доходить больная можетъ отъ клиники только до университета (саженей 50), и то съ трудомъ.

## Литература.

1901.

Mendel. Neurolog. Centralbl. Lunny et Wiki. Revue medicae de la suisse Rom.

1902.

Dawn. Journ. of. Nerv. and Ment. Dies. Auerbach. Archiv f. Psych. und Nervenkr. Hodlmoser. Zeitschr. f. Heilk. Flora Riv. cril. Gross. Arch. f. Kinderheilk. Liefmann Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Link. Wanderversaml. d. Südwestdeut. Neurol jrenärzte zu Baden-Baden. Kollarits. D. Arch. f. klin. Med. Daumdorf. D. Medic. Wochenschr. Goldflam. Neurol. Centralbl.

1904.

Cohn. Berlin gesellsch. d. Psych. und Nervenkr. Kolner. Dissertation. Bielcshowski. Münch. Med. Woch.

1905.

Leclerc et Sarvonnat Revue de Med. Tayevr Brit. med. Journ. Kurschmann und Hedinder. D. Arch. f. klin Med. Buzzard. Brit. med. Jouru. Dupres et Pamiz. Nouv. Iconogr. d. la Salpêtr. Meyerstein. Censralbl. f. Nervenheilk. Tessi Revue neurolog.

1906.

Raymond es Lejonne. Revue. Neurol. Levi. Wien. Klin Rundschau. Rosstadt. Neurol. psych. Gesells Warschau. Leszen. Berlin. Klin. Wochenschr. Marburg. Wanderversaml. d. Vereins d. Psych. und. Neurologen in Wien.

1907.

Tilney. Neurolographs.

1908.

Щербакъ. Журналъ Корсакова. Rorgherini. Neurolog. Centralbl.