

Изъ клиники нервныхъ и душевныхъ болѣзней проф. А. Е. Щербака (Варшава).

Къ казуистикѣ прогрессивной мышечной атрофіи.

Д-ра медицины И. С. Брегмана,

ординатора клиники.

Среди болѣзней, возбуждающихъ къ себѣ особенно живой интересъ со стороны нейропатологовъ, одно изъ первыхъ мѣстъ занимаетъ мышечная атрофія. Принимая вмѣстѣ съ большинствомъ авторовъ подраздѣленіе этого страданія на міо-и міэлопатическую форму, мы встрѣчаемся въ отдѣльныхъ случаяхъ съ разнообразными затрудненіями. Съ анатомо-патологической точки зрѣнія, значеніе такого подраздѣленія подрываетъ то обстоятельство, что различие въ измѣненіяхъ мышцъ при той и другой формѣ страданія по новѣйшимъ изслѣдованіямъ оказывается весьма незначительнымъ, и потому постановка дифференціального диагноза на основаніи только анатомическихъ измѣненій является невозможной; съ другой стороны, все больше накапляется случаевъ, где наряду съ т. н. міопатическими измѣненіями мышечныхъ волоконъ были найдены въ большей или меньшей степени выраженные измѣненія въ гангліозныхъ клѣткахъ переднихъ роговъ и въ периферическихъ нервахъ. Клиническое наблюденіе со своей стороны показало, что нельзя придавать большого значенія отдѣльнымъ симптомамъ мышечной спинальной и міопатической атрофіи и что слѣдуетъ имѣть всегда въ виду всю картину болѣзни. Иногда мы имѣемъ дѣло съ атрофіей смѣшанного характера, такъ что нельзя такие случаи

отнести въ всякаго сомнѣнія къ одной изъ указанныхъ двухъ главныхъ формъ.

Я позволю себѣ сообщить нѣсколько случаевъ этого страданія, пользовавшихъ мною въ клинике нервныхъ болѣзней. У первого больного страданіе имѣло характеръ т. н. „переходныхъ“ случаевъ, о которыхъ только-что было сказано; у остальныхъ больныхъ мы имѣли дѣло несомнѣнно съ *dystrophia musculorum progressiva*, отличавшейся однако отъ обыкновенныхъ формъ нѣкоторыми особенностями.

I случай. Василій Ш..., 53 лѣтъ (fig. 1, 2), поступилъ въ клинику 30. I. 96. Болѣзнь его началась 5—6 лѣтъ тому назадъ постепеннымъ ослабленіемъ верхнихъ конечностей. Около 4 лѣтъ тому назадъ больной поѣхалъ по поводу своей болѣзни въ С.-Петербургъ, гдѣ, по его словамъ, поставленъ былъ діагнозъ спинной сухотки (должно быть, мышечной спинной атрофіи?). Сначала слабость была выражена на правой сторонѣ особенно на ладони и пальцахъ; на лѣвой сторонѣ движенія пальцевъ были совершенно свободны, но подниманіе всей конечности въ плечевомъ суставѣ затруднено. Слабость постепенно возрастала, въ особенности въ послѣдніе годы. Болей и парестезій въ пораженныхъ конечностяхъ не было, лишь когда больной ложился на бокъ, онъ чувствовалъ боль въ плечевомъ суставѣ, особенно правой стороны. Пораженные страданіемъ участки тѣла значительно исхудали. Въ нижнихъ конечностяхъ больной не замѣтилъ никакого ослабленія силы: онъ еще теперь въ состояніи пройти большое разстояніе (около 10 verstъ) безъ малѣйшей усталости. Точно также стояніе не затрудняетъ его никакъ, но сидѣть безъ опоры сзади больному очень трудно: дольше нѣсколькихъ минутъ онъ не въ состояніи этого сдѣлать. Поддерживаніе головы при сидѣніи для больного излишне.

Въ лежачемъ положеніи больному нѣсколько трудаѣшь дышать.

Больной уже давно отличался сильной раздражительностью; со времени начала описываемаго страданія раздражительность его еще болѣе усилилась. Головной боли и головокруженія не было.

Отецъ больного умеръ 10 лѣтъ тому назадъ на 89 году жизни, отливался психическимъ и физическимъ здоровьемъ. Мать больного дожила до 70 года жизни, никогда ничѣмъ не болѣла. Изъ 15 человѣкъ родни—13 умерло въ очень молодомъ возрастѣ отъ неизвѣстныхъ больному причинъ. Одна сестра умерла недавно въ послѣродовомъ періодѣ, дѣти ея вполнѣ здоровы; другая сестра въ живыхъ и вполнѣ здоровы.

У отца нашего больного было 5 человѣкъ братьевъ. Всѣ они были весьма нервны: одинъ померъ отъ душевной болѣзни, протекавшей съ сильно возбужденіемъ состояніемъ; у другого была слабоумная дочь и сынъ, страдавший эпилепсіей, тоже слабоумный. Послѣдній скончался на 30 году жизни, слабоумная дочь была, будто бы, неповоротлива и слаба.

руками; подробностей о ея страданій больной не знаетъ. У третьяго дяди больного сынъ страдаетъ периодически появляющимся психозомъ: исполняя вполнѣ исправно должность чиновника, онъ въ припадкѣ психоза оставляетъ свою должностъ, избѣгаетъ родні, носить разорванную одежду, не моется, ходить по кабакамъ, напивается до пьяна и просить милостыни; остальные сыновья этого дяди здоровы. Наконецъ, одинъ изъ двоюродныхъ братьевъ больного страдаетъ нервной болѣзнью, вслѣдствіе которой голова у него постоянно наклонена въ сторону.

Нашъ больной 23-хъ лѣтъ отъ рода женился; жена его померла 20 лѣтъ тому назадъ, осталось отъ этого брака 5 человѣкъ дѣтей, вполнѣ здоровыхъ. Воспитаніе дѣтей стоило больному большинѣ трудностей и тяжелыхъ заботъ. Кромѣ легкаго тифа на 20-мъ году жизни больной не страдалъ никакой тяжелой болѣзнью. Уже издавна больной отличается большой наклонностью къ фурункулезу.

На 22-мъ году жизни больной несъ вмѣстѣ съ другими тѣло покойнаго друга, послѣ чего у него появились боли въ плечахъ, повторявшіяся много лѣтъ спустя приступами, то въ одномъ плечѣ, то въ другомъ, то въ обоихъ одновременно. Со временемъ появленія слабости въ рукахъ приступы болѣй больше не повторялись.

St. praesens. Больной высокаго роста, умѣреннаго тѣлосложенія и нѣсколько плохого питанія. При осмотрѣ обнаженнаго тѣла тотчасъ бросается въ глаза далеко зашедшая атрофія верхніхъ конечностей. На лѣвой сторонѣ рука обыкновено въ положеніи пронації и флексії, пальцы слегка согнуты во всѣхъ фалангахъ, большой палецъ отведенъ съ согнутой ногтевой и отогнутой основной фалангами. *Thenar* и *hypothenar* слажены; первый межкостный промежутокъ сильно выраженъ (вналый). На тыльной сторонѣ кисти находится овальной формы опухоль, легко подвижная, безболѣзная при ощупываніи (*Ganglion* сухожильныхъ влагалищъ).

Лѣвое предплечье приблизительно нормальнаго обтеса, между тѣмъ какъ верхнее плечо явственно атрофировано. Надплечье угловато съ явственными костными выступами—*spina scapulae*, *acromion*, *caput humeri*. Подъ акроміальнымъ отросткомъ сильно выраженное уплощеніе (на рис. 1), контуры здѣсь вогнуты. Лѣвая лопатка стоитъ выше, чѣмъ правая, и приближена къ средней линіи тѣла; внутренній край ея отстаетъ отъ грудной клѣтки, но идетъ почти параллельно къ позвоночному столбу. *Fossa suprare infraspinata* сильно выражены; контуры т. *cucullaris* ясно выдаются. Что касается активныхъ движенийъ, то отведеніе и разгибание большого пальца больной производить довольно хорошо и съ сохраненною силой; аддукція же этого пальца затруднена; хуже всего производить больной сгибание и противопоставленіе: больной можетъ привести большой палецъ въ соприкосновеніе только съ 4-мъ пальцемъ. Ногтевая фаланга большого пальца согнута. Больной свободно разгибаетъ малый палецъ, но не въ состояніи его отвести. Остальныхъ пальцевъ больной не можетъ разогнуть, флексію 2-й и 3-й фалангъ продѣлываетъ хорошо. Разведеніе пальцевъ возможно для больного только на прочной подкладкѣ (при пассивномъ выпрямленіи ихъ). Сложить руку въ кулакъ больному трудно вслѣдствіе недостаточной

флексіі большого пальца; согнутые пальцы въ состояніи противостоять значительной силѣ. Разгибание кисти выше уровня предплечья больной производить съ трудомъ и безсилно, причемъ здѣсь, какъ и при другихъ движеніяхъ, появляется сопутствующее движение въ формѣ сильного разгибания большого пальца. Сгибание кисти происходит лучше, но также слабо. Супинація и пронація довольно легко выполняются больнымъ, лучше однако при согнутой въ локтѣ конечности, чѣмъ при разогнутой. Активное сгибание локтя невозможно, выпрямление же больной производить даже при сопротивлении. Отвести руку въ сторону больной почти не въ состояніи, кпереди же и кзади больной поднимаеть руку въ весьма незначительной степени и притомъ сильно поднимаеть одновременно соотвѣтственную лопатку.

Правая верхняя конечность находится въ пронаціи, въ положеніи среднемъ между разгибаниемъ и сгибаниемъ. Пальцы выпрямлены, большей налецъ отведенъ. Thenar и hypothenar атрофированы, ладонь совершенно плоска (Affenhand); тыльная сторона кисти въ профилѣ представляется согнутой. Предплечье сильно атрофировано, гораздо меньшіе видна атрофія на верхнемъ плечѣ. Надплечье угловато и находится гораздо ниже, чѣмъ на лѣвой сторонѣ. M. scutellaris совершенно не выдается; при осмотрѣ большого сзади видна вся ключица. Лопатка далеко отстоитъ отъ позвоночника; внутренний край ея только немножко отстоитъ отъ задней поверхности грудной клѣтки и направленъ косо сверху и снаружи внизъ и книзу. Между лопatkой и позвоночникомъ выдаются сильно ребра; мышцы (scutellaris, rhomboidei) въ полной атрофіи. Fossae supra-infraspinatae уплощены, однако въ меньшей степени, чѣмъ на лѣвой сторонѣ.

Активныя движения пальцевъ и ручной кисти на правой конечности совершенно отсутствуютъ за исключеніемъ очень незначительного сгибанія ногтевой фаланги 4-го и 5-го пальцевъ (слѣды этого движенія остались и въ 3-мъ пальцѣ).

Сгибание локтя возможно въ незначительной степени только при поддерживаніи его, выпрямление же производится больнымъ лучше. Пронація совсѣмъ невозможна, незначительную супинацію больной продѣлываетъ только при согнутомъ локтѣ. Всю конечность больной поднимаеть въ сторону, кпереди и кзади до угла приблизительно въ 25°. Правое надплечье удается больному поднять почти до высоты лѣваго, причемъ выдается въ высшей степени утонченный край m. scutellaris. Правую руку больной можетъ довести до заднепроходного отверстія, съ лѣвой же стороны не въ состояніи этого сдѣлать. Regio pectoralis сильно атрофирована на обѣихъ сторонахъ, особенно справа: приведеніе верхней конечности къ туловищу на правой сторонѣ очень ослаблено, на лѣвой нѣсколько сильнѣе. M. latissimus dorsi прощупывается на обѣихъ сторонахъ очень тонкимъ. Больной стоитъ съ поникшей головой; process spinosus нижнихъ шейныхъ и верхнихъ грудныхъ позвонковъ сильно выдаются. Позвоночный столбъ безъ искривлений, поясничный лордозъ сильно выраженъ.

Грудная клѣтка расширена въ переднезаднемъ размѣрѣ. Типъ дыханія подходитъ ближе къ реберному; при глубокомъ вдыханіи поднимаются обѣ лопатки, однако лѣвая сильнѣе, чѣмъ правая.

Мышечный тонусъ въ атрофированныхъ участкахъ очень вялъ. Мышцы и нервы безболѣзны при давленіи. Механическая возбудимость мышцъ частью уничтожена, частю (лѣвый *m. cucullaris*, правый *m. deltoideus*, *m. biceps*) сильно понижена.

При изслѣдованіи электрической возбудимости не найдено никакихъ качественныхъ измѣненій, равнымъ образомъ реакціи перерожденія. Въ количественномъ отношеніи результаты изслѣдованія представляются слѣдующимъ образомъ:

При фарадическомъ токѣ появляется минимальное сокращеніе.

	слѣва	справа
<i>M. extensor pollicis</i>	при 6,5 см разстоянія катушекъ	
— <i>abductor</i>	» 7,5 см	»
— <i>flexor</i>	» 4,5 см	»
— <i>opponens pollicis</i>	4,5 см	»
— <i>flexor pollicis brevis</i>	9,5 см	»
— <i>abductor digiti minimi</i>	6,5 см	»
— <i>flexor digiti minimi</i>	4,0 см	»
— <i>extensor digitorum communis</i>	нѣтъ сокращенія	
— <i>flexor digitorum communis</i>	4,5	»
— <i>interosseus tercius</i>	6,0	»
— <i>extensor carpi radialis</i>	нѣтъ сокращенія	
— <i>ulnaris</i>	6,0	»
— <i>flexor carpi radialis</i>	5,0	»
— <i>biceps</i>	6,0	»
— <i>triceps</i>	4,5	»
— <i>deltoides</i>	5,0	»
— <i>cucullaris</i>	9,0	»
— <i>sacrolumbalis</i>	5,5	»
— <i>orbicularis oris</i>	8,6	»
— <i>zygomaticus major</i>	7,75	»
<i>N. ulnaris</i>	6,5	»
— <i>medianus</i>	5,5	»
— <i>radialis</i>	3,5	»

Нѣтъ сокращенія.
Нѣтъ сокращенія.
4,0 см раз
стоянія катушекъ

нѣтъ реакціи

При гальваническомъ токѣ появляется минимальное сокращеніе.

	Слѣва	Справа
<i>M. extensor pollicis longus</i>	при 1,5 MA	
— <i>abductor pollicis longus</i>	2,0 —	
— <i>flexor pollicis longus</i>	6,5 —	
— <i>flexor pollicis brevis</i>	5,5 —	
— <i>abductor digiti minimi</i>	5,0 —	
— <i>flexor digitorum communis</i>	3,0 —	
— <i>extensor</i> »	2,0 —	
— <i>extensor carpi ulnaris</i>	4,5 —	
— <i>flexor carpi ulnaris</i>	5,5 —	
— <i>flexor carpi radialis</i>	5,5 —	
— <i>biceps</i>	6,0 —	

Нѣтъ сокращенія.

M. triceps	3,0 —	5,0 MA
m. interossei	5,0 —	нѣть сокращенія
m. deltoideus	5,0 —	6,5 —
m. cucullaris	1,0 —	3,0 —
m. infraspinatus	нѣть сокращенія	—
m pectoralis	2,0 —	2,0 —
H ulnaris	2,5 —	4,0 (только IV и V палецъ).
N. medianus	3,0 —	нѣть реакціи.
N. radialis	4,0 —	»
N. peronens	2,5 —	2,0 —

Въ нижнихъ конечностяхъ всѣ функции нормальны. Походка вполнѣ нормальная, мышечная сила значительная. Мыщцы и нервы безболѣзненны при давлѣніи.

Чувствительность на всемъ тѣлѣ безъ всякихъ измѣненій. Колѣнныя рефлексы нѣсколько повышенны; съ Ахиллова сухожилія получается рефлексъ умѣренной силы, клонусъ стопы отсутствуетъ. Подошвенные рефлексы живы. На верхнихъ конечностяхъ рефлексы съ трехглавой мышцы на обѣихъ сторонахъ умѣренной силы, рефлексы съ m. biceps отсутствуютъ.

Черепные нервы. Сила зреинія въ обоихъ глазахъ=0,6; по словамъ больного, онъ издавна видѣтъ относительно лучше ночью, чѣмъ днемъ (пуста-lopsia). При офтальмоскопическомъ изслѣдованіи въ обоихъ глазахъ оказалась слабая степень міопіи (1,0 Д.); въ остальномъ ничего ненормального. Поле зреинія (изслѣдованиемъ периметромъ) нормально. Зрачки нѣсколько шире нормы, принимая во вниманіе возрастъ больного, и неравномѣрны: правый шире; оба не реагируютъ на светъ, какъ при посредственномъ, такъ и непосредственномъ освѣщеніи. Реакція на аккомодацію и конвергенцію сохранена, но *важа*. Болевая реакція (при фарадизированіи затылка) сохранена. Наружныя мыщцы функционируютъ правильно.

Со стороны n. facialis имѣется нѣкоторое различіе въ иннервациіи на обѣихъ сторонахъ: правая носогубная складка нѣсколько сильнѣе выражена, чѣмъ лѣвая (на фотографическомъ снимкѣ эта разница не видна, потому что одна половина лица въ сильной тѣмѣ). Всѣ лицевые мыщцы функционируютъ правильно. Рѣчь безъ измѣненій. Глотаніе не затруднено; небная дужка на лѣвой сторонѣ стоитъ ниже, однако обѣ половины при фонації и дыханіи нормально подвижны. Вкусъ и обоняніе безъ измѣненій. Тиканіе часовъ больной слышитъ справа на разстояніи 10 см отъ уха, слѣва на разстояніи 3 см.

P=70, ритмический: art. radialis не склерозирована. Внутренніе органы, отдѣленіе мочи нормальны.

Больной жалуется часто на шумъ въ ушахъ и головную боль, а также на зудъ лица (объективно высыпи нѣть). Память больного сильно ослаблена, особенно по отношенію къ собственнымъ именамъ, которыхъ больной почти не помнить; между тѣмъ ариометрическія задачи онъ решаетъ вполнѣ хорошо. Больной постоянно занятъ чтенiemъ, настроение духа у него

угнетенное. Несколько разъ безъ всякаго повода больной пришелъ въ сильный гнѣвъ.

Не смотря на сильную атрофию верхнихъ конечностей больной обходится при обыкновенныхъ своихъ движеніяхъ безъ посторонней помощи, причемъ онъ пользуется асиметріей въ распространеніи атрофіи на обѣихъ сторонахъ тѣла такимъ образомъ, что правымъ верхнимъ плечомъ онъ поднимаетъ лѣвую руку, мышцы которой отчасти сохранили свою функцию.

Больной оставался въ клинике до 17 марта, онъ пользовался франклинизаціей, ваннами, массажемъ, итираніями. При сильномъ возбужденіи больной принималъ kali bromatum.

Больной съ незначительными перерывами чувствовалъ себя хорошо, даже утверждалъ, что ему легче. Подъ конецъ, однако, у больного сдѣлалось несолько фурункуловъ, изъ которыхъ одинъ достигъ такихъ размѣровъ, что нужно было прибегнуть къ хирургической помощи.

Резюмируя все сказанное, мы имѣемъ слѣдующее: у 53 лѣтняго мужчины атрофія, распространенная на большое количество мышцъ и парезъ ихъ; болѣзнь началась 5—6 лѣтъ тому назадъ, теченіе имѣеть длительное, хронически прогрессирующее. Что касается локализаціи, то мы имѣемъ въ данномъ случаѣ очень сильная измѣненія въ верхнихъ конечностяхъ и плечевомъ поясѣ и значительный парезъ спинныхъ и шейныхъ мышцъ, слабо выраженную разницу въ иннервациіи обѣихъ половинъ лица; нижнія конечности свободны отъ измѣненій. Бросается въ глаза асиметрическое распространеніе атрофіи на обѣихъ сторонахъ тѣла: съ правой стороны сильно атрофированы и почти совершенно парализованы мышцы предплечія и ручной кисти, въ сравнительно лучшемъ состояніи—мышцы плеча, m. deltoideus, supra—et infraspinatus; на лѣвой сторонѣ—какъ разъ наоборотъ. M. ciscularis и другія мышцы лопатки на правой сторонѣ сильнѣе поражены, чѣмъ на лѣвой. При обнаженіи тѣла незначительная фибрillлярная подергиванія, особенно въ мышцахъ надплечья (ciscularis, deltoideus). Реакція перерожденія нѣтъ. Общая раздражительность; неравномѣрность и отсутствіе реакціи на свѣтъ въ обоихъ зрачкахъ.

Больной происходитъ изъ семьи съ тяжелымъ нейропатическимъ предрасположеніемъ, однако въ данномъ случаѣ нельзя доказать ни наследственности страданія, ни семейного его характера.

Спрашивается, съ какой формой мышечной атрофії мы здѣсь имѣемъ дѣло—съ первичнымъ міопатическимъ страданіемъ или съ перерожденіемъ гангліозныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ? Въ данномъ случаѣ мы встрѣчаемся съ нѣкоторыми затрудненіями, такъ какъ можно привести важные доводы, какъ въ пользу одной, такъ и другой формы. Съ одной стороны длительное теченіе, отсутствіе качественныхъ измѣненій электрической возбуждимости, отчасти также локализація атрофії въ плечевомъ поясѣ—говорятъ въ пользу дистрофіи; съ другой стороны, начало болѣзни въ позднемъ возрастѣ, раннее пораженіе мелкихъ мышцъ кисти (на одной руцѣ), вполнѣ нормальное состояніе нижнихъ конечностей, отсутствіе гипертрофіи мышцъ и прямой наследственности—могутъ говорить противъ міопатического, а за спинно-мозговую форму страданія. Разрѣшить это сомнѣніе тѣмъ труднѣе, что согласно съ послѣдними возврѣніями діагностическая важность многихъ изъ вышеупомянутыхъ симптомовъ подверглась значительному ограниченію.

Такъ, реакція перерожденія наблюдалась уже не разъ при дистрофії (Erb, Schultze, Eisenlohr и др., изъ новѣйшихъ авторовъ Oppenheim и Cassirer) даже въ тѣхъ случаяхъ, где діагнозъ былъ подтвержденъ на вскрытии, а слѣд., где центральная нервная система была несомнѣнно нормальной. Съ другой стороны, давно известно, что при спинальной мышечной атрофії реакція перерожденія можетъ отсутствовать; объясняется это очень легко тѣмъ обстоятельствомъ, что мышцы подвергаются атрофіи пучками, и потому при раг excellence хроническомъ теченіи страданія едва выраженная реакція перерожденія можетъ быть маскирована нормальнымъ сокращеніемъ около лежащихъ здоровыхъ пучковъ мышцъ. Равнымъ образомъ, фибрillлярная подергиванія встрѣчаются во многихъ случаяхъ первичной міопатической атрофіи (см. III случай въ этой работѣ), хотя они здѣсь не такъ живы и быть можетъ не такъ распространены, какъ при спинальной формѣ страданія. Съ другой стороны, фибрillлярныхъ

подергиваній можетъ не быть даже при несомнѣнно спинальной аміотрофіи, а именно при очень хроническомъ ея теченіи или же они могутъ быть на лицо въ начальной стадіи болѣзни, а потомъ исчезаютъ. Такимъ образомъ, реакція перерожденія и фибриллярная подергиванія имѣютъ относительное значеніе, а во всякомъ случаѣ только ихъ присутствіе важно для дифференціального диагноза; отсутствіе же этихъ важныхъ симптомовъ никакимъ образомъ не позволяетъ намъ съ увѣренностью исключить спинальную аміотрофію.

Быстрое развитіе атрофіи свойственно спинальной формѣ я, хотя описаны уже случаи спинальной аміотрофіи, гдѣ болѣзнь протекала еще дольше, чѣмъ въ этомъ случаѣ (5—6 лѣтъ); такъ напр. въ случаѣ D  ejerine, кончившемся самоубийствомъ, болѣзнь продолжалась 18 лѣтъ. Съ другой стороны, при первичной міопатической атрофіи наблюдаются иногда обостренія: послѣ болѣе или менѣе длинной остановки въ теченіи болѣзни, resp. послѣ самыхъ незначительныхъ первоначальныхъ симптомовъ, вдругъ болѣзнь начинаетъ развиваться быстрыми шагами и въ короткое время страданіе представляется широко распространеннымъ по тѣлу. (См. слѣдующій случай въ этой работѣ).

Начало болѣзни въ позднемъ возрастѣ наблюдается, правда, гораздо чаще при спинальной аміотрофіи, чѣмъ при первичной міопатіи; однако и при послѣдней формѣ страданія такое начало не составляетъ ничего необыкновенного. Недавно Linsmayer сообщилъ случай дистрофіи у 71-лѣтняго мужчины, болѣзнь которого началась будто бы 4 года тому назадъ. Конечно, здѣсь нельзя исключить возможности (подобно тому, какъ и въ нашемъ случаѣ), что уже раньше были на лицо слабо выраженные симптомы, не обратившіе на себя вниманія больного. Съ другой стороны, слѣдуетъ имѣть въ виду, что начало атрофіи въ раннемъ возрастѣ не составляетъ несомнѣнного признака дистрофіи; достаточно указать въ этомъ отношеніи на случаи, описанные Hofmannомъ и Werdnigомъ.

Настоящая или ложная гипертрофія отдельныхъ мышцъ составляетъ сравнительно вѣрный признакъ міопатической формы страданія, однако, къ сожалѣнію, не всегда сопровождается дистрофией мышцъ.

Локализація атрофіи въ нашемъ случаѣ говоритъ отчасти въ пользу спинальной формы: на одной сторонѣ раньше всего были поражены мышцы кисти и предплечія. Болѣе раннее пораженіе мышцъ плеча и плечевого пояса на другой сторонѣ тѣла не противорѣчить такому предположенію, такъ какъ такая локализація, хотя рѣже, но была описана при спинальной аміотрофіи: напомнимъ случаи Raymond'a, Roth'a, Laehr'a, Hofmann'a и Werdnig'a.

Необычная асиметрія пораженныхъ мышцъ у нашего больного представляетъ отступленіе отъ общаго типа пораженій какъ при дистрофіи, такъ и при спинальной аміотрофіи. Легкая степень асиметріи случается при обѣихъ указанныхъ формахъ страданія, особенно при первичной спинальной атрофіи; встречается также изолированное пораженіе одной половины тѣла, но локализація въ этихъ случаяхъ не столь разнообразна, пожалуй даже прямо противоположна на обѣихъ сторонахъ, какъ у нашего больного. При тщательномъ пересматриваніи соотвѣтственныхъ литературныхъ данныхъ я могъ найти только 2 случая нѣсколько аналогичныхъ въ описываемомъ отношеніи къ нашему случаю. Ascher демонстрировалъ въ Berliner Gesellschaft fr Psychiatrie und Nervenkrankheiten (изъ поликлиники Mendel'я) слѣдующій случай. Мужчина 50 лѣтъ, бывшій наборщикъ въ типографіи. На правой сторонѣ у больного были поражены разгибатели пальцевъ, сгибатели пальцевъ въ паретическомъ состояніи, движенія большого пальца ограничены, мышцы предплечія атрофированы. На лѣвой сторонѣ конечность яло отвисаетъ, плечевые мышцы, т.н. *supra- et infraspinatus* атрофированы, подниманіе плеча невозможно, поворачивание кнаружи затруднено, сгибание предплечья со-

всѣмъ невозможно, разгибаніе предплечья весьма слабо, движенія кисти сохранены; въ нѣкоторыхъ мышцахъ найдена реакція перерожденія. Страданіе это развилось въ продолженіе 4-хъ мѣсяцевъ. Авторъ предполагаетъ въ данномъ случаѣ poliomyelitis anterior subacuta на основаніи теченія болѣзни и подозрѣваетъ здѣсь необычную форму свинцового отравленія съ пораженіемъ, по всейѣ вѣроятности, центральной нервной системы.

Болѣе близкое отношеніе къ нашей картинѣ болѣзни имѣть слѣдующій случай, описанный Roth'омъ¹⁾ въ богатой его казуистикѣ различныхъ формъ мышечной атрофіи.

У солдатки 34 лѣтъ лѣвая верхняя конечность вяло отвисаетъ; Mm. deltoideus, biceps, brachialis internus сильно атрофированы и функция ихъ сведена до minimum. Правое предплечье нѣсколько похудало, межкостные промежутки запали, движение пальцевъ ограничены, мышцы верхняго плеча и плечевого пояса нормальны. Отсутствуетъ реакція перерожденія, равнымъ образомъ нѣтъ фибриллярныхъ подергиваній. Въ нижнихъ конечностяхъ найдена субъективная слабость, объективно ничего аномального не констатировано. Атрофія началась годъ тому назадъ и распространилась на менѣшее протяженіе, чѣмъ у нашего больного. Асиметрия въ локализаціи атрофіи и дегенеративныя измѣненія, констатированныя на кускѣ m. deltoideus, заставили автора исключить въ данномъ случаѣ первичное мышечное страданіе; однако тутъ же авторъ заявляетъ, что нельзѧ этого случая отнести ни къ одной изъ извѣстныхъ формъ спинальной или невритической атрофіи.

¹⁾ Въ историческомъ очеркѣ прогрессивной мышечной атрофіи приводитъ Roth подобное наблюденіе Charles Bell'я съ 1844 года: у 40 лѣтнаго носильщика каменныхъ углей развилась исподволь (въ связи съ болями) атрофія; на лѣвой сторонѣ въ мышцахъ большого пальца, мышцахъ остальныхъ пальцевъ и сгибателяхъ кисти, на правой сторонѣ въ мышцахъ плеча за исключеніемъ m. triceps и въ мышцахъ лопатки.

Такимъ образомъ точный разборъ положительныхъ и отрицательныхъ признаковъ нашей атрофии приводитъ насъ къ тому заключенію, что невозможно отнести данный случай безъ нѣкотораго произвола къ одной изъ двухъ главныхъ формъ атрофіи; асиметрія же пораженія, какъ исключительное явленіе, не имѣеть, по нашему, рѣшающаго въ этомъ случаѣ значенія. Въ виду этого заслуживаетъ особенного вниманія другой симптомъ, найденный у нашего больного, именно ослабленіе реакціи зрачковъ на свѣтъ. Какое значеніе можетъ имѣть этотъ симптомъ въ данномъ случаѣ? Наружная глазная мышцы не представляли у него ничего аномального; аккомодація исправна; соотвѣтственная реакція зрачковъ сохранена, хотя нѣсколько вяла. Въ виду этого не можетъ быть въ данномъ случаѣ рѣчи о сочетаніи прогрессивной мышечной атрофіи съ офтальмоплегіей, какъ это часто наблюдалось¹⁾); притомъ, обыкновенно поражаются тутъ также наружные глазные мышцы; изолированная ophtalmoplegia interna вмѣстѣ съ прогрессивной мышечной атрофіей до сихъ поръ не наблюдалась.

Симптомовъ tabes dorsalis и paralysis progressiva, при которыхъ чаще всего наблюдается рефлекторная неподвижность зрачковъ и которыхъ могутъ сочетаться съ прогрессивной мышечной атрофіей, у данного больного не было. Равнымъ образомъ, не было у Шум..... ни малѣйшихъ указаній на иные страданія, которые могли бы обусловить такое со-

¹⁾ Тщательно собраны такие случаи у Kalischer'a: Ein Fall subacute nucleärer Ophthalmoplegie u. s. w. (Deutsche Zeitschrift f. Nervenkrankheiten IV); въ большинствѣ описанныхъ тамъ случаевъ мы имѣемъ дѣло съ атрофіей спинального происхожденія. Однако съ подобными симптомами можно встрѣтиться и при дистрофіи, напр. въ случаѣ Gowers'a, Landowsy-Déjerine'a, H. Oppenheim'a. Beiger нашелъ анатомическія измѣненія въ глазныхъ мышцахъ, мышцахъ гортани и языка у больного, страдавшаго дистрофіей.

стояніе зрачковъ (lues, alcoholismus, фокусная пораженія и т. д.¹).

Изолированная рефлекторная неподвижность зрачковъ безъ другихъ побочныхъ симптомовъ со стороны центральной перво-ной системы появляется очень рѣдко, какъ это видно изъ указанныхъ ниже статистическихъ данныхъ. Чаще всего въ подобныхъ случаяхъ она является раннимъ симптомомъ спин-ной сухотки или *paralysis progressiva*, въ дальнѣйшемъ тече-ніи которыхъ присоединяются раньше или позже другіе симп-томы данного страданія. Въ 2 случаяхъ Thomson'a наблюдалась рефлекторная неподвижность зрачковъ за 11 лѣтъ до проявленія прогрессивного паралича, какъ изолированный и самостоятельный симптомъ. Moeli, A. Westphal, Siemerling опи-сали подобные случаи. Съ другой стороны, можетъ протечь еще большій промежутокъ времени, пока къ рефлекторной неподвижности зрачковъ присоединяется другіе табетические или паралитические симптомы; такъ напр. *Siemerling* наблю-далъ такой случай съ 11-лѣтнимъ промежуткомъ, *Mendel*—съ 15 лѣтнимъ, а *Moeli*—съ 16 лѣтнимъ (душевнобольная, у

1) Uhthoff изъ 12000 глазныхъ рефлекторную неподвижность зрачковъ 136 разъ; изъ нихъ:	
Tabes dorsalis 92 случая	
Dementia paralytica 12 случаевъ	
Lues cerebri 11 »	
Фокусныхъ пораженій 8 »	
Многоглазд. склероза 2 »	
Railway-spine 2 »	
Врожденныхъ (съ руди-ментарнымъ развитіемъ iridis) 1 »	
Врожденное слабоуміе (въ сочетаніи съ retini-tis pigmentosa) 1 »	
Злоупотребл. табакомъ 1 »	
Hystero-epilepsia (раньше пораженіе глазныхъ мышцъ) 1 »	
Правосторонняя гемиа-нестезія 1 »	
Безъ этиологического мо-мента 3 »	

и 550 нервныхъ больныхъ нашелъ Siemerling изслѣдуя 9160 душевнобольныхъ нашелъ рефлекторную неподвижность зрачковъ у 1639; между ними было:

Paralysis progressiva 1524 случая	
Tabes съ психозомъ 29 случаевъ	
Dementia senilis 19 случаевъ	
Сифилисъ центральной	
нервной системы 17 »	
Фокусныхъ пораженій 19 »	
Alcoholismus 15 »	
Травмъ черепа 1 »	
Epilepsia 4 »	
Hysteria 4 »	
Paranoia 7 »	

{ Найдено
коротко.

(I случай paranoia съ подозрѣніемъ на tabes).

которой уже за 16 лѣтъ до проявленія болѣзни былъ поставленъ ошибочный диагнозъ—*dementia paralytica*).

Въ виду всего этого не слѣдуетъ, согласно съ мнѣніемъ указанныхъ авторовъ, переоцѣнивать зловѣщаго характера изолированной рефлекторной неподвижности зрачковъ, и въ такомъ случаѣ, какъ нашъ, врядъ ли можно предсказать, что есть найденнымъ симптомамъ присоединится картина *tabes* или *paralysis progressiva*. По этой же причинѣ лишены, по-видимому, основанія какая бы то ни было заключенія, вытекающія изъ возможнаго отношенія атрофіи къ *tabes dorsalis* или *paralysis progressiva* (въ противномъ случаѣ было бы правдоподобнѣе принять здѣсь спинальное происхожденіе атрофіи).

Такимъ образомъ, мышечная атрофія у нашего больного должна быть отнесена къ ряду тѣхъ, симптомы которыхъ не отвѣчаютъ точно ни одной изъ обѣихъ главныхъ формъ этого страданія. (См. случаи Friedreich - Schultze'a, Singer'a, Frohmaier'a, Erb'a, Reiss'a, Heubner'a, Alzheimer'a, Strümpell'я и др.).

Въ большинствѣ этихъ случаевъ и анатомопатологическое изслѣдованіе обнаружило кромѣ „простой“ или „дегенеративной“ атрофіи мышечныхъ волоконъ болѣе или менѣе распространенный и болѣе или менѣе сильный измѣненія гангліозныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ. Особенного вниманія заслуживаетъ случай Strümpell'я, какъ полная аналогія къ нашему случаю.

У 40-лѣтняго мужчины найдена сильно выраженная атрофія и почти полный параличъ обѣихъ верхнихъ конечностей (на правой сторонѣ сохранена только небольшая ротация плеча кнаружи, на лѣво весьма незначительное подниманіе конечности и сгибаніе 1-ой фаланги средняго пальца), равнымъ образомъ всѣхъ мышцъ плечевого пояса и затылка. Длинные разгибатели спины, мускулатура таза и нижнихъ конечностей не подверглись пораженію. Электрическая возбуждимость сохранена въ очень незначительной степени или со-

вершенно отсутствует; нѣтъ реакціи перерожденія, разнымъ образомъ фибриллярныхъ подергиваній. Началась болѣзнь 11 лѣтъ тому назадъ слабостью въ пальцахъ правой руки, затѣмъ праваго плеча, 3 года спустя появилось то же самое на лѣвой сторонѣ. Мать больного страдала прогрессивной мышечной атрофіей, которая будто бы развилась за 6—10 лѣтъ до ея смерти (на 45 году жизни).

Атрофія у больного Strümpell'я зашла дальше, чѣмъ въ нашемъ случаѣ; что же касается локализаціи и другихъ свойствъ этой атрофіи (отсутствіе реакціи порерожденія), времени начала болѣзни (въ позднемъ возрастѣ) и длительнаго хронического теченія, то между случаемъ Strümpell'я и нашимъ существуетъ большое сходство. Въ одномъ лишь эти случаи не сходны: въ случаѣ Strümpell'я нѣтъ асиметріи въ распределеніи атрофіи, а въ нашемъ—нѣтъ прямой наследственности страданія (не исключается однако семейный его характеръ). Больной Strümpell'я умеръ отъ инфлюензы; на вскрытии найдена въ мышцахъ „простая“ не „дегенеративная“ атрофія, гипертрофія отдѣльныхъ волоконъ, источеніе многихъ волоконъ, размноженіе ядеръ въ мышечныхъ клѣткахъ, появление центральныхъ ядеръ, расщепленіе нѣкоторыхъ изъ мышечныхъ волоконъ—однимъ словомъ, измѣненія характерныя для дистрофіи. Въ периферическихъ нервахъ многихъ волоконъ недоставало, а въ спинномъ мозгу почти полная атрофія гангліозныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ въ шейной части и въ *intumescentia cervicalis*, равно какъ въ верхней грудной части спинного мозга. Strümpell объясняетъ такую находку тѣмъ, что мышечная атрофія была здѣсь первичной, міопатической; измѣненія же въ гангліозныхъ клѣткахъ и периферическихъ нервахъ присоединились какъ явленія вторичныя. Если мы однако примемъ согласно съ новѣйшими изслѣдованіями Lewin'a, требующими, правда, еще точныхъ провѣрокъ, что результаты изслѣдованія мышцъ въ такихъ случаяхъ не имѣютъ важнаго дифференціально диагностического значенія, то, пожалуй, возможно отнести дан-

ный случай къ первично спинальнымъ (Hoffmann). Все-таки, даже соглашаясь съ мнѣніемъ Strümpell'я, мы должны поставить безъ всякаго сомнѣнія такие случаи особнякомъ, такъ какъ принципіально при дистрофії обыкновенно не находимъ никакихъ измѣненій центральной нервной системы. Начало болѣзни въ болѣе позднемъ возрастѣ недостаточно для объясненія противоположныхъ результатовъ вскрытия въ случаѣ Strümpell'я и ему подобныхъ; напротивъ, при экспериментальномъ перерѣзываніи периферическихъ нервовъ губительное вліяніе этой перерѣзки на центры тѣмъ сильнѣе, чѣмъ животное моложе и чѣмъ дольше оно живетъ послѣ перерѣзки нервовъ. Поэтому слѣдуетъ принять, что въ такихъ случаяхъ измѣнено патологически трофическое отношеніе (т. е. мышцы находятся въ большей, чѣмъ нормально, трофической зависимости отъ этой невронъ) мышечныхъ волоконъ къ первой невронѣ или что врожденная слабость, какъ причина дистрофіи, распространилась не только на мышечную систему, но и на систему I-ой невронъ. Съ другой стороны, кажется мало вѣроятнымъ, чтобы такая полная атрофія гангліозныхъ клѣтокъ даже при появленіи ея вторично, въ виду хронического теченія болѣзни, оставалась безъ вліянія на дальнѣйшее теченіе и распространеніе страданія.

II случай. Феофиль Ск., крестьянинъ, 23 лѣтт, поступилъ въ клинику первыхъ болѣзней 19 октября 1896 г. (fig. 3 и 4). Больной передаетъ, что начало его болѣзни относится къ іюню 1896 г. Сначала больной замѣтилъ слабость праваго надплечья, потомъ лѣваго, нѣсколько позже обоихъ предплечий и ручныхъ кистей; точно также на кистяхъ пораженіе правой стороны предшествовало пораженію лѣвой. Одновременно со слабостью движений стала развиваться въ этихъ участкахъ атрофія.

Спустя мѣсяцъ тѣ же симптомы появились и въ нижнихъ конечностяхъ и въ спинной мускулатурѣ; первыми страданію подверглись центральные отрѣзки конечностей. Какъ въ верхнихъ, такъ и въ нижнихъ конечностяхъ парезъ и атрофія быстро усиливались: двигательная способность ихъ уменьшалась со дня на день; по истеченіи нѣсколькихъ дней больной замѣчалъ значительное ухудшеніе своего состоянія. Въ іюнѣ этого года больной занимался еще полевыми работами; когда это занятіе сдѣгалось для него слишкомъ тяжелымъ, онъ занялся пастушествомъ. Наконецъ, и этотъ незначительный трудъ сдѣгался для него непосильнымъ. Никогда

больной не жаловался на боли, однако въ началѣ болѣзни его мучило чувство холода въ надилечьяхъ, а потомъ и въ локтяхъ.

Указать какую-нибудь причину своего страданія больной не въ состояніи. Насколько больной можетъ вспомнить, онъ всегда отличался хорошимъ здоровьемъ; появленію атрофіи не предшествовала никакая болѣзнь, а въ особенности инфекціонная. *Aibusus in Baccho, in Venere и Iues* больной отрицаетъ, табаку курилъ много. 4 года тому назадъ больной подвергся сильному искуту, который однако не повлекъ за собою никакихъ дурныхъ послѣдствій. Отецъ больного умеръ нѣсколько мѣсяцевъ тому назадъ на 67 году жизни отъ какой-то внутренней болѣзни. Мать больного умерла на 45 году жизни, страдала сильными головными болями и тошнотой. Одинъ братъ и сестра больного умерли въ ранней молодости; другому брату теперь 14 лѣтъ—пользуется хорошимъ здоровьемъ. Больной не слыхалъ никогда о подобной болѣзни въ своей семье; только отецъ больного въ продолженіе всей жизни не былъ въ состояніи показывать зубовъ и отличался какимъ-то особымъ манеромъ смѣха: тѣ же явленія наблюдаются у нашего больного съ тѣхъ поръ, какъ онъ себя помнить.

St. praesens. Лицо больного безъ морщинъ съ выраженіемъ своеобразно тупоумнѣмъ. Зубы сильно выдаются, нижняя губа утолщена, какъ будто бы вывернута, ротъ нѣсколько открытъ. Правая половина ротовой щели болѣе широка, чѣмъ лѣвая. Глаза широко открыты; нижнее вѣко образуетъ дугу меньшаго радиуса, вслѣдствіе чего нижняя половина глазного яблока выдается больше, чѣмъ нормально. Лобъ гладкій, безъ морщинъ. Больной не въ состояніи удалять другъ отъ друга губы, чтобы показать зубы. При смѣхѣ ротъ расширяется. Свистѣть больной удовлетворительно. Вполнѣ закрыть глазъ не въ состояніи: остается щель въ 1—2 mm.; во снѣ нѣть полнаго закрытія глазъ. *Mm. frontalis* и *corrugator supercilii* не функционируютъ.

Движенія глазного яблока нормальны, внутреннія глазныя мышцы функционируютъ правильно. Движенія челюсти сверху внизъ и въ бокъ безупречны, жеваніе нормально. Движенія языка нормальны, равно какъ подвижность мягкаго неба и глотаніе. Рѣчъ гнусливая, во всѣхъ прочихъ отношеніяхъ не представляетъ ничего особенного.

Верхнія конечности. Ручные кисти въ пронації къ локтевой сторонѣ, пальцы сильно согнуты въ запястнопястовыхъ сочлененіяхъ (особенно на правой сторонѣ), слабѣе согнуты пальцы въ межпястныхъ суставахъ (сильнѣе 4-го и 5-го пальцевъ, чѣмъ 2-го и 3-го). *Thenar* и *Hypothenar* на обѣихъ сторонахъ уплощены. Надилечья остроконечны, скелетъ плечевого пояса сильно выдается черезъ кожу. При осматриваніи больного спереди видны сильно выдающіеся внутренніе углы лопатокъ: на правой сторонѣ этотъ уголъ стоитъ еще выше, чѣмъ на лѣвой. *Mm. scutellares* атрофизованы. *Regio subclavia* съ обѣихъ сторонъ сильно запала. *Mm. pectorales* и *latissimi dorsi* при пальпации оказываются сильно истощенными.

Лопатки отстоятъ далеко отъ задней поверхности грудной клѣтки, ихъ внутренніе края направлены косо сверху и снаружи внизъ и книзу.

Fossaæ supra-et infraspinatae съ обѣихъ сторонъ хорошо выполнены, хотя все-таки при пальпации соответственныхъ мышцы оказываются вялыми, тѣсто-ватыми; mm. subscapulares сильно развиты.

Точное измѣреніе конечности даетъ въ результатѣ слѣдующія цифры. Окружность предплечья на высотѣ 8 см. надъ process. styl. radii:

		На правой сторонѣ	На лѣвой сторонѣ
»	10 см надъ olecranon	14,5	14,7
верхняго плеча	14 см надъ olecranon	16,0	16,0
»	22 см надъ olecranon	16,7	16,0
Разстояніе между верхнимъ внутреннимъ краемъ ло- патки и позвоночникомъ		10,0	8,2
Разстояніе между внутреннимъ нижнимъ угломъ ло- патки и позвоночникомъ		7,0	6,5
Разстояніе лопатки отъ грудной клѣтки при отви- сающей конечности		5,0	5,0

Что касается активной подвижности, то движенія большого пальца совершенно отсутствуютъ, за исключеніемъ легкой абдукціи. Другіе пальцы больной сгибаютъ въ незначительной степени, но выпрямить ихъ не въ состояніи. Ручныхъ кистей больной не въ состояніи ни согнуть, ни разогнуть, равнымъ образомъ не можетъ согнуть кисти въ кулакъ. Пронація руки происходитъ правильно, супинація же ограничена: возможно нѣчто среднее между крайней пронаціей и супинаціей.

Лопатка больной сгибаетъ только при пронації; при супинації же это движеніе невозможнo. M. triceps на обѣихъ сторонахъ функционируетъ хорошо. Подниманіе конечности возможно не вполнѣ до горизонтальной линіи; въ бокъ лучше, чѣмъ кпереди и кзади. При подниманіи конечности лопатки приближаются другъ къ другу, такъ что отстоять одна отъ другой на 5 см¹⁾. Ротаціонныя движенія верхней конечности сохранены и притомъ кнаружи они лучше, чѣмъ кнутри. Движенія надплечей кпереди производятся съ небольшой силой. Mm. pectorales дѣйствуютъ слабо. Больной въ состояніи положить руку на противоположное плечо, причемъ онъ ее забрасываетъ: лѣвую руку онъ въ состояніи удерживать въ такомъ положеніи, между тѣмъ какъ правая соскальзываетъ съ плеча.

Пожиманіе плечами больной исполняетъ хорошо. Онъ въ состояніи также отогнуть кзади плечи; при этомъ лопатки удаляются еще больше, чѣмъ при нормальномъ положеніи, отъ позвоночника, а ихъ внутренніе края значительно приближаются другъ къ другу ($6\frac{1}{2}$ см. вместо 20 см.—разстояніе между ними).

Нижнія конечности. Оба бедра сильно атрофированы, слабѣе выражена атрофія въ голеняхъ. Mm. glutaei вялы, атрофированы.

¹⁾ При попыткѣ захватить больного за плечи и приподнять ихъ, больной не въ состояніи фиксировать плечей книзу.

	На правой сторонѣ.	На лѣвой сторонѣ.
Окружность бедра на высотѣ 10 см надъ patella	25,8	25,8
" " 18 см подъ "	29,0	29,0

Стопы въ положеніи equinovarus. При пассивныхъ движеніяхъ въ голеностопныхъ сочлененіяхъ чувствуется довольно значительное сопротивление. Пальцы больной сгибаются довольно хорошо въ сторону подошвы, дорсальная флексія стопы очень слаба. Абдукція и пронація стопы невозможна, аддукція и супинація сохранены въ умѣренной степени. Коленные суставы сохранили свою гибкость, но активно разогнуть ихъ больной не въ состояніи. Сгибатели бедренного сустава сохранили свою силу въ достаточной степени, разгибатели же слабы. Абдукціровать всю ногу больной можетъ довольно сильно, особенно на правой сторонѣ. Больной въ состояніи безъ усилия закинуть одну ногу на другую.

Больной стоитъ съ разошедшимися ногами; онъ даже можетъ стоять на пальцахъ, но стоитъ ему только стать на пятки, чтобы сейчасъ выйти изъ равновѣсія. По плоскости больной ходить довольно свободно, но лишь только онъ долженъ взойти даже на низкую ступень, онъ теряетъ всю силу и увѣренность движеній и падаетъ.

Походка больного гордая съ назадъ отброшеннымъ туловищемъ и сопряжена съ излишними боковыми движениями таза. Какъ ходьба, такъ и стояніе скоро утомляютъ больного: онъ до некоторой степени облегчаетъ себѣ эти акты тѣмъ, что закидываетъ руки за спину.

Позвоночникъ больного безъ искривлений, длинная спинная мышца слабо развиты. При стоячемъ положеніи больного наблюдается значительный лордозъ поясничныхъ позвонковъ; сѣдалищная область кажется вслѣдствіе этого сильнѣе выдающейся; но мускулатура ея вяла, безъ слѣдовъ pseudohypertrophiae. Больной не въ состояніи сразу перенѣтъ спинное положеніе тѣла на сидячее, даже при содѣйствіи рукъ. Съ этой цѣлью онъ принужденъ сначала лечь на правый или лѣвый бокъ и только тогда упираясь локтемъ поднимаетъ свое туловище. Равнымъ образомъ, больному очень трудно подняться изъ сидячаго положенія: это ему удается только тогда, когда онъ одной рукой упирается въ окололежацій предметъ, а другой въ бедро. Подняться на ноги собственными силами безъ упирания въ посторонніе предметы больной не въ состояніи.

Голову больной двигаетъ впередъ и назадъ довольно хорошо; сильно выдается на шеѣ ротамъ Adami.

Дыханіе правильно, ребернобрюшного типа. При усиленіи дыханіи вспомогательныя дыхательныя мышцы дѣйствуютъ правильно. Больной кашляетъ громко и сильно. Давленіе брюшного пресса значительное. Коленные рефлексы на обѣихъ сторонахъ отсутствуютъ. Рефлексы съ Ахиллова сухожилія на лѣвой сторонѣ умѣренно силенъ, на правой сторонѣ — слабѣе. Рефлексы съ m. biceps и triceps отсутствуютъ.

Кожные рефлексы очень живы, особенно подошвенный; немногого слабѣе рефлексы брюшной и съ epigastrium. Механическая возбудимость мышцъ

повышена въ мышцахъ плечевого пояса, однакожъ идіомускулярного сокращенія не получается. Нигдѣ нѣтъ фибриллярныхъ подергиваній.

При изслѣдованіи посредствомъ электрическаго тока никакихъ качественныхъ измѣненій реакціи не находится. Количественно возбудимость уменьшена.

	Фарад. токъ.		Гальван. токъ.	
	Разстояніе прав. катушекъ лѣв.		пр.	МА лѣв.
	прав.	катушекъ		
M. flexor digiti communis.	7,5	см.	8,5	5,5 4,0
M. flexor carpi ulnaris.	6,0		6,5	не сокр. 9,0
M. supinator longus	8,5		8,0	2,0 2,5
M. biceps.	6,5		6,0	8,0
M. pectoralis.	5,5		6,5	9,0 4,5
M. deltoideus	4,5		5,0	7,0 8,0
N. ulnaris	8,0		8,5	1,5 2,0
N. medianus	не даетъ реакціи	не даетъ реакціи	9,0 (оч. слаб. ре- акція при макс. токѣ.	нѣтъ реак- ціи.
N. radialis.	—	—	3,75	2,0
M. tibialis ant.	3,0		3,5	при 10 МА нѣтъ реакціи ¹⁾ .
N. peroneus	4,5		4,0	8,0
N. tibialis post.	—	—	2,5	3,0
M. gastrocnemius.	—	—	4,5	2,5
N. cruralis.	4,0		3,0	при 10 МА нѣтъ реакціи

Чувствительность всякаго рода, чувство положенія и мышечное чувство совершение нормальны.

Кисти сильно потѣютъ, цвѣта всегда цianотического. На стопахъ точно также hyperhydrosis.

Во внутреннихъ органахъ ничего аномального, только пульсъ всегда очень чистъ (около 100). Органы чувствъ безъ измѣненій.

Больной сильно раздражителенъ, настроение духа его часто мѣняется. Принимая во вниманіе соціальное положеніе больного, слѣдуетъ его считать интеллигентнымъ. Не смотря на столь сильную атрофию, онъ умѣло помогаетъ себѣ въ обыденной жизни. Есть онъ безъ посторонней помощи, сильно наклоняя при этомъ голову и туловище кпереди; пишетъ больной вполнѣ удовлетворительно и часто въ клинике составлялъ собственноручно длинные письма для своихъ больныхъ товарищъ. Крайне удивительно было то обстоятельство, что не смотря на атрофию мышцъ кисти и пальцевъ боль-

¹⁾ По причинѣ беспокойства больного примѣненіе болѣе сильныхъ токовъ невозможно.

ной, обладая некоторымъ талантомъ, дѣлалъ относительно хорошіе, хотя простые рисунки (часть ихъ находится у насъ).

Въ данномъ случаѣ мы имѣемъ дѣло съ дистрофией, принадлежащей къ типу *faciohumeroscapularis* (сочетаніе дѣтской и юношеской формы атрофіи). Что касается пареза лицевыхъ мышцъ, то можемъ сказать только то, что она развилась у больного въ юномъ дѣствѣ, парезъ же и атрофія мышцъ туловища и конечностей началась только на 23 году жизни. Соответственно *scapulo-humer'альному* типу, сначала подверглись страданію мышцы плечевого пояса и верхнаго плеча, позднѣе мышцы тазового пояса и бедра; однако и периферические участки конечностей не остались сохранными: даже малыя мышцы кисти вовлечены въ страданіе въ сравнительно короткое время. Относительно локализаціи страданіе въ данномъ случаѣ отличается симметричностью пораженія на обѣихъ сторонахъ; сначала поражена была сильнѣе правая половина туловища. Фибрillлярныхъ подергиваній и реакціи перерожденія не было, въ тм. *infraspinati pseudohypertrophyia*.

Случай этотъ въ двоякомъ отношеніи отличается некоторыми особенностями: относительно наследственности страданія и относительно его теченія. Что касается первого, то изъ анамнеза видно, что отецъ больного точно также, какъ и онъ самъ, никогда не могъ закрыть глазъ, показать зубовъ и смѣялся какимъ-то особыеннымъ манеромъ. Онъ умеръ на 67 году жизни отъ какой-то внутренней болѣзни, причемъ со стороны мышечной системы не было у него никакихъ другихъ симптомовъ страданія, кроме вышеуказанныхъ. Ни у какого члена этой семьи не было подобной болѣзни. Уже Landouzy и Déjérine которымъ мы обязаны знакомствомъ съ *facies myopathique*, обратили вниманіе на то, что симптомъ этотъ наблюдается у лицъ, которыхъ ничего объ этомъ не знаютъ. Въ одномъ случаѣ указанныхъ выше авторовъ у бабушки, матери и брата больного было *facies myopathique* безъ какихъ-либо другихъ симптомовъ со стороны мышечной

системы, у самого же больного къ этому симптуому присоединилась атрофія мышцъ верхнихъ конечностей.

Въ другомъ случаѣ міопатическое лицо было констатировано случайно у дѣвушки, явившейся въ госпиталь съ большой матерью (одновременно у этой дѣвушки была начинающаяся атрофія мышцъ надплечія). Déjérine и Landouzy высказали тогда предположеніе, что, быть можетъ, такие случаи встрѣчались бы чаще, если бы на этотъ симптомъ обращать больше вниманія. Судя по позднѣйшей литературѣ¹⁾, это предположеніе не оправдалось, и потому слѣдуетъ считать рѣдкостью ограниченіе страданія мышцами лица вплоть до старости, какъ это было у отца нашего больного.

Слѣдующая очень важная особенность данного случая состоитъ въ очень быстромъ прогрессированіи мышечной атрофіи. По словамъ больного, заслуживающаго полнаго довѣрія, атрофія у него усиливалась и распространялась все дальше со дня на день: въ юнѣ мѣсяцѣ прошлаго года онъ былъ совершенно способенъ къ труду и работалъ въ полѣ, а 1—2 мѣсяца спустя онъ уже не былъ способенъ ни къ какой даже самой легкой работе. Столь быстрое развитіе мышечной атрофіи совсѣмъ не свойственно той формѣ ея, которая носитъ название дистрофіи. Нѣкоторую аналогію къ данному случаю представляетъ только случай Schüle, въ которомъ распространеніе и локализація страданія была похожей на нашу: однако и здѣсь слабость ногъ появилась только 9 мѣсяцевъ спустя послѣ пораженія верхнихъ конечностей; еще 2 года послѣ этого на одной сторонѣ сохранился колѣnnый рефлексъ.

Дальше, Sacara-Tulbure вспоминаетъ о такого рода обостреніи въ теченіи дистрофіи и приводитъ въ примѣръ случаѣ pseudohypertrophy у ребенка: быстрому ухудшенію болѣзни предшествовала въ данномъ случаѣ 15 дней продолжавшаяся лихорадка, между тѣмъ какъ въ нашемъ случаѣ такое осложненіе исключается вѣкъ всякаго сомнѣнія.

¹⁾ Я нашелъ иѣчто подобное у Westphal'я (26).

Привести какую-нибудь особенную причину быстрого развития болезни у нашего больного мы не въ состояніи. Во всякомъ случаѣ, эта особенность описанного случая не мѣшаетъ намъ причислить его къ первичнымъ страданіямъ мышечной системы, которымъ отвѣчаютъ всѣ другіе симптомы данного страданія. Однако мы должны прибавить, что такое быстрое усиленіе атрофіи для нась менѣе понятно при первичномъ страданіи мышечной системы, чѣмъ при спинальной формѣ атрофіи, обусловленной первичнымъ пораженіемъ тrophicескихъ центровъ.

III случай. (Fig. 5 и 6). Малка III., 17 лѣтъ, дѣвица. Родители больной здоровы. Мать ея рожала 8 разъ: первый разъ преждевременно, 2-ой ребенокъ жилъ всего нѣсколько недѣль, остальные 6 живы и здоровы. Одна сестра замужня, дѣти ея здоровы. Больная поочереди 5-ая. У матери больной было 7 родственниковъ; живъ одинъ только братъ, остальные померли въ молодомъ возрастѣ (4, 10, 13 лѣтъ) отъ неизвѣстныхъ ей болѣзней. Насколько ей извѣстно, въ семье ея не было случая болѣзни похожей на ту, которой она въ настоящее время страдаетъ. По лицу больная имѣеть болѣшое сходство со своей матерью, однако же у послѣдней мышцы лица действуютъ правильно; тоже самое можно сказать относительно младшаго брата больной, который тоже похожъ на мать.

Страданіе нашей больной стало замѣтнымъ лишь $1\frac{1}{2}$ года т. н.; въ то время мать ея обратила вниманіе на неправильное положеніе правой лопатки. Нѣсколько раньше уже больная стала замѣтать нѣкоторую слабость въ правой верхней конечности. Съ тѣхъ поръ состояніе ея немногимъ ухудшилось, однако же и въ настоящее время разстройства ограничиваются вышеупомянутой конечностью и соответствующей половиной плечевого пояса. Что касается измѣнений въ лицѣ, то больная ничего точнаго объ нихъ сказать не можетъ, она знаетъ лишь то, что будучи малымъ ребенкомъ была гораздо красивѣе, чѣмъ теперь.

Никакихъ серьезныхъ болѣзней больная не переносила. На 8-омъ году еї укусила собака, вслѣдствіе чего у ней остался рубецъ на правомъ бедрѣ. 12-ти лѣтъ она стала заниматься домашнимъ хозяйствомъ.

Status praesens, ¹⁰/VI 98. Больная средняго роста; питанія удовлетворительного. Рѣзко выраженная facies myopathique: губы сильно выступаютъ, толсты, выворочены (ektoprion). Лицо и лобъ выглажены, безъ всякихъ морщинъ. Глаза чрезмѣрно раскрыты, вслѣдствіе чего выраженіе лица какъ будто изумленное. Правая глазная щель шире лѣвой. Когда больная направляетъ взглядъ кверху, брови поднимаются слабо, правая хуже лѣвой; складки на лбу тоже съ правой стороны слабѣе выражены. Больная въ состояніи закрыть глаза, но съ правой стороны остается открытой узкая

цель. Сжать глазъ больная не можетъ. Въ покой ротъ чуть-чуть открытъ и зубы замѣты, однажды больная въ состояніи съ некоторой силой даже сжать губы. Когда больная смеется, углы рта совсѣмъ не поднимаются, ротъ расширяется, причемъ на лѣвой половинѣ лица возникаютъ незначительныя складки, на правой же ихъ нѣтъ почти совсѣмъ.

Правое плечо значительно ниже лѣваго; правая лопатка стоитъ ниже, внутренний край ея при опущенной конечности отстунаетъ на $1\frac{1}{2}$ пальца отъ грудной клѣтки и направляется косвенно сверху и снаружи книзу и кнутри; разстояніе между лопаткой и позвоночнымъ столбомъ съ правой стороны чуть-чуть больше, чѣмъ съ лѣвой.

Верхній контуръ *M. cucullaris* вполнѣ отсутствуетъ. Скелетъ плечевого пояса выступаетъ рѣзко. Осматривая больную сзади, замѣчаемъ акроміальную часть ключицы. *Fossa suprascapularis* вдавшая, *fossa infraspinata* болѣе выполнена. Ключица какъ будто длиннѣе, чѣмъ лѣвая; акроміальная часть ея стоитъ ниже стернальной. Дельтовидная мышца довольно хорошо сохранена, особенно въ нижней части. *M. latissimus dorsi* и обѣ нижнія части (о верхней уже сказано выше) *m. cucullaris* совсѣмъ атрофированы. Больная въ состояніи поднять руку кпереди и снаружи, но рука не достигаетъ горизонтального положенія, притомъ лопатка еще болѣе отдалась отъ грудной клѣтки (Fig. 6); подпирая послѣднюю, больная дѣлаетъ возможнымъ активное подниманіе руки иѣсколько выше горизонтальной линіи.

Правое верхнее плечо имѣеть въ окружности (15 ст. надъ olecranon) 24 ст., лѣвое же 24,3 ст.; правое предплечіе (10 ст. подъ olecranon) 20,5, лѣвое—21,3 ст. Мышечная сила съ правой стороны меньше. *M. supinator longus* рѣзко атрофированъ, сила его незначительна. Разгибаніе въ лучезапястномъ суставѣ ограничено, больная съ трудомъ поднимаетъ руку до уровня предплечія.

Равнымъ образомъ разгибаніе пальцевъ тоже затруднительно, больная не въ состояніи удержать ихъ на одномъ уровне, 3-ій и 4-ый палецъ опускаются ниже. Сгибаніе пальцевъ и ручной кисти производится правильно. Въ мелкихъ мышцахъ руки атрофіи не замѣтно.

Лѣвой верхней конечностью всѣ движения производятся правильно и съ достаточной силой. Равнымъ образомъ въ нижнихъ конечностяхъ никакихъ разстройствъ не найдено: больная ходить хорошо и не устаетъ, въ состояніи удержаться на одной ногѣ, на цыпочкахъ и т. д.

Фибрillярного дрожанія нѣтъ нигдѣ. Электрическая реакція въ качественномъ отношеніи правильна. Реакціи перерожденія нѣтъ. Количественно электрическая возбудимость въ некоторыхъ мышцахъ уменьшена.

	фарад. токъ (разстояніе катушекъ въ ст.)	гальванич. токъ (МА)		
	пр.	лѣв.	пр.	лѣв.
<i>N. ulnaris</i>	10,0	9,5	0,75	0,75
<i>N. medianus</i>	9,0	9,0	0,75	0,75
<i>N. radialis</i>	6,5	6,0	0,75	0,75
<i>N. peroneus</i>	8,5	8,5	2,0	1,25

N. tibialis post.	8,0	9,0	2,5	1,25
N. cruralis.	8,0	8,5	1,0	1,0
M. extensor dig. (manus)	8,0	7,0	1,25	1,1
M. opponens poll.	8,5	8,5	—	—
M. extensor carpi uln.	8,5	8,0	—	—
M. biceps	9,0	8,0	1,6	1,5
M. triceps	9,5	8,5	0,6	0,6
M. extensor dig. (pedis)	7,0	7,0	8,0	8,5
M. tibialis ant.	7,5	7,0	8,0	6,0
M. quadriceps	7,5	6,0	5,0	3,0
M. gastrocnemius	—	—	4,0	3,5
M. glutaeus max.	—	—	2,5	2,0

Въ верхнихъ конечностяхъ сухожильныхъ рефлексовъ не получается. Коленные рефлексы умѣрены. Помимо того у больной найдены слѣдующія аномалии; значительный prognathismus, причемъ верхніе зубы сильно выступаютъ противъ нижніхъ; плоское angiomata — на лѣвой ладони; рѣзкая мармуризация кожи на обѣихъ плечахъ и предплечіяхъ.

Въ данномъ случаѣ, также какъ и во второмъ, передъ нами дистрофія типа Landouzy-Dѣjérine'a. Атрофія лицевыхъ мышцъ началась по всей вѣроятности въ дѣтскомъ возрастѣ, тогда какъ въ мышцахъ плеча она стала замѣтной лишь $1\frac{1}{2}$ года тому назадъ.

Случай этотъ замѣчательенъ тѣмъ, что до сихъ поръ помимо лица страданіе ограничилося одной лишь верхней конечностью и соответствующей частью плечевого пояса, не нарушая остальныхъ мышцъ. Кромѣ того достойно вниманія, что и на лицѣ атрофія не выражается симметрично, но что сильнѣе захвачена та половина его (правая), которая отвѣчаетъ атрофированной конечности. Вопреки нашему второму случаю, принадлежащему къ тому же типу, у настоящей больной никакой наследственности — ни прямой, ни косвенной не отмѣчено.

IV случай: Мат. Александръ, 19 лѣтъ отъ роду, сынъ сельского хозяина, поступилъ въ клинику 12. XI. 96 года. (Fig. 7 и 8). Родители больного здоровы, родства между ними нѣтъ. Отецъ больного злоупотреблялъ алкоголемъ; абортъ у матери не было. Въ семье 7 дѣтей, все живы. Самый старший сынъ, 21 годъ отъ роду, здоровъ. Второй сынъ — это нашъ больной Затѣмъ дочь, 17 лѣтъ, тоже здоровая; у слѣдующей же

15 лѣтней дочери развилась та же болѣзнь, что и у нашего больного. Затѣмъ, 11 лѣтній мальчикъ и 8 лѣтняя девочка—здоровы; самое младшее дитя, 5 лѣтняя девочка, страдаетъ той же болѣзњю, что и 15 лѣтняя дочь и 19 лѣтній сынъ.

Отецъ больного имѣть 2-хъ вполнѣ здоровыхъ братьевъ, двѣти которыхъ (7 resp: 5) умерли въ юномъ возрастѣ отъ различныхъ болѣзней, ни у одного изъ нихъ не было симптомовъ мышечнаго страданія, у каждого изъ дядей больного осталось по 2 здоровыхъ дѣтей.

Двое дядей по матери умерли въ молодомъ возрастѣ отъ совершенно другихъ болѣзней. Только про бабушку матери больного рассказывали, что она съ трудомъ ходила (ей было 90 лѣтъ). Нашъ больной родился при совершенно нормальныхъ родахъ и развивался физически вначалѣ вполнѣ правильно: уже на 1-мъ году жизни онъ началъ ходить; походка у него была такая же, какъ у вполнѣ здоровыхъ дѣтей. Только позже онъ сталъ хуже ходить; времени начала своего страданія больной не въ состояніи точно опредѣлить. Будучи 5- 6 лѣтнимъ мальчикомъ, больной имѣлъ уже привычку ходить на концахъ пальцевъ. Что болѣзнь наростала медленно, видно изъ того, что 10 лѣтнимъ мальчикомъ больной вполнѣ хорошо ходилъ верхомъ. Позднѣе, особенно въ послѣдніе годы, слабость ногъ все усиливалась. Верхнія конечности долгое время оставались нормальными: 4—5 лѣтъ тому назадъ онъ поднималъ еще большую тяжесть и крѣпко сжималъ руку своимъ товарищамъ. Однако съ тѣхъ поръ (4—5 лѣтъ тому назадъ) и въ верхнихъ конечностяхъ появилась медленно усилившаяся слабость, причемъ конечности сильно исхудали. Никакихъ парестезій у больного не было; въ рукахъ очень рѣдко случались припадки болей.

Больной продѣлалъ 2 лихорадочныхъ болѣзни, послѣднюю 4 года тому назадъ: обѣ онѣ продолжались коротко и отличались довольно легкимъ теченіемъ. Въ пророчихъ отношеніяхъ больной былъ здоровъ, только до 10 года жизни страдалъ enuresis nocturna. Abusus in Baccho не было, половыхъ сношеній не имѣлъ; pollutiones не являлись.

St. praesens. Больной средняго роста, довольно сильнаго тѣлосложенія; подкожная жировая клѣтчатка развита въ незначительной степени. Лицо—свѣжее, румяное. Кожа на кистяхъ, стопахъ и на колѣнахъ багроваго цвѣта. Мышины конечностей развиты очень слабо: какъ въ верхнихъ, такъ и въ нижнихъ конечностяхъ атрофія выражена сильнѣе въ центральныхъ отрѣзкахъ, чѣмъ въ периферическихъ.

Результаты точнаго измѣренія слѣдующіе:

На правой сторонѣ.	На лѣвой сторонѣ.
-----------------------	----------------------

Окружность предплечій на высотѣ	10 см подъ olecranon	19,1	18,4
» верхнаго плеча	8 см надъ	» 17,7	19,0
» »	11 см надъ	» 18,8	18,9
» »	24 см надъ	» 19,0	19,0
» бедра	10 см надъ patella	29,5	29,0
» »	20 см надъ patella	32,8	33,0
Наибольшая окружность голени	—	» 32,8	31,3

Кисти и особенно стопы выдаются несоразмерно сильнымъ развитиемъ скелета, не отвѣчающимъ совсѣмъ вообще грациозному строенію всего тѣла. На мелкихъ мышцахъ кисти и стопы не видно атрофіи. Надплечія остро-конечны. Fossa supra- et infraspinatae нѣсколько запали. Правая лопатка стоитъ ниже, чѣмъ лѣвая. Нижний уголъ scapulae отстоитъ отъ задней стѣнки грудной клѣтки, особенно слѣва: при подниманіи верхнихъ конечностей кпереди это отстояніе становится болѣе явнымъ.

Что касается активной подвижности верхнихъ конечностей, то больной въ состояніи скать своею рукой слабо, и притомъ правой рукой слабѣ, чѣмъ лѣвой (по динамометру Mathieu 40,3 resp. 40,7). Движенія всѣхъ пальцевъ, между ними и большого, сохранены, но слабы. При разгибаніи и растягиваніи пальцевъ большей палецъ сильно отстаетъ отъ другихъ въ этомъ движеніи. Въ лучезапястныхъ сочлененіяхъ разгибаніе возможно въ очень незначительной степени и слабо, сгибаніе гораздо свободнѣе. Пронація и супинація руки вполнѣ удовлетворительны. M. biceps действуетъ слабо, mm. tricipites еще слабѣ, особенно на правой сторонѣ. Больной поднимаетъ руку до вертикальной линіи, вращаетъ ее хорошо книзу и книзу; плечи онъ можетъ свободно поднимать, сводить и разводить; равнѣмъ образомъ безпрепятственно забрасываніе руки на противоположное плечо; при преодолѣваніи однако малѣйшаго сопротивленія, соответственныя мышцы оказываются очень слабыми.

Въ нижнихъ конечностяхъ движенія пальцевъ правильны. Въ голеностопныхъ сочлененіяхъ разгибаніе слабо, особенно справа; сгибаніе возможно въ большей степени. Пронацію стопы больной выполняетъ хуже, чѣмъ супинацію. Mm. quadriceps очень слабы, сгибатели колѣнного сустава сохранили больше силы.

Въ бедренномъ суставѣ конечность настолько хорошо сгибается, что бедро можетъ быть приведено при согнутомъ колѣнѣ въ соприкосновеніе съ переднею поверхностью живота; при разогнутомъ колѣнѣ больной не въ состояніи согнуть конечности въ бедренномъ суставѣ. Мыщцы, приводящія бедро, очень слабы; больной не въ состояніи заложить одно колѣнѣ на другое. Разгибатели и мыщцы, отводящія бедро, функционируютъ правильно, но слабы. Больной при стояніи обыкновенно разставляетъ ноги, наклоняетъ туловище кпереди и слегка сгибаетъ колѣни; пятки при этомъ нѣсколько приподняты, не опираются о полъ. Если больной хочетъ выпрямиться, онъ тотчасъ падаетъ кзади; при желаніи больного приблизить ноги одну къ другой, все тѣло его наклоняется еще болѣе кпереди (Fig. 5). Больной въ состояніи стоять на одной ногѣ, можетъ наклониться кпереди, поднимать различные предметы съ пола и даже противодействовать туловищемъ какому-нибудь сопротивленію. Нагибаться кзади больной не въ состояніи. При ходѣ туловище больного также сильно наклонено кпереди.

Больной ходить больше на концахъ пальцевъ, такъ какъ онъ не приставляетъ пятокъ плотно къ полу. Быстро ходить больной не въ состояніи. Больной удовлетворительно ходить вспять, причемъ туловище его при этомъ еще болѣе наклоняется кпереди. Безъ посторонней помощи больной

не въ состояніи всходить на лѣстницу. Переходить лежачее положеніе въ сидячее больной можетъ только такимъ образомъ, что онъ раньше ложится на бокъ. Если больной станетъ на колѣни, онъ не въ состояніи подняться безъ посторонней помощи. Съ пола больной поднимается такимъ образомъ, что онъ упирается въ полъ сначала руками, затѣмъ концами пальцевъ обѣихъ ногъ и тогда только только поднимается одновременно на обѣ ноги.

Грудная клѣтка умѣренно широка, межкостные промежутки запавшие. Дыханіе равномѣрно, дыхательныя мышцы сильны. Голосъ громкій, сильный.

Чувствительность безъ измѣненій.

Колѣнныя рефлексы и съ Achilllova сухожилія отсутствуютъ. Рефлексъ съ *biceps* слабъ, съ *triceps* отсутствуетъ. Подошвенный рефлексъ слабо выраженъ, брюшной и съ *epigastrium* — живы.

Первыя мышцы неболѣзнины при давленіи. Механическая возбудимость мышцъ повышенна, идиомускулярныхъ сокращеній нѣтъ.

При обнаженіи тѣла видны фибрillлярныя и фасцикулярныя сокращенія въ различныхъ мышечныхъ участкахъ, а именно въ тт. *deltoidei*, *pectorales*, *cucullares*, *thomboidei*, *glutaeus* и др. При напряженіи мышцъ фибрillлярныя подергиванія выступаютъ рѣзче.

Лицевые мышцы нормальны; при закрытіи глазъ видно фибрillлярное дрожаніе вѣкъ; дрожитъ и языкъ при высовываніи. Другихъ аномалий со стороны черепныхъ нервовъ нѣтъ.

Позвоночникъ никогда не чувствителенъ при давленіи; въ нижней грудной части его сколіотическое искривленіе съ выпуклостью, обращенной вѣтвь. Остистые отростки двухъ послѣднихъ грудныхъ позвонковъ явно расщеплены.

Строеніе черепа нормальное. Нижняя челюсть сильно выступаетъ впередъ. Зубы нормальны. Внутренніе органы безъ измѣненій.

Обѣ сестры больного, страдающей той же болѣзнью, 15 лѣтняя Юлія и 5 лѣтняя Станислава были изслѣдованы мелькомъ во время амбулаторного приема. У обѣихъ найдены существенные симптомы страданія, хотя въ относительно легкой степени. Обѣ они ходятъ больше на концахъ пальцевъ, наклоняя туловище кпереди. Юлія не можетъ бѣгать, Станислава бѣгаѣтъ довольно неловко. Юлія не можетъ наложить одно колѣно на другое, колѣнныя рефлексы у нея отсутствуютъ; младшей сестры нельзѧ было изслѣдовывать въ этомъ отношеніи вслѣдствіе ея сильной раздражительности. У обѣихъ сестеръ верхнія конечности нормальны. По словамъ довольно интеллигентнаго ихъ отца, страданіе развилося у обѣихъ точно также, какъ у нашего больного, т. е. на 1—2 году жизни. Сестры эти ничѣмъ не отличались вначалѣ отъ другихъ, теперь совершенно здоровыхъ дѣтей; только внослѣдствіи мало-по-малу стала развиваться у нихъ слабость ногъ.

По началу страданія, распространению атрофіи и ея признакамъ этотъ случай нужно отнести къ такъ называемой наследственной формѣ дистрофіи Leyden-Möbius'a. Нѣсколько

не соответствует принятому типу начало болезни въ первые годы жизни (у 5 лѣтней сестры больного главные признаки страданія были уже ясно выражены); дальше, въ нашемъ случаѣ страданіе является ничуть не наследственнымъ, но семейнымъ, такъ какъ изъ 7 братьевъ и сестеръ заболѣло трое. Наконецъ, заслуживаетъ вниманія ненормальное развитіе костей и стопъ, которая особенно выдаются своей величиной благодаря странному вообще тѣлосложенію больного. Нѣчто подобное наблюдалъ недавно Eulenburg; онъ объясняетъ тако-явленіе трофическими измѣненіями костной системы (по аналогіи съ измѣненіями въ мышцахъ). Быть можетъ, подобная аномалия скелета встрѣчались бы чаще, если бы авторы обращали внимание на такія измѣненія при мышечной атрофії. Въ нашемъ случаѣ мы можемъ отмѣтить еще одну незначительную аномалию, а именно расщепленіе остистыхъ отростковъ 2-хъ послѣднихъ грудныхъ позвонковъ.

IV случай. Хаимъ Люкѣ. 11 лѣтній мальчикъ, поступилъ въ клинику 8 ноября 97 г. Отецъ больного парикмахеръ, 42 лѣтъ отъ рода, здоровъ, но сильно похудалый (по словамъ матери); спиртными напитками не злоупотребляетъ. Мать больного, 39 лѣтъ отъ рода, здоровова. Родители больного не находятся между собой въ родствѣ; у нихъ было 6 дѣтей, изъ которыхъ 2-е первыхъ (сыновья) умерли отъ дѣтскихъ болѣзней въ возрастѣ $1\frac{1}{2}$ до 2 лѣтъ. У треть资料а сына развились на 8-омъ году жизни также болѣзнь, которой страдаетъ нашъ больной (до тѣхъ поръ онъ былъ совершенно здоровъ). Нижнія конечности у него стали слабѣть, онъ часто падалъ и не былъ въ состояніи подниматься безъ посторонней помощи; наконецъ онъ совершенно пересталъ ходить и одновременно съ этимъ у него появились контрактуры въ нижнихъ конечностяхъ. Нѣсколько времени спустя ослабѣли и верхнія конечности, а весной сего года развились у него затрудненія при дыханіи (по разсказамъ матери,— астматические припадки), свѣдшіе его въ теченіи 3 недѣль въ могилу на 13-омъ году жизни. 4-ый сынъ — нашъ больной. 5-му—8 лѣтъ, а 6-му—3 года; оба они здоровы. Въ семье какъ со стороны отца, такъ и со стороны матери подобной болѣзни не было.

У нашего больного страданіе началось въ томъ же возрастѣ, что у старшаго сына, а именно на 8-мъ году жизни. Первою, какъ и у того, появилась слабость нижнихъ конечностей, которая все болѣе усиливалась, такъ что почти 1 годъ тому назадъ больной слегъ совершенно въ постель. Къ тому же времени развились у него въ нижнихъ конечностяхъ контрак-

туры. Слабость верхнихъ конечностей присоединилась позже. До начала этой болѣзни мальчикъ нашъ былъ вполнѣ здоровъ: тѣлесно и душевно онъ развивался вполнѣ хорошо.

Status praesens. Больной, судя по возрасту, малаго роста, плохого питания; кожа и слизистыя оболочки блѣдны. Черепъ не представляетъ ничего аномального.

Внутренніе органы безъ измѣненій.

Мышцы лица хорошо развиты, только верхняя губа пожалуй нѣсколько тоньше. Мимическія движения довольно живы.

Со стороны черепныхъ первовъ не замѣчается никакихъ уклоненій отъ нормы.

Верхнія конечности сильно исхудали; атрофія сильнѣе всего выражена въ мышцахъ плеча; предплечія, напротивъ, почти нормального объема. *Thenar* и *hypothenar* ясно выражены, межкостные промежутки не запавшие. Положение конечностей правильное, никакихъ контрактуръ нѣтъ.

При пальпациіи мышцы верхнаго плеча оказываются язвлимы, менѣе вязлы мышцы предплечія. При пассивныхъ движенияхъ не чувствуется никакого сопротивленія.

Контрактуры дельтовидныхъ мышцъ сильно выдающіяся; при пальпaciї ихъ консистенція оказывается плотнѣе, чѣмъ въ мышцахъ предплечія.

Активное подниманіе верхнихъ конечностей впередъ и къ сторонѣ возможно до угла въ 70—80°, кзади почти совсѣмъ невозможно. Чтобъ поднять руки выше, больной нагибаетъ туловище на противоположную сторону. Мышечная сила въ мышцахъ *deltoidei* (при сопротивленіи) минимальна. Въ локтевыхъ суставахъ, какъ при пронаціи, такъ и при супинаціи, сгибание свободно выполнимо, по слабо; разгибание же больной производитъ даже съ некоторой силой. Въ лучезапястныхъ суставахъ сгибание и разгибание достаточны, но сила этихъ движений незначительна. Пронація при согнутомъ и разогнутомъ локтевомъ суставѣ лучше выполнима, чѣмъ супинація: въ максимальныхъ границахъ послѣдняя возможна только при большомъ усилии со стороны больного. Движенія большого и другихъ пальцевъ вполнѣ сохранены.

Точное измѣреніе соответственныхъ частей даетъ слѣдующіе результаты.

	пр.	лѣв.
Окружность верхнаго плеча на разстояніи 8 ст.		
надъ ольгераоном	14,5	15,0
» предплечія на разстояніи 10 ст.		
подъ ольгераоном	15,0	15,3

Нижнія конечности. Стопы въ положеніи equinovarus. Въ колѣнныхъ сочлененіяхъ контрактура сгибателей приблизительно въ 90°. Въ бедренныхъ сочлененіяхъ конечности согнуты и отведены. Икроножныя мышцы на видъ сильно развиты, равнымъ образомъ мышцы бедра ничуть не атрофированы. Ягодичная область съ обѣихъ сторонъ сильно выдается.

	пр.	лѣв.
Окружность икръ (максимальная)	24,5 ст.	25,0
» бедра (15 ст. надъ patella)	31,0 —	31,0

При пальпации икры оказываются довольно твердыми. Консистенция бедренныхъ мышцъ равнымъ образомъ повышена.

Пассивные движения. Въ голеностопныхъ сочлененіяхъ разгибание сильно ограничено, точно также ограничена пропація. Въ колѣнныхъ суставахъ разгибание возможно только до угла въ 120—130°, сгибание нормально. Въ бедренныхъ суставахъ разгибание ограничено (140—150°), на лѣвой сторонѣ хуже, чѣмъ на правой; флексія, отведеніе и приведеніе нормальны.

Активные движения. Пальцы у ногъ нормально подвижны, въ голеностопныхъ сочлененіяхъ разгибание сильно ограничено, сгибание нормально, приведеніе лучшее выполнимо, чѣмъ отведеніе.

Въ колѣнныхъ суставахъ конечности могутъ быть разогнуты въ такой же степени, какъ и пассивно, но только при горизонтальномъ положеніи тѣла; при свисающихъ ногахъ разгибание въ колѣнныхъ сочлененіяхъ невозможно.

Сгибание въ колѣнныхъ сочлененіяхъ производится, причемъ больной въ состояніи даже преодолѣть некоторое сопротивление. Разгибание въ бедренныхъ суставахъ очень незначительно, сгибание нормально, почти ad maximum, но слабо. Отведеніе и приведеніе тоже совершаются безъ всякой силы.

Больной не въ состояніи ни ходить ни стоять. Сидитъ онъ хорошо, въ состояніи также подняться, правда, съ болѣшимъ усилиемъ, безъ посторонней помощи изъ горизонтального положенія на спинѣ. Позвоночный столбъ безъ искривленій. Лопатки далеко отстоятъ отъ позвоночника, при томъ лѣвая больше, чѣмъ правая. Ихъ внутренніе края направлены косо снутри и сверху кнаружи и книзу. Нижніе углы лопатокъ отстоятъ отъ грудной клѣтки. Fossae supra—et infraspinatae хорошо выполнены. Край m. scapularis съ обѣихъ сторонъ сильно выдается.

Тулowiще больной въ состояніи поворачивать во всѣ стороны; движения головы тоже сохранены. Лопатки необыкновенно подвижны (lose Schultern).

Чувствительность на всѣмъ тѣлѣ сохранена нормально.

Рефлексы на верхнихъ конечностяхъ (ст. biceps и triceps) отсутствуютъ. На нижнихъ конечностяхъ отсутствуютъ колѣнныя рефлексы и съ Ахиллова сухожилія, равнымъ образомъ нѣтъ подошвенного рефлекса на обѣихъ ногахъ. Рефлексы съ m. cremaster—живы, точно также брюшные и съ epigastrium. Рефлексы со слизистыхъ оболочекъ—conjunctiva, глотка—также сильны.

Мышцы и периферические нервы вездѣ къ давленію чувствительны, механическая возбудимость мышцъ уничтожена.

Изслѣдованіе посредствомъ электричества не даетъ никакихъ указаний на реакцію перерожденія. Въ общемъ количественное положеніе возбудимости отвѣтствуетъ выпаденію функций.

Минимальное сокращение получается:

	прерывистый токъ	постоянный токъ	
	(ребостать при 0—разстоянія катушекъ)		
пр.	лѣв.	пр.	
N. radialis	50	48	4,0 МА
-- ulnaris	56	55	2,0 —
-- medianus	54	56	3,0 —
M. opponens poll.	50	57	2,0 —
M. biceps	50	52	10,0 —
M. triceps	47	48	5,0 —
M. deltoideus	30	32	10,0 —
-- cucullaris	29	29	15,0 —
-- pectoralis	—	—	4,0 —
-- serratus ant.	—	—	11,0 —
N. cruralis	29	29	6,0 —
N. tibialis post.	46	35	6,0 —
- peroneus	56	46	4,0 —
M. gluteus max.	25	11	не сокращается при максимальн. токѣ
M. vastus ext.	30	32	9,0 —
-- gastrocnemius	36	37	8,5 —
-- tibialis ant.	35	32	9,0 —
			8,0 —

Какъ въ двухъ предыдущихъ случаяхъ, такъ и тутъ диагнозъ не представляется ничуть затруднительнымъ. Начало болѣзни въ дѣтскомъ возрастѣ, семейный характеръ ея, болѣе сильное пораженіе центральныхъ отрѣзковъ конечностей, отсутствіе реакціи перерожденія и фибриллярныхъ подергиваній— сочетаніе всѣхъ этихъ признаковъ заставляетъ вѣдь всячаго сомнѣнія принять въ данномъ случаѣ первичную міопатическую атрофию. Однако причислить данный случай къ одной изъ извѣстныхъ группъ атрофіи въ нѣкоторомъ отношеніи трудно. По отношенію къ локализаціи атрофіи онъ, точно также какъ и предыдущій случай, болѣе всего отвѣчаетъ типу Leyden-Möbius'a или такъ называемому наслѣдственному. Возрастъ, въ которомъ начало развиваться страданіе, еще болѣе, чѣмъ тамъ, согласуется съ общепринятымъ типомъ. Съ другой стороны однако здѣсь, какъ и въ нашемъ III случаѣ, дистрофія не представляетъ страданія прямо наслѣдственного, а носитъ семейный характеръ. Въ обѣихъ

семьяхъ нельзя было найти никакого этиологического момента для данного страданія.

Въ сравненіи съ ранѣе описаннымъ случаемъ у этого больного страданіе отличается болѣе скорымъ теченіемъ. Между тѣмъ какъ тамъ 15 лѣтъ спустя послѣ начала болѣзни атрофія не была еще очень сильно выраженной и вызвала только нѣкоторую слабость ногъ и рукъ, въ данномъ случаѣ больной, спустя 3 года, уже неотлучно прикованъ къ постели, а его старшаго брата тоже страданіе при столь же быстромъ теченіи привело къ смерти вслѣдствіе ослабленія дыхательныхъ мышцъ въ продолженіи 5 лѣтъ.

Болѣе всего отличается данный случай отъ предыдущаго и отъ Leyden-Möbius'овскаго типа псевдогипертрофіей нѣкоторыхъ мышцъ. Сильнѣе всего она выражена въ нижнихъ конечностяхъ—въ икрахъ, бедренныхъ мышцахъ, ягодицахъ. На верхнихъ конечностяхъ псевдогипертрофія болѣе всего видна на mm. deltoidei. По консистенціи псевдогипертрофической мышцы довольно тверды; въ будущемъ, согласно съ гипотезой Charcot, подтвержденной изслѣдованіями Berger'a, изъ этого фибрознаго перерожденія разовьется, быть можетъ, перерожденіе жировое.

VII случай. Клавдій Гряб. 24 лѣтъ, прикащикъ, явился въ лечебницу ^{13/ХІ} 97 г. Отецъ его здоровъ. Мать отличается выдающейся полнотой и въ продолженіи многихъ лѣтъ ходить съ болѣшимъ трудомъ, что семья приписываетъ ревматизму; болѣе точныхъ свѣдѣній о ней больной не имѣть, такъ какъ родители его нѣсколько лѣтъ тому назадъ переселились въ Америку и не даютъ никакихъ извѣстій. Старшій братъ больного здоровъ, но на 12-мъ году жизни съ нимъ были эпилептическіе судороги, которые одинакожъ болѣе не повторялись. 2 младшія сестры здоровы.

Больной былъ передъ настоящей болѣзнью здоровъ. Начала болѣзни точно опредѣлить не можетъ: самъ онъ почувствовалъ слабость въ ногахъ лишь 2 года тому назадъ, но знакомые уже ранѣе обращали его вниманіе на то, что онъ при ходьбѣ какъ-то волочитъ лѣвую ногу. Больной припоминаетъ себѣ, что уже нѣсколько лѣтъ тому назадъ, оставаясь вслѣдствіе своего занятія нѣкоторое время на ногахъ, онъ сталъ скоро утомляться и принужденъ былъ садиться. Передъ тѣмъ онъ отличался громадной силой въ нижнихъ конечностяхъ. Любимымъ его развлечениемъ въ юношескомъ возрастѣ было прыганіе черезъ рвы.

Первоначально онъ ощущалъ слабость въ лѣвой ногѣ и только по-тому въ правой; слабость эта постоянно увеличивалась, но и въ настоящее время лѣвая нога значительно слабѣе правой. Годъ тому назадъ больной принужденъ былъ оставить службу. Одновременно со слабостью стала обнаруживаться атрофія мышцъ, особенно въ нижней $\frac{1}{3}$ голени. Въ бедренныхъ мышцахъ сила, по словамъ больного, не уменьшилась, такъ какъ онъ недавно еще былъ въ состояніи поднять человѣка на выпрямленной (въ колѣнѣ) ногѣ. Парестезіи въ ногахъ нѣтъ.

Въ икрахъ, а иногда и въ переднихъ мышцахъ бедра бываютъ, главнымъ образомъ ночью, сильные судорожные сокращенія (старпі), которая настолько непріятны, что больной для уменьшенія боли принужденъ опустить внизъ ноги. По временамъ и въ особенности при перемѣнѣ погоды у него бываютъ рвущія боли въ голеняхъ.

Въ общемъ самочувствіе больного хорошо, только изрѣдка онъ страдаетъ головной болью. Всѣ тѣла въ послѣдніе годы значительно уменьшился. Инфекціонныхъ болѣзней не было. Спиртными напитками больной не злоупотреблялъ; куритъ много. Страдалъ триперомъ и мягкимъ шанкеромъ, но сифилисомъ не заразился. Травмы не было.

St. praesens. Больной высокаго роста, умѣреннаго питанія, кожа и слизистыя оболочки блѣдны. Внутренніе органы, черепные нервы нормальны. Въ верхніхъ конечностяхъ всѣ движения производятся слабо, но движения пальцевъ и пожатіе руки слабы, тогда какъ остальная мышцы, сгибатели и разгибатели ручной кисти, локтевыхъ и плечевыхъ сочлененій обладаютъ довольно значительной силой. Атрофія на верхніхъ конечностяхъ не замѣчается.

На нижніхъ конечностяхъ довольно сильно выраженная атрофія въ нижней $\frac{1}{3}$ голени. Мыщцы по передне-наружной поверхности голени и икроножная дряблы; лѣвая икра болѣе дрябла, чѣмъ правая. Пассивные движения въ голеностопныхъ сочлененіяхъ необыкновенно свободны, особенно въ лѣвомъ (Schlottergelenk). Контрактуръ нѣтъ. Активные движения пальцевъ и стопы ограничены: разгибатели не въ состояніи преодолѣть ни малѣйшаго сопротивленія, сгибатели тоже довольно слабы. *M. quadriceps* и иная бедренная мышцы сохранили нормальную силу.

Фибриллярныхъ подергиваній нѣтъ. Электрическая возбудимость, равно фарадическая, какъ и гальваническая, въ иѣкоторыхъ мышцахъ понижена, но ясной реакціи перерожденія не замѣчается.

	пр.	лѣв.
<i>N. peroneus</i> даетъ со-		
кращеніе при	8,5 ст. (расстояніе катушекъ)	8,0 ст.
<i>N. tibialis post.</i>	7,5 —	7,0 —
<i>N. cruralis</i>	8,0 —	6,5 —
<i>M. peroneus</i>	7,5 —	7,5 —
<i>M. tibialis ant.</i>	6,5 —	0 (оч. слаб. сокр.)
<i>M. extensor hall. brevis</i>	5,0 —	нѣтъ сокращенія.
<i>M. extensor digit. br.</i>	нѣтъ сокращенія.	нѣтъ сокращенія.

M. gastrocnemius	6,5 —	7,5 —
N. medianus	10,0 —	9,5 —
N. ulnaris	8,5 —	9,5 —
M. extensor digitorum manus	8,5 —	8,5 —
M. opponens poll.	10,0 —	9,0 —
M. interosseus	8,5 —	9,0 —
M. flexor carpi uln.	10,0 —	10,5 —
N. facialis	10,0 —	10,5 —

При гальваническомъ токѣ M. tibialis anticus отвѣтаетъ только при 10 МА, сокращеніе получается очень слабое и какъ будто нѣсколько замедленное, но формула сокращеній сохранена правильно. N. peroneus и N. tibialis post. даютъ реакцію при 8 МА. (Количественное определение возбуждимости остальныхъ мышцъ не могло быть произведено).

Чувствительность тактильная, чувство температуры, давленія, мѣста, положенія и движений правильны, но болевая чувствительность (главнымъ образомъ электроболевая) въ нижнихъ конечностяхъ понижена.

Коффинные рефлексы умѣренны, рефлексы съ Ахиллова сухожилія отсутствуютъ. Нервы и мышцы къ давленію нечувствительны.

Въ данномъ случаѣ мышечная атрофія, несмотря на продолжительность страданія, не распространилась далѣе периферическихъ отрѣзковъ конечностей. Главнымъ образомъ потеряли нижнія конечности, а преимущественно мышцы, получающія вѣточки отъ N. peroneus, въ менѣе сильной степени область N. tibialis post. Страданіе обнаружилось ранѣе всего въ лѣвой ногѣ, которая и теперь слабѣе правой.

Въ верхніхъ конечностяхъ атрофіи нѣтъ, но движенія пальцевъ въ сравненіи съ иными явно ослаблены. Фибриллярныхъ подергиваній и реакціи перерожденія нѣтъ, но электрическая возбудимость въ нѣкоторыхъ мышцахъ понижена, въ иныхъ совсѣмъ отсутствуетъ. Въ нижніхъ конечностяхъ судорожная сокращенія мышцъ (crampi), по временамъ рвущія боли, объективно-нѣкоторая гипальгезія. Начало болѣзни 3—5 лѣтъ т. н. отъ неизвѣстной причины. Наслѣдственность въ высшей степени вѣроятна.

Не подлежитъ сомнѣнію, что и въ данномъ случаѣ передъ нами прогрессивная мышечная атрофія. Хроническій множественный невритъ въ виду медленнаго теченія и постоянно прогрессирующего характера болѣзни можетъ быть исключенъ;

впрочемъ периферические нервы, какъ сказано выше, не были чувствительны къ давлению и никакихъ перемѣнъ въ нихъ не найдено. По локализаціи атрофіи можно бы допустить хронический поліоміэлитъ, но и въ такомъ случаѣ теченіе было бы болѣе быстрое: въ теченіе нѣсколькихъ лѣтъ атрофія должна была бы распространиться гораздо далѣе. Разстройства чувствительности, хотя сами по себѣ не очень-то значительныя, тоже говорятъ противъ поліоміэлита.

Установивъ такимъ образомъ прогрессивную мышечную атрофію, слѣдуетъ задаться вопросомъ: къ какой формѣ этого страданія относится данный случай? По нашему мнѣнію онъ подходитъ скорѣе всего къ т. н. невритической формѣ (Гоффманъ). Локализація атрофіи въ периферическихъ отрѣзкахъ конечностей, а главнымъ образомъ въ области N. peroneus, понижение электрической возбудимости, доходящее въ нѣкоторыхъ мышцахъ до полнаго отсутствія ея, боли, мышечная судороги, гипальгезія, отсутствіе сухожильныхъ рефлексовъ, наконецъ наслѣдственность страданія—всѣ эти моменты говорятъ за такой діагнозъ. Реакціи перерожденія и фибриллярныхъ подергиваній, правда, не было, но симптомы эти, какъ известно, при невритической формѣ не принадлежать къ постояннымъ. Возрастъ, въ которомъ развилось страданіе, вполнѣ соотвѣтствуетъ вышеназванной формѣ. Медленное теченіе болѣзни также для нея характерно, такъ какъ она не препятствуетъ достижению больными даже преклоннаго возраста.

Что случай нашъ не принадлежить къ міопатической атрофіи, видно уже изъ локализаціи, которой нельзѧ согласовать ни съ однимъ изъ многочисленныхъ ея типовъ¹⁾). Скорѣе можно бы допустить форму міелопатическую, но, по господ-

¹⁾ Въ своемъ послѣднемъ трудѣ (Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, XII, 5 и 6) Hoffmann признаетъ существование формъ міопатической атрофіи съ первоначальнымъ заболѣваніемъ мышцъ предплечія и голени (Vorderarm—und Oberschenkeltypus) и допускаетъ даже въ будущемъ открытие типа периферического, начинающагося съ малыхъ мышцъ руки и стопы.

ствующимъ взглядамъ, медленное теченіе болѣзни, отсутствіе реакціи перерожденія и фибриллярныхъ подергиваній, наслѣдственность болѣзни и наконецъ разстройства въ сферѣ чувства противорѣчать такому предположенію.

Невритическая форма атрофіи, благодаря трудамъ многихъ авторовъ съ Гоффманомъ во главѣ, настолько уже извѣстна, что дальнѣйшія объясненія едва ли не излишни. Тѣмъ не менѣе мы считаемъ нужнымъ прибавить, что казуистика этого страданія, вообще въ сравненіи съ другими формами довольно скучная, поражаетъ разнообразностью случаевъ, изъ коихъ нѣкоторые довольно далеко отступаютъ отъ точныхъ границъ, намѣченныхъ Гоффманомъ. Не говоря уже о началѣ болѣзни въ верхнихъ конечностяхъ, или даже на лицѣ (*Dubrenieh*), которое по Гоффману не противорѣчить діагнозу, достаточно привести въ видѣ примѣра, что во многихъ случаяхъ страданіе не было ни наслѣдственнымъ, ни семейственнымъ, что *Laehr* описываетъ случай, начавшійся на 40-мъ году жизни, что въ нѣкоторыхъ случаяхъ не было совсѣмъ разстройствъ чувствительности, тогда какъ въ иныхъ они были очень значительны, а въ случаѣ *Déjerine'a* и *Sottas'a*, которые нѣкоторыми авторами тоже сюда причисляются, къ нимъ присоединились атаксія, myosis и вялая реакція зрачковъ на свѣтъ (припоминаетъ нашъ первый случай, но тамъ не было ни разстройствъ чувствительности, ни атаксіи). Трофические разстройства (*glossyfinger*) наблюдали *Hanel*, *Laehr*, *Schmelzer*; гипертрофию нѣкоторыхъ мышцъ — *Hanel*, *Dähnhardt*. О необыкновенной полнотѣ вспоминаетъ *Eulenburg*; тоже самое, какъ мы видѣли, разсказываетъ о своей матери нашъ больной. Въ случаѣ *Caiukaio* периферические нервы были чувствительны къ давлению, въ случаѣ *Hälsemann'a* языкъ былъ тоже атрофированъ, рѣчь неправильна.

Дѣйствительно ли всѣ эти случаи, помимо такъ значительныхъ отступлений, могутъ быть причислены къ занимающей насъ формѣ, нельзя съ рѣшительностью сказать. Недавно опубликованный случай *Oppenheim'a* и *Cassirer'a*, въ кото-

ромъ вопреки діагнозу при вскрытиі найдено страданіе міопатическое (спинной мозгъ и нервы оказались нормальными), несомнѣнно заставляетъ быть болѣе осторожнымъ съ діагнозомъ. А такъ какъ, съ другой стороны, въ виду долговѣчности больныхъ, страдающихъ этой формой, въ недалекомъ будущемъ нельзя ожидать значительного увеличенія анатомического материала, до сихъ порь очень скучнаго (всего 4 вскрытия, изъ коихъ 2—*Вирхова* и *Фридриха*—старые, а 2—*Dubeuilh'a* и *Marinesco*—слишкомъ комплицированные), то для болѣе подробнаго ознакомленія съ этой болѣзнью опубликованіе возможно многочисленныхъ клиническихъ случаевъ, а главнымъ образомъ такихъ, которые ближе всего подходятъ къ типу болѣзни, является очень желательнымъ.

Нѣсколько словъ въ заключеніе нашего труда. Казуистика наша слишкомъ мала, чтобы мы, основываясь на ней, могли приступить къ разсмотрѣнію вопроса о прогрессирующій мышечной атрофіи съ болѣе общей точки зренія: какъбы такой обзоръ не былъ для насъ желателенъ, намъ приходится отложить его до будущаго, когда клиническая практика дастъ намъ возможность собрать болѣе многочисленный казуистической материалъ; тѣмъ не менѣе опубликованіе уже теперь приведенныхъ случаевъ кажется намъ умѣстнымъ по двумъ причинамъ: во-первыхъ, потому что въ виду новыхъ колебаній, обнаружившихся въ послѣдніе годы въ ученіи о мышечной сухоткѣ, главнѣйшей нашей задачей, по вѣрному замѣчанію *Struempell'a*, является покамѣстъ наполненіе возможно большаго числа точныхъ, всесторонне изслѣдованныхъ наблюдений; во-вторыхъ, сопоставленіе описанныхъ случаевъ, на которые мы натолкнулись въ продолженіи послѣднихъ лѣтъ, даетъ, какъ намъ кажется, вѣрное понятіе о томъ, какъ разнообразны формы, которая можетъ принимать прогрессивная мышечная атрофія, какъ одинъ случай совсѣмъ не похожъ

на другой и объясняетъ, почему всѣ приводимыя въ учебникахъ и специальныхъ трудахъ подраздѣленія этой болѣзни, основанныя на отдѣльныхъ симптомахъ, локализаціи, наслѣдственности, возрастѣ и т. д., въ практикѣ встрѣчаются много препятствій и оказываются слишкомъ схематическими. Будущее покажемъ, возможно ли по крайней мѣрѣ сохранить подраздѣленіе атрофіи на 3 главныхъ группы—міопатическую, міэлопатическую и невритическую—по органамъ, представляющимъ исходную точку болѣзни; несомнѣнно однакожъ, что встрѣчаются такие случаи, которые не безъ нѣкоторой патяжки могутъ быть подведены подъ ту или другую изъ названныхъ формъ. Такимъ именно свойствомъ отличается нашъ первый случай, такъ какъ его нельзя сть полной рѣши-тельностью причислить ни къ міопатической, ни къ міэлопатической формѣ: медленное развитіе страданія, отсутствіе реакціи перерожденія отвѣчаютъ болѣе міопатическому типу; напротивъ, начало болѣзни въ позднемъ возрастѣ, пожалуй и незначительная фибриллярная подергиванія соотвѣтствуютъ скорѣе спинальной формѣ атрофіи.

Самая противорѣчивая показанія даетъ въ этомъ случаѣ локализація атрофіи, выдающейся чертой которой является необыкновенная асимметрія. На обѣихъ сторонахъ тѣла раньше и сильнѣе всего поражены были прямо противоположныя мышечные группы. Сочетаніе атрофіи съ рефлекторной неподвижностью зрачковъ, изолированнымъ органическимъ симптомомъ со стороны центральной нервной системы,—еще усиливаетъ интересъ къ данному случаю.

Слѣдующіе 4 случая принадлежатъ безъ сомнѣнія къ большой группѣ первичныхъ мышечныхъ страданій—*dystrophia muscularum progressiva*. Во 2-мъ случаѣ мы имѣемъ юношескую форму заболѣванія, съ участіемъ мышцъ лица, начавшимся по всей вѣроятности въ дѣтскомъ возрастѣ; случай этотъ отличается въ особенности необыкновенно быстрымъ теченіемъ болѣзни. Случай IV и V, представляютъ дѣтскую форму страданія: въ одномъ атрофія началась на первыхъ



Fig. 1.

Fig. 2.



Fig. 5.

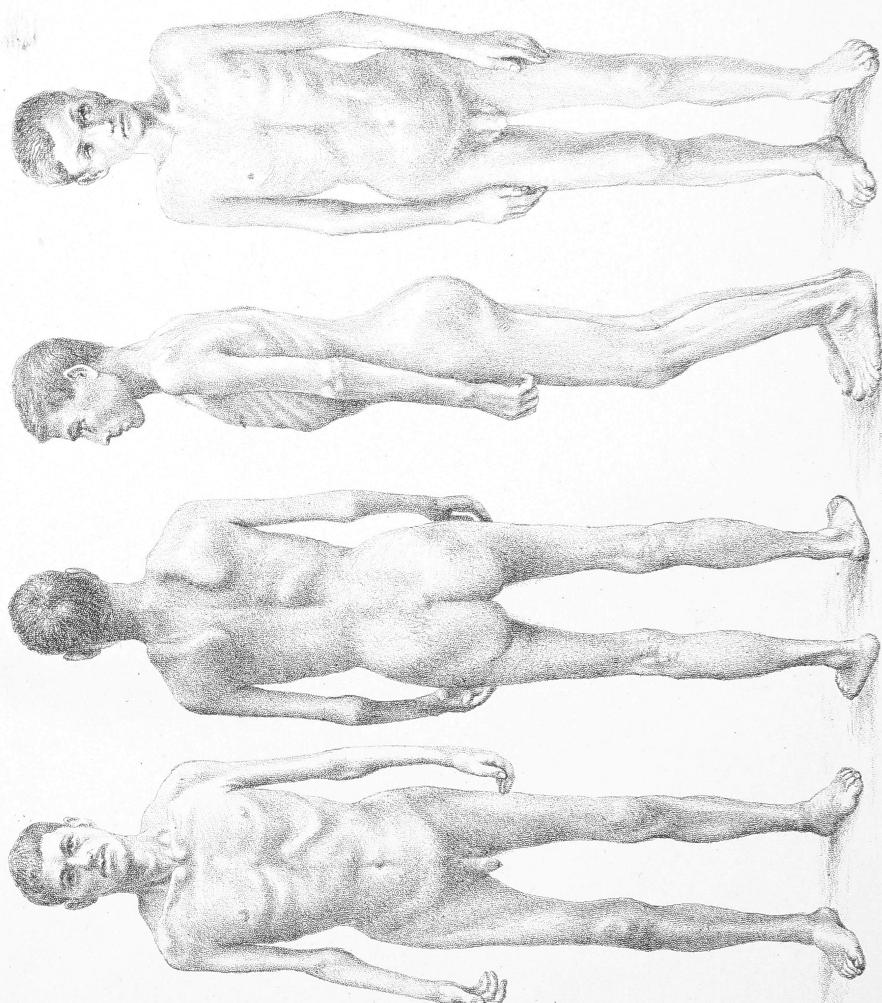


Fig. 6.

Казанская И. Н. Харитонова.

Къ ст. д-ра И. С. Брегман

Табл. 2



Рисунки А.И. Бородавкина

Fig. 4

Fig. 5

Fig. 6

Fig. 7

годахъ жизни, во второмъ на 8-мъ году. Въ первомъ изъ нихъ мы имѣемъ чистую атрофию, во второмъ атрофию въ сочетаніи съ псевдогипертрофией. Въ обоихъ случаяхъ страданіе носитъ характеръ семейственный, но не наследственный, притомъ, на что мы желаемъ особенно обратить вниманіе, въ обѣихъ семьяхъ оно представляется всегда въ одной и той же формѣ. Прямую наследственность можно прослѣдить во II-мъ случаѣ, гдѣ у отца больного съ дѣтства была также аномалия мускулатуры лица, что и у сына; несмотря на то до 67-лѣтняго возраста—времени смерти—отецъ былъ свободенъ отъ дальнѣйшаго проявленій болѣзни. Нашъ VI-й случай наконецъ, тоже прямо наследственный, можетъ быть отнесенъ къ невритической формѣ атрофии.