

Атетозъ съ эпилепсіей.

(Athetosis posthemiplegica et epilepsia procurrentia).

Д-ра В. И. Руднева.

Случаи дѣтскаго мозговаго паралича съ атетозомъ, по замѣчанію Freud'a ¹⁾, почти никогда не сочетаются съ эпилепсіей, а потому, разъ встрѣтится такое сочетаніе, не безынтересно на немъ остановиться.

Въ Одесской Психіатрической больницѣ въ настоящее время находится больная, которая въ дѣтствѣ перенесла односторонній мозговой параличъ, затѣмъ черезъ нѣсколько лѣтъ у ней появились непроизвольныя движенія въ парализованной половинѣ тѣла и къ этому со временемъ присоединились припадки падучей болѣзни. Такая триада симптомовъ, несомнѣнно одного и того же происхожденія, и позволяетъ сдѣлать нѣкоторыя заключенія, относительно локализаціи атетоза и эпилепсіи.

Не говоря объ атетозѣ, который сравнительно недавно изучается, эпилепсія извѣстная съ древнихъ временъ, въ отношеніи патогенеза представляетъ еще много спорнаго. Такъ, на примѣръ, Pruss ²⁾ всякую эпилепсію считаетъ подкорко-

¹⁾ Die infantil. Cerebrallähmungen. Notnagel's Spec. Pathol. u Wiener med. Wochen. 1888 r.

²⁾ Pruss. Zur pathogenese der Kindenepilepsie. 1898 r.

вой, а Муратовъ ¹⁾ утверждаетъ, что нѣтъ другой эпилепсіи, кромѣ кортикальной.

Вотъ вкратцѣ исторія болѣзни наблюдаемаго нами случая.

М. Ж. 16 лѣтъ, дѣвица, жалуется на то, что не можетъ совершенно дѣйствовать лѣвой рукой и плохо ходить лѣвой ногой. Непроизвольныя движенія наблюдаются какъ въ пальцахъ лѣвой руки и ноги, такъ и вообще въ другихъ мышцахъ этихъ конечностей. Жалуется на припадки, воспоминаніе о которыхъ отсутствуетъ; только помнить начало припадка. Головные боли во временахъ во всей головѣ.

Мать больной говоритъ, что дочь родилась здоровой, какъ и трое остальныхъ дѣтей; 8 мѣсяцевъ дѣвочка перенесла оспу, а также имѣла брюшной тифъ. Параличъ лѣвыхъ конечностей у ней развился на 6-мъ году; дѣло началось сильнымъ припадкомъ смѣха, послѣ котораго она уснула и спала до утра; послѣ пробужденія лѣвая рука и нога уже не дѣйствовали. Непроизвольныя движенія явились постепенно. Черезъ 2 года у больной стали обнаруживаться особаго рода припадки: она вздрагиваетъ, стоитъ на мѣстѣ въ продолженіе 5 минутъ, ничего не сознаетъ и затѣмъ приходитъ въ себя. Послѣ лѣченія у деревенской бабки, которая поила свою пациентку какой-то настоенной водкой въ продолженіе цѣлаго года, у больной были замѣчены другого рода припадки. Она вдругъ схватывается съ мѣста и начинаетъ бѣжать; кого встрѣтитъ—бьетъ и кусаетъ людей. Иногда припадокъ случался, когда дѣвочка ходила въ лавку за покупкой, тогда она куда-либо забѣгала, но послѣ окончанія припадка прекрасно помнила, зачѣмъ ее послали, и на деньги, которыя крѣпко сжимала въ своей рукѣ, покупала требуемое. Въ другое время случалось наступить припадку въ гостяхъ, и больная бѣгала кругомъ по комнатѣ, иногда кого-либо ударила, затѣмъ сильно опускалась на стулъ, такъ что иногда ломала его при этомъ и припадокъ оканчивался. Больная ничего не помнила и не сознавала. Иногда послѣ припадка спала такъ крѣпко, что невозможно было ее разбудить и въ это время мочилась подъ себя. По случаю припадковъ ей было запрещено ходить въ школу.

¹⁾ Муратовъ. Клин. лекціи 1900 г.

Изслѣдованіе въ больницѣ.—Положеніе тѣла очень характерно; сидя на стулѣ, больная держитъ руку приведенной къ туловищу, согнутой въ предплечіи и разогнутой въ кисти, ладонь обращена впередъ, пальцы въ гиперекстензиі, совершаютъ червеобразныя движенія. Если больная кладетъ свою руку на столъ, то пальцы, за исключеніемъ большого, постепенно приближаются къ столу и давятъ на него слегка; большой палецъ въ это время совершаетъ движенія приведенія и отведенія. Затѣмъ черезъ нѣкоторое время кисть отводится, образуя сначала тупой уголъ съ локтевой костью, далѣе острый и, наконецъ, совершенно прикасается къ локтевой кости; пальцы согнуты въ кулакъ и предплечіе сильно супинировано. Такое неестественное положеніе конечности больная исправляетъ своей здоровой рукой, которая разгибаетъ пальцы и кисть и придаетъ больной рукѣ желаемое положеніе, которое однако вскорѣ измѣняется. Будучи согнутой въ кулакъ, неестественно приведенной и пронированной, кисть не остается въ покоѣ и производитъ движенія сгибанія и разгибанія; большой палецъ двигается самостоятельно, предплечіе также движется впередъ и назадъ, такъ что рука иной разъ падаетъ со стола. Вслѣдствіе сильнаго сокращенія плечевыхъ мышцъ, больная чувствуетъ боль въ плечѣ. Послѣднее при сидѣніи, стояніи и хожденіи представляется опущеннымъ. Походка больной двоякаго рода: или она ступаетъ на переднюю половину лѣвой стопы и почти не отрываетъ ее отъ полу—волочить ногу, или она ступаетъ на тыльную поверхность повернутой внутрь и приведенной стопы; вслѣдствіе плохого хожденія образовались на тылѣ стопы въ трехъ мѣстахъ мозоли.

Конфигурація лѣвой стопы измѣнена значительно. Общее тѣлосложеніе больной довольно крѣпкое, на лицѣ остатки оспенныхъ рубцевъ, то же на рукахъ и на одной ногѣ. Кожные покровы: на лѣвой рукѣ кожа болѣе нѣжная въ особенности это замѣтно при осизавіи той и другой. Подкожный жировой слой въ значительномъ количествѣ, на больной сторонѣ его гораздо болѣе; это сказывается также на эластичности кожи, которая менѣе упруга на больной сторонѣ.

Волосы кожные кажутся болѣе развитыми на здоровой сторонѣ и почти не представляютъ особенностей. Суставы на лѣвой рукѣ въ кисти и пальцахъ допускаютъ сильную степень гиперекстензиі.

Черепъ въ окружности 50,5 сант., лобные бугры мало развиты; болѣзненныхъ точекъ нѣтъ. Позвоночникъ искривленъ влѣво въ нижнегрудной части.

На лѣвой рукѣ очень хорошо замѣтна атрофія мышцъ, въ особенности въ thenar и hypothenar, и въ межкостныхъ мышцахъ. Измѣреніе указываетъ на атрофію мышцъ предплечія и плеча. Окружность верхней части предплечія на здоровой сторонѣ 24 сант., на больной $22\frac{1}{2}$; въ нижней части $16\frac{1}{2}$ —15; biceps 24— $22\frac{1}{2}$. Тонусъ мышцъ на лѣвой сторонѣ повышенъ, за исключеніемъ атрофированныхъ мышцъ кисти. Въ лѣвой рукѣ возможны только подниманіе, опусканіе, приведеніе и отведеніе всей руки. Произвольно не можетъ дѣлать ни малѣйшаго движенія кистью и пальцами лѣвой руки.

У больной бываютъ такого рода припадки, когда она не падаетъ и не бѣжитъ, а только у нея дрожатъ лѣвая рука и нога; это „у меня тихій припадокъ“, какъ выражается больная.

Когда съ ней бываетъ „дрожащій припадокъ“, то, заранѣе зная его приближеніе, она ложится въ постель, начинается дрожаніе руки и ноги, которое скоро проходитъ; въ лицѣ дрожанія нѣтъ, только голова болитъ. Въ это время сознание не отсутствуетъ. При атетозныхъ движеніяхъ пальцевъ замѣтно дрожаніе ихъ. Закрываніе глазъ сопровождается сильнымъ дрожаніемъ обоихъ вѣкъ. Фибриллярныхъ подергиваній нѣтъ. Иногда дрожаніе переходитъ въ клоническую судорогу. Атетозъ кромѣ пальцевъ лѣвой руки наблюдается также въ пальцахъ лѣвой ноги. Когда больная дѣлаетъ что-либо правой рукой, то лѣвая рука иногда схватываетъ предметъ; такъ, однажды больная схватила горячую картофель и обожгла ею руку.

Чувствительность тактильная кажется на здоровой сторонѣ лучше, а болевая—хуже. Прикосновеніе холоднаго предмета на здоровой сторонѣ лучше различается. Мышечное чувство безъ измѣненій. Рефлексы сухожильные на правой и лѣвой рукѣ не вызываются, на нижнихъ конечностяхъ, гдѣ сильно выражена ригидность, рефлексы повышены, сильнѣе на больной сторонѣ. Кожные рефлексы со стопъ не вызываются. Со слизистой носа рефлексъ отсутствуетъ, съ conjunctivae слѣва лучше, справа хуже, со слизистой горла рефлексъ есть.

Зрѣніе хорошее, но когда съ больной начинается припадокъ, то она уже, по ея словамъ, ничего не видитъ. Цвѣта различаетъ; поле зрѣнія ея сужено. Правый зрачекъ какъ-будто шире лѣваго; движенія глазъ правильныя. Реакція на свѣтъ есть. Параличъ нижней вѣтви лѣваго п. *facialis*. Произвольно сокращать мышцы (*m. front.* и *corrug. superc.*) лба больная не можетъ. Но съ больной стороны замѣтно неправильное положеніе лѣвой брови вслѣдствіе преобладающаго произвольнаго сокращенія лѣваго *corrugator. superc.*, который сокращаясь нерѣдко и расслабляясь показываетъ разницу въ положеніи бровей. Произвольное сокращеніе наблюдается по временамъ и въ области нижней вѣтви лѣваго *facialis*; лѣвый уголъ рта ниже праваго. Лѣвая ноздря шире правой. Произвольная мимика при смѣхѣ выражена одинаково на обѣихъ сторонахъ, равнымъ образомъ больная произвольно сокращаетъ лобную мышцу при разговорѣ съ ней.

Пульсъ 108. Передъ припадкомъ, по замѣчанію больной, у нея очень сильно бьется сердце. Языкъ и язычокъ замѣтно уклонены влѣво. Небо углубленное. Жалуется, что сильно потѣетъ, дѣлается красной и потъ льется, въ особенности при всѣхъ психическихъ волненіяхъ. Когда сдѣлается судорога въ лѣвой рукѣ, то рука вся вспотѣетъ.

Характерными особенностями даннаго случая являются слѣдующія: 1) послѣ припадка смѣха во снѣ случилась апролексія и параличъ лѣвыхъ конечностей, 2) односторонній атетозъ съ дрожаніемъ, 3) эпилепсія въ видѣ *pétit mal* или въ видѣ прокурсивной, 4) одностороннее дрожаніе въ парализованной сторонѣ, какъ-бы эквивалентъ эпилепсіи, не постоянное, но припадками, 5) произвольныя движенія въ области п. *facialis*.

Обыкновенно у дѣтей при церебральномъ параличѣ пораженіе занимаетъ двигательную область мозговой коры (Oppenheim¹⁾). Нашъ случай не представляетъ въ этомъ отношеніи исключенія; кромѣ паралича нижней вѣтви п. *facialis*, на больной сторонѣ замѣтна слабость верхней вѣтви: невозмож-

¹⁾ Oppenheim. Ручов. по нервн. бол. 1896 г.

ность даже въ производствѣ произвольныхъ движеній; при непроизвольномъ однако сокращеніи въ *conjugat. supercilii*.

Послѣ паралича черезъ нѣкоторое время, какъ извѣстно, могутъ появиться въ парализованныхъ конечностяхъ непроизвольныя движенія, объясняемыя какъ симптомъ раздраженія соответствующихъ центровъ. Эпилепсія, встрѣчающаяся вообще въ $\frac{2}{3}$ случаевъ при дѣтскомъ параличѣ, также должна быть поставлена въ зависимость отъ ненормальнаго состоянія мозговой коры. Правда, мы здѣсь не имѣемъ обычнаго падучаго припадка, больная не падаетъ, но стоитъ, или ходитъ, или бѣгаетъ. Считать-ли здѣсь ходьбу, или иначе локомоцію, зависящей отъ раздраженія, переданнаго съ мозговой коры на локомоторные центры (подкорковые узлы²⁾, или какъ результатъ раздраженія самой мозговой коры, это не измѣняетъ сущности дѣла: первичное раздраженіе будетъ исходить изъ мозговой коры.

У животныхъ локомоція признается актомъ субкортикальнымъ, такъ какъ можетъ совершаться безъ полушарій. Сѣченовъ¹⁾ замѣчаетъ, что фізіологамъ не удавалось вызвать съ поверхности гемисферъ локомоціи или даже локомоторной фазы. Между тѣмъ какъ у человѣка ходьба есть актъ заученный и, слѣдовательно, въ мозговой корѣ должны быть соответствующіе центры, а потому Сѣченовъ дѣлаетъ предположеніе, что мы съ нашимъ электрическимъ раздраженіемъ не умѣемъ воспроизводить тѣхъ психомоторныхъ импульсовъ, которыми локомоція пускается въ ходъ. Въ самомъ дѣлѣ, предположеніе, что при эпилепсін дѣйствіе подкорковыхъ центровъ наступаетъ вслѣдствіе выпаденія корковой функціи²⁾, не имѣетъ достаточныхъ основаній; почему собственно выпадаетъ корковая функція, и даже если бы она выпала, то въ силу какихъ причинъ наступаетъ такое дѣйствіе подкор-

¹⁾ Сѣченовъ. Физиологія нервн. центр. 1891 г.

²⁾ Теорія Ziehen'a и Biswanger'a. Ziehen Monatsch. f. Psych. 1897 г. Biswanger die Epilepsie 1899 г.

ковыхъ центровъ. Теорія раздраженія, передаваемого отъ одного центра другому, наиболѣе соотвѣтствуетъ двигательнымъ явленіямъ при эпилепсїи.

Въ нашемъ случаѣ заслуживаетъ вниманія, между прочимъ, заявленіе больной о томъ, что у нея наблюдаются, какъ она называетъ, тихіе припадки, заключающіеся въ дрожаніи одной половины тѣла (парализованной). Здѣсь дрожаніе, выражающее собою, конечно, извѣстнаго рода состояніе двигательныхъ центровъ, представляетъ подготовительную ступень къ судорогамъ, въ которыя оно можетъ и перейти, какъ это случается при Джоксоновской эпилепсїи, истерїи и пр. Въ этомъ дрожательномъ состояніи больныя сознанія еще не теряютъ, находясь въ лучшихъ условіяхъ, чѣмъ во время судорогъ.

Дрожаніе соотвѣтствуетъ болѣе слабому раздраженію двигательныхъ центровъ, тогда какъ сильныя раздраженія вызываютъ эпилептоидныя общія конвульсіи¹⁾. Этотъ фактъ прочно установленъ въ физиологїи корковой эпилепсїи.

Такимъ образомъ, явленія, наблюдаемая у больной, могутъ быть объяснены кортикальной локализацией. Фокусное раздраженіе, постоянное, вѣроятно незначительное, обнаруживается существующими атетозными движеніями, ригидностью конечностей, произвольными сокращеніями въ области п. *facialis*. Раздраженіе, усиливаясь отъ какихъ либо причинъ, измѣняетъ атетозъ въ дрожаніе, а при болѣе сильномъ раздраженіи наступаетъ эпилептический припадокъ съ сумеречнымъ состояніемъ сознанія. Всѣ двигательныя явленія, конечно, должны соотвѣтствовать различнымъ состояніямъ нервныхъ центровъ и потому очень важно иногда установить въ подобныхъ случаяхъ переходныя ступени.



¹⁾ Фредерикъ и Ньюэлъ. Физиологїя. 1899 г.