

Paralysis spinalis spastica.

Проф. Н. М. Попова.

(Изъ лекцій, читанныхъ студентамъ Новороссійскаго
Университета).

Мм. Гг!

Желая уяснить себѣ какую-либо сложную картину, клиницисты обыкновенно сопоставляютъ ее съ болѣе простою. Но нерѣдко намъ приходится для этой цѣли прибѣгать и какъ разъ къ обратному методу—пользоваться еще болѣе сложнымъ симптомокомплексомъ. Именно такой приемъ я позволю себѣ примѣнить, разбирая присутствующаго здѣсь больного.

Сообщу прежде всего въ нѣсколькихъ словахъ его анамнезъ.

Больному въ настоящее время 44 года. Онъ—крестьянинъ, происходитъ изъ здоровой семьи. Въ дѣтствѣ болѣлъ лихорадкой и оспой; будучи уже на военной службѣ, послѣ одного подозрительнаго полового сношенія получилъ какую-то язву на членѣ, которую лѣчилъ самъ „сальной свѣчкой“; черезъ два дня язва безслѣдно исчезла; сыпи послѣ этого больной никогда не наблюдалъ. Въ 1888 году страдалъ ревматизмомъ—сильно ломило ноги. Въ 1896 году на рукахъ и ногахъ появилась мокнущая и очень зудящая сыпь. Настоящее заболѣваніе начинается съ мая 1902-го года, когда постепенно стала развиваться слабость въ нижнихъ

конечностяхъ; одновременно больной началъ испытывать въ ногахъ чувство сильнаго жара, хотя наощупь конечности оставались холодными. Мало-по-малу къ описываемымъ явлениямъ присоединилась тугоподвижность въ мышцахъ ногъ, особенно рѣзкая при началѣ движенія, во время ходьбы ноги передвигались какъ палки; опираться на всю ступню было трудно—пятки не доставали до полу; больной ходилъ поэтому на пальцахъ и часто спотыкался. Кромѣ того въ нижнихъ конечностяхъ, особенно при попыткахъ къ движению, обыкновенно появлялось дрожаніе. Временами, когда больной лежалъ въ постели, ноги его самопроизвольно вытягивались и также начинали дрожать. Разстройство мочеиспусканія, дефекаціи и половой способности нашъ пациентъ никакихъ не наблюдалъ и во всемъ остальномъ чувствуетъ себя здоровымъ и крѣпкимъ.

Запасшись такими свѣдѣніями, обратимся теперь къ объективному изслѣдованію.

Вы видите еще молодого, крѣпко сложеннаго субъекта, повидимому, цвѣтущаго здоровья. Со стороны черепныхъ нервовъ самое тщательное изслѣдованіе не открываетъ ничего ненормальнаго. Мускулатура верхнихъ и нижнихъ конечностей развита превосходно; нигдѣ нѣтъ намека на атрофію; тѣмъ не менѣе грубая мышечная сила на рукахъ очевидно понижена, на ногахъ же уменьшена до такой степени, что стоять безъ поддержки больной совершенно не можетъ, хотя лежа и выполняетъ всѣ движенія довольно легко. Мышцы при ощупываніи тверды, ригидны, особенно на ногахъ. Сухожильные рефлексъ рѣзко повышены; на нижнихъ конечностяхъ вызывается продолжительный клонусъ стопы и чашечки; симптомъ Бабенскаго выраженъ очень ясно. При пассивныхъ движеніяхъ ощущается значительное сопротивленіе преимущественно со стороны мускулатуры нижнихъ конечностей; въ меньшей степени это явленіе можно констатировать и на верхнихъ. Рѣзкихъ разстройствъ кожной чувствительности нигдѣ не усматривается, но при болѣе внимательномъ из-

слѣдованіи удается доказать, что тактильное чувство на подошвѣ и тылѣ обѣихъ стопъ слегка понижено; подобное же пониженіе наблюдается и относительно болевого, а также температурнаго чувства, только оно охватываетъ большій районъ и доходитъ, начиная съ подошвы, до середины голеней. Повторяю, однако, что нарушенія чувствительности выражены въ крайне незначительной степени; самъ больной на нихъ не указывалъ даже при настойчивыхъ разспросахъ; они были открыты неожиданно для него. Я отмѣчаю эту черту въ виду того, что нашъ паціентъ относится къ себѣ, видимо, съ большимъ вниманіемъ и самъ напримѣръ сообщилъ намъ, что временами чувствуетъ какъ-бы слабое перетягиванія туловища вродѣ узкаго пояса на высотѣ пупка. Ко всему сказанному добавлю, что позвоночникъ на всемъ протяженіи безболѣзненъ и не представляетъ никакихъ уклоненій отъ нормы; не замѣчается ихъ также со стороны внутреннихъ органовъ.

Такимъ образомъ, представившаяся намъ клиническая картина сводится къ парапарезу нижнихъ конечностей, сопровождаемому крайне повышеннымъ мышечнымъ тонусомъ и рѣзкимъ усиленіемъ сухожильныхъ рефлексовъ; какія-либо нарушенія функціи тазовыхъ резервуаровъ въ ней отсутствуютъ; расстройство чувствительности выражено едва замѣтно. Эти, какъ положительныя, такъ и отрицательныя черты нашего случая даютъ намъ, казалось бы, полное право поставить здѣсь діагнозъ спастическаго спинно-мозгового паралича.

Въ самомъ дѣлѣ *Erb*, впервые вмѣстѣ съ *Charcot* описавшій *paralysis spinalis spastica*, даетъ ему слѣдующую характеристику: „клинически болѣзнь обнаруживается постепенно увеличивающимся, медленно снизу вверхъ восходящимъ парезомъ и параличемъ съ напряженіемъ мускуловъ, рефлкторными сокращеніями и контрактурами, съ замѣчательно повышенными сухожильными рефлексами, при полномъ или почти полномъ отсутствіи чувствительныхъ и трофическихъ

разстройствъ, слабости мочевого пузыря и половыхъ органовъ и какихъ-либо разстройствъ головного мозга ¹⁾).

Къ этому описанію *Erb* добавляетъ, что страданіе развивается обыкновенно въ зрѣломъ возрастѣ, отличается поразительно медленнымъ теченіемъ и склонностью къ продолжительнымъ остановкамъ. Что касается сущности его, то, по мнѣнію Гейдельбергскаго профессора, все дѣло сводится къ первичному пораженію боковыхъ столбовъ и именно заднихъ отдѣловъ послѣднихъ.

Какъ Вы видите, характеристика *Erb*'а всецѣло совпадаетъ съ клинической картиной нашего случая. Но нельзя ли ей дать еще и иное толкованіе?

Для того чтобы облегчить отвѣтъ на этотъ вопросъ, позвольте представить Вамъ второго больного, благодаря счастливой случайности находящагося также въ нашей клиникѣ.

Это—человѣкъ средняго роста, крѣпкаго сложенія, прекраснаго питанія. Сидя онъ производитъ впечатлѣніе вполне здороваго, но заставьте его идти и Вы сразу же замѣтите рѣзко выраженную спастическую походку: больной шатается, такъ что его приходится поддерживать; ноги его вытянуты, какъ палки, едва сгибаются въ сочлененіяхъ, съ трудомъ отдѣляются отъ пола и сильно дрожатъ, сообщая дрожаніе всему туловищу. Если Вы уложите больного и будете изслѣдовать произвольныя движенія ногъ, то легко убѣдитесь, что онѣ рѣзко ограничены, какъ по объему, такъ и по силѣ. Изслѣдованіе пассивныхъ движеній обнаруживаетъ существованіе значительной ригидности, особенно выраженной въ мышцахъ лѣвой конечности. Сухожильные рефлексy на ногахъ чрезмѣрно повышены; на обѣихъ сторонахъ легко вызывается продолжительный клонусъ стопы и чашечки. Симптомъ Бабенскаго также на лицо. Въ области верхнихъ конечностей нѣтъ и намека на описанныя выше разстройства.

¹⁾ Болѣзни спинного мозга. 1880 г. Стр. 562 русскаго перевода.

Такимъ образомъ и въ данномъ случаѣ передъ нами характерная картина спастическаго нижняго парапареза со всѣми ея особенностями. Но этой картиной симптомокомплексъ здѣсь далеко не исчерпывается. Всѣ виды кожной чувствительности оказываются замѣтно пониженными, какъ на нижнихъ конечностяхъ, такъ и на нижней половинѣ туловища до уровня пупка. Еще болѣе ослаблено мышечное чувство: не прибѣгая къ помощи зрѣнія, больной не можетъ правильно опредѣлить положенія ногъ въ каждую данную минуту.

Въ заключеніе слѣдуетъ упомянуть, что нашъ пациентъ очень жалуется на затрудненіе при мочеиспусканіи и на упорные запоры. Половая сила его также ослаблена. Сверхъ того больной постоянно испытываетъ чувство холода и сжиманія въ нижнихъ конечностяхъ, а нѣсколько дней тому назадъ въ нихъ появились сильныя стрѣляющія боли.

Познакомлю Васъ теперь вкратцѣ съ анамнезомъ и предшествовавшимъ ходомъ страданія.

Больной—крестьянинъ по происхожденію, только недавно возвратился изъ военной службы; ему теперь всего 25 лѣтъ. Происходитъ онъ изъ здоровой семьи; въ дѣтствѣ у него на тѣлѣ были какіе то узлы, исчезнувшіе безъ всякаго лѣченія; lues упорно отрицаетъ.

Три года тому назадъ перенесъ неизвѣстнаго характера лихорадочное заболѣваніе, отъ котораго, впрочемъ, скоро вполне оправился. Во время военной службы часто подвергался простудѣ. Настоящее заболѣваніе началось уже года два оно проявилось прежде всего чувствомъ усталости и неприятнымъ ощущеніемъ бѣганья мурашекъ въ ногахъ; сюда вскорѣ присоединилось ощущеніе постоянного похолоданія. Постепенно больной сталъ замѣчать, что ходить не такъ увѣренно, какъ ранѣе, а затѣмъ появилась ломота въ спинѣ, усиливавшееся по утрамъ ощущеніе пояса, задержка мочеиспусканія, запоры и половая слабость. Около года, какъ несчастный уже окончательно не можетъ передвигаться безъ посторонней помощи. Въ больницѣ, изъ которой нашъ пациентъ былъ доставленъ

въ клинику, онъ находился около 10 мѣсяцевъ. Въ теченіе этого времени въ его состояніи наблюдались довольно значительныя колебанія: иногда всѣ судорожныя явленія рѣзко усиливались, въ спинѣ, и особенно въ ея поясничной части, начиналась ломота, обыкновенно сопровождавшаяся ожесточеніемъ парѣстезій въ нижнихъ конечностяхъ. Такъ продолжалась нѣсколько дней и даже недѣль, послѣ чего безъ видимыхъ причинъ больной снова чувствовалъ себя лучше. Специфическое лѣченіе не принесло никакой пользы, хотя и было проведено съ достаточной энергіей.

Вотъ передъ Вами другая клиническая картина, гдѣ на первый планъ, также какъ и въ предшествовавшей, выступаетъ спастическій нижній парапарезъ; но здѣсь двигательныя расстройства—только часть болѣе сложнаго симптомокомплекса. Стрѣляющія боли, ослабленіе чувствительности, парѣстезіи—все это ясно свидѣтельствуетъ, что патологическій процессъ кромѣ боковыхъ столбовъ охватилъ также и задніе. Съ другой стороны, болѣзненность позвоночника, увеличивающаяся при движеніяхъ и усиливающаяся параллельно съ ожесточеніемъ другихъ симптомовъ, заставляетъ принять, что не остались пощаженными и оболочки спинного мозга.

Другими словами, Вы имѣете передъ собою хроническій менинго-миѣлитъ и притомъ въ довольно типичной формѣ.

Но сравнивая обоихъ нашихъ больныхъ, нетрудно убѣдиться, что между ними нѣтъ существенной разницы. Въ самомъ дѣлѣ, вѣдь и въ первомъ случаѣ мы констатировали нарушеніе кожной чувствительности. Этотъ фактъ даетъ намъ полное основаніе допустить, что болѣзненные измѣненія не ограничились областью боковыхъ столбовъ, а распространились также на задніе, пострадавшіе однако въ первомъ случаѣ гораздо менѣе, чѣмъ во второмъ. Отсюда слѣдуетъ, что и эту клиническую картину мы можемъ разсматривать, какъ разлитой склерозъ спинного мозга; такой діагнозъ дѣлаетъ ее вполне понятною до мельчайшихъ подробностей включительно, между тѣмъ какъ субъективныя и объективныя нарушенія чув-

ствительности не должны имѣть мѣсто при поражениі только пирамидныхъ пучковъ и рѣшительно говорятъ противъ предположенія о боковымъ склерозѣ.

Обратимся теперь къ третьему, присутствующему въ аудиторіи, больному.

Передъ Вами еще молодой человекъ, ему 42 года. На первый взглядъ онъ производитъ впечатлѣніе вполне здороваго, хотя нѣсколько тучнаго субъекта. Но попробуйте заставить его подняться съ кресла. Вы видите, что не смотря на всѣ усилія это ему не удается, и необходима энергичная внѣшняя помощь, чтобы онъ выпрямился и сталъ на ноги. Стоять онъ можетъ довольно долго, впрочемъ, слегка придерживая за какой-либо неподвижный предметъ, но идти положительно не въ состояніи: ноги его какъ-бы приросли къ полу. Если ему необходимо перемѣнить свое мѣсто, онъ прибѣгаетъ къ весьма оригинальному способу: служитель передвигаетъ поочередно его ноги, а самъ больной обѣими руками придерживается за мебель или стѣны. Однимъ словомъ, передъ нами спастическая походка въ самой рѣзкой формѣ. Отсюда мы имѣемъ полное право предполагать у нашего больного значительную степень пареза, ригидность мускулатуры и повышение рефлекторной возбудимости. Дѣйствительно, всѣ эти симптомы имѣются налицо. Въ области нижнихъ конечностей они выражены очень рѣзко; ногами больной можетъ дѣлать только крайне ограниченные разгибательныя движенія, развивая при этомъ самую незначительную силу. Вслѣдствіе мышечной ригидности попытка производить пассивныя движенія нижними конечностями также встрѣчаетъ едва преодолимыя затрудненія. Клонусъ стопы и чашечки вызывается очень легко. Ясно выраженъ и симптомъ Бабенскаго. Конечности постоянно находятся въ состояніи разгибанія; мышцы ихъ время отъ времени охватываетъ тоническая судорога, особенно послѣ попытокъ къ произвольнымъ движеніямъ. Со стороны мускулатуры туловища и верхнихъ конечностей всѣ болѣзненные явленія выражены гораздо слабѣе.

Нашъ пациентъ можетъ сгибать и разгибать пальцы, кисть, локоть, поднимать руки, только всѣ эти движенія очень ограничены; такъ, сжать пальцы въ кулакъ или совершенно выпрямить ихъ ему никакъ не удастся; стрѣлку динамометра правою рукой онъ отводитъ на двѣнадцать, а лѣвой только на десять дѣлений; руки можетъ поднять лишь до прямой линіи. Если для полноты описанія я добавлю, что самое тщательное изслѣдованіе кожной чувствительности не открываетъ никакихъ уклоненій отъ нормы, а тазовые резервуары работаютъ и все время работали вполнѣ исправно, то Вы, вѣроятно, согласитесь со мною, что мы имѣемъ дѣло съ очень типичной картиной спастическаго бокового склероза.

Такое убѣжденіе еще болѣе укрѣпится, когда мы познакомимся съ анамнезомъ.

Вотъ что сообщаетъ больной, очень интеллигентный и внимательно относящійся къ себѣ человѣкъ.

Онъ происходитъ изъ невропатической семьи; въ ранней молодости перенесъ брюшной тифъ; сифилиса не имѣлъ; никакимъ злоупотребленіямъ не подвергался. Настоящее заболѣваніе началось болѣе восьми лѣтъ тому назадъ безъ всякой видимой причины симптомами слабости въ нижнихъ конечностяхъ. Больной сталъ замѣчать, что легко устаетъ при ходьбѣ и стояніи; въ то же время въ ногахъ появилось чувство тяжести и напряженія, а иногда, особенно при утреннемъ пробужденіи, въ нихъ наблюдались скоропреходящія судороги по преимуществу разгибателей. Мало по малу всѣ болѣзненные явленія усилились, такъ что уже около двухъ лѣтъ ходьба сдѣлалась совершенно невозможной. Съ годъ какъ сюда присоединилась слабость въ мышцахъ лѣвой, а нѣсколько позднѣе и правой руки.

Къ этому разсказу больной добавляетъ, что онъ довольно усердно лѣчился, причѣмъ пользовался совѣтами выдающихся невропатологовъ, уже неоднократно находился въ различныхъ клиникахъ и въ одной изъ нихъ нѣсколько лѣтъ тому назадъ былъ демонстрированъ студентамъ, какъ страдающій спастическимъ боковымъ склерозомъ. Въ послѣдніе годы, ви-

димо убѣдившись въ своей неизлѣчимости, онъ почти не прибѣгалъ къ совѣтамъ врачей.

Изъ анамнеза такимъ образомъ видно, что страданіе развивалось весьма медленно, захватило сначала нижнія конечности, а потомъ постепенно перешло и на верхнія. Но подобное развитіе симптомовъ именно характерно для бокового склероза, за который дѣйствительно болѣзнь и принималась вполне компетентными наблюдателями.

Однако оставимъ пока въ сторонѣ діагнозъ и познакомимся съ тѣми явленіями, которыя возникли у больного только въ самое послѣднее время.

Уже бѣлаго взгляда на обѣ ладони, особенно на лѣвую, достаточно, чтобы замѣтить рѣзкое похуданіе мелкихъ мышцъ кисти. Thenar и hypothenar ясно уплощены, межкостные промежутки представляются нѣсколько впавшими и все это—несмотря на значительное развитіе подкожной клѣтчатки, которая, конечно, должна маскировать исчезновеніе мышечной ткани. Вглядываясь нѣсколько долѣе, Вы сверхъ того можете убѣдиться, что время отъ времени въ пораженныхъ мышцахъ происходятъ фибриллярныя сокращенія, усиливающіяся подъ вліяніемъ холода и послѣ электризаціи. Наконецъ, при изслѣдованіи атрофированныхъ мышцъ постояннымъ токомъ Вы легко констатируете вялость сокращеній и преобладаніе анода надъ катодомъ.

Изъ всего этого ясно, что къ спастическому симптомо-комплексу у нашего паціента присоединилась дегенеративная атрофія мелкихъ мышцъ верхнихъ конечностей—явленіе совершенно необычное въ картинѣ бокового склероза.

Но этого мало.

Всмотритесь пристальнѣе въ лицо больного. Вы конечно замѣчаете ассиметрію: лѣвая носогубная складка сглажена, лѣвый уголокъ рта нѣсколько опущенъ. При мимическихъ движеніяхъ эта ассиметрія становится еще болѣе очевидной, такъ какъ въ области нижней половины лица всѣ мышечныя сокращенія отличаются сравнительной вяло-

стью. Вслушайтесь далѣе въ рѣчь больного. Нѣкоторыя буквы, напр. губныя, онъ произноситъ съ видимымъ затрудненіемъ; особенно ясно это выступаетъ послѣ продолжительнаго разговора и при душевномъ волненіи. Въ заключеніе я долженъ сообщить еще важную для насъ подробность: окружающіе больного за послѣдніе мѣсяцы замѣчаютъ, что онъ иногда проглатываетъ твердую пищу какъ-бы съ трудомъ, часто поперхаясь и откашливаясь.

Только что перечисленные симптомы даютъ намъ вѣскія основанія допустить, что патологическій процессъ начинается охватывать и продолговатый мозгъ. Но мышечныя атрофіи и бульбарныя явленія заставляютъ насъ отбросить предположеніе о спастическомъ параличѣ; они убѣдительно говорятъ, что передъ нами случай амиотрофическаго бокового склероза, отличающійся отъ обычныхъ лишь большей продолжительностью, болѣе медленнымъ развитіемъ.

Такимъ образомъ послѣ тщательнаго изученія нашихъ случаевъ, не смотря на поразительное сходство клинической картины ихъ съ тою, которая описывается при боковомъ склерозѣ, мы должны были отказаться отъ первоначальнаго діагноза. Невольно является вопросъ, да существуетъ ли вообще боковой склерозъ, какъ самостоятельное заболѣваніе, не принимаютъ-ли за него отдѣльныя стадіи различныхъ пораженій спинного мозга, при которыхъ страданіе боковыхъ столбовъ только является преобладающимъ?

Обратимся для рѣшенія этихъ вопросовъ къ спеціальной литературѣ.

Авторы ученія о спастическомъ боковомъ склерозѣ, *Erb* и *Charcot*, описывая его клиническую картину, единогласно указывали на важность патолого-анатомическихъ данныхъ, которыми они въ то время не располагали и которые только и могутъ выяснитъ, имѣеть-ли мы здѣсь дѣло съ самостоятельной клинической формой или нѣтъ. Съ тѣхъ поръ случаи бокового склероза стали очень часто описываться въ медицинской прессѣ; не было недостатка и въ соотвѣтствующихъ

аутопсиахъ, результаты которыхъ, по мнѣнію многихъ наблюдателей, категорически подтверждали и взгляды *Erb*'а. Однако, просматривая эту казуистику, не трудно убѣдиться, что въ громадномъ большинствѣ случаевъ клиническая картина далеко не укладывается въ рамки описанія, даннаго *Erb*'омъ и *Charcot*. Чаше всего ее осложняютъ разнообразныя нарушенія чувствительности и расстройства тазовыхъ резервуаровъ. Лично мнѣ также не удалось встрѣтить ни одного больного, у котораго прижизненные явленія на все время болѣзни исчерпывались бы симптомами пораженія пирамидныхъ пучковъ.

Около двадцати лѣтъ тому назадъ я опубликовалъ одинъ случай спинно-мозгового страданія, которое клинически дѣйствительно напоминало боковой склерозъ, но гдѣ гистологическое изслѣдованіе открыло разлитой процессъ, локализовавшийся по преимуществу въ задней половинѣ спинного мозга ¹⁾. Знакомясь со всѣми случаями бокового склероза, дошедшими до вскрытія, я нашелъ тогда всего 19 наблюдений, анализъ которыхъ показалъ, что по даннымъ анатомо-патологическаго изслѣдованія они должны быть раздѣлены на нѣсколько группъ, а именно: въ 10 случаяхъ оказался диффузный міэлитъ, въ 2—вторичное перерожденіе пирамидныхъ пучковъ, въ 2—*sclerosis dissiminata*, въ 2—*myelitis ex compressione*, въ 1—поперечный міэлитъ, въ 1—острый ограниченный міэлитъ и, наконецъ, въ 2 случаяхъ спинной мозгъ не представлялъ измѣненій (доступныхъ тогдашнимъ методамъ изслѣдованія).

Основываясь на полученныхъ мною результатахъ, я долженъ былъ высказаться, что пока мы не имѣемъ патолого-анатомическихъ фактовъ, подтверждающихъ ученіе *Erb*'а о спастическомъ параличѣ, и что тѣ клиническія явленія, сочетаніемъ которыхъ характеризуется прижизненная картина

¹⁾ Contribution à l'étude des fausses scleroses systématiques de la moëlle épinière. Arch. de Neurologie 1885. № 30.

страданія, могутъ наблюдаться при весьма разнообразныхъ пораженіяхъ спинного мозга.

Въ настоящее время мы обладаемъ несравненно болѣе обширной литературой вопроса. Какъ клиническая, такъ и патолого-анатомическая казуистика очень богаты. Казалось бы, что при такомъ положеніи дѣла должны установиться вполне опредѣленные взгляды на спастическій параличъ, а между тѣмъ авторы, дѣлавшіе попытки разобраться въ этой главѣ невропатологіи, пришли въ дѣйствительности къ весьма противорѣчивымъ заключеніямъ. Такъ, *A. Schüle*¹⁾, опираясь на имѣющійся патолого-анатомическій матеріалъ, считаетъ безусловно возможнымъ признать самостоятельность спастическаго паралича и такимъ образомъ всецѣло подтверждаетъ гипотезу *Erb*'а. Къ совершенно противоположному результату приходитъ проф. *Leyden*²⁾ въ своихъ работахъ, появившихся годомъ позднѣе диссертациі *Schüle*; онъ указываетъ, что въ громадномъ большинствѣ случаевъ бокового склероза дѣло идетъ о диффузномъ процессѣ и что совершенно произвольно раздробляютъ хроническій мѣлить на системныя пораженія различнаго вида. Въ своемъ руководствѣ *Leyden*³⁾ высказывается еще рѣшительнѣе и принимаетъ спастическій параличъ не за самостоятельную форму, а за симптомокомплексъ, который можетъ развиваться при самыхъ различныхъ условіяхъ. *Friedmann*⁴⁾, публикуя свои наблюденія, между прочимъ говоритъ, что въ литературѣ до сихъ поръ нѣтъ ни одного случая чистаго, т. е. изолированнаго пораженія боко-

¹⁾ Ist die spastische Spinalparalyse eine Krankheit sui generis? Heidelberg. Dissert. 1891.

²⁾ Ueber Myelitis. Neurol. Centralbl. 1892.

— Ueber chronische Myelitis und Systemerkrankungen im Rückenmark. Zeitschrift f. klinische Medic. 1892.

³⁾ Leyden und Goldscheider. Handbuch der Rückenmarkskrankheiten 1897.

⁴⁾ Zur Lehre von der spastischen und insbesondere von der syphilitischen Spinalparalyse. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 1900. S. 144.

вѣхъ столбовъ. Такимъ образомъ этотъ авторъ отказывается признавать рѣшающее значеніе всѣхъ тѣхъ патолого-анатомическихъ фактовъ, которые по мнѣнію другихъ изслѣдователей столь безапелляціонно свидѣтельствовали въ пользу взглядовъ профессора *Erb*'а и его школы.

Но я не стану утомлять Ваше вниманіе подробнымъ перечнемъ литературы. Чтобы выяснитъ современное состояніе вопроса, мнѣ кажется совершенно достаточнымъ остановиться лишь на одной изъ послѣднихъ работъ *Erb*'а³⁾, появившейся въ 1903 году. Авторъ ученія о спастическомъ параличѣ, конечно, съ должнымъ вниманіемъ слѣдилъ за всѣми фазами его дальнѣйшаго развитія и не упустилъ ни одной детали, которая могла бы его подкрѣпить или видоизмѣнить. Какіе же аргументы приводитъ *Erb* въ доказательство истины высказанныхъ имъ ранѣе взглядовъ на природу страданія?

Прежде всего онъ останавливается на клинической картинѣ и въ стереотипной простотѣ ея видитъ ясное указаніе на необходимость строго обособлять страданіе отъ сродныхъ съ нимъ формъ. Парезъ, мышечная ригидность, повышеніе сухожильныхъ рефлексовъ и феноменъ Бабенскаго—вотъ кварталъ, которымъ исчерпывается вся симптоматологія болѣзни. Нѣтъ ничего другого: ни нарушенія чувствительности, ни расстройства сфинктеровъ, ни атрофіи. *Erb* однако сейчасъ же добавляетъ сюда, что подобная картина очень рѣдко является въ своемъ чистомъ видѣ, хотя лично онъ встрѣчалъ ее гораздо чаще, чѣмъ другіе наблюдатели. Но сознаніе шаткости только клинической аргументаціи заставляеть автора недолго останавливаться на анализѣ прижизненныхъ симптомовъ; большую часть своего труда онъ посвящаетъ разбору патолого-анатомическихъ фактовъ. Этимъ разборомъ, въ которомъ лежитъ весь центръ тяжести, мы и должны теперь заняться съ возможной обстоятельностью.

3) Ueber die spastische und die syphilitische Spinalparalyse und ihre Existenzberechtigung. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 1903. N. 5 u 6.

Первымъ наблюдениемъ, которое по мнѣнію *Erb*'а доказало существованіе спастическаго паралича, какъ самостоятельнаго заболѣванія, является наблюдение *Morgan*'а и *Dreschfeld*'а ¹⁾. Правда, посмертное изслѣдованіе спинного мозга кромѣ склероза боковыхъ столбовъ указало здѣсь еще атрофію нервныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ, но, принимая во вниманіе незначительность этой атрофіи и полное отсутствіе похуდანія мышцъ, авторъ не видитъ препятствій разсматривать данный случай, какъ типичный спастическій спинно-мозговой параличъ. Вотъ что говоритъ *Erb* о случаѣ *Morgan*'а и *Dreschfeld*'а. Но познакомимся съ нимъ нѣсколько подробнѣе.

Исторія болѣзни, къ сожалѣнію, очень коротка и неясна; однако изъ нея все же видно, что страданіе началось на другой день послѣ простуды слабостью и онѣмнѣніемъ правой ноги; вскорѣ эти явленія развились и въ лѣвой ногѣ; вслѣдъ затѣмъ походка приняла характеръ спастической, хотя изслѣдованіе показало отсутствіе пареза, мышечной ригидности и повышенныхъ сухожильныхъ рефлексовъ. При перкуссіи позвоночника замѣчалась болѣзненность поясничной области. Больной погибъ отъ тромбоза бедренной вены. Спинной мозгъ макроскопически въ верхнемъ отдѣлѣ не представлялъ никакихъ измѣненій, но въ нижней своей части оказался размягченнымъ. Микроскопическое изслѣдованіе констатировало въ шейной области незначительный склерозъ задняго участка обоихъ боковыхъ столбовъ; внутрь перерожденіе доходило до сѣраго вещества, впереди не достигало переднихъ роговъ, а снаружи—периферіи. Въ нижнемъ отдѣлѣ спинного мозга склерозъ занималъ бѣльшій районъ, сохраняя впрочемъ ту же локализацию. Въ поясничной части склерозированная область имѣла форму треугольника и прилежала къ наружному краю заднихъ роговъ, почти доходя до наруж-

¹⁾ Idiopathic lateral sclerosis. British med. Journ. 1881.

ной границы боковых столбовъ. Изъ всѣхъ этихъ данныхъ вытекаетъ, что уже по клинической картинѣ случай *Morgan*'а весьма мало напоминаетъ боковой склерозъ. Въ самомъ дѣлѣ, быстрое развитіе страданія и болѣзненность позвоночника, какъ мы знаемъ, совершенно не наблюдаются при боковомъ склерозѣ, а отсутствіе пареза, ригидности и повышенныхъ рефлексовъ, т. е. той триады, которая именно и обнимаетъ собою всѣ прижизненные явленія болѣзни, отсутствіе этихъ симптомовъ даетъ намъ право скорѣе допустить здѣсь острый міэлитъ (какъ то думаютъ *Ballet* и *Minor*), чѣмъ спастическій параличъ. Если добавите сюда гвѣзду размягченія въ поясничномъ отдѣлѣ мозга и атрофію нервныхъ клѣтковъ переднихъ роговъ, то Вы будете имѣть полное основаніе не соглашаться и съ патолого-анатомическимъ диагнозомъ *Morgan*'а и *Erb*'а.

Итакъ, во всякомъ случаѣ, какъ бы мы ни относились къ наблюденію *Morgan*'а, мы не можемъ считать его рѣшающимъ при установленіи спорной болѣзненной формы.

Второе наблюденіе, на которое ссылается *Erb*, принадлежитъ *Минковскому*¹⁾. Въ немъ дѣло идетъ о дѣвушкѣ, страдавшей сифилисомъ и туберкулезомъ, у которой развился спастическій симптомокомплексъ. Вскрытіе показало (цитирую подлинныя слова *Erb*'а) „типическій склерозъ боковыхъ столбовъ и преимущественно пирамидныхъ путей со слабымъ поражениемъ также мало-мозжечковыхъ пучковъ“. Наблюденіе сдѣлано довольно давно. Результаты гистологическаго изслѣдованія изложены нѣсколько неясно, тѣмъ не менѣе въ описаніи *Минковского* упоминается, что склеротическій процессъ наибольшей выраженности достигалъ у периферіи мозга, т. е. въ области мало-мозжечковыхъ путей, откуда по мѣрѣ приближенія къ сѣрому веществу постепенно ослабѣвалъ. Подробное изученіе микроскопическихъ

¹⁾ Deutsches Arch. f. klin. Medicin, 1884. Bd. 34. N. 4.

препаратовъ указало, далѣе, расширеніе сосудовъ, утолщеніе ихъ стѣнокъ, размноженіе ядеръ невроглии и воспалительное измѣненіе въ оболочкахъ.

Очевидно, мы имѣемъ передъ собою разлитой процессъ, развившійся по всей вѣроятности на почвѣ инфекціи.

Третье наблюдение, цитируемое *Erb*'омъ—*Strümpell*'а ¹⁾. При жизни наблюдался спастическій симптомокомплексъ. Посмертное изслѣдованіе позволило констатировать типичную дегенерацию пирамидныхъ путей, легкое пораженіе мало-мозжечковыхъ и незначительный склерозъ Голлевскихъ пучковъ въ верхнемъ отдѣлѣ послѣднихъ. Самъ *Strümpell* относитъ свой случай къ комбинированнымъ системнымъ заболѣваніямъ; но *Erb* не согласенъ съ нимъ на томъ основаніи, что склерозъ пирамидныхъ путей отличался большимъ развитіемъ, а потому долженъ быть разсматриваемъ какъ первичный. Произвольность такого толкованія однако слишкомъ бросается въ глаза.

Только что сказанное цѣликомъ относится и къ слѣдующему случаю—*Dejerine*'а и *Sottas*'а ²⁾, гдѣ вскрытіе показало рѣзкій склерозъ пирамидныхъ путей и незначительное пораженіе мало-мозжечковыхъ и Голлевскихъ пучковъ. *Erb* разсматриваетъ этотъ случай, какъ типичный боковой склерозъ. Но если мы обратимся къ подлиннику, то должны будемъ придти къ совершенно иному заключенію. Изъ описанія *Dejerine*'а и *Sottas* видно, что у больного одновременно съ двигательными расстройствами появились стрѣляющія боли, которыя потомъ однако затихли. Въ дальнѣйшемъ теченіи картина спастическаго парапареза осложнилась расстройствомъ мочеиспусканія. При гистологическомъ изслѣдованіи былъ найденъ значительный склерозъ въ области Голлевскихъ пучковъ, особенно выраженный въ шейномъ отдѣлѣ; по направленію внизъ онъ постепенно ослабѣвалъ и, наконецъ, на

¹⁾ Arch. f. Psych. 1886. Bd. 17.

²⁾ Arch. de Physiologie. 1896. P. 630.

уровнѣ III—V грудныхъ паръ исчезалъ совершенно. Въ боковыхъ столбахъ, наоборотъ, наиболѣе рѣзкій склерозъ наблюдался въ нижней грудной области, гдѣ занималъ довольно симметричныя территоріи пирамидныхъ пучковъ; своего maximum'a онъ достигалъ между V и XII грудными парами, но здѣсь границы склероза, выходя изъ области пирамидныхъ путей, не отличались той рѣзкостью, какая наблюдается при вторичныхъ перерожденіяхъ. Въ этомъ отношеніи болѣе сходство съ послѣдними представляло распространеніе процесса въ нижнихъ участкахъ мозга: здѣсь границы были выражены очень рѣзко. Въ болѣе верхнихъ отдѣлахъ грудной области склерозъ сверхъ территоріи пирамидныхъ путей уже вполне ясно захватывалъ пучки *Gowers'a*, идя вдоль периферіи и почти достигая выхода переднихъ корешковъ.

Впрочемъ и въ поясничномъ отдѣлѣ перерожденіе переступало границы пирамидныхъ путей и тянулось вдоль периферіи впередъ.

Я наѣменно привелъ съ нѣкоторой подробностью описаніе *Dejerine'a* и *Sottas*, такъ какъ изъ сообщенныхъ здѣсь данныхъ ясно видно, что ихъ случай никакъ нельзя счесть за спастическій параличъ. Противъ такого діагноза рѣшительно свидѣтельствуютъ, какъ особенности клинической картины, такъ и результаты гистологическаго изслѣдованія. Стрѣляющія боли и разстройство мочеиспусканія уже сами по себѣ вполне убѣдительно говорятъ за участіе въ процессѣ заднихъ отдѣловъ спинного мозга, а распространеніе склероза, несомнѣнно нарушившее анатомическія границы отдѣльныхъ системъ, съ достаточной ясностью указываетъ, что передъ нами, какъ и въ случаѣ *Strümpell'я*—диффузный хроническій міэлитъ.

Будемъ, однако, продолжать анализъ дальнѣйшей казуистики, собранной *Erb'омъ*.

Случай *Donaggio* касается шестидесятилѣтняго субъекта, у котораго за два съ четвертью года до смерти появились быстро прогрессировавшіе симптомы спастическаго паралича.

Вскрытіе показало первичное перерожденіе боковыхъ столбовъ, строго ограниченное областью пирамидныхъ путей безъ всякаго участія другихъ системъ, равно какъ и переднихъ сѣрыхъ роговъ. „Ein absolut typischer und beweisender Fall!“, говоритъ *Erb*. Посмотримъ однако нельзя-ли этому случаю дать иное объясненіе.

Работа *Donaggio* посвящена вопросу объ измѣненіи нервныхъ волоконъ спинного мозга при острыхъ психоневрозахъ; въ ней всего восемь наблюдений, изъ которыхъ интересующее *Erb*'а является послѣднимъ. Несмотря на то, что оно описано довольно бѣгло, *Donaggio* отмѣчаетъ кидаящуюся въ глаза характерную черту—спастическій симптомокомплексъ развивался очень быстро. Но типичный боковой склерозъ долженъ отличаться какъ разъ обратнымъ свойствомъ, т. е. замѣчательною медленностью развитія. Это обстоятельство невольно заставляетъ думать, не имѣемъ-ли мы въ случаѣ *Donaggio* амиотрофическій боковой склерозъ, въ которомъ процессъ еще не успѣлъ охватить переднихъ роговъ, такъ какъ больной скончался черезъ два года отъ начала заболѣванія. Такое предположеніе вполне удовлетворительно объясняло бы намъ быстрый прогрессъ болѣзни, съ одной стороны, не стояло бы въ противорѣчій съ твердо установленными клиническими фактами—съ другой. Прежде чѣмъ создавать новую гипотезу, слѣдуетъ доказать ее необходимость!

Шестое наблюдение, которое приводитъ *Erb*, это—*Friedmann*'а¹⁾. Хотя уже въ короткомъ описаніи *Erb*'а упомянуто о слабомъ разстройствѣ чувствительности и незначительномъ перерожденіи мало-мозжечковыхъ путей, тѣмъ не менѣе и этотъ случай признается имъ также за типичный спастическій параличъ.

Чтобы провѣрить справедливость такого взгляда, обратимся къ подлиннику.

¹⁾ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1900. Bd. 16. S. 149.

У пятидесятидвухлѣтняго субъекта, перенесшаго сифилисъ, постепенно развился спастическій симптомокомплексъ. При объективномъ изслѣдованіи оказалось также пониженіе тактильнаго чувства на нижнихъ конечностяхъ и чувствительности позвоночника на всемъ его протяженіи. Больной жаловался на слабыя боли въ плечахъ. Черезъ шесть мѣсяцевъ авторъ повторилъ изслѣдованіе, причемъ замѣтилъ, что на лѣвой ногѣ, на которой всѣ болѣзненные явленія были выражены рѣзче, чувствительность пострадала болѣе, чѣмъ на правой. Нѣсколько дней спустя послѣ повторнаго изслѣдованія развилось состояніе возбужденія, закончившееся параличемъ лѣвой половины тѣла. Черезъ два года отъ начала заболѣванія пациентъ *Friedmann'a* скончался. Результаты гистологическаго изслѣдованія: симметрическое перерожденіе пирамидныхъ путей на всемъ протяженіи спинного мозга, пораженіе мало-мозжечковыхъ путей въ нижней грудной области, атрофія нервныхъ клѣтокъ лѣваго передняго рога во всей шейной и въ верхнемъ участкѣ грудной области и сифилитическій эндоартеритъ.

Только что приведенные патолого-анатомическіе факты, въ связи съ особенностями клинической картины, заставляютъ меня разсматривать случай *Friedmann'a*, какъ сифилитическое пораженіе спинного мозга. Въ пользу этого мнѣнія говоритъ прежде всего множественность, разбросанность процесса, который, поразивъ правда сильнѣе всего пирамидные пути, захватилъ также и другіе отдѣлы бѣлаго и сѣраго вещества. Такое мнѣніе подтверждается далѣе характеромъ измѣненія сосудистыхъ стѣнокъ; наконецъ, оно находитъ себѣ поддержку и въ особенностяхъ теченія болѣзни, шедшей какъ бы скачками. Но какъ бы мы ни понимали случай *Friedmann'a*, относиться къ нему, какъ къ спастическому параличу, да еще типичному, мы, конечно, не имѣемъ никакого основанія. Противъ этого діагноза слишкомъ очевидно свидѣтельствуютъ и клиника и патологическая анатомія.

Далѣ въ казуистикѣ, приводимой *Erb*омъ, слѣдуетъ второй случай *Strümpell*'я¹⁾. „Клинически — чистая картина спастическаго паралича“. „Анатомически — типичное умѣренное перерожденіе пирамидныхъ путей; слабо поражены мало-мозжечковые пути; очень мало измѣнены столбы Голля въ верхнемъ шейномъ отдѣлѣ“. Уже одни результаты гистологическаго изслѣдованія, разумѣется, не позволяютъ разсматривать этотъ случай, какъ типичный боковой склерозъ. Если же Вы добавите сюда разстройство чувствительности въ области нижнихъ конечностей, наблюдавшееся при жизни и связанное съ поражениемъ заднихъ столбовъ, если примете во вниманіе наследственный характеръ болѣзни, поразившей шесть членовъ одной семьи, если Вы будете имѣть все это въ виду, то легко поймете, почему и второму случаю *Strümpell*'я мы должны отказать въ томъ рѣшающемъ значеніи, какое склоненъ придавать ему авторъ разбираемой нами работы.

Затѣмъ *Erb* упоминаетъ о двухъ случаяхъ *Bischoff*'а, но уже сообщаемыхъ имъ результатовъ патолого-анатомическаго изслѣдованія достаточно, чтобы не считать эти случаи за типичный боковой склерозъ. Дѣйствительно, кромѣ области пирамидныхъ пучковъ, процессъ поразилъ также мало-мозжечковые, Говерсовы и Голлевскіе; сверхъ того оказались рѣзко атрофированными и нервныя кѣтки переднихъ роговъ.

Мы также совершенно непонятно, почему *Erb* находитъ возможнымъ приводить въ своемъ перечнѣ наблюденіе, принадлежащее *Ida Democh*. Клинически кромѣ спастическаго симптомокомплекса были констатированы боли, дрожанія и другія проявленія хроническаго алкоголизма. Анатомическое изслѣдованіе показало перерожденіе пирамидныхъ путей, слабую дегенерацию Голлевскихъ пучковъ и врожденный hydro-myelus въ поясничномъ и въ грудномъ отдѣлахъ. Такая сложность картины, признаваемая и самимъ *Erb*омъ, разу-

¹⁾ Neurologisches Centralblatt. 1901. S. 628.

мѣется лишаетъ случай какой-бы то ни было доказательности.

Послѣднее (одиннадцатое) наблюденіе, на которое ссылается *Erb*, принадлежитъ *Kühn*'у и *Strümpell*'ю¹⁾. Такъ какъ результаты гистологическаго изслѣдованія, произведеннаго *Strümpell*'емъ, насколько мнѣ извѣстно, еще не опубликованы, то удовольствуемся лишь тѣми подробностями, какія приводитъ самъ *Erb*. Сверхъ перерожденія пирамидныхъ путей оказались пораженными также Голлевскіе пучки (въ шейной области) и быть можетъ мало-мозжечковые, т. е. и здѣсь процессъ далеко не ограничился областью боковыхъ столбовъ.

Мы разобрали теперь всю казуистику *Erb*'а. Посмотримъ же, какіе выводы дѣлаетъ изъ нихъ авторъ и какіе должны сдѣлать мы сами. „Въ четырехъ случаяхъ, говоритъ *Erb*, найдено чистое перерожденіе пирамидныхъ путей, въ двухъ другихъ оно осложнялось менѣе интенсивнымъ пораженіемъ мало-мозжечковыхъ. Also in sechs Fällen das ursprüngliche Postulat einer „Sclerose der Seitenstränge“ vollkommen erfüllt“. Такъ-ли это? Обратимся прежде всего къ случаямъ (1, 5, 6 и 11), которые *Erb* находитъ чистыми.

Въ наблюденіи первомъ (*Morgan*'а) посмертное изслѣдованіе открыло перерожденіе пирамидныхъ путей, атрофію нервныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ и гнѣздо размягченія въ нижнемъ отдѣлѣ спинного мозга. Въ случаѣ шестомъ (*Friedmann*'а) оказались измѣненія въ области пирамидныхъ и мало-мозжечковыхъ путей, а также атрофія клѣтокъ переднихъ роговъ. Въ наблюденіи одиннадцатомъ (*Strümpell*'я и *Kühn*'а) процессъ захватывалъ пирамидные, Голлевскіе и мало-мозжечковые пучки. Наблюденіе пятое (*Donaggio*)—единственное, которое съ анатомической стороны представляется чистымъ, такъ какъ пораженной оказалась только область пирамидныхъ путей. Но клиника даетъ намъ полное право разсма-

¹⁾ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. B. XXII. 1902. S. 144.

тривать его, какъ амиотрофическій боковой склерозъ. Таковы случаи, которые *Erb* считаетъ чистыми и вполне доказательными и которые, какъ Вы видите, въ дѣйствительности отнюдь не могутъ претендовать ни на чистоту, ни на доказательность.

Но быть можетъ меня упрекнуть въ томъ, что я предъявляю слишкомъ строгія требованія? Быть можетъ мнѣ скажутъ, что волокна пирамидныхъ путей не образуютъ собою совершенно компактнаго пучка, а, особенно по периферіи, смѣшиваются съ элементами сосѣднихъ системъ, что, наконецъ, процессъ *per contiguitatem* иногда распространяется на прилегающія территоріи?

На все это я отвѣчу, что какъ бы мы ни признавали возможность широкаго распространенія склероза при пораженіи пирамидныхъ путей, мы не въ состояніи объяснить имъ заболѣваніе, напримѣръ, Голлевскихъ пучковъ, столь частаго, по признанію самого *Erb*'а, въ его чистыхъ случаяхъ. Что же касается хода волоконъ въ пирамидныхъ путяхъ, то я напомню Вамъ анатомическіе факты, которые получены при изученіи амиотрофическаго бокового склероза и вторичныхъ перерожденій. Въ неосложненныхъ случаяхъ мы всюду здѣсь констатируемъ полное сохраненіе мало-мозжечковыхъ и Говерсовыхъ пучковъ, которые въ разобранныхъ нами выше наблюденіяхъ, наоборотъ, столь упорно оказывались также перерожденными.

Мм. Гг.! Моя бесѣда приходитъ къ концу. Добрую половину ея мнѣ пришлось посвятить статьѣ проф. *Erb*'а. Но это и понятно: ученіе о спастическомъ боковомъ склерозѣ тѣсно связано съ именемъ Гейдельбергскаго клинициста. Въ работѣ *Erb*'а приведены все аргументы, какими только могутъ пользоваться защитники клинической самостоятельности спастическаго паралича, и, знакомясь съ этими аргументами, мы пришли къ выводу, что пока въ литературѣ нѣтъ ни одного чистаго случая. А что же это значить? Вѣдь спастическій пара-

личъ извѣстенъ наукѣ уже тридцать лѣтъ, недостатка въ казуистикѣ и въ строго научныхъ работахъ, посвященныхъ ему, мы не видимъ. Очевидно, мы вправѣ сдѣлать теперь дальнѣйшее заключеніе: спастическій параличъ, какъ самостоятельное заболѣваніе, не существуетъ.

Изъ этого однако отнюдь не слѣдуетъ, чтобы ученіе *Erb'a* не имѣло никакого значенія для невропатологіи. Съ замѣчательною наблюдательностью подмѣченная, блестяще описанная клиническая картина сразу остановила на себѣ всеобщее вниманіе; спеціалисты дружно принялись за разработку одной изъ самыхъ темныхъ главъ нашей науки и результаты ихъ совмѣстной дѣятельности не замедлили обнаружиться цѣлымъ рядомъ изслѣдованій, полныхъ глубокаго значенія.

Тѣмъ то и отличается истинный талантъ, что даже ошибки его приносятъ пользу. Онъ великъ и въ своихъ заблужденіяхъ.