

Къ вопросу о переходныхъ формахъ прогрессивной мышечной дистрофіи.

Ординатора клиники М. М. Аммосова.

Вопросъ о нозологической самостоятельности отдѣльных формъ прогрессивной мышечной дистрофіи до настоящаго времени является спорнымъ.

Большинствомъ авторовъ признаются, правда съ нѣкоторыми оговорками, три большія группы: спинно-мозговая, невральная и міопатическая. Или же, противопоставляя заболѣваніе исключительно мышцы заболѣванію и мышцы, и нервной системы, возможно говорить о двухъ формахъ— чисто міогенной и о формѣ, въ которой нервная система такъ или иначе заинтересована.

Однако, казавшіяся ранѣе рѣзкими, границы между этими группами, вслѣдствіе накопленія большого количества наблюдений и аутопсій въ настоящее время, значительно сгладились.

Выдѣленіе новыхъ типовъ, какъ напр. типа *Werdnig-Hoffmann*'а, показало, что при раздѣленіи формъ нельзя базироваться на вопросѣ, носитъ ли данное заболѣваніе наследственно-фамильный характеръ или нѣтъ, такъ какъ послѣдній можетъ быть констатированъ и при спинальных, и при міопатическихъ мышечныхъ дистрофіяхъ.

Точно также и нѣкоторые другіе признаки, казавшіеся ранѣе патогномоничными для той или иной формы, съ накопленіемъ казуистическаго матеріала, потеряли свое прежнее рѣшающее значеніе. Такъ, фибриллярныя подергиванія обыкновенно характеризуютъ заболѣваніе клѣтокъ передняго рога и встрѣчаются, слѣдовательно, при міэлитическихъ и невралическихъ формахъ; однако такія подергиванія были описаны *Penzoldt*'омъ ¹⁾ *Potomz* ²⁾ и друг. при заболѣваніяхъ, относимыхъ авторами къ формамъ міогеннымъ. Также и реакція перерожденія была описана въ нѣкоторыхъ случаяхъ міогенной дистрофіи *Erb*'омъ ³⁾ *Zimmerlin*'омъ ⁴⁾ *Eisenlohr*'омъ ⁵⁾, *Potomz* ⁶⁾ между тѣмъ какъ въ случаяхъ спинальных и невралическихъ реакція перерожденія часто не обнаруживается.

Распределеніе мышечныхъ атрофій допускаетъ значительное уклоненіе отъ опредѣленнаго плана, что и обусловливаетъ существованіе большинства такъ называемыхъ „ атипичныхъ формъ“.

Такимъ образомъ, клинически бываетъ, порой, довольно трудно рѣшить вопросъ о первичномъ мѣстѣ процесса, — о томъ, участвуетъ ли въ заболѣваніи центральная или периферическая нервная система, или же процессъ ограничивается исключительно мышцами.

Въ случаѣ, описанномъ *Oppenheim*'омъ и *Cassirer*'омъ ⁷⁾ болѣзнь развивалась по типу невралической мышечной дистрофіи и діагнозъ авторовъ колебался между этой формой и полиневритомъ. Аутопсія же, между тѣмъ, не дала никакихъ измѣненій въ центральной нервной системѣ и периферическихъ нервахъ; измѣненія же мышцъ соответствовали міогенной формѣ. И въ случаѣ *Dejerine* и *Thomas* ⁸⁾ при жизни были симптомы типа Duchenne-Aran'a, аутопсія же установила измѣненія въ мышцахъ, характерныя для первичной міопатіи.

Приведенные выше случаи показываютъ, что клиническая симптоматологія не всегда даетъ возможность съ увѣренностью установить форму прогрессивной мышечной дистрофіи.

При псевдальныхъ формахъ, кромѣ измѣненій въ нервахъ, обыкновенно также находятъ пораженіе клѣтокъ передняго рога спинного мозга, что заставляетъ *Bernhardt'a* ⁹⁾ характеризовать эту форму, какъ спинно-невритическую. Также и другія измѣненія, находимыя въ спинномъ мозгу, какъ то измѣненія кларковыхъ клѣтокъ, заднихъ столбовъ и т. д. говорить за участіе въ процессѣ спинного мозга.

Raymond ¹⁰⁾ въ своихъ лекціяхъ рассматриваетъ прогрессивную мышечную атрофію, какъ дегенеративное заболѣваніе периферическаго двигательнаго нейрона.

И въ зависимости отъ того, какое мѣсто этого нейрона поражено, клѣтка, волокно или мышца, получаютъ тѣ или инныя формы этой болѣзни.

Такимъ образомъ, по его взглядамъ, въ настоящее время снова выдвигается унитарная теорія происхожденія мышечной атрофіи, высказанная еще давно *Duchenn'омъ*, высказанная тогда въ силу недостаточнаго выдѣленія и изученія различныхъ клиническихъ формъ и замѣненная впоследствии теоріей дуалистической.

Еще раньше подобные же взгляды проводились *Strümpell'емъ*. ¹¹⁾

Въ этомъ году, въ Клиникѣ нервныхъ болѣзней Московскаго Университета была наблюдаема интересная форма мышечной атрофіи. Пользуясь любезнымъ разрѣшеніемъ проф. В. А. Муратова, я рѣшился опубликовать этотъ случай.

Больная дѣвушка, 21 года, поступила въ клинику 21 сентября 1912 года съ жалобами на слабость въ рукахъ и ногахъ.

Происходитъ изъ здоровой семьи. Рано лишилась родителей, погибшихъ отъ случайныхъ причинъ. Въ настоящее

время у больной въ живыхъ братъ и сестра, совершенно здоровые; одинъ братъ, кромѣ того, умеръ въ раннемъ дѣтствѣ отъ какого-то остраго заболѣванія. Наша больная младшая въ семьѣ. У матери былъ одинъ выкидышъ.

Родилась больная въ срокъ, въ грудномъ возрастѣ перенесла какое-то тяжелое кишечное заболѣваніе, золотухи, рахита не было. Долго (до 3-хъ лѣтъ) не начинала ходить, говорить стала во время; острыхъ заболѣваній, кромѣ скарлатины въ возрастѣ 16 лѣтъ; никакихъ не было. Съ 7 лѣтъ стали учить, ученіе давалось довольно легко. 8 лѣтъ поступила въ одинъ изъ институтовъ Петербурга, откуда въ возрастѣ 12 лѣтъ перевелась въ Москву, гдѣ и кончила курсъ.

По словамъ родной тетки, у которой воспитывалась наша больная, слабость въ ногахъ стала обнаруживаться съ 3-хъ лѣтняго возраста, т. е. съ того времени какъ больная начала ходить. При ходьбѣ подвергивалось правая ножка, часто падала.

На боли дѣвочка никогда не жаловалась. Слабость въ ногахъ (преимущественно въ правой) не мѣшала дѣвочкѣ принимать участіе въ играхъ сверстницъ, хотя она быстро утомлялась, постоянно присаживалась отдыхать.

Слабость въ ногахъ прогрессировала. Такъ, будучи въ институтѣ, приблизительно въ возрастѣ 9 лѣтъ, она уже не могла брать уроковъ танцевъ. Въ это же время стала появляться слабость въ рукахъ: трудно было высоко поднимать руки, особенно правую, неловко было также дѣлать мелкія движенія пальцами рукъ; опредѣлить точнѣе—гдѣ первоначально появилась слабость—въ мышцахъ ли плечевого пояса или въ мелкихъ мышцахъ костей, больная не можетъ.

Къ 11 годамъ слабость въ ногахъ настолько увеличилась что ей стало трудно ходить; ступни обѣихъ ногъ постоянно подвергивались. Была произведена операція—тенотомія обѣихъ ахилловыхъ сухожилій; послѣ операціи—продолжительное леченіе массажемъ и электричествомъ; наступило на недолгое время нѣкоторое улучшеніе, но потомъ опять появилось затрудненіе походы и вернулась прежняя слабость. Голени съ обѣихъ сторонъ рѣдео похудѣли, когда начались эти похуданія больная сказать не можетъ.

Лѣтъ съ 15—16-ти по ея словамъ слабость и похуданіе перестали прогрессировать замѣтнымъ образомъ; но зато, выступили рѣзче явленія со стороны верхнихъ конечностей.

Съ трудомъ могла поднимать руки, движенія сдѣлались вялы и медленны; трудно было также двигать пальцами, руки быстро уставали. Всѣ эти явленія однако не помѣшали больной кончить институтъ и брать уроки рукодѣлія и музыки (рояль), приходилось только во время занятія этими предметами, постоянно отдыхать. Быстро играть на рояли не могла.

Года 3 назадъ появилось недержание мочи, преимущественно, это недержание бывало днемъ, одно время удерживать мочу не могла совсѣмъ, постепенно и само собой эти явленія прошли; въ настоящее время недержание бываетъ очень рѣдко.

Въ послѣднія годы по словамъ больной, у нея измѣнилась рѣчь, говорить стала медленно, протяжно, легко уставала при разговорѣ или при ученіи вслухъ, голосъ потерялъ свою прежнюю звучность.

Со школьнаго возраста страдаетъ упорными запорами. *Status praesens*: Больная сложена неправильно: на животѣ, на бедрахъ и ягодицахъ—значительныя отложенія жировой ткани, между тѣмъ какъ голени, ступни, предплечья и особенно кисти рукъ очень тонки. Лицо асимметрично, замѣтна неравномѣрность иннерваціи лицевой мускулатуры: лѣвая носогубная складка выражена рѣзче правой, при оскаливаніи зубовъ уголь рта слегка перетягивается влѣво, а при зажмуриваніи глазъ на лѣвой сторонѣ движеніе происходитъ энергичнѣе, чѣмъ на правой. Мимика вялая, нѣкоторыхъ мимическихъ движеній сдѣлать не можетъ „не умѣетъ“. Похуданій лицевой мускулатуры нѣтъ. Черепъ слегка оксипецфаличенъ.

Говоритъ медленно: голосовыя связки сокращаются вяло; пищей не поперхивается, но глотаетъ медленно. Движенія языка нормальны. Актъ жеванія не разстроенъ, сокращенія жевательной мускулатуры хорошей силы. Движенія глазныхъ яблокъ нормальны по объему, нистагма нѣтъ. Зрачки круглой формы, равномѣрны, реакція на свѣтъ, аккомодацию и конвергенцію достаточно живая.

Голову держитъ нѣсколько наклоненной вперед. Пучки *m. sterno-cleido-mastoidei* развиты плохо на обѣихъ сторонахъ

активная сила ихъ ослаблена въ легкой степени. Также ослаблены и заднія мышцы шеи.



Выпуклости, образуемая дельтовидными мышцами, уплощены на обоихъ сторонахъ; руки до горизонтальнаго положенія поднимаетъ съ видимымъ усиленіемъ, сила этихъ мышцъ понижена въ рѣзкой степени, она равна почти нулю. Пучки *m. scapularis* также выражены недостаточно, слегка ослаблена ихъ сила; поднимать плечи можетъ достаточно хорошо.

Лопатки слегка отстаютъ отъ грудной кѣтки; привести ихъ къ средней линіи не можетъ совсѣмъ. *M-lus latissimus*

dorsi, serratus anticus major, pectoralis major выражены достаточно хорошо съ обѣихъ сторонъ, функція ихъ, замѣтнымъ образомъ, не пострадала. Длинныя мышцы спины функционируютъ хорошо, мышцы брюшныхъ стѣнокъ функционируютъ вяло (значительныя отложенія жировой ткани въ области живота). Диафрагма стоитъ низко; по временамъ бываютъ приступы одышки: „не хватаетъ воздуха“, какъ говорить больная. Типъ дыханія по преимуществу грудной.

Со стороны мышцъ тазового пояса отмѣчается значительная слабость *m-li ileo psoatis*; также слабы и *m-li glutei*, нѣсколько сильнѣе приводящія мышцы бедра (см. ниже).

На верхнихъ конечностяхъ пострадали, главнымъ образомъ, мелкія мышцы кистей. Сила сокращеній этихъ мышцъ ничтожна, особенно ослаблены *m-lus abductor pollicis brevis* и *m-li interossei*. Динамометръ сжать почти совсѣмъ не можетъ. Атрофіи выражены не рѣзко, однако межкостныя промежутки запали, уплощены возвышенія *thenaris et hypothenaris*. Предплечье очень тонко, въ наибольшей окружности имѣетъ 17,5 сантиметровъ (съ обѣихъ сторонъ одинаково), надъ *processus styloidei radii* окружность его равна 13,5 сант. Индивидуальныхъ атрофій нѣтъ: сила разгибательной мускулатуры ослаблена, сгибатели нѣсколько сильнѣй; замѣчается нѣкоторая наклонность къ контрактурѣ сгибателей. Мышцы плеча выражены достаточно; сила ихъ также удовлетворительная; плечо на 10 сант. выше *proces. olecranon* имѣетъ въ окружности 23,5 сант. (на обѣихъ сторонахъ).

На нижнихъ конечностяхъ болѣе другихъ пострадала наружная группа мышцъ голени, особенно *m-lus peroneus longus*. Отвести стопу кнаружи не можетъ совсѣмъ; точно также не дѣйствуетъ совсѣмъ *m-lus flexor et extensor hallucis longus* голени худы, окружность ихъ (наибольшая) равна 28 сант. похудѣли мышцы наружной группы, въ меньшей мѣрѣ *m-li gastrocnemii*, сила послѣднихъ понижена въ нерѣзкой степени. Мелкая мускулатура стопы пострадала весьма значительно раздвинуть пальцы не можетъ совсѣмъ, нѣтъ также никакихъ движеній въ большомъ пальцѣ. На бедрахъ слабѣе другихъ приводящія мышцы; сила остальныхъ достаточная. Окружность бедеръ (на 10 сант. выше верхняго края *patella*)

равна 46 сант., по наружной поверхности ихъ значительная отложенія жировой ткани.

Мышечныхъ гипертрофій, а также псейдо-гипертрофій нѣтъ нигдѣ. Параличъ повсюду носить вялый характеръ. Ослабленіе мышечнаго тонуса особенно замѣтно на верхнихъ конечностяхъ.

Подняться изъ лежачаго положенія безъ помощи рукъ больная не можетъ; она должна предварительно опереться на локоть, повернуться бокомъ и только тогда встать.

Нагибаніе туловища впередъ, назадъ и въ стороны происходитъ свободно; поднимаетъ съ пола предметы, не опираясь руками о колѣна.

Ходить широко разставляя ноги, слегка покачиваясь туловищемъ; шагъ у больной короткій; при ходьбѣ, носокъ свисаетъ на обѣихъ ногахъ, везетъ по полу концы всѣхъ пальцевъ при этомъ ступня повернута нѣсколько внутри.

Писать можетъ медленно, постоянно останавливаясь для отдыха, почеркъ мелкій неровный. Также медленно исполняетъ и другія руководѣльныя работы. Фибриллярныхъ подергиваній нѣтъ.

Механическая возбудимость атрофированныхъ мышцъ понижена въ легкой степени.

Изслѣдованіе электровозбудимости даетъ слѣдующее: нервные стволы отвѣчаютъ на электрическое раздраженіе, нѣсколько понижена фарадическая возбудимость обоеихъ лицевыхъ нервовъ (изслѣдованіе производилось съ аппаратами фирмы Reiniger'a и съ испытующимъ электродомъ въ $1\frac{1}{2}$ сант. въ діаметрѣ).

	Фар. токъ.	Г. Т. К. З. С.	А. З. С.
n. facialis Dext.	72 milim.	0,8 М. А.	1,0
„ Sinist.	76	0,6	1,9
n. ulnaris D.	84	0,8	1,5
„ Sin.	85	1,2	2,4
n. peroneus D.	65	2,1	2,6
„ Sin.	70	2,0	3,0

Реакціи перерожденія нѣтъ нигдѣ. Имѣется довольно значительное пониженіе возбудимости на мышцахъ наружной группы голени и мышцахъ стопъ и нѣкоторая вяловатость сокращеній этихъ мышцъ на лицо:

	Фар. токъ.	К. З. С	А. З. С.
m. frontalis D.	73	1,8	1,8
„ Sin.	78	1,4	1,8
На туловищѣ и поясѣ.			
m. deltoideus D.	76	1,0	1,5
„ Sin.	75	1,0	1,8
m. cucullaris D.	84	0,6	0,8
„ Sin.	90	0,2	0,8

	Фар. ток.	К. З. С.	А. З. С.
m. gluteus max. D.	65	1,6	2,0
„ Sin.	70	2,0	2,6
На верхнихъ конечностяхъ:			
m. biceps D.	80	1,5	1,8
„ Sin.	90	1,2	1,6
m. interosseus I. D.	70	1,0	1,2
„ Sin.	75	1,5	1,8
m. abductor pol. br. D.	70	0,8	1,1
„ Sin.	70	0,8	1,0
на нижнихъ конечностяхъ:			
m. peroneus long D.	45	2,0	2,5
„ Sin.	60	3,0	4,0
m. extensor digitor. D.	50	2,0	3,0
brevis Sinn.	50	2,0	3,0
m. gastrocnemius D.	72	3,0	5,0
„ Sin	72	1,5	3,0

Электровозбудимость остальныхъ мышцъ носить тотъ же характеръ и здѣсь не приводится.

Глоточный рефлексъ не вызывается, остальные рефлексъ со слизистыхъ оболочекъ сохранены; кожные брюшные вызываются не всегда, сгибательный подошвенный есть. Сухожильные рефлексъ: съ *m. masseter* выраженъ ясно, *biceps*, *triceps*—есть съ обѣихъ сторонъ, рѣзкаго пониженія ихъ отмѣтить не удастся, пателлярный—повышенъ съ обѣихъ сторонъ; рефлексъ съ ахиллова сухожилия отсутствуетъ. Рефлекса *Babinski* нѣтъ, нѣтъ также клонуса (ни стопъ, ни чашекъ).

Явленій атаксіи нѣтъ. При стояніи съ закрытыми глазами слегка покачивается.

Чувствительность во всѣхъ видахъ ея, (какъ глубокая такъ и поверхностная) сохранена по всему тѣлу, только на периферіи обѣихъ ногъ отмѣчается незначительное пониженіе тактильной, электрокожной и температурной чувствительности.

Нервные стволы не утолщены, не болѣзнены при надавливаніи.

На нижнихъ конечностяхъ рѣзкія вазомоторныя явленія: кожа холодна наощупъ, синюшна; всѣ эти явленія выступаютъ особенно рѣзко, если больная посидитъ нѣкоторое время со спущенными ногами.

Сфинктеры: по временамъ бываетъ недержаніе мочи (во время пребыванія въ клиникѣ такое недержаніе наблюдалось 1 разъ днемъ, въ то время какъ больная сидѣла на кровати и разговаривала съ сосѣдкой).

Со стороны внутреннихъ органовъ надо отмѣтить постоянные и очень упорные запоры. Состояніе органовъ кровообращенія, дыханія удовлетворительно. Въ мочѣ значительныя количества щавелево-кислаго кальція, попадаютъ отдѣльные лейкоциты (до поступленія въ клинику былъ констатированъ у больной *cystitis*). Составъ крови ничего особеннаго не представляетъ.

Со стороны органовъ чувствъ отмѣчается только значительная близорукость. Глазное дно нормально. Въ психической сферѣ какихъ либо рѣзкихъ уклоненій отъ нормы нѣтъ.

Резюмируя въ краткихъ чертахъ данныя анамнеза и настоящего состоянія больной, отмѣтимъ, что болѣзнь не носитъ въ данномъ случаѣ фамиліально-наслѣдственнаго характера, течетъ медленно прогрессивно, захватывая мышцы различныхъ областей тѣла. Первыми пострадали мышцы голени.

Въ настоящее время поражены какъ широкія мышцы туловища (*m-li rhomboidei, cucullares*), мышцы поясовъ (*m-li deltoidei, ileo-psoas, glutei*), такъ и мышцы голени и отчасти предплечій и мелкія мышцы периферіи конечностей (*m. interossei brachii, m. thenaris et hypothenaris, m. peronei, flexor et extensor hallucis, extensor digitorum brevis* и др.).

Функціональная способность пораженныхъ мышцъ пострадала въ значительной степени; атрофія выражена не рѣзко (за исключеніемъ голени), также нѣтъ глубокаго измѣненія электровозбудимости. Со стороны мышцъ, явственно процессомъ не затронутыхъ, отмѣчается вялость ихъ сокращеній; такое же явленіе наблюдается и со стороны мышцъ, иннервируемыхъ черепно-мозговыми нервами.

Интересны еще двѣ особенности нашего случая: повышеніе сухожильныхъ рефлексовъ на нижнихъ конечностяхъ и разстройство дѣятельности сфинктеровъ.

Едва ли могутъ возникать сомнѣнія, что данное заболѣваніе принадлежитъ къ группѣ прогрессивной мышечной дистрофіи. Изъ другихъ заболѣваній возможно думать о гліоматозѣ, однако отсутствіе разстройствъ чувствительности, особенно диссоціаціи чувствительности, несмотря на то, что болѣзнь тянется уже около 18 лѣтъ заставляеть отказаться отъ возможности такого предположенія.

Нѣкоторые дегенеративные признаки, въ смыслѣ неравномѣрной иннерваціи лицевой мускулатуры, неправильной конфигураціи черепа, отчасти подтверждаютъ уже вышеприведенное мнѣніе *Strümpell*'а и *Raymond*'а. Такъ и *Sforza* ¹²⁾ отмѣчаетъ наличность цѣлаго ряда дегенеративныхъ призна-

ковъ въ физической и психической сферѣ при мышечной дистрофіи. Въ этомъ отношеніи интересны случаи комбинаціи мышечной прогрессивной дистрофіи съ другими дегенеративными заболѣваніями, какъ напримѣръ болѣзнь *Friedreich'a* (случай *Baumlin'a* ¹³).

Возможно, такимъ образомъ, говорить объ особомъ предрасположеніи нервной системы къ органическимъ заболѣваніямъ (*Marinesco* ¹⁴).

Рѣшить вопросъ о первичной лаколизациі процесса въ нашемъ случаѣ довольно трудно. Казалось бы участіе широкой мускулатуры туловища и поясовъ, отсутствіе реакціи перерожденія, фибриллярныхъ подергиваній, а также медленность теченія болѣзни, заставляеть склоняться къ формамъ миогеннымъ (формамъ основнымъ *Poma*).

Однако совокупность такихъ фактовъ, какъ участіе мелкихъ мышцъ периферіи конечностей, начало заболѣванія съ мышцъ перонеальной группы голеней, рѣзкія вазомоторныя расстройства, а также длительное сохраненіе функцій мышцъ и ничтожность измѣненія электровозбудимости, вяжется съ представленіемъ объ участіи въ процессѣ и нервной системы. Это долгое сохраненіе функціональной способности пострадавшихъ мышцъ возможно объяснить тѣмъ, что мышца поражается не *in toto*, а пучками, подобно тому какъ объяснилъ *Guillain* ¹⁵) возможность производить тонкія ручныя работы при тяжелыхъ невралгическихъ формахъ. Отмѣчу также, что и поражение *m. deltoidei* не характерно для миогенныхъ формъ, т. е. при этихъ послѣднихъ *m. latus deltoideus* гипертрофируется и только въ послѣднихъ стадіяхъ болѣзни подвергается атрофіи (*Lorenz* ¹⁶).

Расстройство сфинктеровъ при описываемой болѣзни встрѣчается крайне рѣдко. Объ этихъ расстройствахъ упоминаеть *Jendrassik* ¹⁷) а также *Ormerod* ¹⁸) въ одномъ случаѣ невралгической формы.

Интереснымъ явленіемъ у нашей больной является также повышение пателлярныхъ рефлексовъ. Въ казуистикѣ приводимой *Baumont*¹⁹⁾ о нѣсколькихъ случаяхъ прогрессивной мышечной дистрофіи типа *Duchenne-Aran*'а сопровождалось повышеніемъ сухожильныхъ рефлексовъ, однако въ этихъ случаяхъ трудно было исключить боковой амиотрофической склерозъ. *Mennier*¹⁹⁾ въ одномъ случаѣ спинальной мышечной дистрофіи объяснилъ происхожденіе интермиттирующихъ и преходящихъ контрактуръ переходомъ процесса на боковые столбы. Имѣется ли въ нашемъ случаѣ участіе боковыхъ столбовъ доказать на основаніи одного только повышенія пателлярныхъ рефлексовъ трудно, тѣмъ болѣе, что нѣтъ ни ригидности мышцъ, ни рефлекса *Babinski* т. е. основныхъ симптомовъ участія пирамидныхъ путей. Также возможно предположеніе о нѣкоторомъ движеніи функции спинальной клетви подѣ вліяніемъ текущаго дегенеративнаго процесса въ мышцахъ и быть можетъ нервахъ, подобно тому какъ проф. *Муратовъ*²⁰⁾ объясняетъ повышение рефлексовъ при полиневритахъ. По изслѣдованіямъ *Jainton*'а въ 10% при невралическихъ формахъ рефлексы бываютъ повышены.

Точный эпикризъ нашего случая, въ смыслѣ опредѣленной группировки и отнесенія его къ той или другой категоріи мышечной дистрофіи, представляетъ извѣстныя трудности. И, если, съ одной стороны, имѣются симптомы невралическаго типа, то съ другой, при полномъ развитіи болѣзни на первый планъ выступаютъ симптомы центрального типа съ поражениемъ крупныхъ мышцъ плечевого и тазового поясовъ и отчасти туловища, какъ осложненіе данной картины болѣзни является повышение сухожильныхъ рефлексовъ и расстройство сфинктеровъ, хотя бы въ преходящей, такъ сказать эпизодической формѣ. Эти соображенія заставляютъ насъ ставить эпикризъ съ извѣстной осторожностью. Мы полагаемъ, что можно принять міопатическій, центральный типъ какъ основную харак-

теристику болѣзни, осложненную, частью невритическими, частью спинальными симптомами.

Съ этой стороны возможно разсматривать нашъ случай какъ переходный, указывающій, до извѣстной степени, на существованіе клиническихъ промѣжutoчныхъ типовъ и, слѣдовательно, дающій возможность допустить въ общемъ унитарное происхожденіе различныхъ формъ прогрессивной мышечной атрофіи, частью съ различной локализацией, а частью съ извѣстнымъ различіемъ патогенеза процесса.

Въ заключеніе считаю своимъ долгомъ привести глубокую благодарность проф. Муратову за предоставленіе въ мое распоряженіе даннаго случая и за руководство и помощь во время работы.

Литература, на которую сдѣланы ссылки въ работѣ:

- 1) Cit. по *B. K. Poty*—Мышечная сухотка, Москва 1895 г. стр. 87. 2) тамъ же 3) *Erb*—*Dystroph. muscul. progress.* Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheilkunde 1891. H. 1—3.
- 4) *Zimmerlin*—и по *Lorenz'y*—*Die Muskelerkrankungen* Wien 1904 стр. 628 5) *Eisenlohr*—*Neurolg. Centrbl.* 1889 г. 6) *B. K. Poty*—Мышечная сухотка. М. 1895 г. 7) *Oppenheim u Cassirer*—Ein Beitrag z. Lehre d. sog. progr. neurot. Muskelelroph. Deutsch. Zeitschr. f. N. 1897. Bd. 10 8) *Dejerine et Thomas*—*Revue neurologique* 1904 г. n^o 24. 9) *Bernhardt*—über die spinal—neurit. Form der progres. Muscelatr. Wirsch. Arch. 1893. CXXXIII. 10) *Raymond* Leçons sur les maladies de système nerveux. T. IV. 1900 г. стр. 253. 11) *Strümpell*—*Neurolog. Centrbl.* 1893 (Autoref.) 12) cit. по *Marinesco*—*Maladies des Muscles.* Paris 1910 стр. 123. 13) *Baumlin*—Über familiäre Erkrankungen der Nervensystems. Deutsch. Zeitschr.

f. Nervenheilk. 1901 г. 14) *Marinesco* loc. cit. стр. 92. 15) *Guillain*—über die Erhaltung der Bewegungs an der Gliedmas bei de Charcot. Mat. Amyotroph. Soc. de neur. Paris 1904. 16) *Lorenz*—стр. 626. 17) *Jendrassin*—Die heredit. Krankh. въ Handb. d. Neurol. Lewandowski T. II. 18) cit. по *Hoffmann*'у 19) *Meunier*—Revue neurolog. 1902. 12. 20) *Мура-товъ*—Къ вопросу о повышеніи рефлексовъ при множеств. невритахъ.
