

Къ казуистикѣ амиотрофій при *tabes dorsalis*.

Ординатора клиники Е. Н. Архангельской.

Вопросъ объ амиотрофiяхъ, наблюдаемыхъ при спинной сухоткѣ, интересовалъ клиницистовъ съ давнихъ поръ. Отмѣченные еще въ 30-хъ годахъ (Cruveillier), онѣ долго остаются неизвѣстными по своему происхожденiю. Duchenne, считая ихъ у 8% всѣхъ случаевъ заболѣванiя *tabes*омъ, признаетъ въ то же время, что послѣднiй характеризуется „прогрессивнымъ разстройствомъ координаци произвольныхъ движенiй, симулирующимъ параличъ, но безъ потери мускульной силы“.

Съ теченiемъ времени мѣстныя, ограниченныя пораженiя мускулатуры, встрѣчавшiяся наиболѣе часто при *tabes*ѣ, стали считаться свойственными табическому процессу, какъ классическое выраженiе именно табическихъ атрофiй. Во всякомъ учебникѣ теперь встрѣчаются изображенiя или указанiя на „обезьянью лапу“ *pied bot tabétique* или отдѣльныя атрофiи мышцъ черепно-мозговой и спинно-мозговой иннерваци.

По Dejerine'у, % мышечныхъ атрофiй при *tabes*ѣ насчитывается уже до 20.

Возрастающiй интересъ къ нимъ побуждаетъ отмѣчать все большее число случаевъ.

1) Сообщено въ засѣданiи Общества Невропатологовъ и Психiatровъ при Императорскомъ Казанскомъ Университетѣ.

Въ 1858 г. Tusk, а нѣсколько позднѣе Westphal, Friedrich, Vulpian, на основаніи изслѣдованныхъ случаевъ приписываютъ амиотрофіи поражению нервныхъ стволовъ.

Въ 1887 г. Pitres et Vaillard утверждали, что всѣ атрофіи мускуловъ при *tabes* происходили на почвѣ неврита: пораженія клѣтокъ переднихъ роговъ они не находили. Почти въ то же время Lissauer указываетъ, что даже въ далеко зашедшихъ случаяхъ *tabes'a* передніе рога спинного мозга остаются совершенно интактными. Много другихъ авторовъ и въ 90-хъ годахъ также констатируютъ невритическую природу амиотрофіи при *tabes*, не находя измѣненій въ ядрахъ соответствующихъ нервовъ (таковы: Nonne, Siemerling, Fischer, Remack, Dejerine). Между прочимъ въ книгѣ Nonne есть ссылка на одного изъ наиболѣе крайнихъ представителей такой точки зрѣнія—проф. Rense въ 80-хъ годахъ, который, убѣдившись въ несомнѣнномъ существованіи неврита при *tabes*, строилъ гипотезу о томъ, что исходный пунктъ всего табического процесса находится на периферіи, именно въ развѣтвленіяхъ *plex. pudendo-haemorrhoidalis*, откуда онъ по нервамъ переходитъ на задніе корешки, а черезъ нихъ на спинной мозгъ.

Такимъ образомъ большинство авторовъ высказывалось за то, что атрофія мускулатуры имѣетъ въ своей основѣ невритическій процессъ, взглядъ, стоящій болѣею частью въ связи съ представленіемъ о развитіи спинной сухотки именно въ периферической нервной системѣ и ужь вторичномъ поражении центральныхъ ея отдѣловъ.

Среди этого преобладающаго мнѣнія выдвигались изрѣдка нѣкоторыми авторами предположенія о возможности и центрального происхожденія амиотрофіи (какъ напр. Krüger, Nutter и др.).

Въ 70 годахъ наиболѣе убѣдительнымъ является мнѣніе Charcot о несомнѣнномъ поражении переднихъ роговъ спин-

ного мозга въ одномъ случаѣ *tabes* съ амиотрофіями на верхней конечности.

Далѣ эти измѣненія подтверждаются въ изслѣдованіяхъ *Leuden, Drann, Chrétien-Thomas, Condoléon*, въ 90-хъ годахъ *Schaffer*. Всѣ они находили въ соотвѣтствующихъ случаяхъ измѣненія въ клѣткахъ переднихъ роговъ, начиная съ возникающаго атрофическаго процесса двигательныхъ клѣтокъ до полного разрушенія ихъ и превращенія въ безформенную массу зернышекъ.

Одно изъ наиболѣе позднихъ и въ высшей степени тщательныхъ изслѣдованій въ этой области принадлежитъ проф. Лапинскому (помѣстившему статью по этому вопросу въ *Archiv. f. Psychiatrie* за 1905 г.).

Авторъ констатируетъ глубокія измѣненія въ клѣткахъ переднихъ роговъ у 6 табиковъ съ атрофіями, изъ которыхъ 3-е долгое время находились подъ его личнымъ наблюденіемъ. Клинически во всѣхъ этихъ случаяхъ отмѣчается рѣзкая атрофія мышцъ плечевого пояса въ связи съ атрофіей въ области шеи, спины и отчасти мелкихъ мышцъ кисти.

На основаніи изученія срѣзовъ спинного мозга въ соотвѣтствующихъ атрофіямъ сегментахъ, авторъ находитъ, помимо ясной картины табического процесса, измѣненія въ моторныхъ клѣткахъ въ видѣ различныхъ степеней атрофіи. Воспалительныя явленія совершенно отсутствуютъ: нѣтъ ни гипереміи сосудовъ, ни инфильтраціи форменными элементами, ни разрастанія неврогліи.

Отмѣчается гнѣздный характеръ процесса и особая избирательность его, ограничивающаяся только клѣтками или точнѣе отдѣльными группами клѣтокъ. Наряду съ этимъ авторъ указываетъ на дегенеративно измѣненныя коллатерали, идущія отъ заднихъ столбовъ, далѣе на измѣненія въ сосудахъ склеротическаго характера. Измѣненія, найденныя въ периферическихъ нервахъ, авторъ считаетъ вторичными, проис-

шедшими подѣ влияніемъ главнаго процесса въ ихъ трофическихъ центрахъ.

Пораженіе моторныхъ клѣтокъ, по его мнѣнію, происходитъ на почвѣ самого табического процесса, отчасти въ силу болѣзненныхъ импульсовъ, передающихся черезъ пораженные коллатерали отъ перерожденныхъ заднихъ столбовъ, отчасти въ силу измѣненій въ сосудахъ и вообще въ зависимости отъ всей совокупности условій, вызвавшихъ интоксикацію, какъ цѣлаго организма, такъ и въ частности опредѣленныхъ отдѣловъ спиннаго мозга.

Къ такимъ же выводамъ, какъ проф. Лапинскій, приходятъ при описаніи аналогичнаго случая французскіе авторы. Далѣе и Hollander (*La nevratie* 1911 г.) также А. Нейм (*Neurolog. Centralblatt* 1909 г.).

Случаи проф. Лапинскаго по своей клинической картинѣ нѣсколько сходны съ случаемъ, наблюдавшимся въ нашей клиникѣ.

Это больной съ *tabes dorsalis*, у котораго въ связи съ послѣдней развились двустороннія амиотрофіи плечевого пояса.

Б. 45 л., по профессіи столяръ, явился въ клинику 1911/12 г. съ слѣдующими жалобами:

1 годъ тому назадъ больной впервые замѣтилъ похуданіе и какую то неловкость въ шейной части позвоночника, послѣ чего поворачивать шею стало затруднительно. Далѣе ослабѣла правая рука, затѣмъ и лѣвая, причемъ ослабленіе лѣвой выразилось даже сильнѣе. Никакихъ болей или парестезій б. при этомъ не чувствовалъ.

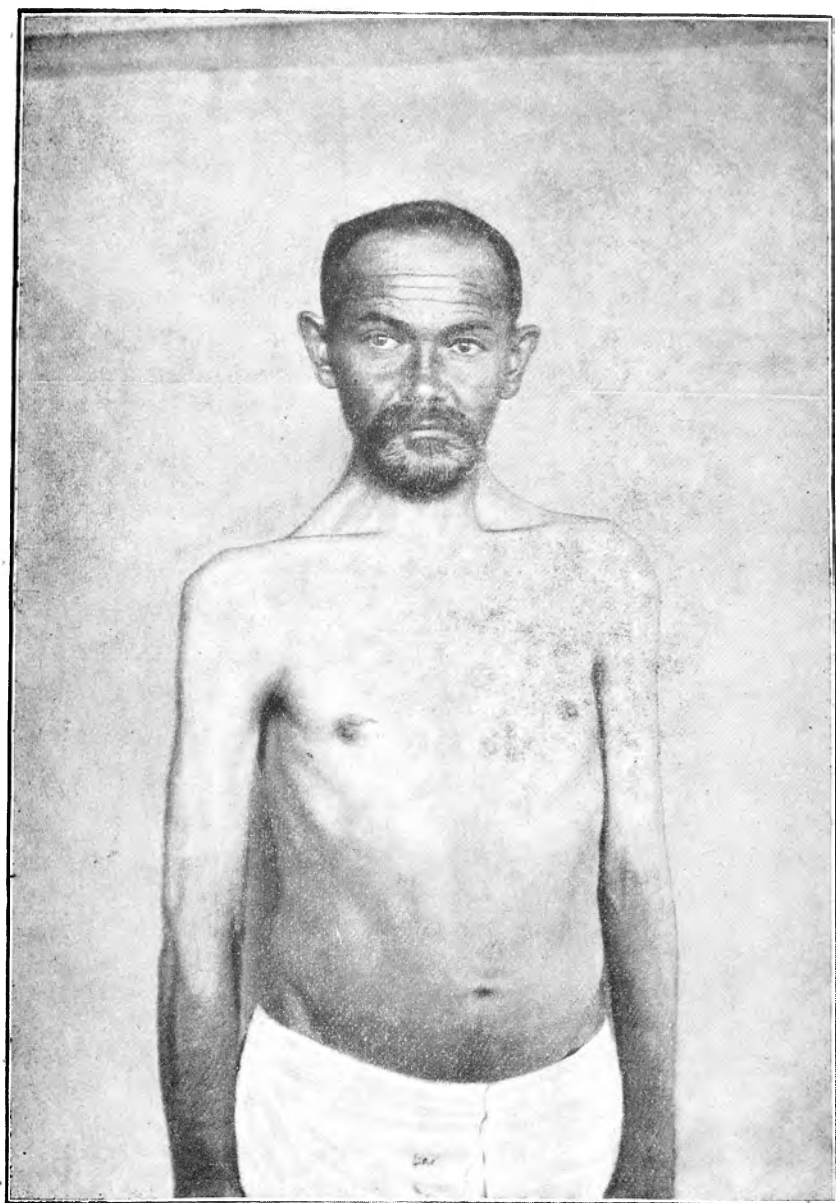
Онъ алкоголикъ. Курить уже лѣтъ 16. Велъ неправильную половую жизнь, и въ послѣдніе годы сталъ чувствовать безсиліе. 10 лѣтъ назадъ послѣ случайнаго пребыванія въ Н. Новгородѣ больной замѣтилъ у себя язву на penis. Былъ опредѣленъ шанкръ и назначено мѣстное леченіе. Черезъ 6 недѣль появилась на всемъ тѣлѣ сыпь. Б. лечился впрыскиваніями (сулемы?) года 2, принявъ 6 курсовъ инъекцій по 9—7 въ каждой. Послѣ этого чувствовалъ себя совсѣмъ здо-

ровымъ нѣсколько лѣтъ. Въ этомъ году, когда замѣтили похуваніе шеи и плечь, опять началъ лечиться впрыскиваніями, между прочимъ одинъ разъ препаратъ 606. Слабость все усиливалась, т. ч. лѣвая рука постепенно вовсе перестала двигаться и повисла, какъ плеть.

Правая выполняла движенія съ трудомъ. Со стороны наслѣдственности у больного не отмѣчается ничего особаго. Ближайшіе его родственники здоровы.

Клиническое изслѣдованіе даетъ слѣдующее: черепно-мозгов. нервы: жевательная мускулатура ослаблена при напряженіи и движеніяхъ (V п.), въ нижнихъ вѣтвяхъ nn. facialis также ослаблены движенія (VII). Есть небольшой парезъ нѣбной занавѣски слѣва (IX). Парезъ п. accessor. Willisii, особенно слѣва (XI). Языкъ въ полости рта отклоненъ вправо, подвижность его вправо слабая, влѣво почти отсутствуетъ. Выражена атрофія языка съ лѣвой стороны (XII). Общее положеніе лица нѣсколько вынужденное: вытануто впередъ и отклонено слегка въ лѣвую сторону. Правая рука поднимается съ трудомъ до горизонтальной плоскости, отведеніе назадъ и въ сторону рѣзко ограничено. Движенія въ локтѣ, кисти и пальцахъ ослаблены и также ограничены въ объемъ. Въ лѣвой рукѣ почти полный параличъ верхнихъ отдѣловъ. Въ кисти движенія слабы, но сжатіе въ кулакъ все же происходитъ. Раздвиганіе и сдвиганіе пальцевъ рѣзко ослаблено. Сила рукъ по динамометру: правая=20 в., лѣвая=1,2 в. Тонусъ мускулатуры рукъ пониженъ. Въ ногахъ движенія достаточны по объему, но ослаблены въ силѣ (болѣе въ проксимальныхъ отдѣлахъ). Б. не можетъ самъ одѣваться, застегнуть и растегнуть пуговиць. Небольшая атаксія ногъ. Симптомъ Romberg'a.

Рефлексы: Зрачки очень узки, правый уже лѣваго. С. Argill-Robertson'a. Арефлексія съ biceps и triceps рукъ, также—колѣнныхъ и Ахилловыхъ. Механическая возбудимость мускулатуры сохранена. Полошвенные рефлексы вызываются. Слабый лопаточный, брюшной—лишь верхній, слѣва слабѣе праваго. На m. cremaster—отсутствуютъ, конъюнктивальный и глоточный понижены. Со стороны тазовыхъ органовъ: учащенный позывъ на мочу. Incontinentio и retentio нѣтъ. Дѣйствіе кишечника черезъ 1—2 дня. Чувствительность разстроена въ области груди и спины до уровня ниже сосковъ въ видѣ



очень незначительной гипестезіи болевой, а также тактильной и давления. Ниже этого уровня поясъ нервъзкой гиперестезіи до бедеръ. Далѣ небольшая гипестезія на рукахъ и боковыхъ поверхностяхъ бедеръ. Мышечное чувство почти не разстроено, вибраціонное—понижено тамъ же, гдѣ и болевое, термическое также понижено въ этой области: больной узнаеть разницу только въ 5—6° (въ остальныхъ областяхъ до 3°). Отмѣчается общая непереносимость къ холоду. Короче говоря, выраженъ корешковый типъ расстройства чувствительности отъ нижнихъ цервикальныхъ до 3—4 люмб.

Далѣ отмѣчается со стороны глазного дна—суженіе сосудовъ *papillae* съ обѣихъ сторонъ. Другіе органы высшихъ чувствъ нормальны. Со стороны востного скелета никакихъ неправильностей незамѣтно. Сочлененія нормальны. Значительное общее похуданіе. Рѣзкая атрофія мышцъ шеи и плечевого пояса, особенно слѣва. Глубокое западеніе надълючичныхъ ямокъ, отставаніе лопатки слѣва. Приведеніе лопатокъ въ позвоночнику не совершается. Атрофія *m. interossei primi* и мышцъ *thenaris* обѣихъ кистей. Лѣвая рука въ области кисти и предплечья нѣсколько отечна и ціанотична въ сравненіи съ правой.

Фарадическая возбудимость

въ нижнихъ вѣтвяхъ *n. facialis*. справа слабѣе, чѣмъ въ лѣвыхъ въ *m. masseter*—наоборотъ

	справа		слѣва
deltoid.	передн. часть	55	30
	средн.	40	30
	задн.	35	отсутствуетъ.
triceps	—	54	— 40
pector. major	—	70	— 50
biceps	—	90	— 65
supraspin	—	65	— 0
intraspin	—	0	— 20
fl. carp. uln.	—	—	— 65
fl. digit. comm.	—	норм.	— 61
extens. dig. comm.	—	61	— 55
ext. carp. rad.	—	—	— 55
serrat. ant. m.	—	70	— 40

sterno-cleido mast. —	0	— вызыв. слабо при очень сильномъ току
cucullaris слабо реагирует. при оч. сильномъ току	—	0

Гальваническая возбудимость почти во всѣхъ пораженныхъ мускулахъ даетъ $K > A$, но преобладаніе K ничтожно. Сокращеніе мускулатуры въ большинствѣ случаевъ вялое. Въ *m. interossei* и *triceps* слѣва, а также *Sterno-cleido-mastoid.* справа выражена р. перерожденія т. е. $A > k$.

Сильно выраженъ периферическій склерозъ артерій; тоны сердца глуховаты. Общее ослабленіе дыхательныхъ движеній (очевидно въ связи съ атрофіей мускулатуры грудной клѣтки).

Въ прошломъ у больного — сифилисъ, обнаруживаемый и въ настоящій моментъ р. Wassermann'a въ кол. 0,2 въ цереброспинальной жидкости.

Въ общемъ составляетъ ясная картина *tabes dorsalis*.

Процессъ не рѣзкій: у больного нѣтъ парестезій, нѣтъ кризовъ, нѣтъ стрѣляющихъ болей, но заболѣваніе сопровождается пораженіемъ въ нервахъ V, VII, IX, XI и XII паръ черепно-мозговыхъ и амиотрофіей въ проксимальныхъ частяхъ верхнихъ конечностей.

Насколько легка діагностика *tabes dorsalis*, настолько наоборотъ затруднительно опредѣленіе истинной природы этихъ сопровождающихъ его мышечныхъ поражений. У S. въ роду нѣтъ никого, страдающаго подобными атрофіями. Артропатіи у него отсутствуютъ. Въ наиболѣе пораженныхъ мышцахъ выражена реакція перерожденія. Значитъ о миопатическомъ происхожденіи амиотрофіи не можетъ быть и рѣчи.

Самое пораженіе мышцъ, не смотря на двусторонность процесса не совсѣмъ симметрично въ смыслѣ силы процесса (напр., рѣзкое пораженіе *m. sterno-cleido-mastoidei* справа и менѣе слѣва, въ *m. cucullaris* — наоборотъ. *Biceps* справа слабо пораженъ, слѣва — вплоть до р. перерожденія, наоборотъ.

suprascapularis справа сильнѣе, чѣмъ слѣва). Пораженіе не соотвѣтствуетъ ходу периферическихъ нервныхъ стволовъ: напр., относительно п. *axillaris*—въ м. *deltoidaeus* рѣзкое поражение задней части (фарад. возб.=0) при болѣе сносномъ состояніи передней и задней части (гдѣ фарадич. возб.=30); далѣе по отношенію къ п. *suprascapularis*: въ м. *suprascapularis* справа хорошія сокращенія, въ *infraspinatus* фарад. возб.=0, въ тѣхъ же мышцахъ слѣва—обратныя отношенія.

Въ теченіе самого процесса похуданія мускулатуры отмѣчается то, что явленія пареза наступаютъ уже послѣ развитія атрофій, тогда какъ въ эллипической картинѣ невритовъ обратно: сначала парезы, а потомъ уже атрофій.

Такимъ образомъ объяснить амиотрофій невритомъ невозможно. Что касается до пораженія въ корешкахъ,—установить это тоже трудно на основаніи такихъ соображеній. Пораженіе корешковъ въ данномъ случаѣ было бы допустимо съ точки зрѣнія менингеальнаго табического процесса. Но для него по существу слишкомъ мало объективныхъ данныхъ: лимфадитозъ въ цереброспинальной жидкости у больного не великъ, всего 13 въ к. мм., р. Nonne отсутствуетъ. Разстройство чувствительности, занимающее обширную область, выражено въ общемъ очень слабо (въ видѣ пониженія только), границы его опредѣляются лишь при тщательномъ изслѣдованіи. Возникновеніе атрофій не сопровождалось ни болями, ни парестезіями, а въ области пораженной мускулатуры, т. е. на лицѣ, на рукахъ и на шеѣ, разстройство чувствительности отмѣчается лишь на внутренней поверхности руки, т. е. не совпадаетъ съ главнымъ пораженіемъ мускулатуры. Чтобы объяснить пораженіе мускулатуры корешковымъ процессомъ, надо было бы предположить, что менингитъ охватилъ исключительно задніе корешки, не затронувъ передніе, на протяженіи спинного мозга до шейнаго отдѣла, а въ области шейной части почти исключительно передніе, это было бы слиш-

комъ искусственное построение, а при томъ же въ виду диффузности самого процесса трудно было бы допустить только частичное поражение корешка, какъ въ данномъ случаѣ, когда среди пораженной мускулатуры; стоящей въ зависимости отъ развѣтвленій одного корешка, встрѣчаются и относительно здоровые мускулы.

Повидимому, дѣло идетъ о болѣе тонкомъ процессѣ, очевидно свойственномъ лишь клѣточному заболѣванію. Вся совокупность симптомовъ данной амиотрофіи вполне подходит къ представленію именно о процессѣ въ моторныхъ клѣткахъ переднихъ роговъ; продолженіемъ этого процесса въ головной мозгъ легко объяснить и поражение черепно-мозговыхъ нервовъ.

Есть-ли это только атрофическій процессъ на почвѣ пораженія невритомъ переднихъ корешковъ или на основаніи заболѣванія заднихъ столбовъ и перерожденія отходящихъ отъ нихъ коллатералей?

Особая избирательность пораженія клѣточныхъ элементовъ въ головномъ мозгу и въ верхней части спинного мозга идущая въ разрѣзъ съ избирательностью самого табического процесса, рѣзко выраженнаго въ нижнемъ отдѣлѣ, далѣе— прогрессирующій характеръ амиотрофій указываютъ на какое-то иное, обособленное заболѣваніе, осложняющее обычную картину *tabes dorsalis*. По характеру процесса въ цѣломъ это осложненіе напоминаетъ *poliomyelitis chronica* или точнѣе *polio-encephalo-myelitis chr.* Оба эти процесса въ данномъ случаѣ развились на одной общей почвѣ—на почвѣ сифилитической инфекции.

Къ такому же выводу приходятъ при описаніи подобныхъ случаевъ и нѣкоторые другіе клиницисты. Такъ, напр. Merle въ 1909 г. („*Atrophie musculaires cervicales et mains d' Aran-Duchenne chez une tabetique*“). *Revue neurologique*). Проф. Анфимовъ, въ 1910 г. описавшій амиотрофію у та-

бика, только безъ черепно-мозговыхъ явленій. Оба считаютъ данныя аміотрофіи возникшими на почвѣ первичнаго процесса въ вѣткахъ переднихъ роговъ спинного мозга, другими словами на почвѣ процесса, идущаго параллельно съ табическимъ и объединеннаго съ послѣднимъ лишь общимъ этиологическимъ моментомъ.

Будущія изслѣдованія покажутъ, правиленъ ли такой взглядъ.

Въ заключеніе считаю своимъ долгомъ выразить благодарность глубокоуважаемымъ профессору Л. О. Дарешевичу и ассистенту клиники В. П. Первушину за представленіе мнѣ этого случая для наблюденія и руководство при его изученіи.
