Изъ клиники нервныхъ болѣзней Императорскаго
Казанскаго Университета.

Къ учению о міопатіи

(прогрессирующая мышечная дистрофія со сведеніями
мускулатуры).

Ассистента клиники В. П. ПЕРВУШИНА.

(О к о н ч а н і е).

Наклонность къ образованію укороченій—сведеній мышцъ (контрактуры, псевдоконтрактуры, ретракціи) присуща вообще міопатіи и въ ограниченной степени, въ особенности въ позднемъ стадіи болѣзни, наблюдается во всѣхъ разновидностяхъ этого страданія: какъ одновременно съ псевдогипертрофіей мышцъ, такъ и безъ нея, при формахъ мѣстныхъ и распространенныхъ. Это давно установленный фактъ. Чаще всего такія сведенія наблюдаются на нижнихъ конечностяхъ и преимущественно въ мускулатурѣ икры (*pes equino-varus*, *pes varus*), далѣе—въ сгибателяхъ голени, бедра, рѣже и слабѣе на верхнихъ конечностяхъ (сгибатели предплечій). Обычно они наблюдаются на отдѣльныхъ мышцахъ или отдѣльныхъ ихъ группахъ. Въ рѣдкихъ случаяхъ сведенія (косолопость) наблюдались въ раннихъ періодахъ болѣзни (*Bregmann*, *Dreyer*, *Macphail*, *Marquardt*, *Kollarits*), а иногда даже въ качествѣ перваго симптома (*Hahn*, *Jendrassik*). Въ исключительныхъ случаяхъ сведенія бываютъ выражены рѣзко и распространены на большинство, чуть не на всѣ мышцы скелета,

нарушая положеніе и взаимное соотношеніе его частей весьма сильно и весьма сильно уродуя больныхъ. Помимо конечно-стей, возникаютъ болѣе или менѣе рѣзкія и стойкія деформациі туловища (лордозъ, сколиозъ). Сказанное относилось въ большинствѣ случаевъ къ позднему періоду болѣзни—такихъ хорошо обследованныхъ случаевъ описано за послѣднее время десятка полтора, часть съ аутопсіями (*Bregmann, Cestan et Lejonne, Hahn, Jendrassik, Kollarits, Pappenheimer, Schlippe, Steinert und Versé*)¹⁾.

Значительно рѣже такія распространенныя сведенія наблюдались въ сравнительно раннемъ стадіи (*Bregmann, Kollarits, Steinert* и *Versé*) и даже въ качествѣ первыхъ симптомовъ (случай *Steinert und Versé*, повидимому, единичный).

Во всѣхъ случаяхъ описываемой группы сохраняются характерныя черты первичной міопатической дистрофіи—въ большей или меньшей степени. При этомъ явленій псевдогипертрофіи мышцъ не наблюдается, а, напротивъ, мышцы оказываются похудѣвшими, уменьшенными въ объемъ, но замѣнъ того плотными наощупь (почти фиброзными) и укороченными; ихъ сухожилія, также уплотненныя, сильно напрягаются при натяженіи мышцы; эластичность, резистентность мышцъ понижена. Существуетъ несоответствіе между этой чрезвычайной распространенностью болѣзненныхъ измѣненій и степенью функціональныхъ расстройствъ: сила мышцъ, ихъ работоспособность въ общемъ понижена не въ такой степени, какъ при другихъ формахъ міопатіи и какъ этого можно было ожидать; въ тому же и при очень большомъ пониженіи функціи мышцы не наблюдалось даже въ позднихъ стадіяхъ болѣзни вполнѣ парализованныхъ мышцъ. Обращаетъ на себя вниманіе обычно наблюдаемая строгая симметричность и послѣдовательность распредѣленія ретракціоннаго процесса; обы-

¹⁾ Цит. по *H. Steinert und Versé*, *Myopathologische Beiträge. Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie. Bd. 21. 1910, S. 105.*

вновенно раньше всего стягиваются мышцы икры, далѣе—сгибатели колѣна, а также сгибатели бедеръ; на рукахъ сильнѣе всего поражаются двуглавая мышца¹⁾.

Далѣе, характерна для этихъ сведеній возможность совершенно свободной активной и пассивной подвижности въ предѣлахъ, допустимыхъ наличиемъ контрактуры въ данномъ сегментѣ конечности; въ извѣстныхъ границахъ подвижность не встрѣчаетъ никакихъ затрудненій, въ чемъ и заключается главное отличіе этихъ мышечныхъ псевдоконтрактуръ отъ истинныхъ контрактуръ при гипертоніи мышцъ (при послѣднихъ мышца тугоподвижны при любомъ положеніи члена, сухож. рефлексы и механическая возбудимость мышцъ повышены и т. д.).

Сведенія иногда бывають выражены очень сильно, не исчезающія при хлороформномъ наркозѣ и даже послѣ смерти больного. Это обстоятельство зависитъ отъ того, что суставы пострадавшихъ сегментовъ конечностей оказываются также ненормальными: ихъ поверхности деформированы, связки фиброзно уплотнены, такъ что послѣ перерѣзки всѣхъ мышцъ подвижность даннаго сустава оказывается не свободной. Эти суставныя измѣненія признаются (*Jendrassik, Steinert* и *Versé* и др.) за вторичныя—какъ обычное слѣдствіе недѣятельности фиксированныхъ суставовъ; допускають, что фиброзно-склеротическая дегенерация поражаетъ лишь мышцы, связки, сухожилія.

Какъ сказано, работоспособность члена въ извѣстныхъ предѣлахъ иногда не уменьшается или уменьшается немного—обстоятельство, говорящее по *Jendrassik*'у за то, что причина сведеній заключается не въ измѣненіяхъ одной мышечной ткани.

Въ нашихъ случаяхъ были контрактурованы на конечностяхъ мышцы сгибатели и разгибатели (слабѣе), мышцы

¹⁾ Цит. по *Steinert und Versé*, I. с.

туловища, а у А—ва и мышцы жевательныя.

Будучи по б. ч. невыгодными для больныхъ при своей локализациі на конечностяхъ, эти сведенія, возникая въ мышцахъ спины, оказываются для больного полезными: они фиксируютъ до извѣстной степени туловище и компенсируютъ вліяніе міопатическаго лордоза, при которомъ положеніе туловища во многомъ опредѣляется лишь тяжестью его отдѣльныхъ частей.

Эта склонность мышцъ міопатиковъ къ сведенію давно уже служила предметомъ патолого-анатомическихъ изслѣдованій и теоретическихъ изысканій. Данное явленіе никоимъ образомъ не можетъ разсматриваться какъ слѣдствіе хроническаго ревматизма мышцъ или суставовъ; оно не имѣетъ ничего общаго съ *myositis sclerosa* (при склеродерміи) или съ *myositis ossificans*. Оно зависитъ при міопатіи исключительно отъ измѣненія мышечной ткани и отъ замѣщенія ея тканью межучючной.

Въ качествѣ примѣра подобныхъ измѣненій считаю не безинтереснымъ привести вкратцѣ гистологическія находки въ одномъ рѣзко выраженномъ случаѣ *Cestan et Lejonne*¹⁾ „міопатіи съ фамильными сведеніями“ (аутопсія старшаго изъ двухъ братьевъ).

Оба брата Leon 25 л. и Georges 13 л. были единственными въ роду и въ семьѣ (изъ 7 дѣтей) міопатиками (3-й и 7-й ребенокъ по счету); изъ остальныхъ дѣтей 3 умерли въ раннемъ дѣтствѣ, двое (29 и 16 л.) живы и здоровы. Міопатическій процессъ началъ обнаруживаться уже въ самомъ раннемъ дѣтствѣ и медленно рововымъ образомъ усиливался, выражаясь въ постепенномъ ослабленіи силы движеній ко-

¹⁾ R. Cestan et P. Lejonne, Un cas de myopathie avec rétractions. Nouvelle Jeonographie de la Salpêtrière, 1904, p. 343.

R. Cestan et Lejonne, Une myopathie avec rétractions familiales. Nouvelle Jeonographie de la Salpêtrière, 1902, p. 38.

нечностей и туловища, похуданіи ихъ мускулатуры и параллельно съ тѣмъ развивавшимися сведеніями въ мышцахъ нижнихъ и верхнихъ конечностей (въ сгибателяхъ), шеи и туловища. Чувствительность, тазовые органы не затрагивались, псевдогипетрофіи мышцъ не было; электровозбудимость мышцъ и нервовъ замѣчательно хорошо сохранилась съ точки зрѣнія минимальной возбудимости, амплитуды сокращеній и ихъ живости (въ *m. extens. dig. comm.* сокращенія вялыя, слабья у L., у G. она ослаблена въ нѣкоторыхъ мышцахъ: *vast. ext., int., tibialis ant.*, особенно въ *extens. dig. comm.*). Рефлексы сух. утрачены или слабы, кожные норм.; идиомускулярная сократительность очень ослаблена. Старшій братъ L. представлялъ весьма своеобразную картину, т. е. въ силу мышечныхъ сведеній ходилъ лишь на пальцахъ, имѣя ноги согнутыми въ колѣняхъ и бедрахъ.—У него развился легочной туберкулезъ и въ декабрь 1903 г. онъ скончался при повышенной t° , длившейся дней 16.

При *аутопсіи* оказались туберкулезныя измѣненія легкихъ, каверны, бронхо-пневмонія; въ головномъ мозгу весьма выраженные измѣненія—острый геморрагическій энцефалитъ.

Мышцы блѣдны, мѣстами сильно плотны (консистенція фиброзной ткани); въ нѣкоторыхъ блѣсоватая ненормальная пестрота отъ развитія фиброзной ткани. Всѣ мышцы атрофичны—особенно на туловищѣ и ногахъ—и главнымъ образомъ въ области тазового и плечевого пояса и на корняхъ конечностей.

При *микроскопическомъ* изслѣдованіи мышечныя волокна представляются болѣе или менѣе сильно похудѣвшими, истонченными, мѣстами исчезаютъ, мѣстами—гипертрофируются. Эта гипертрофія мышечныхъ волоконъ разсматривается одними авторами какъ явленіе компенсаторное, другими—какъ переходный стадій нормальнаго волокна къ атрофіи. Часть волоконъ нормальнаго калибра; поперечная исчерченность обычно сохранена; мѣстами дѣленіе волоконъ; количество ядеръ мышечныхъ увеличено сильно, особенно въ гипертрофированныхъ волокнахъ, причемъ ихъ свойства сохранились въ общемъ неизмѣненными. Мѣстами зернисто—жировая дегенерация мышечныхъ волоконъ какъ явленіе случайное; мѣстами волокна утрачиваютъ поперечную полосатость и содержатъ внутри гомогенныя массы. Измѣненія мышечныхъ волоконъ сильнѣе

всего выражены у сухожильныхъ прикрѣпленій (гдѣ они первоначально и возникаютъ).

Интерстиціальная ткань чрезвычайно увеличена, заполняя промежутки между пучками и отдѣльными мышечными волокнами; она мѣстами сильно фиброзна, богата ядрами, плотна; мѣстами ея пучки какъ бы замѣщаютъ мышечныя волокна или служатъ какъ бы ихъ продолженіемъ. Порой ткань рѣже, наполнена жировыми пузырьками (въ тѣхъ мышцахъ, въ которыхъ атрофическій процессъ отличался бѣльшей давностью); жировой инфильтраціи мышечныхъ волоконъ нѣтъ. Въ сгибателяхъ преобладаетъ элементъ фиброзный, въ разгибателяхъ — адипозный.

Нервы мышечные нормальны, лишь мѣстами подверглись слабому зернисто-жировому перерожденію. Стѣнки сосудовъ въ мышцахъ нѣсколько утолщены, склерозированы насчетъ соединительно-тканнаго элемента ихъ туники; мѣстами — внутримышечныя крововязанія, но слѣдовъ воспалительнаго процесса нѣтъ.

Въ случаѣ *Cestan et Lejonne* наиболѣе пораженными оказались мышцы туловища и плечевого — тазового пояса (атрофія, гипертрофія, развитіе интерстиціальной ткани и особенно много жировой ткани); измѣненія слабѣе въ мышцахъ центральныхъ отдѣловъ конечностей (при чемъ ноги поражены сильнѣе рукъ), еще слабѣе — на периферіи конечностей; *m. supinator long.* и *peroneus l.* поражены сильно. Въ спинномъ мозгу можно было отмѣтить лишь миниатюрность и нѣкоторую гиперпигментацию клѣтокъ переднихъ роговъ, легкое утолщеніе интерстиціи. Въ периферическихъ нервахъ — утонченіе мѣлиновой обкладки, принимающей мѣстами четкообразный видъ, легкая пролиферація эндо — и периневрія; осевые цилиндры — нормальны (нѣсколько утончены).

Въ клиническомъ отношеніи 2-й случай *Cestan et Lejonne* (G.) представляетъ большое сходство съ нашими больными. Также напоминаетъ нашихъ больныхъ и приводимый ниже случай *H. Steinert und Versé*¹⁾, относящійся къ 29 л. рабочему. Изъ 12 дѣтей семьи 2 умерли въ раннемъ дѣтствѣ,

¹⁾ *H. Steinert und Versé*, *Myopathologische Beiträge. Mitteilungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie*, 1910, Bd. 21, s. 105.

остальныя 9 здоровы. Больной—7-ой по счету ребенокъ *P. H.* Сынъ его тетки (по матери) съ 12 л. имѣеть такія же болѣзненные явленія, какъ и *P. H.*; дядя (по матери) боленъ тѣмъ же (сильнѣе своихъ племянниковъ).

У *P. H.* болѣзненные явленія стали обнаруживаться до 8 л. болями въ стопахъ, лѣтъ съ 6—сведеніе сухожилій на ногахъ (сначала на правой стопѣ) и одновременно на рукахъ (локтевой суставъ), а позднѣе и въ области позвоночника. За послѣдніе годы установилось общее похуданіе и слабость мускулатуры, хотя больной до послѣдняго времени могъ выполнять легкія работы слуги. Подъ конецъ жизни присоединился легочной туберкулезъ; скончался въ ноябрѣ 1907 г. отъ туберкулезнаго менингита.

Лицо немного напоминаетъ *facies myopathica*, хотя движенія въ области черепныхъ нервовъ сохранились хорошо. Похуданіе мускулатуры рукъ и ногъ (и отчасти туловища), главнымъ образомъ въ центральныхъ частяхъ,—преимущественно похудѣли *mm. bicipites brach., supinators, radialis ext.*, мелкія мышцы кистей; на ногахъ похуданіе выражено менѣе.

Сведения мышцъ рукъ, ногъ; ходитъ на пальцахъ.

Рефлексы на рукахъ не ясны, ахилловы очень слабы, пателлярные, кремастерные, подошвенные, брюшные нормальны. Электровозбудимость нормальна, немного понижена лишь въ наиболѣе атрофированныхъ мышцахъ.

На трупѣ ясно выступали сведенныя мышцы и ихъ сухожилія (*tendo Achillis, biceps br.*); ихъ не удается развести и при усиленныхъ попыткахъ. Большинство мышцъ оказалось болѣе или менѣе сильно похудѣвшими: *pectorales maj. et minor* (не укорочены), блѣдно-краснаго цвѣта; *m. trapezius*—мало измѣненъ; *m. latissimus dorsi* очень атрофированъ, съ желтоватой окраской; поясничныя мышцы толсты и довольно плотны, желтоватаго цвѣта. Позвоночникъ неподатливъ—оде ревенѣль (лишь въ шейной части слабо подвиженъ),—что остается и до удаленія мышцъ (тѣла позвонковъ и круглыя связки не измѣнены). *Mm. biceps* и особенно *brachialis int.* и *brachio-radialis* сильно измѣнены (истончены, сѣро-желтоватаго цвѣта, блѣдныя). Точно также измѣненъ и *m. triceps* немного мѣстами.

На правой ногѣ *mm. semimembranosus, semitendinosus et biceps* сильно измѣнены (фиброзны, желто-краснаго цвѣта); въ заднихъ и нижнихъ частяхъ своихъ *m. gracilis* мѣстами имѣетъ желтоватую окраску, также мѣстами и *mm. vasti; m. peroneus l.* и *m. gastrocnemius*—совершенно фиброзны (однако на боковой сторонѣ послѣдняго поверхностные слои имѣютъ еще темно-красную окраску; также и въ толщѣ мускула нѣкоторые пучки лучше сохранились—они болѣе мягки сравнительно съ сосѣдными—плотными).

Центральная нервная система и большіе нервные стволы (и ихъ развѣтвленія мелкія) макроскопически сохранились вполнѣ нетронуемыми; менингитъ основанія головного мозга. Туберкулезъ легкихъ, гортани, плевры, почекъ.

Гистологическое изслѣдованіе. На щипанныхъ свѣжихъ препаратахъ въ слабо пораженныхъ мышцахъ замѣтно выпаденіе поперечныхъ полосовъ нѣкоторыхъ волоконъ, на другихъ—расщепленіе волоконецъ въ длину; рядомъ съ ними въ сильнѣе пораженныхъ мышечныхъ волокнахъ саркоlemma выполнена нѣжными зернышками. Въ очень сильно пораженныхъ мышцахъ сократительное вещество всецѣло замѣщено фиброзной тканью съ жировыми клѣтками. На срѣзахъ та-же картина. Существенно важно отмѣтить, что мышцы, макроскопически казавшіяся почти нетронуемыми, гистологически представляли уже значительныя дегенеративныя измѣненія многочисленныхъ мышечныхъ волоконъ: такъ, въ *m. subscapularis* отмѣчено: утрата поперечной исчерченности (продольная—сохранена) нѣкоторыхъ волоконъ; волокна и волокна мѣстами отдѣлились другъ отъ друга, нѣкоторыя изъ нихъ подверглись зернистому распаду, другія лежатъ спутанно внутри сарколеммы; ядра послѣдней разрослись сильно, часто образуя длинные ряды. Рядомъ съ тѣмъ лишь умѣренно увеличена соединительная ткань, жировая ткань мѣстами развита нѣсколько обильнѣе.

Тѣ же явленія и въ *m. latissimus dorsi* вблизи мѣста его прикрѣпленія. По автору, эти измѣненія представляютъ начало пораженія мышцы и указываютъ рѣшительно на то, что дегенерация мышечныхъ волоконъ сопровождается патологическій процессъ, тогда какъ разрушеніе соединительной ткани присоединяется лишь вторично.

Гистологическія измѣненія гораздо рѣже въ мышцахъ, сильнѣе атрофированныхъ. Такъ, въ *m. gracilis* имѣются уже болѣе обильныя соединительно-тканныя массы съ нѣсколькими жировыми клѣтками, заключенными между уцѣлѣвшими мышечными волокнами; послѣднія различной толщины и находятся во всѣхъ стадіяхъ распада. Часто видно, какъ тонкіе, узкіе мышечные пучки съ малымъ количествомъ фибриллей содержатся еще въ плотной соединительной ткани (это явленіе *Rappenheim* относилъ на отодвиганіе вѣдряющейся соединительной тканью). Многія изъ болѣе толстыхъ волоконъ распались на глыбки, другія, подвергшись гіалиновому или восковидному измѣненію, вполне гомогенны (рѣдко). Между распавшимися волокнами встрѣчаются обильно размножившіяся ядра сарколеммы и часто глыбки хроматина. Въ другихъ частяхъ мускуль совсѣмъ замѣненъ фиброзной тканью.

Въ *m. vastus med.* мышечныя волокна въ очень скудномъ количествѣ; они сильно извилисты, многократно прерываются и распадаются на отдѣльныя фибриллы, нерѣдко волокна слабо воспринимаютъ окраску и состоятъ изъ мелкихъ зернышекъ, беспорядочно выполняющихъ мѣшочки сарколеммы. Весьма обильное количество жировой ткани.

Микроскопическое изслѣдованіе нервной системы дало вполне отрицательные результаты; лишь въ ганглиозныхъ клѣткахъ *Clarke*овскихъ столбовъ оказались незначительныя хроматолитическія измѣненія (имъ авторъ не придаетъ значенія).

Не менѣе интересенъ и недавно опубликованный случай *L. Landouzy et L. Lortat-Jacob*¹⁾, относящійся къ одному міопатику типа *Landouzy-Dejerine*'а, *Léon M.*, прослѣженный авторомъ (*Landouzy*) въ теченіе 30 л. Со стороны наследственности отмѣчено лишь существованіе хроническихъ кожныхъ пораженій (*eczema*, *psoriasis*) у его дядей и тетокъ (по отцу) въ теченіе всей ихъ жизни.—Братъ его *Georges* также страдалъ мышечной атрофіей; трое другихъ дѣтей семьи умерли въ дѣтскомъ возрастѣ (6 л., 5 л. и еще раньше). У *Léon*'а слабость мышечная стала обнаруживаться дѣтъ

¹⁾ *L. Landouzy et L. Lortat-Jacob*, Histoire d'un atrophique myopathique du type facio-scapulo huméral. Revue de Médecine. 29.—1909. S. 337.

съ 8 и прогрессивно увеличивалась въ теченіе всей послѣдующей жизни; лѣтъ съ 14 — похуданіе лѣвой руки, а затѣмъ и правой голени; похуданіе распространилось постепенно на конечности и туловище; уже рано обнаружилось пораженіе мышцъ лица. Сравнительно рано и очень сильно пострадалъ *m. thenar* на рукахъ (*la main simienne*), мышцы плеча сильнѣе атрофировались, чѣмъ мышцы предплечья; флексоры атрофированы сравнительно съ экстензорами меньше. Позднѣе появились мышечныя сведенія, достигшія за послѣдніе года жизни рѣзкой выраженности; мышечныя атрофіи также дошли до крайней степени проявленія — на верхнихъ и нижнихъ конечностяхъ и туловищѣ. Сведенія обусловили рядъ деформаций: плечи отведены отъ туловища, предплечья полусогнуты, кисти согнуты, пальцы сжаты въ кулакъ, рѣзкій лордозъ, не исчезающій при положеніи на спинѣ, бедра отведены и полусогнуты, голени полусогнуты, стопы и пальцы ногъ въ положеніи плантарной флексіи.

Чувствительная сфера не была затронута, лишь за послѣднее время бывали приступы болей въ области сѣдалищнаго и бедреннаго нервовъ; фибриллярныхъ сокращеній мышцъ не было; электровозбудимость фарадическая и гальваническая были понижены, безъ E. R.

30/v 1902 г. смерть отъ легочнаго туберкулеза. При *истологическомъ* изслѣдованіи *мышцы*, наиболѣе пораженныя, оказались зернистаго вида, утратили полосатость. Въ мышцахъ, менѣе пострадавшихъ, отмѣчается продольная и поперечная полосатость, хотя мѣстами она оказывается сомнительной и симулируется пролеферированными ядрами, распределенными въ видѣ цѣпей; продольное дѣленіе волоконъ — очень рѣдко. Ткань интерстиціальная въ обильномъ количествѣ, гипертрофирована; она разъединяетъ и перецутываетъ мышечныя волокна; въ ней многочисленныя ядра, довольно большое количество жировыхъ клѣтокъ, инфильтрирующихъ ткань. Однако мышечныя волокна даже въ мышцахъ, наиболѣе пораженныхъ, не всѣ одинаково затронуты. Въ мышцахъ, пораженныхъ слабо (начальная стадія процесса), единичныя жировыя клѣтки замѣняютъ мышечныя волокна.

Первая систем. Клѣтки переднихъ роговъ спинного мозга легко видны; ихъ размѣры важутся значительно меньше нормальнаго. Это уменьшеніе величины клѣтокъ вообще

присуще спинному мозгу *Léon M.* Мѣстами вѣточная протоплазма красится (м. *Nissl'*я) диффузно и иногда ядро красится послабѣе. Во внутренней группѣ передняго рога иногда (очень рѣдко) кѣтки представляются закругленными, съ притупленными углами. Тѣмъ не менѣе большинство вѣточекъ переднихъ роговъ спинного мозга абсолютно нормальны. Продолговатый мозгъ особенностей не представляетъ, также какъ и периферическая нервная система—при самомъ тщательномъ изслѣдованіи. Уменьшеніе величины нѣкоторыхъ нервныхъ кѣтокъ спинного мозга авторъ относитъ за счетъ атрофіи отъ недостаточной дѣятельности (какъ и въ случаѣ *Gilbert Ballet et Luignel-Lavastine, L'Encéphale, № 3, 1908.*)

Очень тщательному изслѣдованію подвергли авторы *ске-летъ Léon M.* (осмотръ, рентгенографія); кости (компактная ткань) оказались разрѣженными и крайне просвѣчивающими (прозрачными)—въ особенности сильно въ предѣлахъ наиболѣе и притомъ давно атрофированныхъ мышцъ (плечо, корни конечностей, *trochanter*, верхняя треть бедра, ребра); мѣстами (особенно на *sarut. femoris*) исчезновеніе костныхъ перекладинъ (аналогія съ остеопорозомъ и съ *osteitis tuberculosa rareficiens*).

Кости истончены; ихъ выступы, бугорки, гребни сглажены, эпифизы уменьшены въ объемъ, діафизы тонки, мѣстами просвѣчиваютъ; длинныя кости искривлены; грудная кѣтка деформирована (*thorax thyopathique*), тазъ занимаетъ неправильное положеніе.

Авторы отмѣчаютъ устойчивость въ отношеніи атрофіи нѣкоторыхъ мышечныхъ группъ (флексоры пальцевъ) и цѣлость *m. ulnaris int.*,—какъ характерныя признаки міопатіи типа *facioscapulo-humeral*, что было отмѣчено еще въ 1888 г. (*Landonouzy et Dejerine*).

Такимъ образомъ въ подобнаго рода случаяхъ міопатіи на первый планъ выступаютъ измѣненія со стороны мускулатуры—похуданіе, атрофія мышечныхъ волоконъ и развитіе фиброзно-жировой межуточной ткани.

Измѣненія въ нервной системѣ не существенны, нехарактерны; пожалуй, и здѣсь самое существенное—утолщеніе эндоневра (д. б., того же происхожденія, какъ и утолщеніе

сосудистыхъ стѣнокъ) — въ случаѣ *Cestan et Lejonne*, а въ случаѣ *Landouzy et L. Jacob'a*—уменьшеніе калибра нервныхъ вѣттокъ спинного мозга.

Съ точки зрѣнія патолого-гистологической и клинической въ группѣ міопатій можно различать 3 формы: *атрофическую*, *псевдогипертрофическую* и *склеротическую*, ведущую къ сведеніямъ; наши случаи принадлежатъ, несомнѣнно, къ этому послѣднему тону. Ихъ клиническія особенности опредѣляются идущимъ рука объ руку съ похуданіемъ и изчезаніемъ мышечныхъ волоконъ процессомъ замѣстительнымъ—разращеніемъ фиброзно-жировой ткани. Судя по даннымъ *Cestan et Lejonne*, мышцы, наиболѣ сведенныя и въ то же время наиболѣ мощныя—флексоры (напр., *biceps brachii*),—сохраняютъ и больше нормальныхъ мышечныхъ волоконъ, и въ то же время отличаются наибольшимъ развитіемъ плотной фиброзной ткани; въ экстензорахъ—антагонистахъ—(напр., *triceps brachii*), наоборотъ, сохраняется меньше здоровой мышечной ткани и больше содержаніе ткани жировой.

Съ этой точки зрѣнія и понятно происхожденіе и распределеніе псевдоконтрактуръ—сведеній въ такихъ случаяхъ. Т. о. деформациі міопатиковъ зависятъ отъ преобладанія дѣйствія антагонизирующихъ мышцъ и отъ степени развитія въ нихъ міосклеротическаго процесса. При преобладаніи въ тканяхъ послѣдняго процесса и возникаетъ описываемый крайне характерный типъ *міопатіи со сведеніями*, такъ рѣзко отличающійся клинически отъ обычнаго атрофическаго типа; въ подобныхъ случаяхъ достигаетъ своего максимальнаго напряженія этотъ склеротическій процессъ, проявляющійся въ обычной картинѣ міопатіи лишь слабо и ограничивающійся тамъ лишь весьма незначительнымъ количествомъ мышцъ скелета.

Деформациі у міопатиковъ различаютъ по времени ихъ возникновенія какъ *позднія* и какъ *раннія*. Возникновеніе первыхъ до извѣстной степени еще объяснимо съ точки зрѣ-

нія неодинаковой выраженности атрофіи и пареза мышцъ антагонистовъ ¹⁾, или, какъ допускалъ *Friedreich* для объясненія *res eq. varus* у міопатиковъ,—вслѣдствіе преобладанія чрезмѣрно развитой мускулатуры икроножной надъ мускулатурой перонеальной.

Антагонистическо-механическая теорія *Hoffa* ²⁾ относительно развитія сведеній близко подходит къ объясненіямъ *Duchenne* и *Friedreich*'а: въ тѣхъ случаяхъ, когда среди завѣдующихъ движеніемъ какого-либо сустава мышцъ нѣкоторыя паретичны или парализованы, другія же или нормальны, или пострадали менѣе,—подъ вліяніемъ волевыхъ импульсовъ сокращаются преимущественно (или исключительно) мышцы, болѣе уцѣлѣвшія (или нормальныя); точки прикрѣпленія мышцъ сближаются и въ такомъ положеніи конечность остается, такъ какъ противодѣйствіе парализованныхъ антагонистовъ отсутствуетъ (при парезѣ антагонистовъ возможно лишь неполное выравниваніе дѣйствія агонистовъ). Благодаря эластичности, мышцы остаются надолго укороченными, въ нихъ наступаетъ сморщиваніе, а позднѣе — контрактура.

Возникновеніе позднихъ контрактуръ при псевдогипертрофіи мышцъ, по *Friedreich*'у, зависитъ также отъ развитія интерстиціальной соединительной и жировой ткани, ея сморщиванія, чѣмъ вызывается укороченіе мышцъ.

Къ всему этому при развитіи *res equino-varus* присоединяютъ еще одинъ моментъ: такъ какъ больные по б. ч. лежать или сидятъ, то въ остальныхъ моментахъ присоединяется еще вліяніе тяжести опущенной стопы—въ смыслѣ невольной возникающей при этомъ плантарной флексіи и супинаціи (т. е. наружная часть стопы тяжелѣе внутренней части); это и содѣйствуетъ развитію *res equino-varus*.

¹⁾ *Duchenne* (de Boulogne), *Traite de l'Electrisation localisée*, 3-me edit. 1872.

²⁾ Цит. по *Dreyer*'у.

Подобныя объясненія неприложимы для равныхъ деформаций, возникающихъ тогда, какъ рѣзкихъ атрофическихъ и паретическихъ явленій еще нѣтъ и мышцы еще достаточно энергичны. Къ тому же и при позднихъ деформацияхъ сведенныя мышцы бывають иногда также измѣнены, какъ и ихъ антагонисты¹⁾. Поэтому приходится думать, что деформации во многомъ обязаны прогрессивно усиливающемуся замѣстительному разращенію фиброзной ткани, склонной къ стягиванію—сведенію (взглядъ *Erb'a*). Но такъ какъ сгибатели обладаютъ бѣльшей силой, бѣльшей мышечной массой, сохраняють при миопатіи обычно лучше свою электровозбудимость, то при постоянной дѣятельности агонистовъ и антагонистовъ мало по малу, согласно *Duchenne* и *Hoffa*, нарушается взаимное уравновѣшенное положеніе въ пользу флексоровъ, сегменты конечности постепенно принимаютъ сгибательное положеніе и оно удерживается—фиксируется фибрознымъ процессомъ, развивающимся въ мускулатурѣ. Такое толкованіе, какъ указано, приложимо не для всѣхъ случаевъ и не для всѣхъ мышечныхъ группъ; повидимому, во многихъ типичныхъ случаяхъ процессъ миосклеротическій играетъ первую роль; болѣе вѣроятнымъ поэтому будетъ предположеніе, что деформации миопатиковъ возникаютъ благодаря взаимному дѣйствию миосклеротическаго процесса (главнымъ образомъ) и неодинаковаго развитія атрофій въ антагонизирующихъ мышцахъ.

Въ 2 случаяхъ *Kallarits*²⁾ наблюдалась сгибательная контрактура предплечій, не смотря на то, что сила разгибателей была больше силы сгибателей. Въ случаяхъ *Jendrassik'a* псевдоконтрактуры наблюдались при довольно хорошо функционирующихъ мышцахъ; это даетъ ему поводъ считать эти псевдоконтрактуры за явленіе самостоятельное, своеобразное.

¹⁾ *Friedreich*. Цит. по *Cestan et Lejonne*.

²⁾ Цит. по *Jendrassik'y*, I. с.

За это говоритъ и то обстоятельство, что въ большинствѣ случаевъ міопатіи наблюдается атонія мускулатуры и подвижность активная и пассивная частей тѣла значительно увеличивается (до степени болтающихся суставовъ).

Вопросъ о происхожденіи интерстиціальной ткани, замѣщающей мышечную при міопатіи, разрѣшается авторами различно ¹⁾: по мнѣнію однихъ она просходитъ отъ разращенія *perimysii int. et ext.*, по мнѣнію другихъ (напр., *Krösing*'а) — отъ самаго мышечнаго волокна. Первый процессъ — обычный и наиболѣе распространенный; его можно констатировать и въ мышцахъ со слабыми начальными атрофическими измѣненіями, гдѣ при всемъ томъ однако мышечные пучки и волокна уже окружены соединительнотканнмъ влагалитцемъ, стѣнки сосудовъ и капилларовъ утолщены; здѣсь именно на счетъ пролифераціи *perimysii* и совершается развитіе большей части соединительной ткани. Существованіе второго процесса — образованіе интерстиціальной ткани за счетъ самихъ мышечныхъ волоконъ путемъ, такъ сказать, фибрознаго превращенія ихъ — базируется на гистологическихъ находкахъ изъ области наиболѣе пораженной мускулатуры: тутъ замѣчали нерѣдко, какъ фиброзные волокна составляютъ какъ бы продолженіе мышечныхъ и содержатъ весьма многочисленныя круглыя ядра, какъ бы остатки размножившихся мышечныхъ ядеръ. На мѣстѣ перехода между фиброзными полосами и мышечнымъ волоконемъ происходитъ расщепленіе его на фибриллы, утрачивается поперечная исчерченность, появляются длинныя веретенообразныя кѣтки съ ядрами напоминающія образованія, описываемыя авторами (*Durante*, *Krösing*) какъ типъ регрессіи мышечнаго волокна. Во всякомъ случаѣ однако главная роль въ происхожденіи при міопатіи ткани фиброзной принадлежитъ ткани соединительной съ сосудами, остатками сарколеммы, эмбриональными мышечными волокнами.

¹⁾ По *Cestan et Lejonne*, *Dreyer*.

Мышечныя волокна при міопатіи погибають т. о. различно: часть ихъ постепенно истончается, сохраняя свою исчерченность; иногда въ нихъ появляются при этомъ преломляющія массы, какъ явленіе дегенераціи саркоплазмы или ядра; возможно, наконецъ повидимому, превращеніе мышечнаго волокна въ ткань фиброзную.

Наиболѣе интересный вопросъ о *патогенезѣ* разсматриваемыхъ явленій, о ихъ взаимномъ соотношеніи, о томъ, почему же именно такъ разрастается интерстиціальная ткань при міопатіи вообще и въ случаяхъ, аналогичныхъ нашимъ, въ особенности,—этотъ вопросъ и до сихъ поръ не получилъ надлежащаго разъясненія. Долгое время ¹⁾ не могли притти къ соглашенію относительно того, гдѣ нужно искать первоисточникъ въ происхожденіи міопатіи—въ мышечной ли ткани, или въ соединительной; т. е., поражаются ли мышцы вторично подъ вліяніемъ другихъ причинъ (вслѣдствіе паралича антагонистовъ, измѣненія въ суставахъ и т. д.), или же сморщиваніе, сведеніе мышцъ и ихъ похуданіе—процессъ первичный?

Высказывался многими авторами (*Duchenne, Charcot, Butlin*) взглядъ, что первичнымъ процессомъ здѣсь является разрастаніе соединительной ткани (одновременно съ образованіемъ и жировой), измѣненія же мышечной ткани слѣдуетъ считать за вторичныя (она какъ бы погибаетъ среди разросшейся интерстиціальной ткани).—Въ 1890 г. *Erb* категорически высказался на основаніи личныхъ наблюденій за обратное: измѣненія въ мышечной ткани оказываются наиболѣе важными и ранними; измѣненія въ соединительной ткани возникаютъ въ крайнемъ случаѣ одновременно съ ними (въ незначительной сте-

¹⁾ *Dreyer L.*, Ueber Skelettveränderungen und Frühkontrakturen bei *Dystrophia musculorum progressiva*. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1906, Bd. 31, s. 147.

Ротъ В. К., Мышечная сухотка, 1896 г.

пени), а, вѣроятно, — лишь вслѣдъ за измѣненіями мышцъ, и лишь подъ конецъ въ разросшейся соединительной ткани появляется болѣе обильный липоматозъ. Причину страданія *Erb* усматриваетъ въ особомъ трофическомъ разстройствѣ. — Этотъ взглядъ былъ принятъ далѣе большинствомъ ученыхъ. Мысль *Erb*'а о существованіи въ основѣ міопатіи трофическаго разстройства подкрѣпилась сравнительно недавно пріобрѣтенными фактами нарушенія при ней и костной системы и разраженія фиброзной ткани во внутреннихъ органахъ; тутъ, по *Dreyer*'у, идетъ рѣчь, быть можетъ, о тропоневрозѣ, поражающемъ весь двигательный аппаратъ (и мышцы, и кости) въ совокупности. Если это трофическое разстройство выражено незначительно, то прежде всего оно касается лишь выше дифференцированныхъ, болѣе чувствительныхъ элементовъ мышечной ткани — самихъ мышечныхъ волоконъ. *Weigert, Ribbert*¹⁾ признаютъ существованіе въ организмѣ извѣстнаго внутреннего тканевого напряженія: гармонія роста правильно развивающагося тѣла обуславливается тѣмъ, что отдѣльныя ткани при своемъ ростѣ обоюдно ограничиваются въ направленіи, необходимомъ для образованія нормальнаго организма. Въ тѣхъ случаяхъ, когда возникаетъ измѣненіе, нѣкоторое ослабленіе функціональныхъ силъ, присущихъ каждой клѣткѣ, съ которыми связано самымъ интимнымъ образомъ развитіе жизненной субстанціи, — задерживается и развитіе мышечныхъ волоконъ; выпадаетъ т. о. одна изъ силъ, ограничивающихъ взаимно нормальный ростъ тканей, и соединительная ткань, не затронутая еще при этой степени пораженія, можетъ распространяться, разрастаться при продолжающемся ростѣ тѣла, не встрѣчая къ тому естественныхъ препятствій.

Обращаясь къ частному вопросу — *миопатіи со сведеніями мышцъ*, — можно показать, что и здѣсь первичнымъ является

¹⁾ Цит. по *Dreyer*'у.

измѣненіе самого мышечнаго вещества. Если мысль о вторичномъ происхожденіи контрактуръ можетъ еще напрашиваться по отношенію къ тѣмъ случаямъ, гдѣ сведенія развиваются сравнительно поздно—позже атрофій и парезовъ (сл. *Cestan et Lejonne*) и гдѣ контрактурованныя мышцы сохранились лучше, сильнѣе антагонистовъ, то такое объясненіе неприложимо для другихъ случаевъ, гдѣ ретракціи возникли, повидимому, первично (*Steinert et Versé*) и антагонисты сведенныхъ мышцъ сохранились лучше.

При всемъ томъ нужно считаться съ тѣмъ фактомъ, что во всѣхъ случаяхъ стягиванію подвергаются обыкновенно однѣ и тѣже мышцы независимо отъ степени сохраненія или утраты ихъ функціи, отъ соотношенія мышцъ агонистовъ и антагонистовъ. Этотъ фактъ не объясненъ еще, но онъ свидѣтельствуетъ о томъ, что процессъ ретракціи возникаетъ въ мышцахъ, повидимому, независимо отъ постороннихъ вліяній, а въ силу особаго процесса въ самой мышечной ткани.

Нѣкоторые усматривали вліяніе на развитіе сведеній въ измѣненіяхъ суставовъ; однако, это мнѣніе слѣдуетъ считать ошибочнымъ: измѣненія суставовъ миопатиковъ—явленіе послѣдовательное, есть слѣдствіе недѣятельности фиксированнаго малоподвижнаго сустава; они обычно не сопровождаются болями, не мѣняють своей конфигураціи, а если въ нихъ и визничаютъ боли, напр., въ стопахъ, то въ силу нарушенія условій статики.

Поэтому большинство авторовъ разсматриваетъ мышечныя сведенія какъ первичный процессъ. Этимъ не устраняется возможность усиленія ихъ подъ вліяніемъ иныхъ случайныхъ причинъ.

Спорный съ точки зрѣнія гистологической вопросъ о томъ, будетъ ли самое стягиваніе мышцы явленіемъ вторичнымъ или первичнымъ, т. е. разращеніе соединительной ткани мышцы носить ли самостоятельный характеръ или есть слѣд-

ствіе перерожденія мышечной паренхимы, *Steinert et Versé*¹⁾ рѣшаютъ утвердительно: измѣненія мышечной паренхимы всегда первичны. Съ этимъ можно связать фактъ раннихъ контрактуръ; это доказывается и тѣмъ, что уже ясныя измѣненія паренхимы мышцъ міопатика (на ряду съ очень слабымъ развитіемъ интерстиціа) могутъ долго протекать незамѣтными клинически (см. гистолог. состояніе малопораженныхъ мышцъ, гдѣ при выраженныхъ уже измѣненіяхъ мышечныхъ волоконъ интерстицій почти еще не пострадалъ).

Дѣло, повидимому, происходитъ такимъ образомъ, что паренхима страдаетъ сначала въ отдѣльныхъ мышечныхъ пучкахъ, въ нихъ далѣе развиваются фиброзныя измѣненія, вызывающія сведеніе мышцы, а мышца обладаетъ еще достаточной силой своихъ неповрежденныхъ пучковъ. За то же говоритъ и неравномѣрное распредѣленіе цирротическихъ пучковъ въ самой мышцѣ.

По *Babinski* и *Onanoff*²⁾—при міопатіи поражаются одновременно тѣ мышечныя группы, которыя одновременно же и развиваются въ эмбриональномъ состояніи.

Можно ли, однако, такъ противопоставлять другъ другу различныя ткани тѣла при міопатіи и говорить, напр., что мышечная ткань поражается при этомъ первично, соединительная ткань—послѣдовательно и т. п. Наблюденія послѣднихъ лѣтъ съ несомнѣнностью установили, что подвергается рѣзкимъ измѣненіямъ и костная система міопатиковъ и при томъ не въ зависимости отъ страданія мускулатуры и общаго упадка питанія, а самостоятельно, аналогично страданію мускулатуры. Если принять во вниманіе немногочисленныя, правда, еще наблюденія,²⁾ что при міопатіи, кромѣ того, развивает-

¹⁾ l. c.

²⁾ *Рахмановъ А. В.*, Измѣненія внутреннихъ органовъ при *Dystrophia muscularis progressiva*. Патолого-анатомическое изслѣдованіе. Обзорніе психіатри etc. 1910. № 4.

ся вообще обильное отложеніе жира во всѣхъ тканяхъ, органахъ и элементахъ (такъ сказать, разлитой липоматозъ всего организма), то нельзя не согласиться съ тѣми авторами, которые смотрятъ на миопатію не какъ на страданіе лишь мышечной ткани, а какъ на пораженіе всего организма, какъ на болѣзнь обмѣна веществъ въ немъ, гдѣ страданіе мускулатуры оказывается лишь наиболѣе рельефнымъ явленіемъ. А если это такъ, то нельзя ли искать *primus movens*, дѣйствительно, во врожденной дефективности тканей организма, въ ихъ неспособности поддерживать нормальный *status quo* по истеченіи извѣстнаго времени жизни организма?

Эта дефективность можетъ зависѣть или отъ недостаточнаго развитія *ab ovo* извѣстныхъ системъ, или отъ нарушенія (врожденное недоразвитіе?) дѣятельности особыхъ железистыхъ аппаратовъ, выпаденіе функціи которыхъ и влечетъ за собой постепенное ослабленіе питанія тѣхъ или иныхъ тканей организма. Смыслъ будущихъ изслѣдованій долженъ сводиться къ выясненію интимныхъ, детальныхъ подробностей жизни миопатиковъ, подробнаго анализа ихъ фізіологическихъ процессовъ и посмертнаго изслѣдованія всѣхъ органовъ и тканей. Только при этомъ доступно будетъ ближе подойти къ разрѣшенію вопроса о патогенезѣ рассматриваемаго болѣзненнаго состоянія организма. Задача облегчилась бы, если бы удалось обнаружить существованіе аналогичнаго процесса у животныхъ или даже вызвать его у нихъ экспериментальнымъ путемъ.

Что касается до измѣненія *костей* при миопатіи, то уже давно изслѣдователямъ бросалась въ глаза тонкость, миниатюрность, хрупкость костей миопатиковъ, ихъ сравнительно легкая ломкость; все это заставляло подозрѣвать здѣсь нарушеніе состава и строенія костей.

Fr. Schultze ¹⁾, повидимому, впервые, правильно оцѣнилъ

¹⁾ *Jendrassik*, Die hereditären Krankheiten. Handbuch der Neurologie herausgegeben von Lewandowsky. 1911. Bd. II.

это постоянное при міопатіи явленіе (1898 г.), считая его за костную дистрофію. Первоначально костныя измѣненія при міопатіи принимались за слѣдствіе пораженія мускулатуры, и лишь *Friedreich* возражалъ противъ такого толкованія, ссылаясь на случаи распространенныхъ мышечныхъ атрофій при отсутствіи какихъ-либо поражений костей.—При міопатіи измѣненія констатируютъ не только въ трубчатыхъ костяхъ (чаще), но и въ позвонкахъ, ребрахъ, черепѣ. *Schultze* указываетъ на частую деформацию черепа у міопатиковъ: швы углублены, кости выпуклы; выпуклый лобъ, широкія, выгнутыя кнаружи темяныя кости, сильно выдающійся затылокъ, торчащія уши, плоскій широкій носъ, иногда прогнатизмъ; иногда—барабанные пальцы; *pes planus*, воронкообразная грудь.

Помимо того наблюдается деформация позвоночника въ болѣе или менѣе рѣзкой степени (кифозъ, сколіозъ, кифосколіозъ).

Измѣненіе костей при міопатіи—явленіе самостоятельное, не зависящее лишь отъ ослабленія мышечной дѣятельности, такъ какъ оно не всегда отвѣчаетъ степени аміотрофіи. *Jendrassik* справедливо критикуетъ неудачныя попытки авторовъ объяснить сущность этихъ костныхъ измѣненій. Такъ, *Marquardt* эти измѣненія въ одномъ случаѣ у 13-ти лѣтнаго мальчика приписывалъ остеомалаціи, *Brissaud* и *Moutier* приписывали ихъ „позднему рахиту“. Характернымъ для этихъ костныхъ дистрофій *Jendrassik* считаетъ ихъ по болѣе части быстрое развитіе (въ нѣсколько недѣль) и какъ слѣдствіе ихъ—сильно выраженныя деформации.

Лучшіе и болѣе опредѣленные результаты въ дѣлѣ изученія костныхъ измѣненій при міопатіи дала рѳтгенографія.

Одинъ изъ первыхъ изслѣдователей въ этой области *Schlippe*¹⁾ обнаружилъ при помощи X лучей миниатюрность

¹⁾ *Schlippe P. L.*, Hochgradige Kontrakturen und Skelettatrophie bei Dystrophia musculorum progressiva. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. XXX, S. 128, 1905.

позвонковъ и реберъ, утонченіе діафізовъ, сильно выраженное, равномерное разрѣженіе спонгиознаго вещества почти всего скелета съ значительнымъ уменьшеніемъ толщины длинныхъ костей при сохраненіи ихъ размѣровъ въ длину и безъ замѣтнаго измѣненія суставовъ. По мнѣнію *Schlippe*, тутъ дѣло идетъ о процессѣ, поражающемъ развитіе костной ткани во всѣхъ ея пунктахъ и отличающемся отъ иного рода заболѣваній костей и ихъ атрофическихъ измѣненій (напр., отъ атрофіи рефлекторной, трофоневротической). Эти разстройства костяка—не вторичнаго происхожденія; иногда они, быть можетъ, представляютъ случайную комбинацію съ дистрофіей; чаще же они обязаны своимъ происхожденіемъ вѣроятнѣ всего общей склонности къ трофическимъ разстройствамъ, вызывающей также и мышечную дистрофію.

Lothar Dreyer ¹⁾ у 2 братьевъ наблюдалъ аналогичныя измѣненія въ костномъ скелетѣ (утонченіе діафізовъ вслѣдствіе уменьшенія медулярнаго пространства при отсутствіи измѣненій со стороны плотной субстанции и при нормальныхъ размѣрахъ эпифизовъ); онъ присоединяется къ толкованію *Schlippe*, выдвигая еще и то обстоятельство, что костныя измѣненія выражены всего сильнѣе тамъ именно, гдѣ и мышечныя.

Noica ²⁾ не находилъ измѣненія костей при миопатіи (рѳтгеноскопическое изслѣдованіе). *Landouzy et Lortat-Jacob* ³⁾ констатировали разрѣженіе компактной ткани костей.

Pierre Merle et Raulot-Lapointe ⁴⁾ посвящаютъ интересную работу вопросу объ измѣненіяхъ костнаго скелета

¹⁾ *Dreyer*, l. c.

²⁾ *Noica*, Deux frères, atteints de myopathie. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1905.

³⁾ *Landouzy et Lortat-Jacob*, Histoіr d'un myopathique, Presse médicale, 1909, fevr.

⁴⁾ *P Merle et R. Lapointe*, Les altérations osseuses au cours de la myopathie. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909, № 3.

при міопатіи, иллюстрируя ее рѳтгеноскопическими снимками съ больныхъ. Ихъ выводы таковы: измѣненія преобладаютъ въ области тѣхъ сегментовъ тѣла, гдѣ имѣются и амиотрофіи; костная ткань подвергается измѣненіямъ количественнымъ (истонченіе кости, миниатюрность) и качественнымъ (уменьшеніе плотности, бѳльшая прозрачность); кромѣ того, мѣняется и форма костей. Количественныя измѣненія касаются всей костной ткани—и спонгіознаго отдѣла, и, вопреки мнѣнію *L. Dreyer*'а, компактной ткани (слабѣе въ діафизахъ, сильнѣе—въ эпифизахъ и особенно въ *patella*, но въ общемъ компактная ткань поражается слабѣе).

Діафизы утончены, крайне просвѣчиваютъ на уровнѣ осевой части кости (изображеніе ихъ на рѳтгенограммѣ напоминаетъ изображеніе прозрачной стеклянной трубки). Эпифизы еще болѣе свѣтлы, состоятъ какъ бы изъ гомогенной или разрѣженной ткани; плотная ткань видна лишь съ периферіи, будучи уменьшена порой до тонкой перепонки. Въ *patella* костная ткань можетъ исчезнуть совершенно (стеклянная *patella*)—въ связи съ сильной атрофіей *m. quadricipitis*. Величина эпифизовъ обыкновенно не измѣнена, лишь контуры закруглены, сглажены; діафизы утончены сильно, что бросается въ глаза по сравненію съ эпифизами, особенно близъ эпифизовъ (веретенообразный видъ кости). Костные выступы и апофизы прикрѣпленія мышцъ уменьшены или исчезаютъ.

Приведеннымъ здѣсь достаточно характеризуется рядъ измѣненій, претерпѣваемыхъ костной системой міопатиковъ. Правда, кости могутъ страдать послѣдовательно вслѣдъ за мышечной атрофіей и ихъ выступы—мѣста прикрѣпленія мышцъ—при недѣятельности послѣднихъ могутъ притупляться, сглаживаться. При міопатіи этимъ моментомъ однако нельзя объяснить всей картины столь глубокихъ, сильныхъ костныхъ измѣненій: они развиваются параллельно съ мышечными на однихъ и тѣхъ же сегментахъ подъ вліяніемъ одной общей причины; они прогрессируютъ, такъ что дѣло идетъ не только

о прогрессивной міопатіи, но и о *прогрессивной остеопатіи*, — почему авторы считаютъ умѣстнымъ приложить къ страданію общій терминъ: „*osteomyopathia progressiva*“. Этимъ указывается лишь на существованіе одновременное двухъ процессовъ—въ костяхъ и мышцахъ, причеиъ не предрѣшается вопросъ о томъ, имѣются ли тутъ трофическія измѣненія обѣихъ системъ, или недоразвитіе одновременное костнаго и мышечнаго скелета.

Вопросъ, возбужденный недавно на стр. „Обозрѣнія психіатріи, неврологіи и экспериментальной психологіи“ д-ромъ *А. А. Рахмановымъ*¹⁾ о состояніи внутреннихъ органовъ при міопатіи, представляетъ въ теоретическомъ отношеніи несомнѣнный интересъ, и нельзя не примкнуть къ пожеланію автора, чтобы „изученіе и описаніе отдѣльныхъ случаевъ мышечныхъ атрофій сопровождалось подробнымъ изслѣдованіемъ всѣхъ внутреннихъ органовъ“. Дѣйствительно, эта сторона ученія о міопатіи всегда оставалась въ полномъ небреженіи; вниманіе изслѣдователей устремлялось лишь на самый яркій симптомъ—страданіе мускулатуры, все же остальное оставалось въ тѣни, казалось несущественнымъ, неважнымъ. Такого рода односторонность при изученіи тѣхъ или иныхъ вопросовъ, къ сожалѣнію, явленіе не рѣдкое въ исторіи медицины и оно лишь повторилось лишній разъ по отношенію и къ міопатіи; это явленіе, конечно, нежелательное, такъ какъ при подобныхъ условіяхъ нѣтъ возможности охватить спорный вопросъ цѣликомъ и освѣтить его со всѣхъ сторонъ, а это очень важно для сужденія о патогенезѣ и первоисточникѣ страданія.

Д-ръ *Рахмановъ* приводитъ вкратцѣ результаты макро- и микроскопическаго изслѣдованія внутреннихъ органовъ и

¹⁾ *Рахмановъ А. В.*, Измѣненія внутреннихъ органовъ при *Dystrophia muscularis progressiva*. Патолого-анатомическое изслѣдованіе. *Обозрѣнія психіатріи*, 1910 г., № 4, стр. 193—200.

отчасти нервной и мышечной системы у osoby 27 л., страдавшей *dystrophia muscul. progressiva juvenilis* и скончавшейся отъ уреміи, довольно остро развившейся; при этомъ раньше со стороны внутреннихъ органовъ ничего ненормальнаго не отмѣчалось, лишь тоны сердца были глуховаты.

На основаніи своихъ изслѣдованій *P.* приходитъ къ заключенію, что имѣлось въ данномъ случаѣ обильное отложеніе жира во всѣхъ органахъ, тканяхъ и элементахъ—разлитой липоматозъ всего организма, на ряду съ атрофическимъ процессомъ, выраженнымъ сильнѣе всего въ мышечной ткани. Данное заболѣваніе поэтому представляется автору не какъ страданіе лишь мышечной или нервной системы, а какъ пораженіе всего организма и въ частности нарушеніе процессовъ обмѣна: при этомъ въ организмѣ не происходитъ достаточнаго сгаранія жировъ, они отлагаются во всѣхъ органахъ и тканяхъ.

Для подтвержденія такого заключенія нуженъ, разумѣется, значительный матеріалъ; тогда можно уяснить путемъ сравненія съ подходящими случаями, каковаго происхожденія всѣ найденныя авторомъ измѣненія внутреннихъ органовъ, насколько они постоянны и обязательны при міопатіи, или наоборотъ—это явленіе случайное, вторичное, возникающее уже на почвѣ хроническаго страданія мускулатуры и костей міопатиковъ. Для нормальнаго теченія разнообразныхъ физиологическихъ процессовъ организма (дыханія, кровообращенія, пищеваренія и т. д.), конечно, не безразлично то обстоятельство, что мало по малу въ огромной массѣ его мышцъ и костей развивается своеобразный прогрессирующій процессъ увяданія, и это не можетъ не отразиться на состояніи другихъ частей организма—его внутреннихъ органовъ. Отвѣта на этотъ вопросъ работа *P.* не даетъ.

Наши три случая міопатіи обладаютъ рѣдкими оригинальными особенностями, повторяющимися въ нихъ довольно стереотипно: заболѣваніе начиналось въ дѣтскомъ возрастѣ

(раньше у брата и сестры К—нъ, позже у А.), проявлялось въ медленномъ развитіи, наростаніи и генерализаціи атрофическихъ явленій въ мускулатурѣ конечностей и туловища, не затрагивая (почти) мускулатуры лица и поражая преимущественно корни конечностей, но въ тоже время рѣзко поражая у всѣхъ троихъ и группу перонеальныхъ мышцъ. Въ то время какъ у К—нъ заболѣваніе было фамилльнымъ и наслѣдственнымъ, у А—ва это отмѣтить не удается, хотя нельзя считать вполне безупречной нервную систему его ближайшихъ родныхъ: 1 братъ его (отъ перваго брака матери) душевно-больной; у родной сестры единственный ребенокъ—не жизнеспособный уродъ.

Главной особенностью этихъ случаевъ является наклонность мышечной ткани конечностей и туловища къ сведеніямъ благодаря значительному развитію въ ней фиброзной плотной ткани, при отсутствіи сколько-нибудь выраженныхъ измѣненій со стороны суставовъ. Это явленіе, хотя уже и отмѣченное сравнительно недавно въ специальной литературѣ,—представляется весьма рѣдкимъ, а потому и нуждающимся въ дальнѣйшемъ изученіи: этимъ путемъ ближе будетъ выясненъ и патогенезъ подобнаго рода состояній.

Я хотѣлъ бы еще сильнѣе отмѣнить нѣкоторыя другія спеціальныя детали клинической картины, которыя въ литературѣ недостаточно отмѣчены—это именно крайне своеобразное состояніе мышечной ткани въ смыслѣ ея возбудимости. Въ то время какъ мышечная ткань вездѣ реагируетъ удовлетворительно на оба тока, фарадическій и гальванический, обнаруживая лишь въ нѣкоторыхъ мышцахъ небольшое пониженіе электровозбудимости, *она совершенно не реагируетъ на ея прямое механическое раздраженіе*; между тѣмъ имѣются на лицо рефлексы съ сухожилій тѣхъ же самыхъ мышцъ, механически невозбудимыхъ, напр.,—колѣнный и ахилловъ рефлексы (послѣдній даже живой, какъ это обычно при миопатіи). Словомъ, существуетъ рѣзкій антагонизмъ между реакціей

мышцы на раздраженіе электрическимъ токомъ (норма или почти норма) и на механическое ея раздраженіе ударомъ перкуссионнаго молоточка (отсутствіе прямой механической возбудимости), и реакціей мышцы на непрямоe механическое раздраженіе, наносимое на сухожиліе мышцы (отсутствіе, пониженіе или норма. Это соотношеніе обычно упоминается лишь вскользь, а между тѣмъ оно очень характерно для состоянія въ подобныхъ случаяхъ мышечной ткани. Причину отсутствія механической возбудимости мышць, еще дѣятельныхъ произвольно, хотя и недостаточно, вѣроятно, слѣдуетъ искать въ измѣненіи интимнаго строенія и состава мышечной ткани, уже и на ощупь представляющейся плотной и неэластичной благодаря сильному развитію межучочной соединительной ткани. Быть-можетъ, присутствіе послѣдней нарушаетъ проявленіе механической возбудимости мышцы, какъ акта рефлекторнаго, путемъ нарушенія одного изъ компонентовъ соотвѣтствующей рефлекторной дуги (центростремительный путь).

Затѣмъ у всѣхъ трехъ больныхъ при тактильномъ раздраженіи подошвы получалось явленіе, напоминающее рефлексъ *Babinski*'аго: разгибаніе тыльное большого пальца, иногда даже и разведеніе малыхъ и ихъ сгибаніе; однако опаданіе большого пальца происходило затѣмъ не ступенеобразно, въ нѣсколько пріемовъ, какъ при р. *B.*, а или очень быстро, или наоборотъ черезчуръ медленно; поэтому данное явленіе нельзя считать за р. *Babinski*'аго. Оно, объясняется вѣроятно, неодинаковой степенью сохранности и дѣятельности мышць, разгибающихъ и сгибающихъ большой палець.

У всѣхъ трехъ больныхъ на ряду съ атрофіей другихъ мышць существовала значительная атрофія и параличь перонеальныхъ мышць на той и другой ногѣ; эти явленія въ указанныхъ мышцахъ были выражены сильнѣе, чѣмъ гдѣ бы то ни было; получалось впечатлѣніе, что патологическій процессъ, такъ сильно поразившій группу перонеальныхъ

мышцъ, имѣеть нѣчто общее съ такъ наз. *Hoffman'*овской невротической мышечной атрофіей, тѣмъ болѣе, что и электро-Возбудимость этихъ мышцъ было нѣсколько пониженной (до 50 мм.).

Какъ третировать такого рода явленіе? За послѣднее время обращено уже вниманіе на существованіе такъ называемыхъ переходныхъ формъ между различными типами мышечныхъ атрофій, на существованіе такихъ симптомовъ въ клинической картинѣ болѣзни, которые сближаютъ два далеко въ нозологической лѣстницѣ стоящихъ другъ отъ друга патологическихъ типа, но въ тоже время имѣющихъ общимъ гeredитарность. Такое толкованіе приходится имѣть въ виду и въ нашихъ случаяхъ.

Съ другой стороны не слѣдуетъ забывать, что ходъ процесса при миопатіи можетъ принимать необычное направленіе: не отъ центра къ периферіи, а обратно—поражая преимущественно и первоначально дистальные отдѣлы конечностей, а потомъ уже и проксимальные¹⁾. Могутъ существовать одновременно черты того и другого типа.—Наши случаи съ рѣзкимъ поражениемъ группы перонеальныхъ мышцъ скорѣе всего подходятъ подъ только что приведенное объясненіе, такъ какъ всѣ элементы ихъ клинической картины легко понятны съ точки зрѣнія миопатіи, и наоборотъ, элементовъ невротической *Hoffman'*овской атрофіи въ нихъ не заключаются.

Всѣ особенности нашихъ случаевъ, сходныя вполнѣ съ таковыми же, уже описанными въ спеціальной литературѣ, невольно вынуждаютъ допустить, что миопатія со сведеніями является весьма своеобразной формой миопатіи, гдѣ склеротическій процессъ въ мускулатурѣ является очень выраженнымъ; здѣсь превращеніе (или замѣщеніе) мышечной ткани

¹⁾ *Ortenheim und Kassirer*, 1898.

въ фиброзную доминируетъ надъ атрофическимъ процессомъ, свойственнымъ обыкновенной формѣ міопатіи. Это обстоятельство и дало поводъ *Jendrassik*у считать эти псевдоконтрактуры за явленіе самостоятельное, своеобразное, за проявленіе какого-то активнаго процесса измѣненія мышечной ткани. Съ такимъ толкованіемъ нельзя не считаться. Съ другой стороны трудно отрѣшиться отъ того взгляда, что въ подобнаго рода случаяхъ происходитъ лишь бѣльшая генерализація явленій, присущихъ міопатіи вообще (наклонность къ ретракціямъ), т. е., что здѣсь имѣется не качественное, а лишь количественное отлічіе міопатіи со сведениями отъ міопатіи вообще; что здѣсь дѣло идетъ объ одномъ и томъ же пораженіи мышечнаго аппарата, гдѣ одинъ симптомъ получилъ почему-то бѣльшую выраженность. Это явствуетъ изъ того, что симптоматологія обѣихъ формъ въ сущности ничѣмъ не отличается: тоже теченіе и развитіе болѣзни, тоже отношеніе мышцъ къ вѣшнимъ раздраженіямъ, тоже содержаніе рефлексовъ и т. д., и лишь сведения при одной формѣ получаютъ несравненно бѣльшую выраженность и распространенность, придавая столь характерный видъ всей клинической картинѣ.—Уловить моментъ, вліяющій на таковую наклонность мышечныхъ ретракцій къ генерализаціи, и составляетъ ближайшую задачу изслѣдованія патогенеза міопатіи вообще.

Вопросъ о *патогенезѣ* міопатіи за послѣдніе года не подвинулся къ разрѣшенію сколько-нибудь существенно. Къ тому же и самая патолого-анатомическая основа страданія не можетъ считаться вполнѣ установленной; если довольно хорошо изучено состояніе мышечной системы міопатиковъ и въ этомъ отношеніи установилась извѣстная точка зрѣнія, нельзя того же сказать про состояніе ихъ нервной системы, такъ какъ гистологическія находки и точки зрѣнія авторовъ здѣсь довольно различны. Распространенное мнѣніе прежнихъ авторовъ, поддерживаемое многими и по настоящее время, признаетъ нервную систему міопатиковъ совершенно нормальной;

между тѣмъ и прежде, а въ особенности за послѣднее время накопился рядъ фактовъ, дающихъ иное освѣщеніе вопросу ¹⁾. Такъ въ 3 случаяхъ *Marinesco* и *Babes* моторныя концевыя пластинки или были измѣнены, или исчезли. *Preiss* (1901) обнаружилъ въ нервахъ и переднихъ спинномозговыхъ корешкахъ картину интерстиціального неврита; у *Heubner*'а передніе корешки были атрофичны, бѣдны нервными волокнами, съ обильнымъ содержаніемъ соединительной ткани; у *Sabrazès et Brenques* въ периферическихъ нервахъ картина паренхиматознаго неврита.

Въ центральной нервной системѣ находки довольно разнообразны: въ большинствѣ случаевъ онѣ отрицательны; у *Clarke and Gowers, Gombault*—зернистая дезинтеграція спинномозговыхъ клѣтокъ; у *Ross, Heubner, Fromaier*—распространенная атрофія гангліозныхъ клѣтокъ; у *Preiss*'а—гнѣзда кровоизліяній, атрофическія и лишеныя ядра нервныя клѣтки въ спинномъ мозгу. У *Singer*'а въ случаѣ псевдогипертрофіи—атрофическія гангліозныя клѣтки въ спинномъ мозгу, а мѣстами клѣтки нетронуты, но уменьшены въ числѣ.

Gibney нашелъ лишь уменьшеніе числа гангліозныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ; у *Erb*'а гангліозныя клѣтки (поясничная часть) уменьшены и въ размѣрахъ своихъ, и въ количествѣ, многія изъ нихъ перерождены, количество волоконъ въ tract. intermediolateralis уменьшено. *Erb und Schultze* наблюдали несильное измѣненіе гангліозныхъ клѣтокъ спинного мозга, разращеніе гліозной ткани и уменьшеніе нервныхъ волоконъ. У *Fromaier*'а—утонченіе отдѣльныхъ шейныхъ корешковъ, сморщиваніе переднихъ роговъ, атрофія гангліозныхъ клѣтокъ и дегенеративныя мѣста въ переднихъ корешкахъ. У *Heubner*'а—уменьшеніе гангліозныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ въ величинѣ и числѣ, мѣстами онѣ вовсе не обнаружены. Въ случаѣ *Kollarits*'а: значительное уменьшеніе коли-

¹⁾ Цит. по *Jendrassik*, 1. с.

чества волоконъ *Lissauer*'овскаго пояса, а также и волоконъ, находящихся вокругъ центрального канала, въ комиссурахъ и въ *Clarke*'овскихъ столбахъ—на протяженіи шейной, грудной и поясничной части спинного мозга; это слабѣе выражено въ переднихъ рогахъ; ганглиозныя клѣтки (окраска по *Nissl*'ю) интактны, но ихъ размѣры сильно уменьшены. Большую часть этихъ аномалій нельзя вполнѣ поставить въ связь съ исчезновеніемъ мышцъ—скорѣе это, хотя отчасти, есть дальнѣйшее выраженіе общаго дегенеративнаго процесса.

Какъ видно изъ только что приведеннаго, состояніе нервной системы у міопатиковъ представляется неодинаковымъ; быть можетъ, здѣсь отчасти сказывается вліяніе на нервную систему побочныхъ обстоятельствъ—случайныхъ сопутствующихъ заболѣваній. Съ другой стороны допускають, что при современной гистологической методикѣ могутъ ускользнуть отъ вниманія изслѣдователей тонкія измѣненія нервной системы. Въ виду найденныхъ уже въ нервной системѣ міопатиковъ измѣненій *Erb* полагаетъ, что теорія первичной міопатической природы страданія, можетъ быть, не удержится; по мнѣнію его и другихъ авторовъ, въ основѣ міопатіи лежитъ функціональное, т. е. микроскопически еще не доказуемое, расстройство въ трофическихъ (для мышцъ) центрахъ—переднихъ роговъ спинного мозга, которое однако въ состояніи вызвать измѣненія въ питаніи мышцъ (грубое нарушеніе этихъ центровъ влечетъ за собой уже дегенеративную атрофію мышцъ); т. о. дистрофія является трофоневрозомъ мышцъ.

Jendrassik, исходя изъ того факта, что одной изъ наиболѣе постоянныхъ находокъ со стороны нервной системы при міопатіи является миниатюрность, уменьшеніе размѣровъ двигательныхъ клѣтокъ спинного мозга, считаетъ возможнымъ этотъ фактъ использовать въ отношеніи патогенеза и принимаетъ его за слѣдствіе неправильнаго процесса развитія. Въ недостаточномъ развитіи такъ называемыхъ трофическихъ

центровъ *J.* усматриваетъ объясненіе процесса въ мускулатурѣ: съ ростомъ организма предъявляются большія требованія въ трофическимъ центрамъ, ихъ трофическое вліяніе на мышцы по истеченіи нѣкотораго времени становится недостаточнымъ и мышечная ткань атрофируется.—Выше мы видѣли, что ту же находку другіе авторы принимаютъ не за первичное, а за послѣдовательное явленіе, объясняя уменьшеніе величины ганглиозныхъ кѣлокъ недостаточностью ихъ функциональной дѣятельности.

Касаясь вопроса о патогенезѣ міопатіи, нельзя обойти молчаніемъ того взгляда, который уже нѣсколько лѣтъ проводится будапештской школой во главѣ съ проф. *Jendrassik*омъ на патогенезъ заболѣваній нервной системы наследственнаго характера. По его представленію, всѣ заболѣванія съ точки зрѣнія этиологіи дѣлятся на двѣ большихъ группы: экзогенныя и эндогенныя. Первыя возникаютъ вслѣдствіе внѣшнихъ физическихъ вліаній (химическія, паразитарныя, механическія и т. д.), причина послѣднихъ кроется въ унаслѣдованной недостаточности устройства, развитія и сохраненія извѣстнаго положенія отдѣльныхъ составныхъ частей организма. Въ пользу этого представленія говорятъ и клиническіе факты—передача аномалій нисходящему поколѣнію и наличность такихъ состояній въ одинаковой формѣ у всѣхъ или нѣсколькихъ дѣтей однихъ родителей.

Такая опредѣленная разница въ этиологіи достаточно основательно позволяетъ разграничивать обѣ группы заболѣваній, если бы иногда и обнаруживалось внѣшнее сходство въ ихъ проявленіи. Однако, дать общее опредѣленіе понятія „наслѣдственное страданіе“, также какъ и самого понятія „наслѣдственности“—трудно. Подъ наслѣдственностью обыкновенно понимаютъ передачу приобрѣтенныхъ свойствъ, даже если бы они были приобрѣтены за нѣсколько поколѣній ранѣе. Въ естественно-научномъ смыслѣ подъ наслѣдственностью должно понимать тѣ эндогенныя явленія, которыя наблюда-

ются у потомка въ нисходящей линіи и причина которыхъ должна заключаться у предка въ восходящей линіи. Различаютъ наслѣдственность прямую (унаслѣдованіе одинаковыхъ явленій) и непрямую—*transformierende Heredität* (передача другого вида дегенеративныхъ явленій или конституціональныхъ аномалій). Новые виды изъ старыхъ возникаютъ, повидимому, не путемъ постепеннаго медленнаго образованія, а быстро, какъ бы скачками.

Герeditарному вырожденію могутъ подлежать почти всѣ ткани тѣла, и притомъ не въ видѣ всѣхъ элементовъ известнаго органа, известной системы, а въ видѣ лишь части ихъ. Для этихъ дегенераций характерно то, что онѣ сочетаются въ разнообразнѣйшихъ комбинаціяхъ и степеняхъ, такъ что количество отдѣльныхъ типовъ могло бы разрастаться до безконечности. Прежде такого рода случаи дегенераций распредѣляли въ видѣ симптомокомплексовъ; отсюда возникли цѣлыя группы заболѣваній, связанные между собой близостью симптомовъ.

Jendrassik еще въ 1896 г. указалъ, что такія якобы самостоятельныя отдѣльныя наслѣдственныя заболѣванія, отдѣльные типы ихъ, утрачиваютъ свои границы (онѣ стираются)—благодаря существованію переходныхъ формъ, и должны быть соединены въ единую, хотя и полиморфную по ихъ проявленіямъ группу „наслѣдственныхъ болѣзней“. Это же относится и къ мышечной дистрофіи, къ которой нерѣдко присоединяются симптомы, обычно свойственные инымъ типамъ заболѣваній; такимъ образомъ по *Jendrassik*'у дистрофія не является ясно отграниченнымъ заболѣваніемъ, а входитъ, какъ часть, въ общую группу наслѣдственныхъ болѣзней. Всѣ эти патологическія формы, общимъ основаніемъ которыхъ служитъ своеобразный видъ дегенерации и идентичное теченіе въ одной и той же семьѣ, выражаются различно, смотря по поражению тѣхъ или иныхъ отдѣловъ организма: нервной системы, мышцъ, сухожилій и связокъ, кос-

тей, сосудовъ, органовъ чувствъ и даже обмѣна веществъ. Съ такимъ болѣе или менѣе избирательнымъ характеромъ пораженія тѣхъ или иныхъ системъ связываютъ и распредѣленіе этихъ заболѣваній по группамъ (симптоматологическое дѣленіе). Хотя эти дегенеративныя формы почти специфичны для каждаго отдѣльнаго типа, тѣмъ не менѣе, по *Jendrassik*у, въ ихъ различіи слѣдуетъ усматривать лишь различную локализацию (одного) процесса.

Во многихъ случаяхъ дистрофіи мускульная дегенерация наступаетъ, повидимому, первично, т. е. при нормальной—видимо—нервной системѣ; однако во многихъ случаяхъ доказана гипоплазія спинного мозга—его двигательныхъ ядеръ.

Основная мысль выше приведеннаго та, что различныя гередодегенеративныя болѣзни переходятъ, сливаются между собой въ безконечныхъ варіаціяхъ. *Kollarits*, сотрудникъ *Jendrassik*'а, высказывается ¹⁾ еще опредѣленнѣе: онъ говорить (1907 г.) не о гередодегенеративныхъ болѣзняхъ, а о *гередодегенеративной болѣзни*. Въ другомъ мѣстѣ онъ заявляетъ: „мышечная дистрофія, наслѣдственный спастическій спинальный параличъ, *Friedreich*'ова болѣзнь, мозжечковая атаксія *Marie* и т. д.—не самостоятельныя заболѣванія, но неотдѣлимая другъ отъ друга, переходящія безъ опредѣленныхъ границъ одна въ другую формы фамиліной гередодегенерации“.

Подобныя такъ сказать крайнія представленія встрѣчаютъ, однако, въ литературѣ критическое отношеніе; и признаются (напр., *Steinert et Versé*) ²⁾ за фактически необоснованныя: если между нѣкоторыми наслѣдственными формами и существуетъ тѣсное соотношеніе, даже неопредѣленность ихъ разграниченія, то по отношенію къ другимъ формамъ этого связать на основаніи установленныхъ уже данныхъ нельзя; въ частности не признается достаточныхъ основаній считать въ качествѣ переходныхъ формъ мышечной дистрофіи тѣ случаи ея, гдѣ, пови-

¹⁾ Цит. по *Jendrassik*, 1910, 1. с.

²⁾ Цит. по *Steinert et Versé*, 1. с.

димому, была настоящая компликація ея иными необычными явленіями—другимъ родственнымъ заболѣваніемъ. Такъ наз. міотоническая дистрофія многими авторами признается за самостоятельное состояніе, а не за переходную форму между мышечной дистрофіей и *Thomsen*'овской болѣзью. Если такимъ образомъ и существуютъ общія черты, говорящія о интимной близости, родствѣ нѣкоторыхъ патологическихъ состояній, то съ другой стороны опредѣленность, своеобразность, типичность этихъ состояній свидѣтельствуетъ о ихъ самостоятельности: общимъ служитъ лишь гередодегенеративная почва. Если *Frb* выдѣлилъ форму первичной мышечной дистрофіи и удачно соединилъ въ ней многочисленные типы дистрофій въ одну цѣльную группу, съ правомъ уничтоживъ такимъ образомъ прежде предполагавшіяся между ними рѣзкія грани, то попытка будапештской школы—также уничтожить грани между наследственными формами и нивеллировать подъ однимъ понятіемъ гередодегенеративной болѣзни процессы, достаточно опредѣленные въ анатомическомъ и клиническомъ отношеніи,—представляется *Steinert*'у произвольной.

Такимъ образомъ можно пока говорить лишь объ обширной группѣ „гередодегенеративныхъ болѣзней“, состоящей изъ ряда различныхъ, достаточно характерныхъ единицъ. Если рядомъ съ характерными случаями встрѣчаются порой случаи неопредѣленные, скорѣе рудиментарные или далеко зашедшіе, часто осложненные, то это во всякомъ случаѣ не переходныя формы.

Насколько оправдаются въ будущемъ предположенія *Jendrassik*'а и его единомышленниковъ, предвидѣть нельзя: вопросъ разрабатывается лишь недавно, матеріалъ не достаточно великъ и разнохарактеренъ. Во всякомъ случаѣ очень цѣнно стремленіе проникнуть глубже въ патогенезъ обширной группы наследственныхъ заболѣваній, уловить вліяніе наследственности на происхожденіе различныхъ патологическихъ формъ. Этимъ путемъ ближе опредѣлится роль такого могуществен-

наго, порой рокового, но въ то же время мало еще опредѣленнаго фактора, какъ наследственность.

Группа дистрофій за послѣднее время обогащается, по видимому, еще одной новой формой— „*Lipodystrophia progressiva*“¹⁾. По тремъ описаннымъ случаямъ трудно высказаться вполне опредѣленно о данномъ болѣзненномъ состояніи. Во всѣхъ 3 случаяхъ дѣло шло о женщинахъ; процессъ начался у двухъ (повидимому) въ періодъ развитія и выражался у всѣхъ трехъ въ медленно прогрессирующемъ исчезновеніи лишь „пассивной“ жировой ткани, одновременно и симметрично, на лицѣ, а за тѣмъ—на туловищѣ и рукахъ. При этомъ у двухъ больныхъ спустя нѣкоторое время послѣ начала болѣзни развивался въ чрезмѣрномъ количествѣ жиръ въ области таза и ближайшаго отдѣла бедеръ. Со стороны кожи, костей, мышцъ, волосъ и остальныхъ органовъ—ничего ненормальнаго, функціи нервной системы не были нарушены; объемъ мышцъ былъ, правда, уменьшенъ, но ихъ функція, электровозбудимость была сохранены. У больной *Pic et Gardère* правая легочная верхушка была поражена туберкулезнымъ процессомъ, и одинъ зрачекъ былъ ненормально широкъ, съ медленной свѣтовой реакціей.

У больной автора (*A. Simons*) подкожный жиръ на лицѣ исчезъ (что придавало ему характерный видъ „*Totenkopf*“), также на туловищѣ и рукахъ; наоборотъ, на сѣдалищѣ и на боковыхъ частяхъ бедеръ по близости таза—чрезвычайное отложеніе жира. Кожа лица сѣровато-грязноватаго цвѣта, на животѣ слегка коричневаго, плоскія груди состоятъ лишь изъ железистой ткани. Чувствительность, движенія, рефлексы и т. д. нормальны, давленіе крови, сосудистые рефлексы, количество вазоконстрикторныхъ веществъ въ крови не измѣ-

¹⁾ *Arthur Simons*, Eine seltene Trophoneurose («*Lipodystrophia progressiva*»). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1911, Bd. 5, S. 29--38.

нены; прощупывается *gl. thyreoidea*; картина крови нормальна; гемоглобина до 45%. Разстройства общаго объѣма веществъ не обнаружено. Температурная регуляція разстроена: отдача тепла больше обычнаго, отдача воды съ обезжиренныхъ частей тѣла сильно повышена, пациентка забнетъ даже въ теплѣ и мало потѣетъ.

*Banaquez*¹⁾ связывалъ процессъ у своей больной съ нарушеніемъ *n. sympathici*, *Pic et Gardère*²⁾ связывали его съ туберкулезной инфекціей.

По мнѣнію *A. Simons*'а дѣло идетъ здѣсь о трофоневрозѣ, объ опредѣленномъ клиническомъ типѣ, причемъ не исключаются переходы къ трофическимъ разстройствамъ въ нѣсколькихъ тканяхъ (кости, мягкія части); наиболѣе подходящимъ наименованіемъ *S.* считаетъ „*lipodysthophia progressiva*“, полагая, что существуютъ трофическія нервныя вліянія и для „пассивной“ жировой ткани (къ „пассивнымъ“ тканямъ причисляютъ кости, кожу, суставы, къ „активнымъ“ — мышцы и железы). Въ основѣ заболѣванія *S.* усматриваетъ нарушеніе функціи железъ съ внутренней секретіей или нарушеніе ихъ взаимныхъ отношеній, что отразилось въ данныхъ случаяхъ на одной жировой ткани.

Ставить ли описываемыя авторами патологическія состоянія въ параллель съ установленными уже формами дистрофіи (мышцъ, костей), — дѣло будущаго, но этотъ параллелизмъ напрашивается самъ собой.

¹⁾ *L. Banaquez* (Barcelone 1906), Histoire clinique d'un cas d'atrophie du tissu cellulo-adipeux.

²⁾ *A. Pic et Ch. Gardère*, Un cas d'atrophie généralisée de la face et de la région sus-ombilicale du corps avec pseudohypertrophie de la région pelvienne et des membres inférieurs. Lyon. med. 2, 61, 1909. Цит. по *Art. Simons*.