

Сирингоміэлія. Типъ Morgan'a.

Проф. Н. М. Попова.

(Изъ лекцій, читанныхъ студентамъ Казанскаго Университета ¹⁾).

Мм. Гл.!

Больная, которую я избралъ предметомъ нашей сегодняшней бесѣды, уже одной внѣшностью сразу останавливаетъ на себѣ вниманіе. Вы видите 10—12 лѣтнюю дѣвочку, не большого роста, худощавую; на ней повидимому еще нѣтъ и слѣдовъ эпохи формировація, а между тѣмъ нашей больной 20 лѣтъ и она уже довольно давно замужемъ. Такое несоотвѣтствіе между внѣшнимъ видомъ и возрастомъ еще болѣе кидается въ глаза при подробномъ изслѣдованіи, которое показало, что грудныя железы совершенно дѣтскія, наружныя половыя органы слабо развиты, не покрыты растительностью, рукавъ едва проходитъ для пальца, матка—дѣтская.

Однимъ словомъ, передъ нами случай женскаго инфантилизма.

Вы знаете, конечно, что мы разумѣемъ подъ терминомъ „инфантилизмъ“. Мы называемъ такъ задержку физическаго развитія, благодаря которой человѣкъ въ зрѣломъ возрастѣ

¹⁾ Описываемая ниже больная была демонстрирована въ засѣданіи Общества Невропатологовъ и психіатровъ при Императорскомъ Казанскомъ Университетѣ.

обладаетъ вышними свойствами ребенка. Вы знаете также, что на инфантилизмъ должно смотрѣть, какъ на одинъ изъ рѣзкихъ признаковъ вырожденія и что поэтому у лицъ, отмѣченныхъ такой особенностью, мы вправѣ предполагать большую или меньшую наклонность къ заболѣваніямъ нервной системы.

Однако не инфантилизмъ—причина, почему я представляю Вамъ больную. Обратите вниманіе на верхнія конечности ея и именно на ея пальцы. Прежде всего они выдаются по своей формѣ: чрезвычайно тонкіе, постепенно суживающіеся, они заканчиваются конически заостренной верхушкой, на которой находятся ногти, точно также очень вытянутые и узкіе. На среднемъ и указательномъ пальцахъ правой руки самую верхушку конуса занимаютъ довольно значительныя углубленія. Кожа на тыльной сторонѣ обѣихъ кистей плотно натянута, гладка, суха, тверда; приподнять ее въ складку не удастся. Точно такими же свойствами отличаются наружные покровы какъ на тылѣ фалангъ, такъ и на всей ладонной поверхности, причемъ на послѣдней въ области пальцевъ измѣненія кожи достигаютъ наибольшей интенсивности. Пальцы обѣихъ рукъ красновато-синяго цвѣта и только концевыя фаланги представляются совершенно бѣлыми, особенно на ладонной сторонѣ, гдѣ кожа имѣетъ видъ какъ бы ороговѣвшей. Сверхъ того на концахъ обоихъ указательныхъ пальцевъ замѣчаются небольшія черныя корки, изъ подъ которыхъ при давленіи выдѣляется гной.

Спрашивается, какъ должно смотрѣть на такія своеобразныя измѣненія.

Отвѣтъ на этотъ вопросъ намъ даетъ, во первыхъ, анамнезъ.

Больная сообщаетъ, что у нея года четыре тому назадъ безъ видимой причины на концахъ пальцевъ обѣихъ рукъ появилось нагноеніе, причемъ она испытывала жестокія боли; по прошествіи двухъ недѣль нагноеніе прекратилось и нѣсколько мѣсяцевъ она была вполне здорова; затѣмъ точно

также безъ всякаго повода, на концевой фалангѣ средняго пальца лѣвой руки снова образовалась черная корка и появилось нагноеніе, сопровождавшееся болью, но менѣе сильной, чѣмъ при первомъ заболѣваніи. Еще черезъ полгода заболѣлъ средній палецъ правой руки. Едва успѣли поджечь эти пальцы, какъ процессъ возникъ сразу на 2 и 3 пальцахъ лѣвой руки, а еще немного спустя на этихъ же пальцахъ правой. Боли мучили при каждомъ возвратѣ болѣзни, но постепенно утрачивали прежнюю интенсивность. По заживленіи названныхъ выше пальцевъ процессъ захватилъ правый пятый палецъ и, наконецъ, оба указательные, гдѣ, какъ было сказано, и въ настоящее время замѣчается постоянное выдѣленіе гноя, но боль ощущается лишь при надавливаніи.

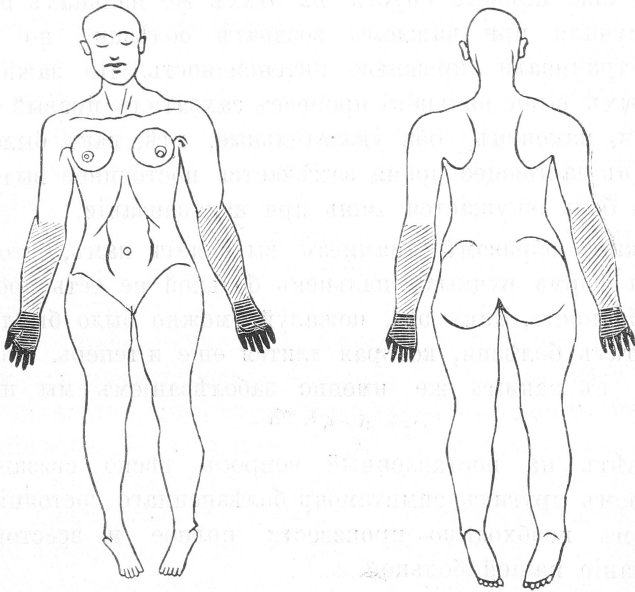
Такимъ образомъ анамнезъ выясняетъ намъ, что своеобразная форма ручныхъ пальцевъ больной не есть врожденная особенность, какъ это, пожалуй, можно было бы думать, а результатъ болѣзни, которая длится еще и теперь. Является вопросъ, съ какимъ же именно заболѣваніемъ мы имѣемъ дѣло?

Отвѣтъ на поставленный вопросъ тѣсно связанъ съ характеромъ другихъ симптомовъ болѣзненнаго состоянія, почему намъ необходимо произвести полное и всестороннее изслѣдованіе нашей больной.

Это изслѣдованіе прежде всего открываетъ весьма рѣзкія нарушенія кожной чувствительности въ области верхнихъ конечностей. На обѣихъ рукахъ болевая чувствительность представляется измѣненною совершенно одинаковымъ образомъ (см. фиг. I): на пальцахъ больная ощущаетъ глубокіе уколы, какъ простое прикосновеніе, на тыльной и ладонной поверхности кистей она уже чувствуетъ боль, хотя слабо, на предплечьяхъ ощущаетъ уколы гораздо яснѣе; наружные покровы плеча обладаютъ вполне сохраненной болевой чувствительностью.

Почти также нарушено и чувство тепла, съ тѣмъ однако различіемъ, что на пальцахъ оно является лишь рѣзко ослабленнымъ, а не уничтоженнымъ окончательно (см. фиг. II).

Фиг. I.

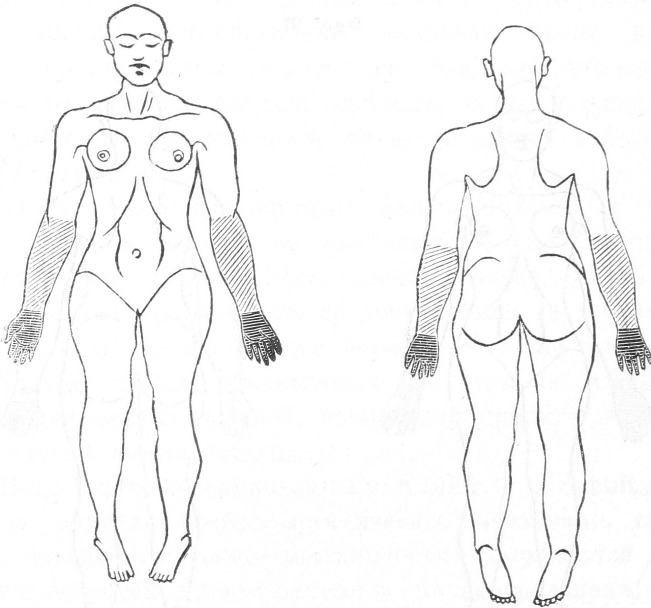


Область аналгези.

Совершенно тѣми же свойствами отличается больная по отношенію къ чувству холода. Съ самаго начала заболѣванія она замѣтила, что ея руки не выносятъ холодной воды, въ которой ей, какъ прачкѣ, часто приходилось стирать бѣлье; многократное изслѣдованіе въ больницѣ также подтвердило, что прикосновеніе даже незначительно охлажденныхъ предметовъ въ области обѣихъ ручныхъ кистей ощущается, какъ рѣзкая ломящая боль (см. фиг. III).

Такимъ образомъ на ряду съ рѣзкимъ ослабленіемъ чувства тепла мы имѣемъ несомнѣнную гиперѣстезію къ холоду, которой на предплечьяхъ повидимому уже не существуетъ,—по крайней мѣрѣ такъ заставляютъ думать отвѣты больной—женщины очень невысокаго интеллекта.

Фиг. II.



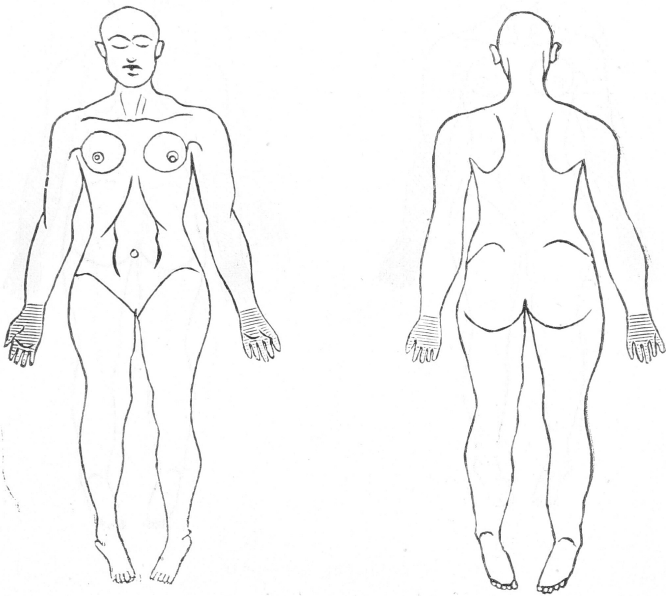
Область ослабленія чувства тепла.

Относительно тактильнаго чувства больная даетъ очень сбивчивыя показанія, на основаніи которыхъ тѣмъ не менѣе можно прійти къ заключенію, что сколько-нибудь рѣзкихъ измѣненій оно не представляетъ.

Но симптомы болѣзни, замѣчаемые въ области верхнихъ конечностей, не исчерпываются измѣненіями кожной чувствительности. Хотя мышцы обѣихъ рукъ, особенно же предпле-

чій, слабо развиты въ одинаковой степени и качественная реакція ихъ какъ на прерывистый, такъ и на постоянный токъ по видимому нормальна, но количественно послѣдняя понижена, а грубая мышечная сила правой руки значительно слабѣе, чѣмъ лѣвой (правая отклоняетъ стрѣлку динамометра на 70 дѣлений, лѣвая—на 40),—фактъ, который тѣмъ болѣе слѣдуетъ отмѣтить, что больная всю жизнь занималась физиче-

Фиг. III.



Область гиперэстезіи къ холоду.

ской работой и что только послѣдніе годы по бессилію была не въ состояніи справляться съ нею по прежнему. Укажу также, что всѣ пассивныя и активныя движенія руками совершаются съ видимымъ затрудненіемъ, что при ощущиваніи мускулатуры легко убѣдиться въ ея увеличенной ригидности и

что, наконецъ, сухожильные рефлексy ясно повышены; у насъ, слѣдовательно, есть основаніе допустить явленія спастическаго пареза и простой атрофіи, развившіяся одновременно съ нарушеніемъ кожной чувствительности и трофическими разстройствами въ области пальцевъ.

Сверхъ того осмотръ туловища показалъ, что на наружныхъ покровахъ верхней части грудной клѣтки, непосредственно подъ ключицами, расположены въ строго симметрическомъ порядкѣ многочисленныя островки бѣлой рубцовой ткани; о происхожденіи ихъ больная сообщила, что еще лѣтъ 10 тому назадъ безъ видимой причины на груди у нея появились гнойнички, очень долго не подживившіе и оставившіе на себѣ эти рубцы.

Чтобы закончить описаніе нашей больной я долженъ упомянуть, что въ лицѣ ея замѣчается ясная асимметрія—ротъ отклоненъ вправо, лѣвое плечо опущено, нижній уголъ лѣвой лопатки отстаетъ отъ грудной стѣнки, а позвоночникъ искривленъ въ верхней части вправо, въ нижней же—влѣво.

Таковыя данныя объективнаго изслѣдованія. Сопоставляя ихъ съ рассказомъ больной, необходимо принять, что передъ нами случай сирингоміэліи.

Подъ именемъ сирингоміэліи Kahler¹⁾ и Schultze²⁾ въ 1882 г. описали особое органическое заболѣваніе спинного мозга, которое патолого-анатомически выражается образованіемъ полостей преимущественно въ центральномъ участкѣ сѣраго вещества, а клинически проявляется атрофіей мышцъ и уничтоженіемъ болевой и температурной чувствительности при сохраненіи тактильной³⁾. Эти авторы показали далѣе,

1) Prager med. Wochenschrift. 1882 und 1888.

2) Virchow's Archiv. 1885. Zeitschrift f. klin. Medicin. 1888.

3) Ради исторической справедливости необходимо замѣтить, что первый, кто ввелъ въ науку терминъ «сирингоміэлія», былъ Ollivier d' Angers. Этотъ авторъ назвалъ такъ образованіе полостей въ спинномъ мозгу; но онъ не представилъ клинической картины страданія и долгое время такіа полости описывались, какъ *raga et curiosa*, пока Kahler и Schultze не связали ихъ съ опредѣленнымъ клиническимъ симптомокомплексомъ.

что въ сирингоміэліи мы имѣемъ страданіе по преимуществу хроническаго характера, обладающее склонностью къ прогрессивному ухудшенію и не поддающееся терапевтическому вмѣшательству. Позднѣйшіе наблюдатели, подтвердивъ въ общихъ чертахъ взгляды Kahler'a и Schultze, въ тоже время существенно пополнили и видовзмѣнили ихъ. Особенное вниманіе, что и естественно, было обращено на патогенезъ болѣзни. Такъ какъ при изслѣдованіи спинного мозга лицъ, страдавшихъ сирингоміэліей, очень часто оказывалось, что полости находились въ тѣсной связи съ центральнымъ каналомъ, который и самъ иногда представлялся растянутымъ, то прежде всего возникло предположеніе, будто сирингоміэлитическія полости суть не что иное, какъ расширенія этого канала. Подобное мнѣніе однако удерживалось весьма недолго. Болѣе точныя наблюденія выяснили, что чаще всего ненормальныя полости лежатъ внѣ центрального канала, что нерѣдко не вступаютъ съ нимъ ни въ какое соединеніе, существуютъ совершенно самостоятельно и что даже присутствіе на ихъ стѣнкахъ эндотелиального слоя еще не всегда говоритъ въ пользу происхожденія на счетъ канала. Такимъ образомъ пришлось различать случаи гидроміэліи или расширенія центрального канала и сирингоміэліи въ собственномъ смыслѣ.

Но какимъ же путемъ могутъ происходить послѣдніе?

Здѣсь между авторами до сихъ поръ еще нѣтъ полного согласенія. Одни полагаютъ, что ненормальныя полости обыкновенно развиваются на почвѣ усиленнаго развитія нейроглии, на почвѣ гліоматоза, который въ свою очередь можетъ быть двоякаго характера: или мы имѣемъ передъ собою новообразование въ тѣсномъ смыслѣ этого слова или же гліоматозъ—результатъ воспалительнаго процесса; въ первомъ случаѣ зачатки страданія нерѣдко являются врожденными, во второмъ оно иногда бываетъ тѣсно связано съ различными хроническими пораженіями спинного мозга и его оболочекъ. Другіе наблюдатели возникновеніе ненормальныхъ полостей

ставятъ въ зависимость отъ гнѣздъ кровоизліянія и размяченія; третьи, какъ причину сирингоміаліи, рассматриваютъ міаэлитическій процессъ, развившійся вблизи центрального канала и повлекшій вслѣдъ за собою закупорку сосудовъ, питающихъ сѣрое вещество. Иные указываютъ, по крайней мѣрѣ по отношенію къ отдѣльнымъ случаямъ, на увеличеніе внутрочерепного давленія, какъ на фактъ, который можетъ обусловить застой крови въ спинномъ мозгу съ послѣдующимъ отекомъ ткани послѣдняго и дальнѣйшими его послѣдствіями. Большинство современныхъ клиницистовъ, наконецъ, принимаетъ, что причины образованія сирингоміаэлитическихъ полостей весьма разнообразны и что совершенно различные по своему характеру патологическіе процессы могутъ вести къ одинаковому результату.

Таковы главнѣйшіе взгляды, высказанные на природу страданія. Я не буду останавливаться на нихъ подробнѣе, оставляя за собою право коснуться этого вопроса въ дальнѣйшемъ изложеніи, а теперь скажу нѣсколько словъ о клинической картинѣ болѣзни.

Тщательный клиническій анализъ выяснилъ, что общую характеристику сирингоміаліи набросать въ высокой степени трудно: до такой степени разнообразны составляющіе ее симптомы. Иногда образованіе полостей не отражается при жизни сколько-нибудь замѣтно ничѣмъ и мы при вскрытіи находимъ ихъ совершенно неожиданно; въ другихъ случаяхъ даже незначительной величины полость даетъ о себѣ знать весьма ощутительнымъ образомъ. Самые основные признаки болѣзни, указанные Schultze и Kahler'омъ, могутъ представлять существенныя видоизмѣненія: то мы не встрѣчаемъ и слѣда атрофіи, то кожная чувствительность оказывается очень мало нарушенной, то она уничтожена во всѣхъ своихъ видахъ; нерѣдко картину болѣзни осложняютъ явленія спастическаго паралича или сухотки спинного мозга и т. д. и т. д.

Однимъ словомъ, знакомясь съ современнымъ состояніемъ ученія о сирингоміаліи, не трудно придти къ убѣжденію, что

въ основѣ болѣзни могутъ лежать процессы весьма различнаго характера и что образованіе полостей само по себѣ вовсе не играетъ такой существенной роли, какъ это думали прежде; существенно и важно здѣсь уничтоженіе нервныхъ элементовъ въ извѣстномъ опредѣленномъ участкѣ сѣраго вещества спинного мозга, а не способъ и не причина ихъ гибели. Анатоми-патологическое изслѣдованіе показываетъ, что ареной, на которой прежде всего разыгрывается процессъ при сирингоміэліи, является сѣрая задняя спайка; затѣмъ обыкновенно заболѣваютъ столбы Кларка и задніе рога; послѣ нихъ поражаются задніе бѣлые столбы. Сравнительно рѣдко страдаетъ передняя спайка, рѣдко заболѣваніе охватываетъ и передніе бѣлые столбы, но за то очень часто оно, распространяясь, переходитъ на сѣрое вещество одного или обоихъ переднихъ роговъ. Такое одвообразіе въ первичной локализациі пораженія, съ одной стороны, и различіе въ обширности занятой имъ въ отдѣльныхъ случаяхъ территоріи, съ другой, даетъ намъ возможность легко объяснить какъ характеръ основныхъ клиническихъ чертъ страданія, такъ и вариациі второстепенныхъ деталей: занимая тѣ или инныя области сѣраго и бѣлаго вещества и уничтожая тамъ нервные элементы, процессъ вмѣстѣ съ этимъ, конечно, долженъ нарушать и соотвѣтствующія функціи органа. Такъ какъ однако излюбленными для пораженія мѣстами являются чаще всего опредѣленные участки спинного мозга, то поэтому съ клинической стороны различаютъ нѣсколько видовъ сирингоміэліи. Наиболѣе замѣчательнымъ изъ нихъ слѣдуетъ назвать типъ Morvan'a.

Dr. Morvan въ 1883 году ¹⁾ описалъ своеобразную клиническую картину, главнѣйшими особенностями которой онъ считаетъ: множественныя ногтобды (paraniritia), ослабленіе или уничтоженіе каждой чувствительности, парезъ и атрофію мышцъ и ограниченіе послѣдней

¹⁾ Gazette hebdomadaire. 1883.

главнымъ образомъ областью thenar, hypothenar, а также межкостныхъ мышцъ ручной кисти. Посвятивъ разработкѣ замѣченнаго имъ симптомокомплекса нѣсколько изслѣдованій, Морванъ прежде всего категорически отрицалъ тождественность его съ сирингоміаліей, причѣмъ опирался главнымъ образомъ на характеръ расстройства кожной чувствительности: при сирингоміаліи тактильная чувствительность обыкновенно сохранена, при болѣзни Морван'а она представляется, по автору, уничтоженною, наравнѣ съ температурной и болевою. Сверхъ того, Морванъ подчеркиваетъ, что при сирингоміаліи трофическія расстройства никогда не выступаютъ такъ рѣзко.

Патолого-анатомическія изслѣдованія вначалѣ подтвердили было взгляды Морван'а. Сначала Gohlaut, а потомъ Monod и Romboul открыли въ наблюдавшихся ими случаяхъ измѣненія соотвѣтствующихъ нервовъ (neuritis hypertrophica), которымъ, а не пораженіемъ спинного мозга, и склонны были объяснить всю клиническую картину. Многие французскіе невропатологи, какъ напр. Prouff, Grasset и вначалѣ Charcot, также высказались въ пользу мнѣнія Морван'а. Однако послѣднее не замедлило встрѣтить и весьма вѣскія возраженія. Такъ, Roth и Bernhardt рѣшительно заявили, что между сирингоміаліей и болѣзью Морван'а нѣтъ существенной разницы. Bernhardt показалъ, что симптомы, которые Морванъ считаетъ характерными для описаннаго имъ страданія, напр. трофическія расстройства, измѣненіе позвоночника, уничтоженіе тактильной чувствительности, что всѣ эти явленія очень часто можно наблюдать и при сирингоміаліи; что же касается пораженія периферическихъ нервовъ, то, по Bernhardt'у, оно встрѣчается одинаково въ обоихъ случаяхъ, представляя лишь осложненіе основного страданія.

Окончательное рѣшеніе однако этотъ вопросъ нашель себя только тогда, когда въ достаточномъ количествѣ скопился патолого-анатомическій матеріалъ. Joffroy и Achard, Prouff и др. при вскрытіи лицъ, у которыхъ была констатирована болѣзнь Морван'а, нашли въ спинномъ мозгу тѣ же

картины, какія считаются характерными для сирингоміэліи. Но особенно убѣдительною здѣсь является работа Hoffmann'a ¹⁾). Опираясь на богатую казуистику, Hoffmann пришелъ къ заключенію, что во всѣхъ случаяхъ оказывались пораженными задніе рога и что заболѣваніе периферическихъ нервовъ совсѣмъ не необходимо для симптомокомплекса Morvan'a. По Hoffmann'у, болѣзнь Morvan'a отъ сирингоміэліи анатомически отличается такъ же мало, какъ и клинически.

Итакъ, на болѣзнь Morvan'a мы должны смотрѣть, какъ на разновидность сирингоміэліи. По крайней мѣрѣ къ такому выводу приходитъ вывѣ большинство клиницистовъ, не исключая и покойнаго Charcot, который въ позднѣйшихъ лекціяхъ рѣзко измѣнилъ свой первоначальный взглядъ на это заболѣваніе.

Но не слѣдуетъ упускать изъ виду, что картины, въ высшей степени напоминающія болѣзнь Morvan'a, могутъ встрѣчаться еще при одномъ страданіи, именно при *lepra nervosum*. Zambaco Racha ²⁾ въ Бретани—мѣстности, гдѣ и было описано большинство случаевъ Морвановой болѣзни, нашелъ цѣлыя гнѣзда лепры и, изслѣдуя прокаженныхъ, констатировалъ всѣ тѣ симптомы, которые считаются характерными для первой; въ нѣкоторыхъ случаяхъ пришлось даже измѣнить діагнозъ, такъ какъ удалось открыть специфическія бациллы. Опираясь главнымъ образомъ на результаты, полученные Zambaco и подтвержденные нѣкоторыми изъ позднѣйшихъ наблюдателей, Schlesinger ³⁾ недавно высказалъ положеніе, что симптомокомплексъ Morvan'a можетъ съ одинаковымъ правомъ указывать и на проказу и на сирингоміэлію. Другіе авторы идутъ еще далѣе. Напомню для примѣра работу Prus'a ⁴⁾, который категорически заявляетъ, что сирин-

¹⁾ Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, 1892.

²⁾ Des lepreux de la Bretagne 1892.

³⁾ Die Syringomielie. 1895.

⁴⁾ Die Morvan'sche Krankheit. Arch. f. Psych. XXVII, 3.

гоміалія и lepra въ сущности—одно и тоже страданіе. Правда, такіе взгляды далеко не раздѣляются всѣми. Hoffmann въ указанномъ выше изслѣдованіи горячо оспариваетъ мысль разсматривать сирингоміалію, какъ разновидность проказы; существенное различіе между первой и второй онъ видитъ прежде всего въ томъ, что при сирингоміаліи первично поражается спинной мозгъ, при лепрѣ же—периферическіе нервы. Однако, принимая во вниманіе, что клиническія картины проказы отличаются паразитическимъ разнообразіемъ, уже аргюіи легко допустить, насколько ненадежнымъ въ отдѣльныхъ случаяхъ можетъ оказаться основное положеніе Hoffmann'a. Вопросъ объ отношеніи проказы къ сирингоміаліи послужилъ темой для нѣсколькихъ докладовъ на послѣднемъ международномъ съѣздѣ въ Москвѣ; но авторы ихъ, всѣ отстаивая права сирингоміаліи, какъ самостоятельнаго страданія, тѣмъ не менѣе старательно уклонялись отъ категорическаго рѣшенія поставленной имъ задачи. Такъ, проф. Schultze выразился слѣдующимъ образомъ: „вліянія инфекціонныхъ болѣзней нельзя исключить, но нѣтъ причины придавать особое значеніе проказѣ“. Schlesinger высказалъ убѣжденіе, что до сихъ поръ анатомическимъ путемъ не доказана связь проказы и сирингоміаліи, клиническое же сходство не даетъ еще права отождествлять обѣ болѣзни. Вообще, если вопросъ о тѣсной связи сирингоміаліи и болѣзни Morgan'a долженъ считаться окончательно рѣшеннымъ, то далеко нельзя сказать того же относительно лепры и сирингоміаліи, и только нѣкоторыми современными наблюдателями выставляется на видъ, что въ типичныхъ случаяхъ клиническая картина обоихъ страданій представляетъ существенныя различія (См. докладъ Jeanselme'a въ Парижскомъ Медицинскомъ Обществѣ въ засѣданіи 30 іюня 1897 г.).

Однако я совсѣмъ не имѣю въ виду дать Вамъ сегодня систематическій очеркъ ученія о сирингоміаліи; ограничусь поэтому уже сдѣланными общими замѣчаніями и перейду къ нашей больной.

Если Вы припомните результаты объективнаго изслѣдованія, изложеніемъ которыхъ я началъ сегодняшнюю бесѣду, и примите во вниманіе данныя анамнеза, то, конечно, безъ труда согласитесь съ моимъ діагнозомъ, что мы имѣемъ дѣло съ болѣзью Morgan'a, resp. съ однимъ изъ видовъ сирингоміэліи.

Однако вашъ случай обладаетъ нѣкоторыми своеобразными особенностями, вполне заслуживающими, чтобы на нихъ остановиться нѣсколько долѣе.

Прежде всего мы отмѣтили у больной яркіе слѣды физическаго недоразвитія, инфантизмъ. Спрашивается, въ какомъ отношеніи находится это недоразвитіе къ сирингоміэліи? Имѣется ли тутъ чисто случайное совпаденіе или быть можетъ слѣдуетъ допустить болѣе тѣсную связь?

Gowers одинъ изъ первыхъ высказалъ мысль, что сирингоміэлія всегда развивается на почвѣ врожденной аномаліи въ строеніи спинного мозга. „Гдѣ бы полости сирингоміэліи ни имѣли свое мѣсто, какія бы вторичныя измѣненія ни встрѣчались въ ткани мозга, во всякомъ случаѣ эти полости явленіе врожденное, такъ какъ окружающая ихъ ненормальная ткань есть остатокъ эмбриональной, изъ которой образовался мозгъ“, говоритъ Gowers. Во всей своей исключительности такой взглядъ, конечно, не могъ существовать долгое время, но по отношенію къ самой обширной группѣ сирингоміэліи, которая основой своей имѣетъ гліоматозъ, мнѣніе Gowers'a нашло себѣ многочисленныхъ сторонниковъ и въ настоящее время можетъ считаться безусловно доказаннымъ. Такъ, еще Hoffmann въ своей монографіи выразилъ глубокое убѣжденіе, что въ большей части случаевъ сирингоміэліи почвой и исходнымъ пунктомъ развитія болѣзненнаго процесса являются аномаліи развитія, которыя состоятъ въ томъ, что позади центрального канала остаются гнѣзда зародышевой ткани. По Allan Starr'у, образованіе полостей въ спинномъ мозгу также можетъ зависѣть отъ прирожденныхъ уродствъ. Докладчики на Мос-

ковскомъ Международномъ Съѣздѣ по вопросу о сирингомієліи, Schlesinger и Schultze, единогласно высказались въ томъ смыслѣ, что въ развитіи болѣзни очень часто играютъ важную роль пороки развитія, въ связи съ которыми могутъ возникать центральный гліоматозъ и первичные гліозы съ образованіемъ полостей, и это положеніе всецѣло подтверждается многочисленной казуистикой какъ прежняго, такъ и недавняго времени.

Итакъ, мы должны считать прочно установленнымъ тотъ фактъ, что врожденные пороки развитія спинного мозга predisposing къ заболѣванію сирингомієліей. Съ этой точки зрѣнія инфантизмъ у нашей больной получаетъ вполне определенное значеніе: указывая на неблагоприятныя вліянія, при которыхъ совершалось развитіе организма, онъ даетъ право допустить, что вредные моменты отразились также и на нервной системѣ, что, вѣроятно, строеніе и спинного мозга представляетъ такія отклоненія отъ нормы, которыя потомъ явились достаточно удобной почвой для возникновенія болѣзни, — предположеніе тѣмъ болѣе возможное, что начало послѣдней относится къ очень раннему возрасту.

Въ самомъ дѣлѣ, первые признаки страданія больная замѣтила, когда ей было только 16 лѣтъ, у насъ же есть основаніе думать, что оно возникло гораздо ранѣе, именно на 10-мъ году жизни. Говоря такъ, я имѣю въ виду многочисленные островки рубцовой ткани, которыя мы видимъ на груди больной. Я уже указывалъ Вамъ на строго симметричное расположеніе ихъ и упоминалъ, что они явились, какъ результатъ нагноенія, возникшаго безъ всякаго внѣшняго повода. Эти факты невольно наводятъ на мысль, что здѣсь мы имѣемъ дѣло съ трофическимъ разстройствомъ, которое, подобно ногтоѣдѣ, обуславливалось заболѣваніемъ спинного мозга. И въ такой гипотезѣ нѣтъ ничего невѣроятнаго. Еще Charcot въ одной изъ своихъ лекцій высказалъ убѣжденіе, что хотя намъ пока въ точности неизвѣстны результаты пораженія задней спайки, но, какъ показываетъ патологическая анатомія,

ее можно считать областью, страданіе которой обнаруживается между прочимъ измѣненіями кожи и подкожной клѣтчатки. Если же нагноеніе въ подкожной клѣтчаткѣ верхней грудной области мы можемъ объяснить пораженіемъ задней спайки, т. е. той территоріи, съ которой именно и начинается сирингоміэлитическій процессъ, то особенность нашего случая сводится лишь на необычную высоту локализациі процесса, легко впрочемъ допустимую при всѣмъ извѣстномъ разлитомъ его характерѣ.

Но въ наблюдаемой нами клинической картинѣ есть еще одна черта, на которую я бы особенно хотѣлъ обратить Ваше вниманіе.

Изслѣдуя кожную чувствительность, мы убѣдились, что на ряду съ уничтоженіемъ чувства боли въ области обоихъ предплечій у нашей больной здѣсь же рѣзко ослаблена чувствительность къ теплу, тогда какъ чувствительность къ холоду, напротивъ, представляется очень усиленной, по крайней мѣрѣ на кистяхъ рукъ. Другими словами, въ одномъ и томъ же районѣ мы констатировали гиперѣстезію къ холоду и анѣстезію къ теплу—фактъ, который далеко не можетъ быть названъ обыденнымъ. Дѣйствительно, если Вы познакомитесь съ описаніями клинической картины сирингоміэліи, то найдете, что авторы единогласно указываютъ на одновременное и параллельное ослабленіе или уничтоженіе всѣхъ термическихъ ощущеній, какъ на одинъ изъ характерныхъ симптомовъ страданія. Болѣе того, наблюденіе показываетъ, что чувство тепла и чувство холода, представляя весьма частыя нарушенія при самыхъ разнородныхъ заболѣваніяхъ нервной системы, какъ общее правило, страдаютъ въ одинаковомъ направленіи. Въ нашемъ случаѣ мы встрѣтились съ явленіемъ прямо противоположнымъ, совершенно аналогичнаго которому я не могъ найти въ доступной для меня литературѣ сирингоміэліи. Говорю „совершенно аналогичнаго“, такъ какъ въ отдѣльныхъ описаніяхъ изрѣдка упоминается о томъ, что оба термическія чувства измѣнены не въ одинаковой степени. Такъ, Schlesinger въ своемъ трудѣ о сирингоміэліи отмѣчаетъ, что

иногда у больных не удается вызвать ощущенія тепла или холода, такъ что на термическія раздраженія обоихъ видовъ получается всегда результатъ одного качества. Déjègine наблюдалъ больного, который очень отчетливо воспринималъ всѣ ощущенія холода и вполне точно дифференцировалъ ихъ и въ тоже время вмѣсто тепловыхъ ощущеній получалъ только тактильныя. Въ случаѣ Remak'a чувство тепла представлялось крайне ослабленнымъ при безусловномъ сохраненіи чувства холода; подобное наблюденіе удалось сдѣлать и Schlesinger'у. Но факты, указывающіе на раздѣльное пораженіе температурныхъ чувствъ, очень рѣдки; тѣмъ болѣе вниманія заслуживаетъ поэтому наша больная, у которой въ одной и той же области чувства тепла и холода измѣнены въ диаметрально противоположномъ направленіи. Такую особенность логически можно объяснить только при одномъ условіи: если мы допустимъ, что раздраженія, вызываемыя тепломъ и холодомъ, проводятся, по крайней мѣрѣ въ спинномъ мозгу, по различнымъ путямъ. Но имѣемъ ли мы право при настоящемъ состояніи нашихъ свѣдѣній о строеніи и функціяхъ нервной системы сдѣлать такое предположеніе?

Обратимся за отвѣтомъ на эти вопросы къ спеціальной литературѣ.

Въ физиологіи мы прежде всего встрѣчаемъ указанія, что существуютъ весьма вѣскія данныя признавать особые периферическіе аппараты, назначенные для принятія раздраженій или только тепломъ, или только холодомъ. Blix ¹⁾ убѣдился, что при помощи слабого индуктивнаго тока въ нѣкоторыхъ областяхъ кожной поверхности вызывается лишь ощущеніе тепла, въ другихъ — ощущеніе холода. Nagel ²⁾ показалъ, что соединительная оболочка глазъ нечувствительна къ тепловымъ

¹⁾ Experimentelle Beiträge zur Lösung der Frage über die spezifische Energie der Hautnerven. Zeitschrift f. Biologie. Bd. XX. Въ самое послѣднее время выводы Blix'a были всецѣло подтверждены Sidney Allrutz'емъ (см. Revue neurolog., 1898. № 2).

²⁾ Die Sensibilität der Conjunctiva und Cornea. Pflüger's Archiw. Bd. 59.

раздраженіямъ, тогда какъ ощущеніе холода на ней возникаетъ легко; наоборотъ, на *glans penis* совершенно отсутствуетъ чувствительность къ холоду. Всѣ эти и подобные имъ факты заставляютъ думать, что нѣкоторыя области нашего тѣла обладаютъ физиологической анестезіей къ извѣстнаго рода термическимъ раздраженіямъ, иными словами, что онѣ лишены соотвѣтствующихъ периферическихъ аппаратовъ. Отсюда слѣдуетъ, что раздраженія тепломъ и холодомъ воспринимаются особыми концевыми приборами. Но этого мало. Есть основанія утверждать, что и въ периферическихъ нервныхъ стволахъ температурныя раздраженія обоихъ видовъ также проводятся особыми волокнами. Извѣстный Лозанскій физиологъ, А. Herzen ¹⁾, еще въ 1885 году сдѣлалъ наблюденіе слѣдующаго рода: сдавливая *n. ischiadicus*, онъ замѣтилъ при этомъ, что чувствительность къ холоду и теплу исчезаетъ не одновременно; ощущеніе холода пропадаетъ уже вначалѣ сдавливанія вмѣстѣ съ тактильнымъ ощущеніемъ; способность чувствовать тепло и боль теряется лишь позднѣе, при дальнѣйшемъ продолженіи опыта. Желая, далѣе, провѣрить, что ощущенія тепла и холода доходятъ до нервныхъ центровъ дѣйствительно по различнымъ путямъ, Herzen опредѣлилъ, какой промежутокъ времени необходимъ для того, чтобы прикосновеніе тѣла индифферентной температуры вызвало реакцію, принявъ этотъ срокъ за единицу и затѣмъ вычислилъ время реакціи при раздраженіи тепломъ и холодомъ. Оказалось, что время реакціи для холода вдвое, а для тепла втрое болѣе, чѣмъ для индифферентной температуры; другими словами, что ощущенія тепла проводятся къ головному мозгу медленнѣе, чѣмъ ощущенія холода. Что же касается того факта, что тепловыя ощущенія пропадаютъ всегда вмѣстѣ и одновременно съ болевыми, а холода съ тактиль-

¹⁾ Ueber die Spaltung des Temperatursinnes in zwei gesonderte Sinne. Pflüger's Arch. Bd. 38. 1885.

ными, то онъ приводитъ Herzen'a къ убѣжденію, что волокна, назначенныя для проведенія холода, въ спинномъ мозгу лежатъ рядомъ съ путями тактильныхъ ощущеній (въ заднихъ столбахъ), а проводящія тепло—вмѣстѣ съ проводящими боль (въ сѣромъ веществѣ, по Herzen'у). Наконецъ, на основаніи опытовъ съ перерѣзкой головного мозга, Лозаннскій профессоръ заключаетъ, что и въ этомъ отдѣлѣ нервной системы центры тактильныхъ ощущеній и холода лежатъ въ одной и той же территоріи коры (въ gyrus sigmoideus).

Изслѣдованія Herzen'a такимъ образомъ категорически устанавливають, что чувство температуры состоитъ изъ двухъ чувствъ совершенно независимыхъ одно отъ другого, какъ въ физиологическомъ, такъ и въ анатомическомъ отношеніяхъ. Этотъ выводъ, по крайней мѣрѣ въ основныхъ чертахъ, встрѣтилъ себѣ поддержку въ работѣ Goldscheider'a ¹⁾, который провѣрялъ опыты Herzen'a съ сдавливаніемъ нервовъ, пришелъ къ такимъ же результатамъ и сверхъ того подтвердилъ ихъ новыми данными; изслѣдуя чувствительность кожи при пониженіи ея температуры, Goldscheider убѣдился, напр., что при 17—18° С наступаетъ безусловная нечувствительность къ холоду, тогда какъ тепловыя раздраженія воспринимаются еще отчетливо.

Хотя факты, установленные названными выше авторами, заставили большинство физиологовъ признать, что термическое чувство состоитъ изъ двухъ обособленныхъ чувствъ, тѣмъ не менѣе эта глава физиологіи далеко не можетъ быть названа разработанной сколько-нибудь удовлетворительно и одной изъ главнѣйшихъ причинъ такого положенія вопроса слѣдуетъ считать крайнюю затруднительность изслѣдованія. Если наблюдатель-экспериментаторъ еще въ состояніи изучать температурныя раздраженія, получаемыя периферическимъ аппаратомъ, если у него еще есть возможность убѣдиться, что эти

¹⁾ Zur Dualität des Temperatursinnes. Pflüger's Arch. 1886.

раздраженія въ нервныхъ стволахъ проводятся по различнымъ волокнамъ, то по отношенію къ центральной нервной системѣ методы, какими онъ располагаетъ, оказываются слишкомъ грубыми; въ спинномъ мозгу, гдѣ термическіе пути расположены въ узко ограниченной территоріи, ему приходится поэтому считаться преимущественно съ наблюденіями косвеннаго характера. Такъ, опираясь на одновременное исчезновеніе чувства холода и прикосновенія, съ одной стороны, а чувства боли и тепла—съ другой, фізіологи допускаютъ, что и спинномозговые пути должны располагаться соотвѣтственнымъ образомъ; на этомъ основаніи прежде, когда думали, что чувство боли проводится сѣрымъ веществомъ, здѣсь локализовали и проводники для тепла; въ настоящее время, когда опыты и наблюденія привели къ мысли, что волокна, проводящія боль, заложены въ боковыхъ столбахъ, пути, несущіе тепловыя раздраженія къ головному мозгу, помѣщаются уже въ этой области.

Съ еще большими затрудненіями встрѣчаются попытки опредѣлить термическіе центры въ корѣ головного мозга. Мы видѣли выше, что Herzen совершенно обособлялъ обѣ системы проводниковъ температурнаго чувства, начиная съ периферіи и оканчивая корой. Въ недавнее время появилась работа М. Dessoir'a ¹⁾, гдѣ авторъ старается доказать, что корковымъ центромъ для обоого рода температурныхъ ощущеній въ нижнихъ конечностяхъ является одна опредѣленная область коры, съ цѣлостью которой тѣсно связана возможность ощущать тепло и холодъ въ соотвѣтствующей ногѣ; отсюда онъ склоненъ заключить, что такъ какъ мозговой процессъ, необходимый для происхожденія термическихъ ощущеній, развивается въ одномъ и томъ же отдѣлѣ коры, то, по всей вѣроятности, существуетъ одно термическое чувство, имѣющее только два качества.

¹⁾ Ueber die centralen Organe für die Temperaturempfindungen der Extremitäten. Arch. f. Anatom. und Physiol. 1893.

Такая неполнота и неопредѣленность нашихъ свѣдѣній объ одной изъ элементарнѣйшихъ функцій нервной системы можетъ быть устранена только при одномъ условіи—если на помощь физиологамъ придутъ клиницисты. Вотъ почему факты, подобные тому, съ какимъ мы встрѣтились сегодня, обладаютъ высокой научной цѣнностью: наше наблюдение категорически указываетъ, что существуютъ два особыхъ чувства—чувство тепла и чувство холода—и что проводники ихъ, по крайней мѣрѣ въ спинномъ мозгу, лежатъ раздѣльно. Но можетъ быть Вы меня спросите: если это такъ, то почему же случаи диссоциированнаго пораженія термическаго чувства столь поразительно рѣдки, почему, напр., въ клинической картинѣ сирингоміэліи какъ чувство тепла, такъ и холода представляются измѣненными обыкновенно въ одинаковомъ направленіи?

Отвѣтить на этотъ вопросъ легко: территоріи, занятая въ спинномъ мозгу проводниками термическихъ ощущеній, находятся въ столь близкомъ сосѣдствѣ, что патологическій процессъ по большей части захватываетъ ихъ одновременно; не подлежитъ однако сомнѣнію, что если бы мы имѣли возможность наблюдать самыя начальныя стадіи болѣзни, то съ раздѣльнымъ пораженіемъ термическаго чувства встрѣчались бы несравненно чаще. Въ нашемъ случаѣ, правда, мы имѣемъ дѣло съ уже далеко зашедшимъ страданіемъ, но онъ вообще не можетъ считаться типичнымъ, такъ какъ патологическій процессъ здѣсь шель далеко необычнымъ путемъ; на это указываетъ между прочимъ и отстающая отъ нормы локалізація трофическихъ измѣненій, и очень раннее ихъ появленіе, и замѣчательная медленность всего хода болѣзни.