

Изъ клиники нервныхъ болѣзней Императорскаго
Казанскаго Университета.

Къ ученію о міопатіи

(прогрессирующая мышечная дистрофія со сведеніями
мускулатуры).

Ассистента клиники В. П. ПЕРВУШИНА.

За послѣднее время ученіе о первичной мышечной сухоткѣ обогатилось нѣсколькими новыми фактами, позволяющими расширить наши свѣдѣнія въ отношеніи симптоматологии этой формы, а вмѣстѣ съ тѣмъ и въ отношеніи ея патогенеза. Здѣсь я имѣю въ виду, во-1-хъ, распространение чуть не на всю мускулатуру міопатика особаго состоянія ея, наблюдаемаго обыкновенно лишь въ очень ограниченномъ количествѣ мышцъ, а именно—псевдоконтрактуръ или мышечныхъ сведеній; далѣе, во-2-хъ, куда относятся своеобразныя разстройства въ питаніи костяка и измѣненія въ остальныхъ частяхъ организма при міопатіи.

Въ виду сравнительной новизны и интереса этихъ фактовъ, я позволю себѣ привести здѣсь клиническое описаніе трехъ случаевъ „міопатіи со сведеніями“, наблюдавшихся за послѣднее время въ клиникѣ и ярко иллюстрирующихъ эту интересную разновидность міопатіи. Всѣ эти случаи удивительно стереотипны по своему клиническому проявленію и

аналогичны таковымъ же, уже описаннымъ въ литературѣ; два первыхъ представляются небезъинтересными еще и въ томъ отношеніи, что наследственность и фамильность здѣсь проявились въ высшей степени рельефно.

Эти два больныхъ ¹⁾—братъ и сестра—Іосифъ К—нъ 22 л. и Софія К—нъ 21 г., еврей, родомъ изъ Минской губ.

Ихъ семейный анамнезъ представляетъ большой интересъ. Дѣдъ и бабка (по матери) отличались прекраснымъ здоровьемъ и обладали крѣпкимъ тѣлосложеніемъ, дѣдъ же—и огромной мускулистой силой; онъ умеръ 96 лѣтъ отъ роду (отъ сумасшествія), не имѣя даже сѣдыхъ волосъ. Братъ и сестры матери живы до сихъ поръ и отличаются хорошимъ здоровьемъ и крѣпкимъ сложеніемъ; лишь одна изъ тетокъ была „золотушной“.—*Мать* росла здоровымъ ребенкомъ; въ дѣтствѣ разъ упала съ лѣстницы, стала немогать немного и съ этимъ обстоятельствомъ связывали то, что у нея постепенно и незамѣтно начало развиваться небольшое похуданіе и стягиваніе правой ноги и легкое сведеніе обѣихъ рукъ въ локтевыхъ сочлененіяхъ; движенія ея рукъ были недостаточно свободны, а правой стопой всей она не могла установиться на полу: ноги были укорочены, пятка не доходила до пола сантиметра на два, и для того, чтобы тверже держаться, мать вкладывала внутрь ботинка подъ пятку добавочный каблучекъ въ 1—2 см. толщиной. Въ общемъ она была довольно здоровой и крѣпкой женщиной, носила тяжести, поднималась съ ребенкомъ по лѣстницѣ, „никогда не хворала“, однако—не могла быстро ходить, въ лѣстницу шла съ затрудненіемъ, поднималась на ноги съ полу съ трудомъ. Умерла она 15 л. тому назадъ—40 лѣтъ отъ роду (отъ холеры?).

Дѣдъ и бабка по отцу отличались также хорошимъ здоровьемъ, но имѣли „узкую кость“; дѣдъ умеръ старикомъ, бабка жива, ей свыше 80 л., она еще совершенно бодрая, здоровая, безъ сѣдыхъ волосъ; дяди и тетки по отцу также были здоровые крѣпкіе люди и вообще въ роду не было осо-

¹⁾ Демонстрированы мною въ засѣданіи Общества невропатологовъ и психiatровъ при Императорскомъ Казанскомъ Университетѣ 23 декабря 1909 г.

бенно больныхъ или калѣкъ (кроме матери нашихъ пациентовъ). Отецъ—здоровый человѣкъ (также какъ и его родители—„съ узкой, нѣсколько неразвитой костью“) и при своихъ 65 годахъ еще совершенно бодрый; не пьетъ. Въ настоящее время отецъ женатъ вторымъ бракомъ и отъ второй жены имѣетъ одного сына, вполне здороваго, 13-ти лѣтъ.

Зато отъ перваго брака съ матерью нашихъ пациентовъ было 8 дѣтей, изъ которыхъ пятеро, и въ томъ числѣ наши оба пациента, представляли рядъ въ высшей степени характерныхъ, своеобразныхъ болѣзненныхъ явленій „міопатіи со сведеніями“, трое же остальныхъ дѣтей (1-й, 3-й и 8-ой по порядку рожденія) такихъ явленій не обнаруживали. Эти трое послѣднихъ (три брата) умерли—самый старшій и самый младшій въ младенческомъ возрастѣ (возможно, что и у нихъ развилась бы картина міопатіи въ болѣе позднемъ возрастѣ), а 3-й умеръ 27-ми лѣтъ отъ дифтеріи; онъ одинъ изъ всѣхъ братьевъ былъ на военной службѣ и физически былъ вполне здоровымъ, крѣпкимъ.

Въ общемъ получается слѣдующее соотношеніе членовъ семьи:

- (Отецъ 65 л., здоровъ. Отъ второго брака сынъ 13 л., здоровъ)*
(Мать, умерла 40 л.—явленія міопатіи со свед. мышцъ.)
- 1 ребенокъ (сынъ) умеръ въ младенческомъ возрастѣ.
 - 2 ребенокъ (дочь) 32 л.—рѣзкія явленія міопатіи со свед.
 - 3 ребенокъ (сынъ) умеръ 27 л., безъ явленій міопатіи.
 - 4 ребенокъ (сынъ)—рѣзкія явленія міопатіи со сведеніями.
 - 5 ребенокъ (сынъ)—рѣзкія явленія міопатіи со сведен.
 - 6 реб. (сынъ Іосифъ 22 л.)} были въ Каз. нерв. клиникѣ
 - 7 реб. (дочь Софія, 21 г.)} съ рѣз. явл. міопатіи со свед.
 - 8 ребенокъ (сынъ), умеръ въ младенческомъ возрастѣ.

У пятерыхъ дѣтей (2-й, 4-й, 5-й, 6-й и 7-й ребенокъ въ семьѣ; изъ нихъ 2-й и 7-й дочери, остальные трое—сыновья) болѣзненные явленія начинали обнаруживаться съ дѣтскаго возраста—лѣтъ съ 6—9—и выливались въ одинаковыя, очень близкія формы, а именно:

1. Дочь (2-й ребенокъ въ семьѣ) была вполне здорова до 6 л.; съ этого времени появилась слабость, стягиваніе рукъ и ногъ, затрудненіе при вставаніи съ полу, подъемѣ

на лѣстницу; ходить могла еще по многу. На 10-мъ году у нея уже было выпячиваніе праваго бока (сколіозъ?), genu valgum, приподнятіе надплечій, сильнѣе праваго, что сохранилось и впослѣдствіи. Слабость и стягиваніе конечностей съ 13 ти лѣтъ усиливалось все больше и больше. На 27-мъ году перенесла втеченіе нѣсколькихъ дней легкое простудное заболѣваніе, вслѣдъ за чѣмъ повидимому слабость еще больше усилилась (родные приписывали это примѣненію спермина подъ кожу), развивалось ожирѣніе, станъ сгибался впередъ, сведенія усиливались. Съ конца 1908 г. иногда страдаетъ болями, порой довольно сильными, въ лѣвой ногѣ, рукахъ (ревматическаго происхожденія?). Теперь ей 32 г.; она очень полная, съ большимъ животомъ. Очень мало ѣстъ, ходить съ большимъ трудомъ (кое какъ пройдетъ аршина три, опираясь на палку); съ полу подняться не можетъ; если упадетъ, то у нея сильно трясутся ноги и послѣ того она не можетъ стоять; руки съ трудомъ поднимаетъ до горизонта; руки стануты въ локтѣ дугой, также сведены ладони и пальцы, такъ что при сближеніи ладоней руки соприкасаются между собой лишь пальцами; также сведены и ноги въ колѣнахъ. Въ общемъ правыя конечности сведены больше лѣвыхъ.

2. *Сынъ* (4-й ребенокъ въ семьѣ) началъ сильно худѣть и слабѣть съ очень раннихъ лѣтъ; развилось постепенно стягиваніе рукъ и правой ноги, такъ что къ 10 годамъ онъ уже ходилъ съ тростью, а лѣтъ съ 11—12 съ костылемъ (опирается правой рукой). Теперь ему 27 л.; онъ необыкновенно худъ—однѣ кости и кожа, кости скелета сильно развиты въ длину, но отличаются тонкостью. Лѣвая нога довольно сильная, не искривлена и опирается всей стопой о полъ; правая нога лѣтъ съ 11—15 искривлена (сведеніе) въ стопѣ, очень слаба (почему приходится пользоваться костылемъ), правая же стопа имѣетъ довольно правильный видъ; съ полу можетъ встать безъ посторонней помощи, хотя съ трудомъ. Руки у него сильно стянуты и худы, особенно правая (онъ лѣвшя), поднимаются до головы съ трудомъ, назадъ не сгибаются, кисти сведены дугообразно. Въ общемъ онъ довольно бодрый, работаетъ, очень рѣдко хвораетъ. Мастурбировалъ.

3. *Сынъ* (5-й ребенокъ въ семьѣ)—очень малокровный и очень слабый, съ тонкими костями скелета, за послѣднее время страдаетъ головными болями, болью въ груди; 4 года назадъ тому перенесъ брюшной тифъ и съ тѣхъ поръ у него часто апатія, тоска. У него также сведены конечности (правыя больше), но въ общемъ менѣе сильно, чѣмъ у предыдущаго брата, руки можетъ завести назадъ; надплечья, какъ и у остальныхъ, приподняты вверхъ; сведенія голеней и стопъ выражены очень сильно и пальцы ногъ сильно разошлись; также сведены и пальцы рукъ. При ходьбѣ одышка, ходить много не можетъ (не болѣе квартала), при усталости у него подвертываются стопы и онъ падаетъ иногда. Онъ можетъ подняться съ пола, если опереться обо что-нибудь правой рукой. Мастурбировалъ.

4. *Сынъ* (6-й ребенокъ по счету) *Иосифъ*, находившійся въ Казанской нервной клиникѣ, 22-хъ лѣтъ, холостъ; онъ родился благополучно, крѣпче всѣхъ братьевъ и сестеръ. На 8-мъ году перенесъ дифтеритъ, на 17-мъ году—инфлюенцу; съ дѣтства былъ очень худой, хотя крѣпкій; повидимому, болѣзненныхъ явленія (похуданіе, сведенія) начались уже лѣтъ съ 6—7 и постепенно усиливались, причемъ правая нога была поражена раньше и сильнѣе лѣвой; лѣтъ въ 12—13 онъ еще свободно катался на конькахъ; въ то время ноги и руки у него были уже немного сведены, причемъ болѣзненные явленія были выражены также сильнѣе на правыхъ конечностяхъ; лѣтъ съ 14-ти пересталъ бѣгать бѣгомъ; руки назадъ давно уже не можетъ заводить, пальцы ихъ замѣтно сведены, надплечья приподняты болѣе, чѣмъ у другихъ членовъ семьи; кости скелета узкія; онъ можетъ съ трудомъ носить тяжести до 15—20 ф.; ходить, поднимается съ полу и идетъ въ лѣстницу (правой ногой впередъ) легче другихъ—словомъ сила и подвижность у него сохранились больше, чѣмъ у прочихъ членовъ семьи. На ровномъ мѣстѣ съ вытянутыми ногами сидѣть не можетъ (какъ и другіе). Послѣдніе два года страдаетъ болями въ животѣ и съ тѣхъ поръ сталъ замѣтно слабѣть; эти боли не прекратились, держась преимущественно въ правой половинѣ живота; боли въ животѣ бывали и въ раннемъ дѣтствѣ—лѣтъ съ 6, но рѣдко; затѣмъ въ теченіе

ряда лѣтъ онѣ не повторялись и лишь послѣдніе два года возобновились. Онанизмъ между 12—14 годами.

Іосифъ К—нъ находился въ клиникѣ съ 11 ноября 1909 г. по 26 февр. 1910 г.; состояніе его здоровья за это

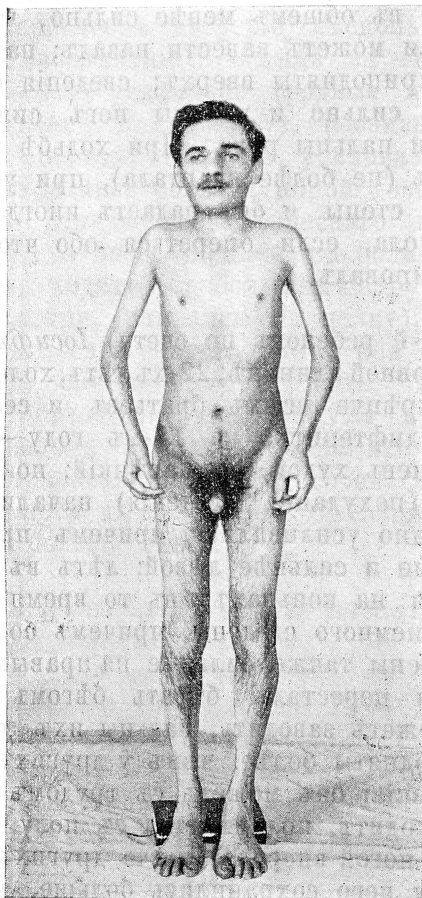


Рис. 1. *Іосифъ К.* (замѣтно приподнятіе надплечій, сведеніе рукъ; пятки не касаются пола; похуданіе мускулатуры).

время почти не измѣнилось и въ существенномъ было таково (см. рис. 1).

Аппетитъ довольно хорошій; стулъ ежедневно или черезъ 1—2 дня; иногда тошнота, отрыжка, урчанье въ животѣ;

кашля, сердцебіеній нѣтъ; голова не кружится, иногда болитъ по нѣскольку дней подрядъ, сонъ часто плохой и недостаточный. Мочеиспусканіе не разстроено (довольно частое); моча бѣлая, сахара и цилиндровъ не содержитъ, выдѣляется въ количествѣ 1200—1500 сс. въ сутки, уд. в. въ среднемъ 1.015. Обычныя жалобы—на боли въ животѣ главнымъ образомъ справа, постоянныя и упорныя, иногда довольно сильныя; онѣ распространяются на правый бокъ и взадъ на спину—справа. Иногда бываютъ боли въ области реберныхъ хрящей 2—5 реберъ справа, иногда подлѣ лопатки правой и позвоночника (уступаютъ аспирину и примѣненію раздражающихъ веществъ). Какихъ-либо ненормальныхъ ощущеній въ конечностяхъ (боли, парестезіи) нѣтъ; лишь послѣ продолжительной ходьбы бываетъ несильная боль въ колѣнахъ и очень рѣдко ломота въ ахилловомъ сухожиліи.

Больной—довольно бодрый подвижной человѣкъ, занимается въ качествѣ часовыхъ дѣлъ мастера и довольно много работаетъ. Не пьетъ, не курить, венерич. болѣзней не имѣлъ.

Со стороны внутреннихъ органовъ замѣтныхъ уклоненій нѣтъ. Психическія отправления не нарушены. Пульсъ 72 въ 1 минуту.

Ростъ ниже средняго, сложеніе слабое; худъ, блѣдновать; подкожная жировая кѣлѣчатка выражена вообще слабо; дермографизмъ красный; lichen scrophulosorum (спина, задняя поверхность плечъ и передняя бедеръ); на разгибательной поверхности локтей, колѣнъ и на сѣдалищѣ кожа суха и шелушится. Щитовидная железа не увеличена; лимфатич. железы особенностей не представляютъ; въ пальцахъ рукъ при ихъ вытягиваніи незначительное трясеніе; чувствительная сфера не затронута; координація движеній, глотаніе, жеваніе, рѣчь, отправления тазовыхъ органовъ—не нарушены; бываютъ довольно часто поллюціи. При давленіи на конечностяхъ (мягкія части, нервные стволы, мышцы, сухожилія, кости и суставы) болѣзненности не обнаруживается.

При осмотрѣ бросается въ глаза рядъ особенностей во вѣншемъ видѣ больного: *надплечья* замѣтно приподняты, подтянуты постоянно вверхъ (больше правое), плечи слегка выстоятъ впередъ и чуть отведены отъ туловища (сильнѣе справа), предплечья согнуты замѣтно въ локтѣ, справа подъ

угломъ въ 120° , слѣва—въ 130° , пальцы нѣсколько согнуты; лопатки нѣсколько приподняты вверхъ (правая чуть больше) и отодвинуты въ стороны; рѣзкій *лордозъ* въ ниже-грудномъ и поясничномъ отдѣлахъ, не исчезающій и при лежаніи на спинѣ; легкій сколіозъ средне-грудного отдѣла позвоночника влѣво, поясничного—вправо; животъ и нижній отдѣлъ грудной кѣтки выпяченъ замѣтно впередъ; голени согнуты нѣсколько въ колѣнныхъ суставахъ.

Довольно сильно измѣнены *стопы*: сводъ ненормально высокій; стопы выгнуты нѣсколько внутрь и находятся въ положеніи сильнаго подошвеннаго сгибанія, три среднихъ пальца обычно въ положеніи подошвеннаго сгибанія; пальцы широко раздвинуты, передняя часть стопы ненормально широка сравнительно съ задней.

При *стояніи* пятки приподняты отъ полу—правая на 3 снт., лѣвая на 1 снт. и больной опирается исключительно на переднія части стопъ и пальцы; послѣдніе при этомъ расходятся еще болѣе (веерообразно), а самое стояніе обазывается неустойчивымъ (замѣтны сокращенія отдѣльныхъ мышцъ и мышечныхъ группъ при стремленіи сохранить равновѣсіе). При *ходьбѣ* рѣзко выступаетъ тыльное разгибаніе большихъ пальцевъ ногъ, лѣвая пятка касается пола лишь въ моментъ наступанія, правая же совсѣмъ не касается пола; походка утиная—туловище отклоняется то вправо, то влѣво, медленная, шагъ коротокъ. Со сдвинутыми ногами стоять свободно, на одной ногѣ устоять трудно (въ обуви лучше, чѣмъ босому). Бѣгъ невозможенъ (вмѣсто него—неправильная, ускоренная ходьба). Подъемъ по крутой лѣстницѣ возможенъ лишь при помощи рукъ (идетъ впередъ лѣвой ногой); тоже и при вставаніи съ колѣнъ; при вставаніи съ колѣнъ своеобразный приемъ: поставивъ правую голень вертикально, больной опирается руками на самый нижній отдѣлъ бедра, съ большимъ усиліемъ разгибаетъ (выпрямляетъ) бедро, поднимая туловище, и такимъ образомъ, постепенно выпрямляясь, встаетъ. Ходить больному легче, чѣмъ стоять; можетъ пройти верстъ десять заразъ, при чемъ сначала ходьба затруднительна, а потомъ больной „разойдется“ и идетъ легче; при неровности пола, дороги спотыкается и даже падаетъ. Временами, по его словамъ, появляется внезапная слабость, подкашиваются ноги и онъ падаетъ. Поворачиваніе на постели затруднительно и

происходитъ съ помощью рукъ, также какъ и переходъ изъ лежачаго положенія въ сидячее. Сидѣть на постели съ вытянутыми ногами не можетъ, а долженъ ихъ опустить на полъ. На колѣни опускается съ трудомъ, едва не падая.

Область *пассивныхъ движеній* въ конечностяхъ замѣтно ограничена; это существенно вліяетъ на активную ихъ подвижность; въ большинствѣ случаевъ объемъ активныхъ движеній соотвѣтствуетъ объему движеній пассивныхъ.

Въ сферѣ *произвольныхъ движеній* въ области черепныхъ двигательныхъ нервовъ можно лишь отмѣтить очень слабыя паретическія явленія въ мускулатурѣ правой половины лица. Надплечья приподняты, правое надплечье стоитъ и поднимается немного выше лѣваго; линіи боковой поверхности шеи и надплечья составляютъ справа 100° , слѣва 105° ; сила ихъ достаточна; повороты головы вправо и влѣво ослаблены (объемъ удовл.); движенія головы взадъ достаточны по объему, въ стороны и впередъ нѣсколько ограничены, всѣ движенія головы ослаблены (что больше замѣтно при движеніи впередъ и въ стороны). Пассивныя движенія ограничены въ тѣхъ же предѣлахъ.

Подвижность активная и пассивная верхнихъ конечностей въ плечевыхъ суставахъ почти достаточна, лишь заведеніе рукъ взадъ нѣсколько ограничено (больше справа); сила замѣтно понижена. Сгибаніе предплечій нѣсколько ограничено—до угла въ 60° справа и 50° слѣва, разгибаніе—еще болѣе (до $\angle 125^{\circ}$ справа и до $\angle 130^{\circ}$ слѣва); ограниченіе справа выражено сильнѣе. Пронація ограничена немного, супинація сильнѣе; объемъ активныхъ и пассивныхъ движеній одинаковъ, сила—понижена (сгибаніе обладаетъ меньшей силой, чѣмъ разгибаніе). Разгибаніе кистей достаточно по объему, немного ослаблено по силѣ; сгибаніе, приведеніе и отведеніе нѣсколько ограничены (акт. и пасс.) и ослаблены. Пальцы сжимаетъ въ кулакъ (съ силой 15 kilo справа и 16 kilo слѣва); приведеніе пальцевъ удовл., отведеніе и разгибаніе нѣсколько ограничено; при полусогнутой кисти разгибаніе пальцевъ достигаетъ нормы.

Типъ дыханія брюшной; при усиленномъ вдохѣ экскурсіи правой стороны грудной клѣтки нѣсколько больше. Лопатки подтянуты вверхъ и нѣсколько отодвинуты въ сторону отъ средней линіи; ихъ сближеніе—очень ограничено. Дви-

женія туловища нѣсколько ограничены, особенно вадъ; сила понижена. Напряжение брюшного пресса достаточно. Сгибаніе и отведеніе бедеръ ограничено (актив. и пассив.); ихъ движенія ослаблены (справа движенія разстроены посильнѣе). Разгибаніе голеней неполное (акт. и пасс.), сила движеній понижена. Движенія въ голеностопныхъ суставахъ ограничены, особенно сильно разгибаніе и отведеніе (акт. и пасс.); подошвенное сгибаніе и приведеніе обладаютъ достаточной силой; разгибаніе и отведеніе—очень ослаблены. На правой ногѣ эти уклоненія выражены сильнѣе. Сгибаніе пальцевъ ногъ почти удовлетворительно (большого пальца—ограничено, главнымъ образомъ въ концевой фалангѣ); разгибаніе малыхъ пальцевъ очень ограничено (особенно концевыхъ фалангъ), большого—почти достаточно; сила—ослаблена (особ. 2—5 пп.).

Рефлексы съ сухожилій мышцъ верхнихъ конечностей не вызываются, колѣнные—очень слабо, ахилловы—живо, лопаточные—отсутствуютъ; *механическая возбудимость мышцъ при ударѣ молоткомъ нигдѣ не обнаруживается*. Тонусъ мышцъ верхнихъ и нижнихъ конечностей въ предѣлахъ, допускаемыхъ пассивной подвижностью, нѣсколько пониженъ. Брюшной рефлексъ слабъ, на m. cremaster—очень слабый; при тактильномъ раздраженіи подошвы происходитъ по большей части сильное тыльное разгибаніе большого пальца и быстрое возвращеніе его въ обычному положенію; это движеніе иногда сопровождается отведеніемъ и сгибаніемъ остальныхъ пальцевъ. Рефлексы со слизистыхъ оболочекъ и состояніе тазовыхъ органовъ нормальны; со стороны зрачковъ отмѣчается лишь легкое расширеніе лѣваго зрачка.

Со стороны *костей и суставовъ* рѣзкихъ уклоненій незамѣтно; отмѣчается лишь ощущеніе хруста въ плечевыхъ суставахъ и въ болѣе легкой степени—въ колѣнныхъ (при движеніяхъ). На рентгеновскихъ снимкахъ можно отмѣтить утонченіе діафизовъ костей плеча, предплечья и бедра.

Мускулатура туловища и конечностей представляется вездѣ похудѣвшей, что выражено сильнѣе въ области плечевого и тазового поясовъ и въ центральныхъ по преимуществу отдѣлахъ конечностей; явленій псевдогипертрофіи нигдѣ не замѣтно, также какъ и фибриллярныхъ сокращеній мышцъ. Степень похуданія мышцъ довольно значительна, но далеко не максимальна. Наощупъ мышцы представляются значительно

болѣе обычнаго плотными, неподатливыми, неэластичными; это замѣтно въ особенности въ *mm. cusallares*, сгибателяхъ предплечья, сгибателяхъ и разгибателяхъ кисти, на мышцахъ бедеръ и голеней (главнымъ образомъ икроножныхъ), отчасти—въ мышцахъ живота, спины. Помимо того, въ большинствѣ мышцъ замѣчается своеобразная особенность—ихъ укороченіе, сведеніе, преимущественно въ сгибателяхъ; благодаря этому пассивная подвижность различныхъ частей тѣла, а соотвѣтственно этому и активныя движенія, какъ было выше установлено, оказываются болѣе или менѣе значительно нарушенными. Сказанное касается главнымъ образомъ разгибанія (напр., разгибаніе голеней, предплечій, въ особенности стопъ), но и сгибательныя пассивныя движенія оказываются болѣею частью ограниченными (въ колѣнныхъ, локтевыхъ суставахъ). При производствѣ пассивнаго движенія сухожилія сведенныхъ—укороченныхъ мышцъ рѣзко напрягаются, рельефно вырисовываясь подъ кожей. Съ другой стороны, въ соотвѣствующихъ предѣлахъ подвижность конечности совершенно свободна. Подобное состояніе укороченія рѣзко выражено и въ *mm. cusallares*.

Всѣ мышцы, доступныя изслѣдованію, реагируютъ на оба вида тока довольно живо (мѣстами нѣсколько вялѣе обычнаго) при сохраненіи нормальной формулы электровозбудимости; $K > A_n$, мѣстами—имѣется количественное пониженіе электровозбудимости (короткій и длинный разгибатели пальцевъ на ногахъ—при 50—30 *mm.* фарад. токъ). Фарад. электровозбудимость въ мышцахъ лица 100—105 *mm.*, въ мускулатурѣ рукъ 100—95—85—80; на ногахъ—85—80—75—60.

Гистологическое изслѣдованіе вусочковъ мышцъ, извлеченныхъ при биопсіи (*m. tibialis ant.*, *m. extens. dig. comm. long. sin.*), обнаружило: увеличеніе числа мышечныхъ ядеръ, разращеніе интерстиціальной ткани межпучковой и межволоконцевой съ присутствіемъ ткани фиброзной; мѣстами мышечное волокно какъ бы непосредственно продолжается въ фиброзное; мѣстами дѣленіе мышечныхъ волоконъ по длинѣ, поперечная исчерченность сохранена; наряду съ атрофированными волокнами имѣются и гипертрофированныя.

Мышцы, суставы, кости, нервные стволы неболѣзненны. Животъ при давленіи болѣзненъ, главнымъ образомъ справа

(особое напряженіе брюшныхъ мышцъ и ихъ плотность сильно затрудняютъ изслѣдованіе живота). Специалисты высказывались за существованіе хроническаго аппендицита.

За время пребыванія въ клиникѣ больному примѣнялось: ванны, массажъ и фарадизація конечностей, общая франклинизация; боржомъ, болеутоляющія, снотворныя; кромѣ того, ему вводился подкожно глицеро-фосфорнокислый натръ (40 inj.?), а послѣ него—введено подкожно 20 ампулъ по 2,0 фибролизина (послѣдній препаратъ вызывалъ минутъ черезъ 15—20 послѣ инъекціи ощущеніе запаха лука, глаза точно раздражались какъ бы отъ выдѣляемыхъ имъ газовъ, иногда появлялась головная боль на нѣсколько часовъ и сонливость).

За пребываніе въ клиникѣ состояніе больного почти не измѣнилось; какъ будто сведеніе икроножныхъ мышцъ стало послабѣе прежняго.

5. *Дочь—Софія К—на*, 21 г., дѣвушка, окончила курсъ прогимназіи и занимается уроками; она также находилась въ клиникѣ нервныхъ болѣзней (ноябрь 1909—мартъ 1911 г.). До 5—6 лѣтнаго возраста была, повидимому, здорова: много и легко бѣгала, лазила, прыгала, поднималась легко по лѣстницѣ; однако, вставаніе съ пола, повидимому, у нея представляло нѣкоторыя затрудненія и происходило не быстро. Постепенно стала развиваться общая слабость и на 7-мъ году чуть замѣтно стянуло правую ногу; къ 9-и годамъ правая нога была стянута—укорочена на 1 см., а затѣмъ позднѣе, годамъ къ 11-и, стянуло и лѣвую ногу; вмѣстѣ съ тѣмъ стягивало и руки, раньше правую (правую руку съ 11 л., а лѣвую—съ 12—13 л.); сведеніе въ пальцахъ и кистяхъ рукъ начало обнаруживаться лишь за послѣдніе года и притомъ больше въ правой рукѣ. Вмѣстѣ со слабостью конечностей и общей слабостью развивалось и похуданіе мускулатуры; съ 11 лѣтъ бѣгать уже не могла.

Болевыхъ или какихъ-либо иныхъ ощущеній стойкаго характера въ конечностяхъ и туловищѣ не испытывала. Въ дѣтствѣ страдала „глистами“, лѣтъ 8 перенесла дифтеритъ; на 14-мъ году перенесла какое-то легочное заболѣваніе; на 14-мъ и 17-мъ году при паденіи съ высоты нѣсколькихъ аршинъ два раза сильно ушибла себѣ голову (съ этимъ больная связываетъ развившееся у нея „ослабленіе памяти“);

лѣтъ съ 17-ти иногда бываютъ головныя боли, очень сильныя, съ гиперестезіей кожи головы. Кромѣ того, у больной были 3 раза припадки (на 14-омъ и 16-мъ году), при чемъ наблюдалось—головокруженіе, дурнота, разъ потеря сознанія и судороги, очень сильныя боли въ животѣ (истерическіе припадки?). Пребываніе въ душномъ жаркомъ помѣщеніи (баня) очень тягостно (дурнота, падаетъ безъ сознанія). Регулы съ 11 л., не особенно правильны, черезъ $3\frac{1}{2}$ —4—5 недѣль, по 4 дня, съ болью внизу живота, не обильны.

Больная небольшого роста, худощавая съ хорошо, но не чрезмѣрно развитымъ подкожнымъ жировымъ слоемъ, хорошо выглядит. Вѣсъ тѣла 2 п. 30 ф. Со стороны внутреннихъ органовъ и мочи какихъ либо замѣтныхъ уклоненій не обнаружено; уд. в. мочи 1011—1015; сут. колич. мочи 1000—1400 сс. t° нормальна; аппетитъ, сонъ, отправленія желудка, актъ мочеиспусканія, рѣчь, глотаніе, жеваніе, чувствительная сфера, питаніе кожныхъ покрововъ, костей и суставовъ—особенностей не представляютъ. Со стороны психики—никакихъ уклоненій. Немного прощупывается *gl. thyreoidea (isthmus)*. Голова не кружится, обыкновенно не болитъ (болитъ рѣдко и иногда довольно сильно); сердцебиенія и одышка бываютъ лишь при утомительныхъ движеніяхъ (подъемъ въ гору, по лѣстницѣ). Пульсъ 76—86—90 въ 1'. Стулъ иногда съ клизмой.

Больная находилась въ клиникѣ съ 11 ноября 1909 г. по 9 марта 1910 г.; за это время въ ея состояніи существенныхъ измѣненій не произошло; поэтому данныя *status praesentis* относятся ко всему времени наблюденія за больной.

За это время иногда появлялись болевые ощущенія въ разныхъ частяхъ тѣла—между лопатокъ, надъ ключицами, въ боковыхъ частяхъ грудной клѣтки, въ голеняхъ, подколенныхъ ямкахъ, правой стопѣ; боли эти длились не долго, черезъ нѣсколько часовъ или дней проходили подъ вліяніемъ препаратовъ салициловой кислоты и наружныхъ раздражающихъ веществъ; ихъ появленіе можно было связывать съ случайными моментами (охлажденіе).

При осмотрѣ *кожные покровы* представляются нормальной окраски, кожа суха, на конечностяхъ—*lichen scrophulosorum*. Со стороны *костей* можно отмѣтить нѣкоторое истонченіе ихъ на верхнихъ конечностяхъ; на рентгеновскихъ сним-

кахъ кости предплечья и плеча довольно тонки; компактный слой утонченъ. На тылъ правой кисти ganglion.

Далѣе, осмотръ обнаруживаетъ нѣкоторыя особенности въ положеніи и соотношеніи частей *тѣла*: надплечья немного приподняты постоянно вверхъ, линіи боковой поверхности шеи и надплечья образуютъ справа $\angle 90^\circ$, слѣва — $\angle 116^\circ$; лопатки приподняты вверхъ и немного отошли отъ средней линіи; плечи слегка выстоятъ впередъ, предплечья обычно слегка согнуты въ локтѣ (уголъ съ плечомъ до 145° справа и до 150° — слѣва); въ нижне-грудномъ и поясничномъ отдѣлѣ позвоночника значительно выраженный лордозъ; онъ не исчезаетъ, а только немного уменьшается при лежаніи на спинѣ; голени слегка согнуты въ колѣнахъ. При покоѣ (лежа, сидя) стопы находятся въ положеніи сильнаго подошвеннаго сгибанія и отчасти приведенія (*pes equino-varus*), такъ что переднія поверхности голеней и стопъ почти совпадаютъ (справа выражено сильнѣе). Стопы въ передней части необычно широки, пальцы раздвинуты — отведены — другъ отъ друга больше обычнаго; ихъ основныя фаланги слегка тыльно разогнуты, конечныя фаланги подошвенно согнуты; большіе пальцы ногъ расположены прямо. При стоянціи ноги касаются пола лишь передней частью стопы (глав. обр. ея наружнымъ краемъ, гдѣ кожа огрубѣла) и пальцами, пятки же приподняты и не касаются пола (правая на 6 снт., лѣвая на $3\frac{1}{2}$ снт.); тоже остается и при ходбѣ. Ради компенсаціи этого недостатка больная пользуется ботинками съ большими каблукъами наружными и внутренними; безъ обуви стоять и сохранять устойчивое положеніе трудно, въ обуви же — легче, причемъ б. стоитъ, опираясь глав. образомъ на лѣвую ногу (см. рис. 2).

Мышклатура конечностей и верхней части туловища представляется замѣтно, но не сильно похудѣвшей; похуданіе сильнѣе въ центральныхъ отдѣлахъ конечностей и въ области плечевого и тазового пояса; похуданіе отчасти маскируется присутствіемъ жировой подкожной кѣтчатки. Мышцы наощупь довольно плотны, неэластичны, кажутся подъ кожей точно сильно напряженными (гл. обр. *mm. cucillares*, икроножныя, предплечій, *biceps*), при давленіи онѣ неболезненны (лишь на икроножныхъ ощущается не особенно сильная болезненность при давленіи). Всѣ мышцы реагируютъ живо на фарадическій и гальваническій токъ, вездѣ $K > An$; лишь

мѣстами электровозбудимость количественно немного понижена.

При производствѣ *пассивныхъ движеній* во многихъ сегментахъ конечностей, по достиженіи извѣстнаго тахітм'а, движеніе становится далѣе невозможнымъ вслѣдствіе сильнаго пассивнаго напряженія растягиваемой мышцы; послѣдняя представляется укороченной сравнительно съ нормой, стянутой и такое состояніе мышцы служить препятствіемъ къ выполненію

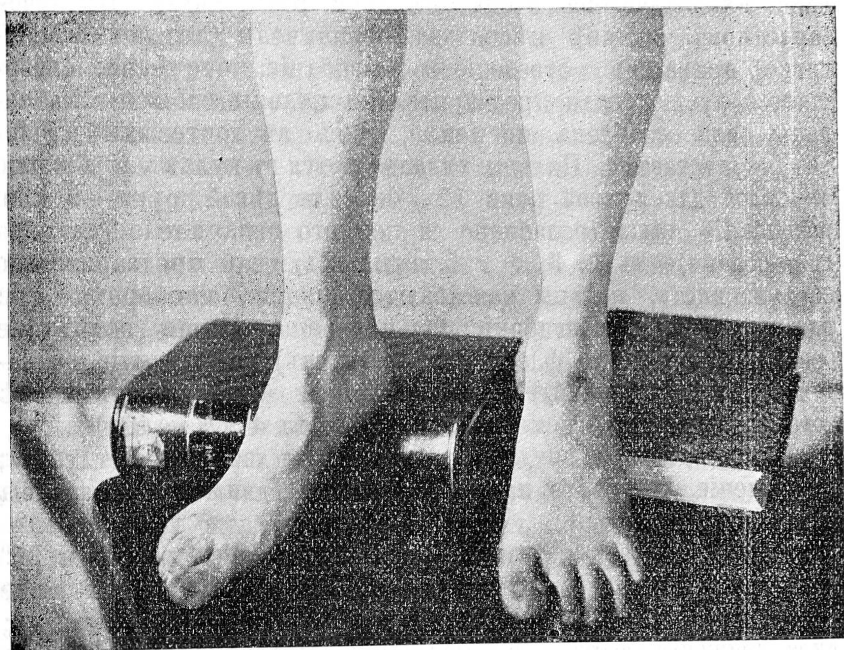


Рис. 2. Ноги Софьи К. при стояніи (пятки не касаются пола).

пассивнаго движенія въ нормальныхъ предѣлахъ. Это особенно замѣтно въ мышцахъ: *cuscularis*, *biceps*, икроножныхъ, разгибателяхъ бедра, слабѣе въ сгибателяхъ пальцевъ и кистей, разгибателяхъ предплечья, сгибателяхъ голени.

Это же состояніе мышцъ ограничиваетъ соответствующимъ образомъ и *активныя движенія*. Что касается до послѣднихъ, то со стороны черепныхъ нервовъ уклоненій не усматривается; можно отмѣтить лишь незначительное ослаб-

леніе движеній въ области мускулатуры, иннервируемой нижней вѣтвью п. *facialis d.*

Движенія головы замѣтно ослаблены, а нѣкоторыя и ограничены немного (вправо, влѣво, назадъ); поднятіе надплечій также немного ослаблено.—Движенія плечъ очень ослаблены, а назадъ, кромѣ того, и ограничены не сильно (активно и пассивно); движенія предплечій (активно и пассивно) ограничены (справа нѣсколько больше): супинація, сгибаніе 50° — 55°) и больше—разгибаніе ($\angle 145^{\circ}$ справа, 15° слѣва), сила ихъ ослаблена очень (особенно разгибанія). Въ лучезапястномъ суставѣ нѣсколько ограничены (активно и пассивно) приведеніе, отведеніе и разгибаніе; послѣднее совершается лучше, если предварительно пальцы сложены въ кулакъ; сила ослаблена, но менѣе, чѣмъ въ локтевыхъ и плечевыхъ суставахъ. Пальцы складываются въ кулакъ правильно съ силой для правой руки 12 kilo, для лѣвой руки—9 kilo; разгибаніе также ослаблено и немного ограничено (активно и пассивно)—въ 2, 3, 4 и 5 пальцахъ; если предварительно согнуть кисть, пальцы разгибаются лучше, наоборотъ—при разогнутой кисти разгибаніе пальцевъ еще меньше (вслѣдствіе большого напряженія флексоровъ пальцевъ). Приведеніе и отведеніе пальцевъ значительно ослаблены, а отведеніе, кромѣ того, и ограничено немного (замѣтнѣе въ 4-мъ пальцѣ).

Типъ дыханія грудной; дыхательныя движенія неглубоки; напряженіе брюшного пресса понижено; движенія туловища немного ослаблены.

Лежа, можетъ поднимать вытянутую ногу лишь на 30° надъ постелью; ногу, согнутую въ колѣнѣ, поднимаетъ выше (до 90°); приведеніе и отведеніе бедеръ ограничено немного; сила движеній бедра очень понижена. Пассивная подвижность бедеръ ограничена немного менѣе активной.—Сгибаніе и разгибаніе голени немного ограничено, что выражено больше справа (активно и пассивно) и ослаблено (менѣе, чѣмъ на бедрахъ). Подошвенное сгибаніе стопъ по объему и силѣ удовлетворительно, тыльное разгибаніе стопъ (активно и пассивно) очень ограничено и ослаблено; приведеніе и особенно отведеніе нѣсколько ограничены (активно и пассивно) и ослаблены. Пальцы большіе расположены прямо, малые согнуты; сгибаніе малыхъ пальцевъ вполнѣ возможно, разгибаніе происходитъ лишь слабо и недостаточно въ основныхъ фалангахъ (двѣ

крайнія не разгибаются вовсе); большіе пальцы сгибаются недостаточно и слабо въ концевыхъ фалангахъ, разгибаются лучше.

Бѣгать больная не можетъ; ходить медленно, перекачивая туловище то на правую, то на лѣвую ногу; пройти можетъ не торопясь нѣсколько верстъ; при болѣе быстрой ходьбѣ скоро утомляется, появляется одышка и сердцебіеніе. Поднимается по лѣстницѣ съ большимъ трудомъ, придерживаясь правой рукой за перила, а лѣвой опираясь на лѣвое колѣно; спускаться съ лѣстницы легче. Стоитъ довольно свободно (въ обуви), опираясь главнымъ образомъ на лѣвую ногу. Подняться съ пола—и то съ большимъ трудомъ—можетъ лишь тогда, если можно опереться локтемъ правой руки на подставку вышиной съ аршинъ; подняться сама безъ помощи рукъ совсѣмъ не въ состояніи. Поворачивается на постели также съ помощью рукъ, медленно; лежа больная не можетъ сѣсть прямо даже и съ помощью рукъ; чтобы сѣсть въ постели, она предварительно опускаетъ ноги на полъ, съ трудомъ поднимается съ помощью рукъ и садится. Сидѣнье съ вытянутыми ногами на постели невозможно (валиться взадъ)—въ силу препятствій со стороны сведеній мышечныхъ въ области тазобедр. и колѣннаго суставовъ.

Для характеристики произвольныхъ движеній больной какъ и ея брата слѣдуетъ указать еще на быстро наступающую утомляемость пострадавшей мускулатуры; это обнаруживается даже въ жевательныхъ мышцахъ нашей больной: въ нихъ при жеваніи довольно скоро появляется ощущеніе усталости, такъ что приходится прекращать жеваніе.

Рефлексы съ сухожилій мышцъ верхнихъ конечностей не вызываются, колѣнные очень ослаблены, ахилловы вызываются очень живо; рефлексы съ слизистыхъ оболочекъ, съ роговицы, зрачковые, функція тазовыхъ органовъ не нарушены; тонусъ мышцъ нѣсколько пониженъ; *механическая прямая возбудимость мышцъ отсутствуетъ*. При тактильномъ раздраженіи подошвы получается нѣрѣдко тыльное разгибаніе большого пальца, довольно быстро же и опадающее.

Въ клиникѣ больная пользовалась ваннами, массажемъ, фарадизаціей, впрыскиваніемъ глицерофосфорновислаго натра, а также инъекціями фибролизина (по 2,0 черезъ 1—2 дня). Сколько-нибудь существенныхъ измѣненій за 4 мѣсяца въ

ея состояніи не произошло, также какъ и у ея брата. Интересно отмѣтить, что черезъ нѣсколько минутъ послѣ инъекціи фибролизина у больной появлялась головная боль, длившаяся нѣсколько часовъ или даже втеченіе сутокъ; кромѣ того, минутъ черезъ 10—15 появлялось ощущеніе запаха лука и жженіе слизистой оболочки глазъ.

Резюме. Оба случая носятъ на себѣ рѣзко выраженные черты наследственнаго и фамильнаго заболѣванія: какъ у матери, такъ и у двухъ дочерей и трехъ сыновей (въ томъ числѣ оба наши больные) клиническая картина вылилась въ однѣ и тѣже формы, сходныя между собой и въ отношеніи развитія—теченія припадковъ, и въ отношеніи ихъ характера; разница—въ деталяхъ. Интересно отмѣтить, что у матери клиническое проявленіе страданія началось позже, чѣмъ у дѣтей, и было выражено несравненно мягче, легче: у нея имѣлась лишь небольшая общая мышечная слабость, легкое сведеніе обѣихъ рукъ и болѣе значительное сведеніе правой ноги. Эти же элементы страданія, какъ основной мотивъ, повторяются у всѣхъ пятерыхъ дѣтей, но въ несравненно болѣе рѣзкой степени, дѣлая ихъ калѣками.

У всѣхъ дѣтей заболѣваніе начиналось въ раннемъ возрастѣ—уже лѣтъ съ 6—7; оно медленно, неуклонно прогрессировало въ теченіе послѣдующей ихъ жизни, выражаясь постепеннымъ нарастаніемъ слабости, безсилія и похуданія мускулатуры плечевого и тазового пояса, конечностей и туловища; рядомъ съ этимъ въ мышцахъ развивались сведенія, придававшія столь характерный видъ больнымъ. Особенность матери—болѣе (б. м., даже исключительное) пораженіе правой ноги—передалась и всѣмъ дѣтямъ.

У обоихъ нашихъ больныхъ основныя клиническія особенности (свойственныя и остальнымъ членамъ семьи—судя по даннымъ анамнеза) сводятся къ слѣдующему. Значительное похуданіе мускулатуры плечевого и тазового пояса, ко-

нечностей (гл. обр. проксимальныхъ отдѣловъ) и туловища; мышцы удовлетворительно реагируютъ на оба вида тока (*amyotrophia simplex*), неэластичны, обладаютъ почти вездѣ повышенной плотностью, не реагируютъ на механическое прямое раздраженіе; во многихъ изъ нихъ замѣчается укороченіе, сведеніе, что вліяетъ на объемъ пассивныхъ и активных движеній и на положеніе конечностей и туловища, на развитіе лордоза, сведеніе предплечій, голеней, стопъ, невозможность сидѣть съ вытянутыми на постели ногами вслѣдствіе сведенія мышцъ—разгибателей бедра. Активные движенія ослаблены гл. обр. въ проксимальныхъ отдѣлахъ конечностей, отчасти и на туловищѣ; по объему они ограничены мѣстами больше, чѣмъ пассивныя движенія соотвѣтствующаго сегмента. У обоихъ больныхъ правыя конечности поражены немного сильнѣе; кр. того, имѣется и очень незначительное участіе черепныхъ нервовъ въ видѣ небольшой слабости нижней мускулатуры лица справа же. Сухож. рефлексy или отсутствуютъ (на рукахъ), или понижены сильно (коленные), или даже живые (ахилловы). Подошвенные рефлексy напоминаютъ р. *Babinski*’аго, но не подобны ему. Кости конечностей, судя по рѳтгенограммѣ, утончены (діафизы, компактный слой).— Въ остальномъ норма.

Наслѣдственность и фамильность заболѣванія, неудержимо нарастающее развитіе атрофіи и слабости мускулатуры, состояніе сухожильныхъ рефлексовъ и электровозбудимости, отсутствіе фибриллярныхъ сокращеній мышцъ, отсутствіе какихъ-либо разстройствъ въ сферѣ чувствительной, нормальное состояніе глубокихъ рефлексовъ—все это достаточно убѣдительно говоритъ за то, что въ данномъ случаѣ дѣло идетъ о проявленіи протопатической прогрессирующей мышечной атрофіи—міопатіи или, по *Erb*’у, о *dystrophia muscularis progressiva*.

Необычными особенностями этого страданія въ описъ-

ваемыхъ случаяхъ является особое состояніе мышцъ: ихъ плотность, склонность къ образованію псевдоконтрактуръ, ведущихъ къ сведеніямъ различныхъ сегментовъ тѣла (значеніе этого явленія см. ниже).

Не безынтересно далѣе отмѣтить и состояніе костей конечностей: утонченіе, миниатюрность длинныхъ костей, что подтверждается и рѳнтгеновскими лучами.

Слѣдуетъ также отмѣнить отношеніе мускулатуры къ внѣшнимъ раздраженіямъ: отсутствіе реакціи съ ея стороны на прямое механическое раздраженіе при поколачиваніи молоткомъ и, наоборотъ, наличность хорошей реакціи на электрической токъ, а также сохранность и даже живость сухожильныхъ рефлексовъ тѣхъ мышцъ, которыя уже утратили свою механическую прямую возбудимость. Такое неодинаковое отношеніе мышцъ къ внѣшнимъ раздражителямъ, д. б., кроется въ нарушеніи интимнаго строенія ихъ ткани.

Что касается до того, къ какой „формѣ“ міопатіи отнести описываемые случаи, то теперь этотъ вопросъ не ставится такъ остро, какъ прежде; доказана возможность сліянія различныхъ типовъ въ одномъ и томъ же случаѣ, и поэтому каждый данный случай нѣтъ нужды обязательно пытаться относить къ той или иной категоріи. Въ общемъ наши случаи скорѣе всего подходятъ къ такъ наз. ювенильной формѣ *Erb'a*; наличность сведеній присоединяетъ ихъ къ сравнительно недавно отмѣченному подвиду — „міопатіи со сведеніями“.

Въ текущемъ году въ Казанской нервной клиникѣ наблюдался мной еще одинъ больной ¹⁾, представляющій въ кли-

¹⁾ Больной и рѳнтгенограммы кистей его рукъ были продемонстрированы мною въ засѣданіи Общества невропатологовъ и психіатровъ при Императорскомъ Казанскомъ Университетѣ 6 апрѣля 1911 г. (по соглашенію съ д-ромъ А. В. Оаворскимъ, заинтересовавшимся гистологическимъ лѣдованіемъ m. tricipitis, вырѣзаннаго у больного).

ническомъ отношеніи полную аналогію и въ общемъ, и въ частностяхъ съ только что описанными двумя случаями. Исторія его болѣзни въ общемъ такова (см. рис. 3).



Рис. 3. Мих. С. Ал—въ (бросается въ глаза приподнятое состояніе надплечій, сведеніе рукъ, стопъ, похуданіе мускулатуры).

Мих. С. Ал—въ, 26 л., холостъ, интеллигентъ; родители живы и здоровы (отецъ—алкоголикъ); у матери — иногда „ревматическія“ боли въ конечностяхъ, оба крѣпкого сложенія. У матери было 13 дѣтей: отъ 1-го брака 8 (изъ нихъ

7 умерли отъ дѣтскихъ болѣзней до 2-хъ лѣтъ; 1 живъ, ему 28 л., крѣпкій, физически здоровый, находится 3 года въ Казанской окружной психіатрической лечебницѣ), отъ 2-го брака у матери было 5 дѣтей: Мих. С. А.—старшій; 1 дочь умерла 21 г. отъ преждевременныхъ родовъ, была крѣпкая, здоровая; 1 сынъ умеръ 8 мѣсяцевъ отъ кори и пневмоніи; 2 дочери живы—крѣпкія, здоровыя; у старшей 1 ребенокъ (недоносокъ) умеръ черезъ 2 часа по рожденіи, другому 4 г., здоровъ; у младшей дочери недавно были роды въ срокъ, родилась дѣвочка—уродъ безрукій. Т. о. ни у кого изъ родныхъ не было признаковъ болѣзни нашего больного.

Самъ онъ развивался и ростъ правильно; 14-ти лѣтъ упалъ въ училищѣ однажды съ каѳедры, сильно ударившись головой о полъ, и былъ съ минуту безъ сознанія; никакихъ видимыхъ послѣдствій это паденіе не повлекло. 2-хъ лѣтъ перенесъ „простуду“, на 9-мъ году—дифтеритъ; въ дѣтствѣ былъ подвижнымъ, бойкимъ мальчикомъ, принимавшимъ участіе въ играхъ сверстниковъ, отлично бѣгалъ, лазилъ и былъ первымъ „бойцомъ“, не взирая на малый ростъ. Постепенно однако стала развиваться слабость ногъ, рукъ и общая слабость и похуданіе—по словамъ больного съ 14 л., но судя по даннымъ амб. журн. Казанской нервной клиники отъ 12/у 1900 за № 277,—значительно раньше. 15-и лѣтъ онъ уже не могъ бѣгать бѣгомъ и въ школу ѣздилъ на лошади; его состояніе въ то время (1900 г.—на 15-мъ году) было таково (клин. амб. журн.): общее похуданіе мышцъ, особенно на рукахъ; руки поднимаетъ лишь до горизонта; разгибаніе предплечья и сгибаніе кисти ограничено; движенія ногъ ослаблены всѣ, при вставаніи чувство стягиванія въ ногахъ, параличъ (атрофія) т. regonеі. Рефлексы на рукахъ отсутствуютъ, колѣнные слабы ахилловы имѣются; чувствительность на рукахъ разстроена (?), повидимому, по периферич. типу. Въ мышцахъ сохранена фарадическая электровозбудимость (70—75 mm.) $K > A$. Черепные нервы нормальны; ходьба затруднена.

Къ 16 г. руки и ноги еще болѣе ослабѣли и въ нихъ стали замѣтно выражены сведенія; при ходьбѣ пятки не касались уже пола; затѣмъ измѣнилась и конфигурація спины; на 17-мъ году ходилъ съ посторонней поддержкой, но съ 18 лѣтъ сталъ пополнѣе и покрѣпче, могъ лучше ходить;

черезъ 1—2 года состояніе ухудшилось, руки и ноги еще больше ослабѣли и похудѣли. На 19-мъ году втеченіе нѣсколькихъ недѣль ощущалъ боли при ходьбѣ въ щиколкахъ; ни раньше, ни послѣ того никакихъ болѣе не испытывалъ нигдѣ. Лѣтъ съ 20 при ходьбѣ ноги иногда подкашивались и падалъ, — вставалъ съ полу съ большимъ затрудненіемъ; ходилъ съ палкой. На 23-мъ году пополнѣлъ, а потомъ опять началъ худѣть; ходилъ съ трудомъ и быстро утомлялся, послѣ чего ноги тряслись и подкашивались.

Какихъ-либо расстройствъ иного рода не было: отправленія желудочно-кишечнаго канала, мочевого пузыря были въ порядкѣ, аппетитъ, сонъ хороши; легочныхъ заболѣваній одышки, кашля, припадковъ, болѣе головныхъ, ревматическихъ не было; поллюціи съ 16 л., черезъ 2—4 недѣли; coitus нормаленъ.

Status praesens (нерв. клиника 1910—1911 г.). Б. невысокаго роста (150 cnt.), пропорціонально сложенъ; голова нѣсколько велика, причемъ болѣе развита ея лицевая часть, довольно сильно развиты скулы, лицо круглое, широкое, съ толстыми щеками. Всѣ за пребываніе въ клиникѣ втеченіе 3 мѣс. поднялся съ 2 п. 26 ф. до 2 п. 35½ ф.

Кожные покровы особенностей не представляютъ, подкожный жирный слой развитъ значительно въ области туловища, отчасти на конечностяхъ (больше въ ихъ центральныхъ отдѣлахъ). Довольно рѣзко выраженъ дермографизмъ (красный, смѣняющійся бѣлымъ).

Приводимыя ниже цифровыя данныя характеризуютъ размѣры нѣкоторыхъ частей тѣла и взаимныя ихъ соотношенія.

Ростъ	150	cnt.
Окружность черепа черезъ glabella и protub. occip. ext.	—	56 cnt.
Окружность черепа черезъ подбородокъ и темя	—	63 —
Разст. между наруж. отверст. ушей черезъ темя (во фронтальной плоскости)	—	36½ —
Разстояніе между крайними точками скулъ	—	14 —

— между наруж. углами глазъ.	—	9	—
— — внутр.	—	3,5	—
Окружность шеи	—	34	—
— туловища на уровнѣ сос-	—	80	—
ковъ	—	81	—
— — на уров. пупка.	—	32	—
Разстояніе между крайними точками	—		
плечев. суставовъ	—	76	—
Окружность тѣла на уровнѣ головокъ	—		
плечев. костей	—	20,5	—
Наибольшая окружность плеча . . пр. 21	снт. л.	20,5	—
— предплечья на 5 с. ниже	—		
olecranon	пр. 21 — л. 21		—
Окружность предплечья тотчасъ надъ	—		
кистевымъ суставомъ	пр. 14 — л. 14,0		—
— на уровнѣ кистев. суст.	пр. 14,3 — л. 14,3		—
Окруж. кисти на уровнѣ головокъ os.	—		
metacarpī	пр. 19 — л. 18,5		—
Длина сред. пальца руки	пр. 9,8 — л. 9,8		—
Окруж. бедра вверху (на 1 снт. ниже	—		
большого вертела)	пр. 50 — л. 50		—
— на 4 снт. выше patella . . пр.	33,5 — л. 33		—
Окруж. ноги на уровнѣ колѣн. суст.	пр. 31 — л. 31		—
— голени на 8 снт. ниже patella	—		
(самая толстая часть голени) . . пр.	28,8 — л. 28,75		—
Окруж. голени внизу, надъ голеностоп.	—		
суставомъ (самая тонкая часть го-	—		
лени)	пр. 18 — л. 17		—

Бѣглый *осмотръ* обнаруживаетъ бросающіяся въ глаза неправильности въ положеніи и взаимномъ соотношеніи частей тѣла: голова чуть откинута назадъ и держится прямо, надплечья приподняты—подтянуты постоянно вверхъ, лопатки приподняты и нѣсколько отошли отъ средней линіи; плечи замѣтно отведены отъ туловища; плечо правой руки чуть выстоитъ впередъ и вся рука кажется выдвинутой немного впередъ. Предплечья согнуты по отношенію къ плечу—правое подъ угломъ въ 125° , лѣвое— 130° . Замѣтный лордозъ позвоночнаго столба въ ниже-грудномъ и поясничномъ отдѣлахъ, не исчезающій при положеніи больного

на спинѣ; надъ позвоночникомъ въ его верхне-поясничной и нижне-грудной частяхъ желобообразное продольное углубленіе—отъ vystoянія боковыхъ мягкихъ частей туловища. Голени чуть согнуты; при стояніи пятки не достигаютъ до пола сантиметра на четыре и больной стоитъ, опираясь о полъ лишь пальцами, передней частью стопы и ея передне-наружнымъ краемъ, покрытымъ сильно огрубѣвшей кожей. Стопы при стояніи нѣсколько приведены внутрь и супинированы, носки смотреть немного внутрь (*pes equino varus utr.*).

Мышцулатура не обнаруживаетъ явленій истинной или ложной гипертрофіи нигдѣ, напротивъ, она вся представляетъ большую или меньшую степень похуданія—въ области конечностей и туловища; это похуданіе, отчасти маскирующееся присутствіемъ подкожнаго жирового слоя, нигдѣ не достигаетъ высокой степени, и выражено замѣтнѣе въ области плечевого и тазового пояса, въ верхнемъ отдѣлѣ грудной кѣтки, на плечахъ, бедрахъ; похуданіе носитъ всѣ признаки простой атрофіи мышцъ: фибриллярныхъ сокращеній не замѣтно; всѣ безъ исключенія мышцы реагируютъ довольно хорошо на оба вида тока, реакція довольно живая, $K > A_n$. Фарадическая электровозбудимость выражается такими цифрами (въ миллиметрахъ): *n. facialis* 80—85 mm., *n. medianus* (на плечѣ)—80 mm., мышцы лицевыя 85—90, *m. masseter* 80; mm. *cucullares* 80, *pectorales* 75—80; mm. *sternocleidomastoidei* 90; мышцы плеча и предплечья 70—75—85—90 (*m. biceps sin.* 75, *m. triceps sin.* 80; разгибатели кисти и пальцевъ 70—75, сгибатели—80—90); мышцы кисти 80—85; *rhomboideus*, *latissimus dorsi*, *teres maj.* 55—65; *vastus int.*, *rectus femoris*, *rectus abdominis* 50—60; *biceps femoris*, *peroneus l.* 50; *tibialis ant.*, *extensor halluc.* 80, *extensor dd. comm. brev.* 70, *gastrocnemii* 70.

Мышцы неэластичны, сравнительно съ нормальными представляются вездѣ наощупь болѣе твердыми, плотными; этимъ особенно отличаются мышцы: *temporales*, тыловыя мышцы шеи, *cucullares*, сгибатели предплечья и голени, мышцы предплечій, бедеръ, голеней, сѣдалища; слабѣе это явленіе выражено въ мышцахъ живота, разгибателяхъ предплечій. Эта *плотность мышцъ* представляется весьма своеобразной и очень характерной для разсматриваемой болѣзненной формы: вмѣ-

сто податливой, упругой нормальной мышечной ткани ощущается плотная, кожистая, неупругая ткань.

Въ высшей степени своеобразно и отношеніе мускулатуры къ прямому механическому раздраженію, напр., къ удару молоточкомъ: *прямая механическая возбудимость мышцъ оказывается вездѣ совершенно утраченной* или лишь слабо сохранилась въ *m. extensor dig. commun. brevis* (имѣется, быть можетъ, намекъ и въ *m. gastrocnemius*?)

Еще болѣе интересной клинической особенностью мускулатуры даннаго случая является ея укороченіе, *сведеніе*, замѣчаемое на многихъ отдѣльныхъ мышцахъ и мышечныхъ группахъ; этимъ легко объясняется то своеобразное ненормальное положеніе отдѣльныхъ частей скелета, которое было выше отмѣчено. Это же состояніе мускулатуры главнымъ образомъ обуславливаетъ и то, что пассивныя, а вмѣстѣ съ тѣмъ и активныя движенія различныхъ сегментовъ тѣла представляются болѣе или менѣе значительно ограниченными. Поэтому умѣстно будетъ разсмотрѣть параллельно пассивную и активную подвижность мышечнаго аппарата у больного.

Раскрываніе *рта* пассивно и активно возможно лишь на 2,2 снт.; нѣсколько ограничены движенія нижней челюсти впередъ и въ стороны; напряженіе жевательныхъ мышцъ обладаетъ достаточной силой. Движенія въ области остальныхъ мышцъ, иннервируемыхъ черепно-мозговыми нервами, отъ нормы не уклоняются (имѣется лишь намекъ на легкое ослабленіе мышцъ въ области нижнихъ вѣтвей *p. facialis s.*).— Движенія *шеи* и головы всѣ вообще ограничены пассивно и активно, а въ особенности впередъ (подбородокъ не доходитъ до грудины на 4 снт.; движеніе очень ослаблено), въ стороны и вращеніе около вертикальной оси; эти всѣ движенія сильно и ослаблены; движеніе головы назадъ ограничено и ослаблено немного.

Движенія *надплечій* вверхъ замѣтно ограничены и ослаблены.

Руки. Движенія активныя въ плечевомъ суставѣ сильно ограничены и ослаблены: вверхъ поднимаетъ обѣ руки лишь до горизонта, (пассивное движеніе почти нормально), впередъ— еще менѣе (пассивно—ограничено немного), назадъ сильно ограничено активно и пассивно (лѣвую руку кое-какъ заводитъ за спину, правую не можетъ; движеніе пассивное—не-

много значительнѣе); отъ туловища можетъ отвести руку правую лишь на 60° , а лѣвую—на 45° (пассивно почти также). Въ покоѣ правая рука выстоять немного впередъ, лѣвая виситъ болѣе правильно.

Движенія предплечій всѣ рѣзко ослаблены; они ограничены (активно и пассивно): сгибаніе возможно до 50° предплечья съ плечомъ справа и до 45° слѣва; разгибаніе до 125° справа, до 130° слѣва; супинація также сильно ограничена, пронація—немного.

Кисть: разгибаніе (акт.) кисти съ пальцами, сложенными въ кулакъ, чуть ограничено и немного ослаблено (пассивно почти одинаково), при вытянутыхъ же пальцахъ ограниченіе разгибанія значительно; сгибаніе кисти ограничено больше (въ особенности слѣва) пассивно и активно, и ослаблено сильнѣе, чѣмъ разгибаніе. Боковыя движенія пассивно и активно нѣсколько ограничены (особенно отведеніе лѣвой кисти) и немного ослаблены.

Пальцы въ кулакъ сжимаетъ свободно (сила по динамометру справа 16 kilo, слѣва 14 kilo, но въ общемъ она значительнѣе, такъ какъ больной не вполне охватываетъ приборъ); приведеніе и отведеніе достаточны по объему, но слабы; разгибаніе пальцевъ немного ограничено—это замѣтнѣе на крайнихъ фалангахъ—активно и пассивно.

Движенія *туловища* ослаблены; они ограничены впередъ, сильно—взадъ и въ бока. Дыханіе брюшное, довольно поверхностное

Ноги: Сидя, голень выпрямляетъ недостаточно (120° между перед. поверхностью бедра и голени), колѣни не доводитъ до соприкосновенія на 2 см. (пассивно это возможно—съ нѣкоторымъ усиліемъ); отведеніе бедеръ ограничено пассивно и активно; сила приведенія и отведенія бедеръ значительно ослаблена (особенно праваго). Стопы свѣшиваются носкомъ сильно внизъ и отчасти внутри; движеніе стопъ вверхъ сильно ограничено активно и пассивно, ослаблено, внизъ—почти нормально по объему и достаточно по силѣ, внутрь ограничено, внаружи—отсутствуетъ. Движеніе пальцевъ ногъ почти достаточно.

Лежа, поднимаетъ вытянутую ногу лишь на нѣсколько сантиметровъ отъ постели, и то слабо, съ большимъ трудомъ (пассивно можно поднять выше); при согнутой голени подни-

масть бедро вверхъ лучше—на 80° надъ горизонтомъ; отводить ногу отъ средняго положенія на 50° — 60° , (пассивно нѣсколько больше), приводитъ слабо, недостаточно—лишь до другой ноги и то съ усиліемъ (пассивно—немного больше). Сгибаетъ голень до 80° , (активно и пассивно), слабо; разгибаніе голени (активно и пассивно) нѣсколько ограничено и ослаблено (на 165°); подошвенное сгибаніе стопъ нормально по силѣ и объему, разгибаніе—ничтожно.

Въ извѣстныхъ предѣлахъ *пассивныя* (по большей частью и активныя) движенія различныхъ сегментовъ тѣла совершаются свободно, а дальше—возникаетъ непреодолимое механическое препятствіе въ видѣ напряженныхъ контрактурированныхъ мышцъ.

Такимъ образомъ наибольшая мышечная слабость обнаружена въ мышцахъ шеи, мышцахъ, движущихъ плечо, предплечье, бедро, разгибающихъ и отводящихъ стопу.

Сидѣть въ постели съ вытянутыми ногами не можетъ (мѣшаютъ сведенія мышцъ сѣдалищной области): долженъ ихъ сначала спустить съ помощью рукъ съ кровати и потомъ также съ помощью рукъ сѣсть. Встаетъ съ кровати также съ помощью рукъ, упираясь ими о бедра или о кровать. Стоитъ хорошо, но долго (минуть 30) стоять не можетъ (прислонившись къ чему-либо, стоять часами—по его словамъ); ходить медленно, переваливаясь съ боку на бокъ, опираясь на пальцы, передній отѣлъ и наружный край стопы; по ровному мѣсту проходить съ трудомъ сажень 50; при неровностяхъ пола, или земли падаетъ; ноги иногда подкашиваются при ходьбѣ; самъ съ полу встать не въ состояніи; послѣ стоянія ноги идутъ свободнѣе, а послѣ продолжительнаго сидѣнія—хуже. Еще хуже подниматься въ гору или по лѣстницѣ: долженъ поддерживаться руками за перила (такъ лѣтъ съ 17-ти); еще труднѣе спускаться по лѣстницѣ—спускается „задомъ“, держась руками за перила, или „бокомъ“, опираясь на палку; при этомъ ноги подкашиваются еще сильнѣе. Стоять на колѣнахъ не можетъ. При волненіи ноги и руки по большей части трасутся и ходьба ухудшается (иногда наоборотъ). Послѣ ваннъ и бани чувствуетъ себя легче и ходитъ посвободнѣе; также было и послѣ послѣ пребыванія на тинаксихъ грязяхъ (въ 1905, 1907, 1908 и 1910 г.г.)—непродолжительное и очень незначительное улучшеніе.

Рефлексы сухожильные на рукахъ совсѣмъ не вызываются, колѣнные—слабые, Ахилловы — живые. При тактильномъ раздраженіи кожи подошвы происходитъ тыльное разгибаніе большого пальца, которое или вдругъ, или медленно прекращается; при этомъ другіе пальцы слабо разгибаются, тыльно разгибается стопа, сгибается бедро; на лѣвой ногѣ это явленіе выражено яснѣе. Рефлексъ на т. sterni оч. слабъ, брюшной не вызывается. Ригидности мышцъ, разстройства тазовыхъ органовъ, зрачковыхъ рефлексовъ, чувствительности—нѣтъ; атаксія и произвольныхъ движеній нѣтъ, рѣчь, глотаніе, жеваніе удовлетворительны.

Костякъ и суставы замѣтныхъ уклоненій не представляютъ; на рентгенограммѣ съ локтевыхъ суставовъ и окружающихъ костей можно усмотрѣть утонченіе компактной части діафиза предплечья, особенно праваго.

Фибриллярныхъ сокращеній въ мышцахъ нѣтъ. Gl. thyreoidea прощупывается, немного увеличена и значительно плотна.

Общее состояніе здоровья представляется вполне удовлетворительнымъ: аппетитъ, сонъ, стулъ, выведеніе мочи, т^о, состояніе внутреннихъ органовъ уклоненій не представляютъ; моча не содержитъ бѣлка, сахара и цилиндровъ; суточное количество ея 1200—1500 сс., уд. в. 1020—1022.—Болевыхъ ощущеній не испытываетъ нигдѣ, голова не болитъ, не кружится; сердцебиенія обыкновенно не ощущаетъ, нѣтъ и повышенной потливости; одышка лишь при движеніяхъ, требующихъ большого напряженія силъ; самочувствіе порядочное, психическія отправления не нарушены; почеркъ не измѣненъ, можетъ писать довольно долго.

Въ клиникѣ больной пользовался теплыми ваннами, фарадизаціей, массажемъ, усиленнымъ питаніемъ и получилъ 20 впрыскиваній фибролизка (по 2,0 черезъ день, безъ побочныхъ явленій). Втеченіе 3 мѣсяцевъ общее состояніе больного улучшилось, вѣсъ его возросъ на 9½ фунтовъ, какъ будто и размѣры пассивной подвижности членовъ стали чуть побольше, но въ общемъ всѣ болѣзненные явленія остались тѣми же, какихъ-либо замѣтныхъ перемѣнъ въ состояніи больного за это время не происходило.

Медленное и прогрессирующее развитіе страданія съ отроческаго возраста, характерныя особенности его клинической картины, отношеніе атрофированной мускулатуры къ электрическому току (*amyotrophia simplex*)—съ несомнѣнностью говорятъ здѣсь за протопатическую мышечную атрофію, за міопатію—*dystrophia musculorum progressiva* ювенильнаго типа.

Особенностью данного случая, также какъ и двухъ первыхъ I. и С. К.—нѣ, является своеобразное состояніе мускулатуры скелета: ея плотность (фиброзная), наклонность къ образованію сведеній во всей почти мускулатурѣ (туловище, конечности, жевательныя мышцы)—и въ сгибателяхъ, и въ разгибателяхъ (въ меньшей степени); далѣе—утрата прямой механической возбудимости мышцъ и ихъ эластичности—при удовлетворительной реакціи на электрическій токъ (имѣется лишь незначительное пониженіе фарад. возбудимости гл. обр. *m. peroneus l.*, мышцахъ бедеръ, туловаща, отчасти въ экстензорахъ рувъ). Наконецъ, повидимому, и костяхъ пострадалъ немного въ своемъ питаніи.

Не возбуждая т. о. никакихъ сомнѣній относительно своего основного характера, эти случаи заслуживаютъ того, чтобы подробнѣе остановиться на отмѣченныхъ ихъ особенностяхъ и разобратъ въ нихъ съ точки зрѣнія общаго патогенеза міопатіи.

(Окончаніе слѣдуетъ.).