

А т е т о з ъ.

Проф. Н. М. Попова.

(Изъ лекцій, читанныхъ студентамъ Казанскаго Университета).

Мм. Гл.!

Какъ Вамъ извѣстно, клиническія картины черепно-мозговыхъ параличей принадлежать къ числу такихъ, съ которыми невропатологу наиболѣе часто приходится имѣть дѣло. Отсюда, казалось бы, вполне естественный выводъ, что онѣ уже точно изучены во всѣхъ своихъ деталяхъ. Однако такое заключеніе не вполне справедливо: еще до сихъ поръ мы можемъ столкнуться здѣсь съ явленіями, развитіе и смыслъ которыхъ для насъ недостаточно выяснены, загадочны.

На одномъ изъ подобныхъ явленій я остановлю сегодня Ваше вниманіе.

Вы видите передъ собой молодую дѣвушку, лѣтъ 25—26, бѣлаго взгляда на которую достаточно, чтобы подмѣтить симптомы тяжелаго страданія. Лицо ея асимметрично: на правой сторонѣ носогубная складка сглажена; ротъ перекошенъ на лѣво; лѣвый глазъ полузакрываетъ верхнимъ вѣкомъ и отведенъ кнаружи. Если мы будемъ наблюдать мимическія движенія больной, то легко убѣдимся, что на нижней половинѣ лица въ нихъ принимаютъ участіе только мышцы лѣвой стороны, мышцы же правой совершенно бездѣйствуютъ; мускулы лба и вѣкъ подчиняются волѣ на обѣихъ сторонахъ, но на правой они сокращаются замѣтно слабѣе, чѣмъ на противоположной. Больная можетъ слѣдить за движущимся предметомъ

только правымъ глазомъ, лѣвый остается неподвижнымъ. Языкъ при высовываніи замѣтно уклоняется направо.

Еще болѣе рѣзкія уклоненія отъ нормы изслѣдованіе открываетъ со стороны правыхъ конечностей. Правая рука плотно приведена къ туловищу и слегка согнута въ локтевомъ сочлененіи; въ полувыпрямленныхъ пальцахъ замѣчаются довольно быстрые, стереотипно-однообразныя движенія сгибанія и разгибанія, которыя не прекращаются ни на минуту. Такія же движенія замѣчаются и въ кисти, но только здѣсь они выражены нѣсколько слабѣе. Больная обыкновенно удерживаетъ лѣвую руку при помощи правой (см. рис. II.). Если мы попросимъ ее освободить пораженную конечность, то увидимъ, что движенія въ кисти выступаютъ яснѣе, амплитуда ихъ становится больше и въ то же самое время появляются сгибательныя и разгибательныя движенія въ локтѣ, гдѣ впрочемъ они отличаются сравнительной незначительностью. Въ мышцахъ плеча никакихъ произвольныхъ движеній не существуетъ. Что касается активныхъ движеній, то они возможны только въ плечѣ, да и тутъ крайне ограничены; въ очень ограниченной степени также онѣ иногда возможны и въ локтѣ. Говорю, иногда, такъ какъ попытки больной произвести какое нибудь движеніе предплечьемъ удаются только изрѣдка, „когда рука захочетъ“. Въ кисти и пальцахъ всѣ произвольныя движенія безусловно отсутствуютъ. Желая произвести правой рукой какія-либо пассивныя движенія, наблюдатель встрѣчается съ чрезвычайно сильнымъ сопротивленіемъ, которое обуславливается ригидностью мышцъ. При ощупываніи всѣ мышцы, какъ плеча, такъ и предплечья, представляются очень твердыми. Сухожильные рефлексy, благодаря спастическому состоянію мускулатуры, могутъ быть вызваны только съ большимъ трудомъ.

Правая нижняя конечность выпрямлена, представляетъ картину *res equinus*; мускулатура ея на ощупь тверда, ригидна; активныя движенія возможны лишь въ тазобедренномъ и колѣнномъ сочлененіяхъ, да и то въ крайне ограниченной

степени. Стопою и пальцами больная двинуть совсѣмъ не можетъ; но за то здѣсь наблюдаются постоянныя произвольныя движенія сгибанія и разгибанія, совершенно аналогичныя тѣмъ, какія мы видимъ на верхней конечности, только выраженные гораздо слабѣе. Пассивныя движенія въ правой ногѣ встрѣчаютъ рѣзкое сопротивленіе со стороны напряженной мускулатуры. Вызвать сухожильные рефлексy не удастся.

Сравненіе правыхъ и лѣвыхъ конечностей между собою указываетъ сверхъ того на очевидную отсталость въ ростѣ со стороны первыхъ: правыя конечности не только меньше лѣвыхъ по своему объему, но и по длинѣ. Чтобы не утомлять Васъ длиннымъ рядомъ цифръ, я укажу только на сравнительную разницу въ длинѣ конечностей по отдѣльнымъ сегментамъ.

Длина кисти на правой рукѣ	14,0 сент.
„ „ на лѣвой „ „	16,0
„ предплечья на правой	25,0
„ „ „ на лѣвой	26,0
„ стопы на правой ногѣ	15,0
„ „ на лѣвой „	20,0
„ голени правой „	32,0
„ „ лѣвой „	34,0.

Кожная чувствительность повсюду представляется совершенно нормальной, за исключеніемъ строго ограниченной области сзади вдоль позвоночника и спереди *sub scrobiculo*, гдѣ изслѣдованіе обнаруживаетъ рѣзкую гиперѣстезію всѣхъ ея видовъ.

Таковы объективныя данныя.

Изъ анамнеза извѣстно, что у больной, когда ей было еще два года, послѣ сильнаго расстройства желудка случился „мозговой припадокъ“: отнялись правая нога и рука, лицо перекасило въ лѣвую сторону и совершенно закрылся лѣвый глазъ. Глазъ довольно быстро открылся снова, но остался уклоненнымъ кнаружи; движенія въ конечности точно также

возстановились, однако не вполне, а лишь до той степени, какую мы видимъ и теперь.

Несмотря на постигшую въ раннемъ дѣтствѣ болѣзнь, наша паціентка въ психическомъ отношеніи развивалась довольно правильно, могла получить недурное домашнее образованіе, и лишь всегда отличалась чересмѣрной впечатлительностью. Въ возрастѣ отъ 15 до 16 лѣтъ у нея довольно часто повторялись припадки общихъ судорогъ, во время которыхъ голова запрокидывалась назадъ, такъ что касалась потолка. Въ настоящее время она жалуется на сильную одышку, часто появляющееся ощущеніе сжатія горла и общую усталость; въ языкѣ и губахъ при разговорѣ и въ жевательныхъ мышцахъ при ѣдѣ она также замѣчаетъ быструю утомляемость. Уже у насъ въ больницѣ нѣсколько разъ повторялись припадки истерическаго плача, переходившаго въ смѣхъ. Къ приведеннымъ выше свѣдѣніямъ больная добавила, что ея мать умерла отъ чахотки, у отца подъ конецъ жизни отнялись правыя конечности и утратилась способность рѣчи. У матери было 17 беременностей; первыя три окончились выкидышами. Одинъ изъ братьевъ больной умеръ въ судорогахъ во время прорѣзыванія зубовъ.

Вотъ и все, что мы могли узнать о предшествовавшей жизни нашей больной и о ходѣ ея страданія. Сопоставляя эти свѣдѣнія съ объективными данными, мы видимъ, что передъ нами довольно сложная клиническая картина: съ одной стороны у насъ имѣются симптомы функціональнаго невроза, съ другой—органическаго пораженія черепного мозга. Что касается перваго, то діагнозъ легокъ,—наша больная страдаетъ истеріей; на второмъ намъ необходимо остановиться нѣсколько долѣе.

Объективное изслѣдованіе нашей больной показало, что пораженныя конечности сильно отстали въ ростѣ отъ здоровыхъ. Этотъ фактъ заставляетъ думать, что страданіе возникло еще въ годы ранняго дѣтства, и такимъ образомъ всецѣло подтверждаетъ анамнезъ. Но какого характера было страданіе, имѣемъ ли мы дѣло съ разстройствомъ кровообращенія

Вы видите, въ какомъ близкомъ соеѣдствѣ проходятъ здѣсь корешки *n. oculomotorii* и пирамидальные пути съ прилегающими къ нимъ центральными волокнами *n. facialis*. Такъ какъ волокна пирамидальнаго пути захвачены разрывомъ выше перекреста ихъ у начала продолговатаго мозга, то само собою понятно, что болѣзненный фокусъ, локализовавшійся тутъ, долженъ будетъ обнаружиться параличомъ глазодвигательнаго нерва на соответствующей сторонѣ и конечностей на противоположной. Вы видите также, что этотъ фокусъ можетъ быть очень незначительныхъ размѣровъ, чтобы вызвать подобныя картины. Въ нашемъ случаѣ размѣры его должны быть особенно невелики; онъ оставилъ пощаженными часть корешковъ глазодвигательнаго нерва, да и пирамидальные пути, особенно идущіе къ нижней конечности, своей значительной частью очевидно также уцѣлѣли. Я уже упомянулъ выше, что мы, по недостатку анамнестическихъ свѣдѣній, не можемъ высказаться съ надлежащей опредѣленностью, какого характера заболѣваніе развилось на основаніи мозга у нашей паціентки. Но каково бы оно ни было, оно во всякомъ случаѣ разрушило только-что указанныя образованія, заложенные въ мозговой ножкѣ, и тѣмъ обусловило явленія паралича.

Однако, изслѣдуя нашу больную, мы констатировали кромѣ симптомовъ паралича еще весьма своеобразныя произвольныя движенія. Является вопросъ, какъ мы должны смотрѣть на нихъ, какъ можемъ объяснить себѣ ихъ патогенезъ.

Напомню еще разъ характерныя черты этихъ движеній.

Произвольныя движенія замѣчаются только на периферіи конечностей, т. е. въ пальцахъ, кисти и стопѣ; они отличаются поразительной стереотипностью, ритмичностью, совершаются относительно быстро.

Временами, особенно когда больная нѣсколько возбуждена, когда она, напримѣръ, какъ теперь, находится въ присутствіи многочисленной аудиторіи, движенія занимаютъ болѣе обширную область и самые размахи ихъ ясно увеличиваются. Ко всему сказанному добавлю, что интересующія насъ

движенія наблюдаются непрерывно въ теченіе цѣлаго дня, прекращаясь только на время глубокаго сна. Относительно ихъ происхожденія сама больная сообщила только, что помнить ихъ съ тѣхъ поръ, съ какихъ помнить и себя.

Вотъ наиболѣе существенныя клиническія особенности произвольныхъ движеній, которыя мы имѣемъ передъ собою. Запомнивъ ихъ, мы и перейдемъ теперь въ ихъ детальному изученію. У нашей больной мы констатировали два страданія—функциональное и органическое. Прежде всего намъ необходимо выяснитъ, должны ли мы разсматривать, эти движенія, какъ симптомъ истеріи, или же ихъ всецѣло слѣдуетъ отнести на счетъ органическаго пораженія мозга.

Великій неврозъ, какъ Вы знаете, отличается безконечнымъ разнообразіемъ въ своихъ проявленіяхъ. Въ теченія его, конечно, могутъ развиваться произвольныя движенія, вполне аналогичныя тѣмъ, какія мы видимъ здѣсь. Тѣмъ не менѣе однако мы не имѣемъ никакого основанія приписывать имъ истерическое происхожденіе въ нашемъ случаѣ. Напротивъ, все говоритъ противъ такого предположенія: и локализациа въ тѣхъ областяхъ, гдѣ произвольныя движенія утрачены совершенно, и свыше двадцатилѣтняя продолжительность, и развитіе въ возрастѣ ранняго дѣтства. Такимъ образомъ, мы должны признать тѣсную связь этихъ движеній съ гемиплегіей, разсматривать ихъ, какъ ея осложненіе.

Въ самомъ дѣлѣ, клиническій опытъ учитъ, что гемиплегія можетъ иногда осложняться произвольными движеніями и притомъ весьма различнаго характера. Въ однихъ случаяхъ они выражаются въ формѣ дрожанія, въ другихъ—въ формѣ хореи или атетоза.

Послѣгемиплегическое дрожаніе обыкновенно охватываетъ обѣ парализованныя конечности и состоитъ изъ постоянныхъ мелкихъ и быстрыхъ движеній, которыя иногда, существуя въ покоѣ, усиливаются при произвольныхъ двигательныхъ актахъ и нѣсколько напоминаютъ собою дрожаніе при paralysis agitans. Въ другихъ случаяхъ послѣгемиплеги-

ческое дрожаніе нѣсколько приближается къ тому, какое мы наблюдаемъ при разсѣянномъ склерозѣ, т. е. въ спокойномъ положеніи оно отсутствуетъ, а появляется только при произвольномъ движеніи.

Этого краткаго описанія клинической картины послѣ-гемиплегическаго дрожанія достаточно, чтобы убѣдиться, что не съ нимъ мы имѣемъ теперь дѣло.

Несравненно ближе нашъ случай напоминаетъ собою гемихорею и атетозъ.

Хореатическія движенія, осложняющія гемиплегію, извѣстны въ наукѣ уже съ давнихъ поръ, но только въ 1874 г. *Weir Mitchell* ¹⁾ далъ намъ подробное описаніе ихъ подъ именемъ послѣпаралитической хорей. Клинически гемихорея выражается произвольными, беспорядочными движеніями въ области парализованныхъ конечностей; обыкновенно эти движенія рѣзче выражены въ рукахъ, чѣмъ въ ногахъ, по своему характеру напоминаютъ простую хорей, усиливаются при дѣятельности и прекращаются во снѣ. Возникаютъ они всегда черезъ нѣсколько времени послѣ начала заболѣванія, вмѣстѣ съ возвращеніемъ произвольныхъ движеній, и, сперва еле замѣтныя, постепенно усиливаются иногда до крайней степени. Очень часто при гемихорей наблюдается геміанестезія, распространяющаяся въдобавокъ не только на кожную чувствительность, но и на органы высшихъ чувствъ соотвѣтствующей стороны.

Терминъ „атетозъ“ введенъ въ науку впервые *Hammond* ²⁾ въ 1871 г. Такъ *Hammond* назвалъ своеобразныя произвольныя движенія, локализирующіяся по преимуществу въ пальцахъ рукъ и ногъ; въ типичныхъ случаяхъ они характеризуются медленностью, ритмичностью и стерео-

¹⁾ *Mitchell-Weir*. The postparalytic chorea. The Americ. Journ. of. med. sc. 1874 стр. 342.

²⁾ *Hammond*. A treatise on the diseases of the nervous systems. New-York. 1871.

типнымъ однообразіемъ. Самыя движенія могутъ состоять или въ простомъ сгибаніи и разгибаніи, или же представлять болѣе сложныя сочетанія; чаще всего они носятъ характеръ какъ бы цѣлесообразности, обдуманности, иногда распространяются на цѣлыя конечности и даже на шею и лицо. Отъ времени до времени при атетозѣ обыкновенно наблюдаются контрактуры, но преходящія, во время которыхъ пораженная конечность какъ бы замираетъ въ извѣстномъ положеніи, и произвольныя движенія прекращаются. Собственно говоря, атетонидныя движенія были извѣстны еще до *Hammond'a*. Ихъ описывали напр. *Heine* ¹⁾, *Charcot* ²⁾ и многіе другіе, но только не отмѣчали особымъ названіемъ, а *Charcot* даже и впослѣдствіи принималъ ихъ, какъ видъ гемихореи, не дѣлая рѣзкой разницы между движеніями хореатическими и атетонидными. Дѣйствительно, клиническая близость между гемихореей и атетозомъ доказывается прежде всего тѣмъ, что часто встрѣчаются случаи такъ называемые нетипичные, т. е. соединяющіе въ себѣ одновременно свойства обоихъ видовъ произвольныхъ движеній; сверхъ того верѣдко можно наблюдать переходъ типичной хорей въ атетозъ и обратно. Однако, большинство невропатологовъ, повидимому, склонно въ той или иной степени отличать атетозъ отъ хорей. *Грейденбергъ* ³⁾ въ своемъ обстоятельномъ изслѣдованіи, посвященномъ анализу послѣгемиплегическихъ разстройствъ движеній, представилъ дифференціальную діагностику атетоза и хорей въ слѣдующей таблицѣ.

¹⁾ *Heine*. Spinale Kinderlähmung. 1861.

²⁾ *Charcot*. Hémichorée posthémiplegique. Gaz. méd. de Paris. 1873.

³⁾ *Грейденбергъ*. О послѣгемиплегическихъ разстройствахъ движеній. Вѣст. Псих. 1884.

*Г е м и х о р е я .**А т е т о з ъ .*

Поражаетъ обыкновенно цѣ-
лыя конечности, а также лицо,
туловище, вообще всю пара-
лизованную половину тѣла.

Движенія неправильны, без-
порядочны, поспѣшны и без-
цѣльны, ускользаютъ отъ вся-
каго синтетическаго описанія.

Намѣренныя дѣйствія уси-
ливаютъ движенія (разстрой-
ство координаціи); волевая
усилія пріостановить движе-
нія безцѣльны и дѣйствуютъ
обратно своему назначенію.

Во снѣ движенія совершенно
прекращаются,—и конечности
остаются спокойными.

Никогда не бываетъ спастиче-
скихъ контрактуръ, никогда
не наблюдается деформаціи
пораженныхъ членовъ.

Въ громадномъ большинствѣ
случаевъ локализируется ис-
ключительно въ конечностяхъ,
и притомъ почти всегда въ
периферическихъ ихъ час-
тяхъ—пальцахъ.

Движенія спокойны, одно-
образны, равномерны и рит-
мичны, иногда ассоціированы
и какъ бы обдуманы („хва-
тательныя“).

Энергическое волевое уси-
ліе можетъ на короткое время
вполнѣ или отчасти прекра-
тить движенія; тоже произво-
дитъ и фиксація пораженныхъ
членовъ или быстрое, внезап-
ное отвлеченіе вниманія боль-
ного.

Сонъ въ однихъ случаяхъ
не оказываетъ никакого влія-
нія на движенія, въ другихъ—
только умѣряетъ ихъ, при-
чемъ иногда вмѣсто нихъ по-
являются временныя контрак-
туры.

Одинъ изъ глазныхъ при-
знаковъ составляютъ непо-
стоянныя, преходящія, спастиче-
скія контрактуры, придаю-
щія пораженнымъ членамъ
(пальцамъ) столь своеобраз-
ныя положенія.

Часто наблюдается атрофія,
рѣже—гипертрофія поражен-
ныхъ конечностей.

Эту таблицу мы встрѣчаемъ и въ недавнемъ руководствѣ *v. Monakow'a*¹⁾ съ нѣкоторыми впрочемъ весьма незначительными измѣненіями. (Такъ, *Monakow* указываетъ, что при гемихорей геміанестезія встрѣчается часто, а при атетозѣ рѣдко).

Если мы припомнимъ указанныя выше клиническія особенности нашего случая и сопоставимъ ихъ съ симптомами, перечисленными въ таблицѣ *Грейденберга*, то должны будемъ, конечно, признать, что двигательныя расстройства у нашей больной ближе всего напоминаютъ картину атетоза. Правда, они представляютъ и нѣкоторыя особенности, но послѣднія легко находятъ себѣ естественное объясненіе.

Чаще всего атетозныя движенія возникаютъ уже въ періодѣ улучшенія, когда становятся въ той или иной степени возможными и движенія произвольныя. У нашей пациентки атетозныя движенія захватили какъ разъ тѣ области, гдѣ произвольныя утрачены совершенно. Вотъ почему тутъ не можетъ быть и рѣчи о подавленіи ихъ энергичнымъ волевымъ усиліемъ. Сверхъ того мы не видимъ въ нашемъ случаѣ преходящихъ контрактуръ, этого „*spasmus mobilis*“, который, по описанію авторовъ, является весьма существенной клинической чертой типичнаго атетоза. Отсутствіе его, однако, находитъ себѣ объясненіе въ крайне выраженной ригидности, какая замѣчается во всѣхъ мышцахъ пораженныхъ конечностей и особенно обнаруживается при малѣйшей попыткѣ къ пассивнымъ движеніямъ.

Такимъ образомъ, мы имѣемъ всѣ основанія думать, что передъ нами случай атетоза, а не гемихореи.

Впрочемъ, если бы картина, представляемая нашей больной, отличалась гораздо менѣе опредѣленнымъ характе-

¹⁾ *v. Monakow. Gehirnpathologie. 1897.*

ромъ, врядъ ли это обстоятельство могло рѣзко отразиться на правильности ея пониманія. *Грейденбергъ*, какъ мы уже упомянули выше, повидимому склоненъ ставить довольно ясную грань между гемихореей, съ одной стороны, и атетозомъ—съ другой. Однако, если мы всмотримся въ составленную имъ таблицу, то врядъ ли придемъ къ такому же выводу. Въ самомъ дѣлѣ, среди признаковъ, отличающихъ атетозъ отъ гемихореи, наиболѣе существеннымъ является, конечно, локализациа движеній и ихъ характеръ,—всѣ остальные непостоянны, а потому лишены сколько-нибудь опредѣленнаго значенія. Да и по отношенію къ этимъ рѣшающимъ симптомамъ необходимо сдѣлать существенную оговорку: хореатическія движенія, отличающаяся разнообразіемъ, могутъ также локализоваться на периферіи конечностей и иногда вполне напоминаютъ атетозныя, выдѣляясь отъ нихъ лишь отсутствіемъ стереотипности. Итакъ, строго говоря, только однообразное ритмичное повтореніе одного и того же рода движеній характерно для атетоза. Но этой черты, разумѣется, еще недостаточно, чтобы строго обособлять оба вида произвольныхъ движеній. Вотъ почему мы, вмѣстѣ съ *Charcot* и нѣкоторыми другими авторами, будемъ разсматривать атетозъ, какъ разновидность гемихореи. Какъ Вы сейчасъ увидите, этотъ выводъ намъ много поможетъ при выясненіи патогенеза страданія.

Съ тѣхъ поръ какъ насильственные движенія при гемиплегіи сдѣлались извѣстны клиницистамъ, послѣдніе часто задумывались надъ вопросомъ, почему въ однихъ случаяхъ картина паралича осложняется ими, въ другихъ—нѣтъ. Съ перваго взгляда казалось бы, что отвѣтъ на этотъ вопросъ всего ближе искать въ данныхъ патологической анатоміи. Но на самомъ дѣлѣ результаты секціоннаго изслѣдованія явились слишкомъ разнообразными. Въ значительной части случаевъ былъ пораженъ зрительный бугоръ, въ другихъ—заднее колѣно внутренней капсулы, задній отдѣлъ чечевичнаго тѣла, regio subthalamica, мозговая ножка, Варольевъ мостъ и, наконецъ, кора большихъ полушарій. Такимъ образомъ секція

доставила намъ слишкомъ разнородный матеріалъ, чтобы мы могли, опираясь на него, сдѣлать сколько-нибудь определенное заключеніе. Отсюда понятно, почему взгляды изслѣдователей довольно рѣзко разошлись между собою.

*Gowers*¹⁾ имѣлъ возможность произвести вскрытіе въ четырехъ случаяхъ гемиплегической хорей и вездѣ нашелъ измѣненною область зрительнаго бугра. На этомъ основаніи онъ думаетъ, что при всѣхъ вообще послѣгемиплегическихъ расстройствахъ движенія слѣдуетъ локализовать патологическій процессъ въ только-что названномъ центрѣ. Но, по *Gowers*'у, одна локализациа не объясняетъ явленій атетоза и гемихорей, необходимо принять въ расчетъ еще самый характеръ пораженія. Атетозъ наблюдается главнымъ образомъ при размягченіяхъ мозговой ткани, которыя оказываютъ болѣе раздражающее вліяніе на нервныя центры коры, гемихорея—при кровоизліяніяхъ. Объясняя такимъ образомъ развитіе атетоза у взрослыхъ, авторъ думаетъ, что у дѣтей на него слѣдуетъ смотрѣть, какъ на результатъ неправильнаго и неполнаго возстановленія двигательной функціи.

Гипотеза *Gowers*'а не нашла себѣ много защитниковъ. Съ одной стороны, она совершенно не объясняетъ тѣ случаи, когда пораженнымъ оказывался не зрительный бугоръ, а иное образованіе; съ другой,—мы знаемъ, что насильственные движенія могутъ встрѣчаться и при кровоизліяніи. Наконецъ, намъ непонятно, почему одинъ и тотъ же симптомъ у дѣтей можетъ возникать подъ вліяніемъ совершенно другихъ условій, чѣмъ у взрослыхъ. Тѣмъ не менѣе за *Gowers*'омъ остается одна несомнѣнная заслуга: онъ обратилъ вниманіе не только на локализацию страданія, но на и его характеръ.

Исключительно топографическими отношеніями фокуса объяснял картину гемихорей покойный *Charcot*¹⁾. Онъ за-

¹⁾ *Gowers*. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. В. II.

²⁾ *Charcot*. Oeuvres completes. De l'hémichorée post-hémiplégique, p. 358

мѣтили, что гемихорея очень часто осложняется геміанэстезіей, а такъ какъ чувствительные пути вмѣстѣ съ двигательными заложены въ заднемъ колѣнѣ внутренней капсулы, то поэтому весьма естественно допустить заболѣваніе именно этого отдѣла центральной нервной системы. Результаты вскрытій, которыя могъ произвести *Charcot*, укрѣпили его въ подобномъ предположеніи. Въ одномъ случаѣ онъ нашелъ пораженіе задней области зрительнаго бугра, въ другомъ—задняго участка хвостатаго тѣла и въ третьемъ—задняго колѣна внутренней капсулы. Однако локализациа въ только-что перечисленныхъ областяхъ далеко не всегда вызываетъ явленіе гемихореи. Объясняя такое противорѣчіе, *Charcot* принимаетъ существованіе особаго пучка волоконъ, лежащаго во внутренней капсулѣ и въ основаніи лучистаго вѣнца между чувствительными и пирамидными путями, спереди и снаружи отъ первыхъ. Хореатическія разстройства движеній развиваются только тогда, когда процессъ захватилъ и этотъ „faisceau de l'hémichorée“. Таковы вкратцѣ взгляды, которые были высказаны *Charcot*. Благодаря авторитету великаго невропатолога, они весьма быстро сдѣлались популярными среди спеціалистовъ, особенно во Франціи, гдѣ прочно удерживаются даже до настоящаго времени, хотя слабыя стороны гипотезы *Charcot* указать очень не трудно. Прежде всего является крайне сомнительнымъ существованіе пучка, анатомическія отношенія и фیزیологическая роль котораго совершенно неизвѣстны и который даетъ себя знать только при патологическихъ условіяхъ. Сверхъ того мы знаемъ, что раздраженіе нервныхъ волоконъ всегда обнаруживается тоническими судорогами, имѣющими мало общаго съ картиной гемихореи или атетоза.

Болѣе научный характеръ носить гипотеза *Kahler'a* и *Pick'a* ¹⁾. Эти авторы, развивая въ сущности идею *Charcot*, никому невѣдомый хореатическій пучекъ замѣнили хорошо

¹⁾ *Kahler u. Pick. Ueber die Localisation d. posthemiplegischen Bewegungserscheinungen. Prag. Vierteljahrschr. 1879. 141. стр. 31.*

всѣмъ извѣстнымъ пирамиднымъ путемъ. Они высказали предположеніе, что гемихорея, атетозъ и другія формы послѣ-гемиплегическихъ разстройствъ движенія зависятъ отъ раздраженія пирамиднаго пути на всемъ протяженіи послѣдняго отъ основанія мозга до коры, и что все разнообразіе клинической картины зависитъ главнымъ образомъ отъ характера процесса. Выводы *Kahler'a* и *Pick'a* положили въ основу своей гипотезы также *Brissaud* ¹⁾, объясняя происхожденіе хореатическихъ и атетозныхъ движеній у гемиплегиковъ. Взгляды *Brissaud* вкратцѣ сводятся къ слѣдующему: при полномъ перерожденіи пирамиднаго пути мы имѣемъ стойкія контрактуры, при неполномъ—мышцы, связанные съ перерожденными волокнами, обыкновенно сохраняютъ свой нормальный тонусъ, но, при намѣренномъ движеніи, могутъ приходить въ состояніе временной контрактуры. Между этими двумя крайними полюсами—постоянной и временной контрактурой—находятся всѣ виды произвольныхъ движеній, которыя только встрѣчаются при гемиплегіи. При неполномъ склерозѣ, когда связь между черепно-мозговыми и спинно-мозговыми центрами хотя отчасти сохранена и хотя отчасти происходитъ передача волевыхъ импульсовъ, развиваются медленныя и ограниченныя движенія атетоза. Движенія хореатическія указываютъ на полный перерывъ пирамиднаго пути, на полную невозможность передачи волевыхъ импульсовъ. Такимъ образомъ между гемихореей и атетозомъ существуетъ лишь количественное различіе.

Но и въ теоріи *Kahler'a* и *Pick'a* есть много слабыхъ сторонъ. Прежде всего противъ нея говорятъ патологическая анатомія и клиника. Вторичныя перерожденія пирамиднаго пути—явленіе обыденное въ практической жизни; они развиваются при всѣхъ болѣе или менѣе тяжкихъ случаяхъ гемиплегіи, а между тѣмъ симптомы гемихореи и атетоза мы

¹⁾ *Brissaud*. Lésions anatomiques et mécanisme de l'Athétose. Gaz. hebdomad. 1880. № 49—50.

наблюдаемъ очень рѣдко. Отсюда естественно заключить, что для развитія ихъ нужны какія-то особыя условія. Сверхъ того движенія хореатическія и атетозныя отличаются очень сложнымъ характеромъ, нерѣдко носятъ на себѣ отпечатокъ какъ бы намѣренности; для возникновенія ихъ необходимо допустить участіе нервныхъ клѣтокъ, т. е. сѣраго вещества. Наконецъ, опытъ учитъ насъ, что волокна пирамиднаго пути отвѣчаютъ на раздраженіе всегда только простыми тоническими судорогами.

Самые послѣдніе годы для объясненія патогенеза хореатическихъ и атетозныхъ движеній была предложена новая гипотеза; авторами ея являются *Bonhöffer* ¹⁾ и *Муратовъ* ²⁾.

Bonhöffer и *Муратовъ*, подобно *Kahler*'у и *Pick*'у развивая идею *Charcot* о локализациі, принимаютъ однако въ расчетъ пораженіе не пирамидныхъ путей, а переднихъ или верхнихъ ножекъ мозжечка (*brachia conjunctivalia*).

Вы знаете, конечно, что *brachia conjunctivalia*, выходя изъ малаго мозга, постепенно сближаются между собою и, наконецъ, взаимно перекрещиваются; въ области переднихъ тѣлъ четверохолмія этотъ перекрестъ представляется уже закончившимся; волокна верхнихъ ножекъ проходятъ здѣсь черезъ образованія, извѣстныя подъ именемъ красныхъ ядеръ, и затѣмъ вступаютъ въ тѣсное соотношеніе съ зрительнымъ бугромъ. Такимъ образомъ каждое полушаріе мозжечка находится въ связи съ противоположнымъ зрительнымъ бугромъ, и эта связь дается волокнами *brachia conjunctivalia*.

Я напомнилъ Вамъ только грубые анатомическіе факты, не пускаясь въ детальное описаніе, такъ какъ ихъ вполне достаточно, чтобы сдѣлать понятными взгляды, высказанные *Bonhöffer*'омъ и *Муратовымъ*.

¹⁾ *Bonhöffer*. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1897. Bd. I, стр. 1. Ein Beitrag zur Localisation der choreatischen Bewegungen.

²⁾ *Муратовъ*. Клиническія лекціи по нервнымъ и душевнымъ болѣзнямъ. Вып. II, 1899 г.

Bonhoëffer наблюдалъ болѣзнь съ хорейными судорогами въ правой половинѣ тѣла. При вскрытіи онъ нашелъ въ Варольевомъ мосту опухоль, которая разрушала обѣ верхнія ножки малаго мозга, а главнымъ образомъ правую. Сопоставляя этотъ фактъ съ описанными въ литературѣ, авторъ приходитъ къ убѣжденію, что хорейныя судороги обуславливаются поражениемъ верхнихъ ножекъ мозжечка, вслѣдствіе чего нарушается связь его съ зрительными буграми.

Къ выводамъ *Bonhoëffer*'а всецѣло присоединился *Муратовъ*, посвятившій насильственнымъ движеніямъ гемиплегику нѣсколько весьма интересныхъ лекцій. *Муратовъ* описываетъ три случая, въ которыхъ при жизни наблюдались хорейныя и атетозныя движенія; во всѣхъ нихъ, на основаніи клинической картины, онъ долженъ былъ допустить поражение *brachia conjunctivalia* въ различныхъ пунктахъ ихъ протяженія, и въ одномъ этотъ діагнозъ былъ подтвержденъ посмертнымъ изслѣдованіемъ. Опираясь на свои наблюденія, на случай *Bonhoëffer*'а и на нѣкоторые другіе, описанные до того въ литературѣ, авторъ высказываетъ убѣжденіе, что гемихорея и атетозъ зависятъ отъ нарушенія связей между полушаріемъ мозжечка и противоположнымъ зрительнымъ бугромъ. Дѣлая попытку объяснить зависимость клинической картины отъ такой локализаци, *Муратовъ* прежде всего напоминаетъ работу *Luciani* о мозжечкѣ. Какъ извѣстно, *Luciani* путемъ экспериментальныхъ изслѣдованій убѣдился, что разрушеніе полушарій мозжечка обуславливаетъ пониженіе мышечнаго тонуса, гипотонію. Вмѣстѣ съ этимъ итальянскій ученый наблюдалъ у оперированныхъ животныхъ произвольныя сокращенія, иногда напоминавшія картину хорей. Съ другой стороны, мы знаемъ, что зрительный бугоръ также играетъ видную роль въ двигательной жизни, являясь центромъ мимическихъ движеній. *Edinger* сверхъ того замѣтилъ, что пораженіе зрительнаго бугра влечетъ за собою повышеніе мышечнаго тонуса, гипертонію. Изъ всѣхъ этихъ данныхъ видно, что мозжечекъ и зрительный бугоръ въ извѣст-

номъ отношеніи антагонисты, взаимно уравнивающіе другъ друга. Если мы допустимъ, что связь между названными центрами разрушена, то взаимное уравниваніе ихъ окажется невозможнымъ, — въ результатъ мы будемъ имѣть гемихорею или атетозъ. Таковы вкратцѣ взгляды, высказанные *Муратовымъ*. Относясь съ надлежащей осторожностью къ гипотетической сторонѣ вопроса, авторъ тѣмъ не менѣе считаетъ возможнымъ высказать слѣдующія положенія: 1) послѣапоплектическая гемихорея зависитъ отъ пораженія верхнихъ ножекъ мозжечка, т. е. отъ разбѣдиненія связей между мозжечкомъ и зрительнымъ бугромъ. 2) Она можетъ развиваться при различной локализациі первичнаго очага, лишь бы названные соединенія были заинтересованы. 3) Судя по клиническимъ фактамъ, она обыкновенно является дегенеративнымъ симптомомъ, т. е. возникаетъ тогда, когда наступаетъ перерожденіе верхнихъ ножекъ. Къ перечисленнымъ выводамъ *Муратовъ* добавляетъ, что кромѣ главнаго условія на картину болѣзни оказываетъ вліяніе еще большее или меньшее участіе другихъ центровъ и проводниковъ, и что въ этомъ то разнообразіи факторовъ мы должны искать объясненія, почему въ однихъ случаяхъ передъ нами хорея, въ другихъ — атетозъ.

Гипотеза *Bonhoëffer'a* и *Муратова* представляетъ серьезныя преимущества передъ всѣми, какія мы рассматривали до сихъ поръ: она свободна отъ многихъ возраженій, которыя мы должны были сдѣлать послѣднимъ. *Charcot*, а также *Kahler* и *Pick*, объясняли насильственные движенія раздраженіемъ нервныхъ волоконъ, входящихъ въ составъ того или другого пучка, и мы никакъ не могли понять, почему это раздраженіе, выражаясь обыкновенно простыми тоническими судорогами, въ данномъ случаѣ обуславливало сложную картину гемихореи или атетозъ. *Gowers* предполагалъ, что насильственные движенія гемиплегиковъ встрѣчаются только при размягченіи мозгового вещества; но патологическая анатомія учитъ, что онѣ могутъ осложнять картину и крово-

взліяній. *Gowers* допускалъ, далѣе, различіе въ патогенезѣ у взрослыхъ и у дѣтей, и намъ было странно, почему одно и тоже разстройство двигательной сферы возникаетъ у взрослыхъ подъ вліяніемъ совсѣмъ другихъ условій, чѣмъ у дѣтей. Подобныхъ противорѣчій мы не находимъ въ гипотезѣ *Bonhoëffer'a*. Здѣсь центръ тяжести лежитъ не въ раздраженіи нервныхъ волоконъ, а въ нарушеніи связи между двумя двигательными центрами; здѣсь важенъ не процессъ, обусловившій разрушеніе, а самый фактъ разрушенія; здѣсь нѣтъ необходимости искать разницы между страданіемъ взрослыхъ и дѣтей. Сверхъ того, гипотеза, высказанная *Bonhoëffer'омъ*, основывается на точно установленныхъ патолого-анатомическихъ наблюденіяхъ. Наконецъ, ею можетъ быть объясненъ и нашъ случай. Въ самомъ дѣлѣ, изъ представленной мною выше схемы видно, что мы должны локализовать болѣзненнейшій фокусъ именно тамъ, гдѣ проходятъ *brachia conjunctivalia*, гдѣ послѣднія могли быть, слѣдовательно, легко вовлечены въ страданіе.

Но несмотря на всѣ преимущества, представляемая гипотезой *Bonhoëffer'a*, я никакъ не могу принять ее въ полномъ ея объемѣ. Каждая научная гипотеза должна объяснять всѣ извѣстные нами факты; тѣже, которые она не дѣлаетъ понятными, ей по крайней мѣрѣ не противорѣчатъ.

Данныя, на какія опирается *Bonhoëffer*, дѣйствительно свидѣлствуютъ, что хореатическія и атетозныя движенія могутъ возникать при пораженіи переднихъ ножекъ мозжечка; но отсюда до вывода, что названныя движенія исключительно при этомъ условіи и возможны, до этого обобщенія еще очень далеко. Скажу болѣе, такое обобщеніе не только не встрѣчаетъ себѣ поддержки въ клиническомъ наблюденіи, но послѣднее рѣшительно протестуетъ противъ него. Картины гемиплегіи, осложненной параличемъ противоположнаго глазодвигательнаго нерва, встрѣчаются сравнительно часто, между тѣмъ гемихорея и атетозъ представляютъ очень рѣдкое явленіе. Это противорѣчіе Вамъ невольно кинется въ глаза, если

Вы припомните, въ какомъ близкомъ сосѣдствѣ съ *cruca conjunctivalia* долженъ находиться въ подобныхъ случаяхъ фокусъ заболѣванія. Нѣсколько мѣсяцевъ тому назадъ я представлялъ Вамъ субъекта съ полной потерей движенія и чувствительности на одной сторонѣ тѣла и параличемъ всѣхъ вѣтвей п. *oculomotorii*—на другой. Мы должны были предположить у него обширный очагъ размягченія, захватившій всѣ двигательные и чувствительные пути мозговой ножки. Трудно допустить, чтобы область краснаго ядра осталась здѣсь пощаженной, и между тѣмъ, несмотря на продолжительность болѣзни, въ теченіе ея ни разу не наблюдалось насильственныхъ движеній. Подобные факты, повторяю, далеко не могутъ быть названы рѣдкими.

Еще болѣе рѣшительно говорятъ противъ взглядовъ *Bonhoëffer*'а тѣ, и притомъ довольно многочисленныя, наблюденія, въ которыхъ посмертное изслѣдованіе, равно какъ и прижизненная картина, указывали на локализацию въ области очень отдаленной отъ *cruca conjunctivalia*, именно въ корѣ большихъ полушарій. Не желая утруждать Вашего вниманія, я не буду приводить старой литературы вопроса (случаи *Démange*'а *Major*'а, *Savard*'а, *Ewald*'а, *Pontopiddan*'а и мн. др.), укажу только на нѣкоторыя работы, опубликованныя въ послѣдніе годы.

Boinet ¹⁾ описалъ случай туберкулезнаго менингита, гдѣ при жизни наблюдались приступы кортикальной эпилепсіи; съ теченіемъ времени къ нимъ присоединились хореатическія движенія въ одной рукѣ и атетозныя въ пальцахъ другой. Въ одной половинѣ лица также появились однообразныя ритмическія движенія, продолжавшіяся безъ перерыва. При аутопсіи былъ найденъ свѣжій туберкулезный лептоменингитъ въ области лобныхъ и затылочныхъ долей обоихъ полушарій съ преимущественнымъ участіемъ двигательной зоны;

¹⁾ *Boinet*. Méningite tuberculeuse de l'adulte à forme choréo-athétotique. *Gaz. de hôpit.* № 43. 1899.

въ ткани соответствующихъ извилинъ изслѣдованіе позволило констатировать поверхностный энцефалитъ. Въ этомъ случаѣ не только *сига conjunctivalia*, но и подкорковые узлы не представляли никакихъ отклоненій отъ нормы; измѣненія сосредоточивались исключительно въ области коры большихъ полушарій. Очевидно, только съ послѣдними можно было связать всю клиническую картину, а слѣдовательно, и насильственные движенія.

Подобнаго рода наблюденіе недавно пришлось сдѣлать и мнѣ¹⁾. При вскрытіи гемиплегички, у которой клиническая картина *гемиплегии* осложнялась хореатическими движеніями, были найдены гнѣзда поверхностнаго размягченія въ корѣ большого полушарія, противоположнаго парализованной сторонѣ. Насильственные движенія я объяснялъ здѣсь передачей раздраженія, идущаго черезъ коммиссуральные пути отъ болѣзненнаго фокуса къ соответствующимъ областямъ другого полушарія. Можетъ быть съ такимъ объясненіемъ не всѣ согласятся; но во всякомъ случаѣ хореатическія движенія въ моемъ случаѣ могутъ быть поставлены въ ту или иную зависимость только отъ пораженія психомоторной области.

Въ случаѣ *Wetzel*'я²⁾ картина множественнаго неврита осложнялась атетозными движеніями въ обѣихъ нижнихъ конечностяхъ. Хотя это наблюденіе не сопровождалось вскрытіемъ, но апоплектиформные приступы и расстройство душевной дѣятельности ясно свидѣтельствовали, что и тутъ патологическій процессъ локализовался въ корѣ большихъ полушарій.

Всѣ приведенныя выше наблюденія, а число ихъ я легко могу увеличить, всѣ они единогласно говорятъ, что хореатическія и атетозныя движенія могутъ осложнять собою картины заболѣванія психомоторной области. Эти факты далеко

¹⁾ Н. М. Поповъ. Клиническія лекціи по нервнымъ болѣзнямъ. Вып. I, стр. 111.

²⁾ *Wetzel*. Ein Fall von multipler Neuritis mit Athetose. 1899.

не новы въ наукѣ; они были хорошо извѣстны еще прежнимъ изслѣдователямъ. Еще *Eulenburg* ¹⁾ предполагалъ, что при атетозѣ процессъ локализуется въ психомоторныхъ центрахъ. *Hammond* ²⁾ высказалъ точно такое же мнѣніе. *Soltmann* ³⁾ предложилъ даже называть атетозъ кортикальной хореей. *Eulenburg* основывалъ свое мнѣніе на клиническихъ особенностяхъ страданія. Онъ подчеркиваетъ медленность, пѣлесообразность атетозныхъ движеній, ограниченность ихъ, связь съ корковой эпилепсіей и т. д. *Грейденбергъ*, который, какъ я говорилъ выше, склоненъ отличать гемихорею отъ атетоза, принимаетъ для обоихъ видовъ насильственныхъ движеній различный патогенезъ. Относительно гемихореи онъ присоединяется къ гипотезѣ *Kahler*'а и *Pick*'а, атетоидныя же движенія ставитъ въ зависимость отъ пораженія двигательныхъ центровъ мозговой коры и въ пользу такого взгляда приводитъ наблюденія, которыя онъ сдѣлалъ надъ прогрессивными паралитиками; у послѣднихъ послѣ эпилептиформныхъ и апоплектиформныхъ приступовъ, а въ исходномъ періодѣ страданія и помимо нихъ, иногда наблюдаются хватательныя движенія ручныхъ пальцевъ, представляющія большое сходство съ атетозными.

Итакъ, въ нашемъ распоряженіи есть весьма много данныхъ, которыя заставляютъ думать, что атетозныя движенія слѣдуетъ разсматривать, какъ результатъ раздраженія психомоторной области. Однако, чтобы вызвать такое раздраженіе, патологическій процессъ не долженъ необходимо локализоваться здѣсь; онъ можетъ находиться въ значительномъ отдаленіи отъ коры, захватывать различные участки пирамидальнаго пути вплоть до продолговатаго мозга, можетъ гнѣздиться въ подкорковыхъ узлахъ, въ области *circa conjunctivalia*, но

¹⁾ *Eulenburg*. Athetosis. Ziemssen's Handb. XII.

²⁾ *Hammond*. A treatise on the diseases of the nervous system. London. 1876.

³⁾ *Soltmann*. Die functionellen Nervenkrankheiten, Gerhardt's Handb. V. 2.

во всякомъ случаѣ раздраженіе, вызываемое имъ, должно передаваться нервнымъ клѣткамъ психомоторной зоны. Только при этомъ условіи, повидимому, и можетъ развиваться картина атетоза.

Я не скрою, что гипотеза, формулированная такимъ образомъ, встрѣчается съ весьма вѣскими возраженіями. Прежде всего и больше всего противъ нея говорятъ тѣ, крайне многочисленные наблюденія, въ которыхъ фокусъ страданія локализовался въ области пирамидныхъ путей, подкорковыхъ центровъ и даже въ самой психомоторной зонѣ и гдѣ тѣмъ не менѣе при жизни не было даже намека на атетозъ. Очевидно, что одной локализациі недостаточно, необходимо еще какія-то иныя условія. Но какія именно? Теоретически разсуждая, мы можемъ высказать предположенія двоякаго рода. Мы можемъ, во первыхъ, допустить, что на возникновеніе насильственныхъ движеній оказываетъ вліяніе самый характеръ патологическаго процесса. Однако выше, когда рѣчь шла о гипотезѣ *Gowers'a*, Вы уже видѣли, что при настоящемъ положеніи нашихъ знаній мы не въ состояніи поддерживать подобный взглядъ. Ни макро, ни микроскопическое изслѣдованіе пока не позволили нами открыть ни малѣйшей разницы между анатомо-патологической картиной въ случаяхъ съ атетозомъ и безъ него. Остается поэтому допустить только одно—усиленную возбудимость нервныхъ элементовъ психомоторной области; остается только принять, что у нѣкоторыхъ субъектовъ, въ силу ли врожденныхъ индивидуальных особенностей, или благодаря патологическимъ условіямъ, въ которыхъ находится питаніе мозговой коры, нервныя клѣтки психомоторной области весьма легко приходятъ въ состояніе раздраженія, выраженіемъ котораго и являются насильственные движенія. Я объясняю себѣ слѣдовательно, происхожденіе хореатическихъ и атетозныхъ движеній не только извѣстной локализацией болѣзненнаго фокуса, который является источникомъ раздраженія, но и наличностью подготовленной почвы, на какую дѣйствуетъ по-

слѣднее. Косвенную поддержку подобный взглядъ находить себѣ между прочимъ въ томъ фактѣ, что атетозныя движенія особенно часто осложняютъ случаи дѣтской гемиплегіи, гдѣ страданіе обыкновенно возникаетъ на предрасположенной почвѣ и гдѣ нервныя элементы вообще отличаются крайней чувствительностью ко всѣмъ внѣшнимъ раздраженіямъ. Что касается больныхъ, у которыхъ гемиплегія съ атетозомъ развивалась въ болѣе позднемъ возрастѣ, то подробное знакомство съ анамнезомъ часто показываетъ и у нихъ наличность невропатической конституціи въ строгомъ смыслѣ этого слова.

Я знаю, что приведенныя мною соображенія имѣютъ характеръ только намековъ; болѣе точныя доказательства можетъ дать лишь болѣе точное и всестороннее клиническое наблюденіе и изслѣдованіе, и я пользуюсь этимъ случаемъ, чтобы еще разъ напомнить Вамъ великую истину, которая къ сожалѣнію такъ часто забывается нынѣ: понять дѣйствительное значеніе каждаго отдѣльнаго симптома невропатологъ можетъ при одномъ условіи,—если онъ произведетъ полное изслѣдованіе не только всей нервной системы вообще, но и всего организма.

Запомните этотъ принципъ, и пусть онъ послужить краеугольнымъ камнемъ Вашей будущей клинической дѣятельности!