

(Изъ Красноярской Губернской Больницы).

Случай сирингоміэліи.

Д-ра И. Жейсина.

Сирингоміэлія—болѣзнь мало изученная не только съ патологоанатомической, но и съ клинической стороны, и потому каждый случай имѣетъ свой интересъ и уясняетъ все болѣе и болѣе эту болѣзнь, которую еще не такъ давно причисляли къ „*raga et curiosa*“. У нашего больного есть свои особенности.

⁵/xI 1899 года въ Красноярскую городскую больницу, явился больной М., 30 лѣтъ отъ роду, съ жалобами на слабость рукъ (главнымъ образомъ лѣвой) и ногъ и на невозможность „ходить, какъ слѣдуетъ“. Мать больного, умершая 60 лѣтъ, втеченіе 12 лѣтъ страдала ежедневно повторяющимися припадками, которые описываются больнымъ слѣдующимъ образомъ: за нѣсколько времени до припадка мать его чувствовала головную боль, затѣмъ внезапно теряла сознание, лицо ея перекашивалось, изо рта показывалась пѣна, иногда съ кровью, глаза открыты, взглядъ дикій. Въ теченіе получаса судороги и она кричала: „горитъ, дѣтушки, горитъ“, а затѣмъ успокоивалась.

Объ отцѣ, дядяхъ, теткахъ и другой роднѣ М. ничего не знаетъ. Алкоголизмъ и *lues* въ своей семьѣ отрицаетъ.

Больной, уроженецъ Нижегородской губ., холостъ. Въ Сибири живетъ уже 10 лѣтъ. Въ дѣтствѣ никакими болѣзнями не страдалъ, 15 лѣтъ ушибъ лѣвую ногу у основанія плю-

сневой кости большого пальца (теперь здѣсь имѣется небольшой экзостозъ). До 17 лѣтъ больной занимался домашними работами, а съ 17 до 20 служилъ въ кучерахъ и 20-ти лѣтъ былъ сосланъ въ Сибирь. На пути онъ захворалъ тифомъ и пролежалъ въ Томской больницѣ 6 мѣсяцевъ, такъ какъ послѣ тифа у него „отнялись“ ноги, при чемъ были сильныя боли, особенно въ лѣвой ногѣ, въ продолженіе 5 мѣсяцевъ. Оправившись, онъ уѣхалъ въ Красноярскъ и служилъ здѣсь 4 года пожарнымъ. Все это время у него болѣла лѣвая нога. Побаливала и правая и ему пришлось искать болѣе легкой работы. 5 лѣтъ тому назадъ у М. заболѣла лѣвая рука, начиная съ пальцевъ; они сильно болѣли. Вскорѣ появились атрофіи. Боли и атрофіи поднимались съ кисти на предплечье, плечо, охватили шею, половину лица, весь лѣвый бокъ, а потомъ перешли на правую сторону. Уже два года, какъ онъ при ходьбѣ шатается, какъ пьяный, а при стояніи его „бросаетъ въ стороны“. Последніе мѣсяца онъ чувствуетъ сильныя головокруженія.

Всѣ 10 лѣтъ въ Сибири больной сильно пилъ. Курить съ 15 лѣтъ. Начиналъ учиться, да ничего не выходило. „Памяти не было“.

Status praesens. М. высокаго роста, широкоплечій, голова слегка повернута влѣво и приподнята впередъ и вверху. Лицо ассиметрично и интенсивно краснаго цвѣта. Руки безжизненно висятъ. Замѣтно сутуловатъ, грудная клѣтка выпячена въ подложечной области. Покровы тѣла неравномѣрно окрашены: лицо красное, конечности багровосинія, а тѣло быстро и часто переходитъ изъ блѣднаго въ красный. Атрофическія разстройства разбросаны по всему тѣлу, особенно же на верхнихъ конечностяхъ.

Лицо большей частью покрыто потомъ, особеннаго лѣвая его половина. Правая половина полнѣе лѣвой. Глазныя щели широки. Легкій exophthalmus, особ. праваго глаза. Зрачки равномѣрны. Лобъ морщитъ больной свосно, но справа больше. Ротъ скошенъ слегка влѣво, plcae naso-labiales не симметрично. Рѣзцы цѣлы. Нижнихъ коренныхъ зубовъ нѣтъ: „выкрошились лѣтъ въ 17—18“. Языкъ слегка отклоняется влѣво. Въ немъ нѣтъ обычной консистенціи. Мышцы лица чрезвычайно дряблы, на лѣвой сторонѣ значительно атрофированы. Дрожаніе вѣкъ. Смѣется. Свиститъ. Жевательныя движенія справа затруднены. Глотаніе—тоже. *На шеѣ* ясно обрисовы-

ваются все мускулы, слева больше атрофированы. *M. sternocleidomastoideus* в виде очень узкой полоски.

Грудная клетка сугубовата; кожа на ней бархатиста, ясно утолщена на счет подкожной жировой клетчатки. Спереди в виде ожерелья *cutis anserina*. Окружность груди (по линии, проведенной через соски)—107 сент. Окружности плечей нет. Левое плечо и лопатки выше. Над- и подключичные ямки резко выражены. Сколиоз позвоночника влево в грудной части.

Все мышцы грудной клетки слегка атрофированы. На ощупь дряблы. Около 10—11 ребра сзади имеется *туберкулезная* опухоль величиной с голубиное яйцо.

Верхние конечности очень атрофированы, особенно кисти. На предплечье несколько рубцов от ожогов. *M. deltoideus* атрофирован с обеих сторон. *M. triceps*—слева больше; *biceps* с обеих сторон. На предплечье больше поражены супинаторы. Руки находятся всегда в полупронации. Кисти сильно атрофированы. Большой палец экстензирован; а мизинец наоборот флексирован, безымянный тоже. Средние и указательный вытянуты. *Thenar* и *hypothenar* очень атрофированы. При пассивных движениях пальцам можно придать какое угодно положение, т. к. они вялы и мягки. На одном пальце *ноготь* ращепленный. Левая кисть *сильнее* атрофирована. *Живот* втянут. Мышцы его также вялы.

Нижние конечности на вид почти нормальны; никаких видимых атрофий нет. Только *gemell. surae* и *gastrocnemius* не соответственно развиты. Стопы, особенно левая, деформированы. *Кожа* поразительно *туберкулезная*, не представляет почти никакой резистентности. На некоторых местах, как напр., на лице от давления остаются складки.

Двигательная система. Сила сопротивления весьма незначительна. Мышечная сила в руках ослаблена, а в левой совершенно потеряна. По динамометру Duchен'a для правой руки 10, а для левой $\frac{1}{2}$ —1. Для обеих вместе 9 при наибольших усилиях. Движения верхних конечностей ослаблены соответственно атрофиям. Походка не тихая, напоминает спастическо-паралитическую. При стоянии ходьбе и в особенности при переменном положении больной быстро теряет равновесие, шатается. Обычных атактических явлений нет. От закрывания глаз координация не изменяется.

У больного часто бывает подергивания в отдельных мышцах лица, рук, ног; часто также и судороги члеников

мышечныхъ пучковъ. Больной жалуется, что часто „ноги сводить“. При утомленіи начинаются довольно сильныя мышечныя сокращенія. На многихъ мышцахъ при ударѣ перкусс. молоточкомъ получаютъ фибриллярныя сокращенія.

Рефлексы Пателлярный повышенъ. 2-главый и 3-главый повышены. Стопнаго клонуса нѣтъ. Лопаточно-плечевой рефлексъ усиленъ. Брюшной, cremaster, подошвенный отсутствуютъ. Со слизистыхъ оболочекъ получается, но въ полости рта ослабленъ. Глоточный отсутствуетъ.

Фарадическая возбудимость мышцъ: Мышцы сокращаются, но часто не тотчасъ послѣ приложенія электрода, но $\frac{1}{2}$ минуты спустя (на рукахъ) или 1 минуту (на ногахъ). Черезъ 1— $1\frac{1}{2}$ мин. больной ощущаетъ боли. Часте впрочемъ больной и довольно сильный токъ не ощущаетъ, особенно если онъ не знаетъ, въ чемъ дѣло. Эти явленія относятся къ лѣвой сторонѣ. Съ правой незамѣтно этихъ неправильностей; сокращенія мышцъ довольно сильное. Исслѣдованія гальванич. токомъ не было произведено, за отсутствіемъ необходимаго аппарата.

Чувствительность.—У больного разстроены всѣ виды чувствительности. Исслѣдованіе было чрезвычайно труднымъ вслѣдствіе массы субъективныхъ ощущеній. Все производилось при закрытыхъ глазахъ и было много разъ провѣрено. Результаты видны на рисункахъ. Рѣзкія разстройства чувствительности наблюдается съ лѣвой стороны. Но и съ правой чувствительность не совсѣмъ нормальна: замѣтна гипостезія. На рисункахъ отмѣчены *грубыя* разстройства чувствительности.* *Стереогностическое чувство* въ лѣвой рукѣ совершенно потеряно; почти тоже и на лѣвой ногѣ. Съ правой стороны эти явленія не такъ рѣзко выражены. *Мышечное чувство* сохранилось. Въ лѣвой понижено. *Изъ трофонейрозовъ* мы имѣемъ дѣло съ толстой подкожной клетчаткой. Экзостозъ на лѣвой ногѣ, плохіе зубы и тѣстоватыя шишки—даютъ тоже подозрѣніе, не имѣемъ ли дѣло съ трофическими разстройствами.

Вазомоторныя разстройства чрезвычайно выражены. *Cutis anserina*, быстро наступающая краснота, синебагровая конечности, рѣзкій дермографизмъ. Полосы, проведенныя электродомъ фарадич. машинки вызываютъ разлитую красноту.

Глаза. Рефракція нормальна. Движенія глазъ сохранены. Зрачки реагируютъ. При офтальмоскопированіи: вены расши-

рены, сосокъ большой, неправильной формы, то блѣдень, то гиперемированъ. Слухъ слегка пониженъ. Костная проводимость хороша.

Вкусъ. Съ лѣвой стороны языка понижена вкусовая чувствительность.

Обоняніе нормально. Со стороны внутреннихъ органовъ ничего, кромѣ бронхита, не найдено. t^0 36,8—37. Пульсъ 60—75. Часто измѣняется. Дыханіе 24—25. Моча безъ бѣлка и сахара, уд. вѣсъ 1015. *Мочеотдѣленіе* нормально. Актъ дефекаціи происходитъ чрезъ 1—2 дня.

Сознаніе ясно. Умственные способности слабы. Самыя простыя задачи больной рѣшаетъ съ трудомъ. Сообразительность почти отсутствуетъ. Память очень слаба. Больной постоянно угнетенъ, мраченъ, тоскливъ. Рѣчь замедлена.

Субъективныхъ ощущеній масса. Вѣчныя жалобы на боли, жженія „зябкость“ и пр.

За все время пребыванія въ больницѣ больвой подвергался электризаціи и вначалѣ чувствовалъ себя лучше, сталъ лучше ходить, но потомъ все осталось *in statu quo*. Самочувствіе было плохое. Во время изслѣдованій часто поддавался внушеніямъ.

Резюмируя все вышесказанное, мы имѣемъ слѣдующую картину: рѣзкая атрофія лѣвой верхней половины тѣла—Аранъ-Дюшеновскаго типа, довольно значительныя атрофіи правой верхней половины тѣла и легкая атрофія нижнихъ конечностей, спастическо-паретическое состояніе нижнихъ конечностей, потеря всѣхъ видовъ чувствительности, повышение сухожильныхъ рефлексовъ, рѣзкія трофическія и сосудодвигат. расстройства, нѣкоторыя бульбарныя явленія и угнетенная психика. Весь этотъ симптомокомплексъ заставляетъ насъ признать, что мы имѣемъ дѣло съ *сирингоміалией*. Здѣсь нѣтъ типической картины, но это не исключаетъ поставленнаго діагноза. Расстройство *всѣхъ* видовъ чувствительности наблюдалось уже не одинъ разъ. Оно вполнѣ понятно. Какія могутъ быть причины для того, чтобы изъ страданія исключались тактильные пучки. Тоже самое и съ другими явленіями. Расстройство стереогностическаго чувства, ослабленіе вкуса

снова описаны Schlesinger'омъ, Мюллеромъ и др. Никакой другой болѣзни въ нашемъ случаѣ мы не можемъ предположить. Противъ *идиопатической мышечной атрофіи* говорить и начало болѣзни, и распространеніе атрофіи, и разстройство чувствительности. Трудно смѣшать и съ прогрессивной *спинальной мышечной атрофіей*, такъ какъ у насъ на лицо рѣзкое разстройство чувствительности, повышеніе рефлексовъ etc.; что у насъ не *множественный нейритъ*, за это говоритъ весь симптомокомплексъ. При нейритѣ на первый планъ выступаютъ боли, атрофіи и разстройства чувствительности не бывають такъ рѣзко выражены. сухожильные рефлексы бывають большею частью понижены, а у насъ повышены. Нѣтъ болевой чувствительности нервовъ и мышцъ при давленіи.

О лепрѣ нечего и говорить уже потому, что больной жилъ и живетъ тамъ, гдѣ нѣтъ лепры. Кромѣ того, у насъ нѣтъ характерныхъ для лепры *plaques de Morphea* etc. Противъ истеріи говорить хроническое прогрессивное теченіе, неизмѣняемость явленій и пр. Словомъ, всѣ нервныя заболѣванія, кромѣ сирингоміэліи, даютъ другой симптомокомплексъ явленій.

Въ нашемъ случаѣ особенности слѣдующія: 1) процессъ въ началѣ своемъ очень напоминаетъ множественный нейритъ (начался болями); 2) очень рѣзкія атрофіи, занимающія обширную область; 3) процессъ занимаетъ не одно опредѣленное мѣсто, но повидимому разбросанъ; бульбарныя явленія говорятъ, что мы имѣемъ дѣло и съ фокусомъ въ *medulla oblongata*. Другой очагъ гнѣздится въ шейной части (атрофіи шейныхъ мышцъ, *trapezius* etc.). Но онъ занимаетъ, повидимому, и начальныя пути *partis dorsalis*; 4) Разстройство чувствительности съ лѣвой стороны такъ велико, что мы даже самыми грубыми способами не обнаружили ни тепловой, ни болевой, ни тактильной чувствительности. Какъ будто у больного совершенно отсутствуютъ всякіе пути для чувствительности съ лѣвой стороны. Менѣе рѣзко выражено

разстройство чувствит. въ нижней конечности и еще менѣе съ правой стороны. Здѣсь является чрезвычайно интереснымъ вопросъ: нѣтъ ли при сирингоміэліи истерическихъ явленій. М. б., сильное разстройство чувствительности зависитъ отъ присоединенія истеріи. Для этого пришлось больному дѣлать внушенія, при чемъ получались слѣдующія явленія. Никакія внушенія не подѣйствовали для восстановленія чувствительности въ верхней половинѣ тѣла слѣва. Но за то справа можно было больного уговорить, приставляя пустую пробирку къ тѣлу, что ему горячо или холодно. Тоже иногда получалось и въ лѣвой ногѣ, но *очень рѣдко*.

Во всякомъ случаѣ, истерическихъ явленій можно ожидать всегда при сирингоміэліи. Мозгъ получаетъ со стороны чувствительныхъ нервовъ очень мало ощущеній, что не можетъ не отразиться на его дѣятельности. Его „чувствительная“ дѣятельность, не получая правильныхъ импульсовъ, создаетъ рядъ парэстезій; теряется нормальное общее чувство; отсюда масса истерическихъ симптомовъ.

5) Разстройство *всѣхъ видовъ* чувствительности.

Патогенезъ сирингоміэліи мало изслѣдованъ. Одно лишь болѣе или менѣе доказано, это то, что мы имѣемъ дѣло съ врожденной аномаліей. Иногда центральный каналъ останавливается въ своемъ развитіи и отъ него какъ бы отшнуровываются полости. Иногда дѣло идетъ объ оставшихся клѣткахъ глии въ окрестности центрального канала. Эти клѣтки начинаютъ разрастаться; образуется гліома; потомъ она распадается и получается полость.

Уже съ момента рожденія мы такимъ образомъ имѣемъ въ спинномъ мозгу locus minoris resistentiae. А потому спинной мозгъ здѣсь очень легко реагируетъ при разныхъ заболѣваніяхъ. Если мы обратимся къ нашему больному, то увидимъ, что уже съ малыхъ лѣтъ спинной мозгъ былъ его „Ахиллесовой пятой“. 15 лѣтъ онъ *ушибъ* ногу и на этомъ мѣстѣ у него получился *экзостозъ*. Не есть ли здѣсь зачатки

трофическаго разстройства. Далѣе, въ 20 лѣтъ больной захворалъ тифомъ и, какъ осложненіе, у него „отнялись ноги“.

Словомъ, уже давно у больного появились трофическія разстройства, уже давно со стороны спинного мозга не совсѣмъ благополучно. Въ 17—18 лѣтъ у больного *выкрошились зубы*. Этотъ фактъ трофическаго разстройства обращаетъ на себя вниманіе. Теперь нашему больному 30 лѣтъ; онъ едва ходитъ и имѣетъ видъ тяжелаго больного.