

Случай черепно-мозговой амиотрофи.

Д-ръ С. Ляссъ.

Позволяю себѣ посвятить ниже-
сѣдующія строки въ благодарность
глубокоуважаемому Ливерію Осипо-
вичу Даркшевичу—автору настольной
книги для врачей по нервнымъ бо-
лѣзнямъ.

С. Л.

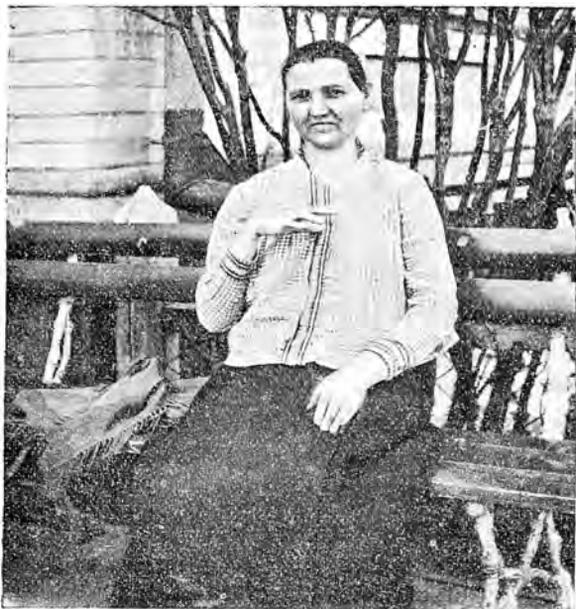
Профес. Монаковъ въ своемъ капитальномъ трудѣ о патологii головного мозга въ главѣ о мышечныхъ атрофіяхъ черепно-мозгового происхожденія между прочимъ говоритъ (стр. 618), что въ литературѣ подобныхъ случаевъ описано немного, хотя этого рода атрофіи встрѣчаются не такъ уже рѣдко.

Steiner собралъ въ литературѣ описаніе всего 42 случаевъ этой болѣзни. Можетъ быть, къ данному времени ихъ накопилось 50.

Поэтому описаніе каждаго новаго случая представляется далеко не лишнимъ. Случай, который мы предлагаемъ вниманію читателя, представляетъ кромѣ того интересъ по своеобразной комбинаціи различныхъ болѣзненныхъ симптомовъ

Рѣчь идетъ о замужней женщинѣ Р. 42-хъ лѣтъ. Точныхъ данныхъ о наслѣдственности не удалось собрать. Изъ анамнеза лишь извѣстно, что въ дѣтствѣ Р. не болѣла ничѣмъ, мѣсячныя появились на 19-омъ году; замужъ

вышла 20-ти лѣтъ; родила 3-хъ здоровыхъ дѣтей. Последніе два года жила на хуторѣ отдѣльно отъ мужа и тамъ сошлась съ однимъ служащимъ, который, какъ говорили, болѣлъ сифилисомъ. У больной никакихъ наружныхъ признаковъ сифилиса не было, но въ теченіе этого времени былъ одинъ выкидышъ, причины котораго она указать не можетъ. *Въ августъ 1912 года* у больной появилось *разстройство движенія въ правой рукѣ*; развилось ли страданіе сразу или постепенно, не удалось узнать отъ больной. Въ декабрѣ того же



года появилось разстройство рѣчи, которое еще рѣзко выражено при поступленіи больной въ лѣчебницу 18 февраля 1913 г.—Кромѣ этого, у больной уже больше 10-ти лѣтъ имѣется значительное увеличеніе щитовидной железы, особенно лѣвой ея доли.

При изслѣдованіи больной найдено слѣдующее: средняго роста, правильнаго сложенія, удовлетворительнаго питанія. Волосы темнаго цвѣта, плѣшивости нѣтъ. Очень плохіе зубы: ихъ почти нѣтъ въ верхней челюсти, въ нижней челюсти также много зубовъ отсутствуетъ и много испорченныхъ.

Щитовидная желѣза (лѣвая доля) увеличена до размѣра дѣтскаго кулака; объемъ шеи внизу 35 сант. Тоны сердца чисты; границы нормальные. Въ области второго межребернаго промежутка справа и слѣва имѣется по срединѣ грудныя незначительное притупленіе перкуторнаго тона длиною въ 6 сант; незначительный акцентъ на второмъ тонѣ аорты. Кровяное давленіе—180 mlm.—ртутнаго столба. Пульсъ почти постоянно учащенъ до 110—120 ударовъ въ минуту, средняго наполненія. Дыханіе нормально. Со стороны пищеварительнаго аппарата наклонность къ поносамъ.

Уд. в. мочи 1,022, кислой реакціи, ни бѣлка, ни сахара. Исслѣдованіе крови по Wasserman'у дало отрицательный результатъ. При поясничномъ проколѣ вытекала прозрачная жидкость, давленіе ея нормально. Всѣ четыре реакціи съ этой жидкостью дали отрицательный результатъ.

Исслѣдованіе нервной системы: черепные нервы: выпячиванія глазъ нѣтъ, симптома Graefe нѣтъ; правая глазная щель нѣсколько больше лѣвой и замыкаетъ ее больная не такъ крѣпко, какъ лѣвую. Лѣвый зрачекъ не совсѣмъ правильной формы и нѣсколько шире праваго. Движеніе глазныхъ яблоковъ свободно; глазное дно и поле зрѣнія нормальны. Правая носо-губная складка нѣсколько менѣе выражена, чѣмъ лѣвая; правую сторону лба морщить нѣсколько хуже, чѣмъ лѣвую. Высунутый языкъ нѣсколько отклоняется вправо отъ средней линіи, въ языкѣ значительныя фабрилярныя сокращенія. Болевая чувствительность кожи лица нормальна

Верхнія конечности: мускулатура справа нѣсколько дряблая, тонусъ мышечный усиленъ. Объемъ плеча на 13 cntm. внизу отъ acromion справа 28 cntm.

слѣва 27 — ;

предплечье 8 cntm. внизу отъ olecranon

справа 21 cntm.

слѣва $21\frac{1}{2}$ — ;

больная—правша и эти цифровыя данныя много разъ проверены. Меж-костныя мышцы тыльной поверхности (особенно третья и четвертая) представляютъ справа явленія ясной атрофіи. Больная держитъ кисть правой руки постоянно въ положеніи значительнаго разгибанія, также значительно разогнуты мизинецъ, безымянный, отчасти и средній палецъ, сги-

бають ихъ лишь съ большимъ трудомъ. Движеніе правой рукой свободно въ плечевомъ и локтевомъ суставахъ; сгибаніе и разгибаніе кисти и пальцевъ совершается съ трудомъ. Правой рукой сжать динамометръ не можетъ; сила лѣвой руки по динамометру—15.

Сухожильные рефлексы справа нѣсколько повышены, тактильное чувство на правой рукѣ разстроено; болевое справа видимо нѣсколько тупѣе, чѣмъ слѣва; температурное чувство сохранено, но точному опредѣленію оно не поддается (изъ за разстройства рѣчи больной). Мышечное чувство правой руки рѣзко разстроено: больная не знаетъ, какой палець и какъ трогаютъ, не можетъ повторять того движенія, которое при закрытыхъ глазахъ было сдѣлано съ ея пальцами, кистью, предплечьемъ. Чувствительная, двигательная и рефлекторная сфера лѣвой руки совершенно нормальны.

При раздраженіи фарадическимъ токомъ сокращеніе, какъ съ мускуловъ, такъ и съ нервовъ на правой сторонѣ нѣсколько болѣе вялое, чѣмъ на лѣвой; при раздраженіи гальваническимъ токомъ локтевого нерва КРС при 2,2; АРС—при 3,6. Такимъ образомъ имѣется небольшое пониженіе электровозбудимости, но никакого намека на реакцію перерожденія.

На нижнихъ конечностяхъ мышечная сила справа какъ будто слабѣе, чѣмъ слѣва. Тонусъ мышечный справа пожалуй нѣсколько усиленъ. Колѣнные рефлексы справа живѣе, чѣмъ слѣва. Стопный феноменъ, симптомы Babinsk'аго и Oppenheim'a отсутствуютъ. Болевое, тактильное и мышечное чувства сохранены. Ходить больная вполне свободно.

Имѣется рѣзкое разстройство рѣчи. Больная не въ состояніи назвать многихъ предметовъ напр. ножницы, стрѣлка, палець, другіе называетъ, но часто затрудняется; часто сама въ замѣшательствѣ указываетъ, что не можетъ назвать предметовъ. Изложеніе своихъ мыслей крайне затрудняетъ больную; поэтому добыть отъ нея опредѣленные данныя стоитъ большихъ трудовъ. Читаетъ съ большимъ трудомъ, и скоро отказывается; писать не можетъ изъ-за страданія правой руки. Сознаніе ясное, больная понимаетъ все, что ей говорятъ, но болѣе сложныя приказанія затрудняютъ ее, напр. поднять одну руку другой, закрыть рукою глазъ, уложить на столъ бумажки соотвѣтственно ихъ величинѣ.—Усиленно подчеркиваю, что разстройство движенія правой руки появилось въ ав-

густѣ, а разстройство рѣчи спустя послѣ этого, слѣдовательно эти процессы появились въ разное время.

Такимъ образомъ мы въ данномъ случаѣ имѣемъ: атрофію мышцъ предплечья и межкостныхъ, разстройство движенія въ конечности не очень рѣзкое; замѣтная мышечная ригидность съ повышеніемъ сухожильныхъ рефлексовъ; неизмѣненная электро-возбудимость мышцъ; значительное разстройство мышечнаго чувства и никакихъ замѣтныхъ сосудо-двигательныхъ измѣненій. Кромѣ того, при изслѣдованіи пораженной руки сразу бросается въ глаза разгибательное положеніе кисти и нѣкоторыхъ пальцевъ, какъ это выше указано. Такъ какъ страданіе въ данномъ случаѣ несомнѣнно мозгового происхожденія, то это преобладаніе разгибателей кисти и пальцевъ надъ сгибателями представляетъ собою совершенно необычное явленіе. Постоянно наблюдаемая при мозговыхъ параличахъ контрактура представляетъ собою полный контрастъ тому разгибательному положенію, которое мы имѣемъ въ данномъ случаѣ.

Итакъ, мы въ данномъ случаѣ имѣемъ дѣло съ разстройствомъ кровообращенія (кровоизліяніемъ?). Принимая во вниманіе, что паралитическія явленія выражены нерѣзко, мышечное чувство разстроено очень рѣзко, что кисть руки сохраняетъ всегда разгибательное положеніе, напоминающее то, которое мы обычно наблюдаемъ при атетозѣ, я по вопросу о локализациі считалъ бы возможнымъ высказаться въ томъ смыслѣ, что кровоизліяніе имѣло мѣсто въ области зрительнаго бугра близко къ задней части задняго колѣна внутренней капсулы.

Что касается этиологіи даннаго случая, то нѣкоторыя данныя изъ анамнеза, повторное кровоизліяніе у женщины 42-хъ лѣтъ на разстояніи всего нѣсколькихъ мѣсяцевъ, при отсутствіи пораженія внутреннихъ органовъ,—все это настоячиво заставляеть думать о сифилитической инфекціи, несмот-

ря на то, что изслѣдованіе въ этомъ направленіи крови и спинномозговой жидкости дали отрицательный результатъ.

Вопросъ о томъ, какимъ образомъ развиваются мышечныя атрофіи при пораженіяхъ головного мозга,—этотъ вопросъ наукой еще не разрѣшенъ. Клиническія наблюденія показали, что всѣ эти случаи могутъ быть раздѣлены на двѣ категоріи: мышечная атрофія развивается сравнительно поздно и при томъ тамъ, гдѣ имѣется глубокое пораженіе двигательныхъ путей, рѣзко выраженныя паралитическія явленія съ сведеніемъ пораженной конечности; или атрофія наступаетъ быстро, иногда даже черезъ нѣсколько дней, при томъ у такихъ больныхъ, у которыхъ не рѣзко выражены паралитическія явленія, а при посмертномъ изслѣдованіи не констатируется разрушеніе пирамиднаго пути; въ этихъ послѣднихъ случаяхъ мышечная атрофія выражена въ слабой степени.

Наблюдаются случаи переходныя между первой и второй категоріями. ¹⁾

Вышеизложенное нами наблюденіе на основаніи указанныхъ признаковъ должно быть отнесено ко второй категоріи.

Всѣ авторы, которые писали по этому вопросу, объясняютъ мышечную атрофію пораженіемъ особыхъ трофическихъ центровъ въ мозгу, эти центры имѣютъ свои особыя пути; при пораженіи этихъ трофическихъ центровъ развивается мышечная атрофія (теоріи *Quincke*).—*Borhherim* признаетъ существованіе отдѣльныхъ трофическихъ центровъ, заложенныхъ въ корѣ или подкорковыхъ узлахъ; эти центры динамически вліяютъ на передніе двигательные центры спинного мозга. Профессоръ *Поповъ* также признаетъ существованіе отдѣльныхъ черепно-мозговыхъ трофическихъ центровъ, которые заложены, по всей вѣроятности, въ корѣ центральныхъ извилинъ; пока категорически нельзя еще рѣшить, имѣются ли также трофическіе центры и въ зрительныхъ буграхъ. Эти

¹⁾ См. „Къ патологіи большого мозга“ проф. *Рота* и *Муратова*.

центры вліяють на питаніе мышц не непосредственно, а через трофическіе центры, расположенные въ переднихъ рогахъ спинного мозга“. ¹⁾

Эта теорія трофическихъ центровъ безусловно отвергается многими другими авторами, въ томъ числѣ профессорами *Ротъ*, *Муратовымъ* и *Бехтеревымъ*. Главное возраженіе сводится къ тому, что эти трофическіе центры и пути пока никѣмъ еще не доказаны. Профессора *Ротъ* и *Муратовъ* объясняютъ эту мышечную атрофію недостаточнымъ притокомъ артеріальной крови; это послѣднее зависитъ главнымъ образомъ отъ спазма сосудо-двигателей. Кортиковые сосудо-двигательные центры расположены въ тѣхъ же частяхъ мозговой коры, гдѣ и произвольно двигательные центры. Черепно-мозговые параличи всегда связаны съ гипертоніей пораженныхъ произвольныхъ мышцъ. Можно себѣ представить, что при нѣкоторыхъ намъ еще неизвѣстныхъ условіяхъ получается гипертонія и сосудо-двигателей, въ результатѣ чего притокъ крови къ пораженнымъ мышцамъ уменьшается, что вызываетъ большую или меньшую атрофію ихъ.

Профессоръ *Бехтеревъ* ²⁾ также придерживается того мнѣнія, что эта мышечная атрофія обусловливается сосудо-двигательными расстройствами, но развитіе послѣднихъ объясняетъ слѣдующимъ образомъ. При каждомъ сокращеніи мышцы пассивномъ, а тѣмъ болѣе активномъ, развиваются центростремительные импульсы къ спинному, а оттуда и къ головному мозгу, которые, вліяя на главные и подчиненные сосудо-двигательные центры, рефлексорно регулируютъ иннервацию сосудистыхъ стѣнокъ, а вмѣстѣ съ тѣмъ количество притекающей къ мышцѣ крови и ея питаніе. Если мозговое страданіе нарушить этотъ сосудо-двигательный черепно-мозговой рефлексъ въ какой-нибудь части этой рефлексорной ду-

¹⁾ См. *Н. М. Поповъ* Клиническія лекціи по нервнымъ болѣзнямъ 1909 г.

²⁾ Основы ученія о функціяхъ мозга. Т. VI-й стр. 1183 и слѣд.

ги, т. е. или въ центростремительныхъ его путяхъ, въ самихъ сосудистыхъ центрахъ, или въ центробѣжной его части сосудо-двигательныхъ проводникахъ,—во всѣхъ этихъ случаяхъ питаніе мышцы будетъ нарушено и вслѣдствіе этого разовьется большая или меньшая атрофія.

Мнѣ думается, что на основаніи литературныхъ данныхъ вопросъ о значеніи трофическихъ центровъ при развитіи даннаго страданія можно считать рѣшеннымъ въ отрицательномъ смыслѣ. Можетъ быть описанный мною случай, благодаря нѣкоторымъ особенностямъ локализациі страданія, дастъ послѣдующимъ изслѣдователямъ какія-нибудь данныя для болѣе опредѣленнаго рѣшенія вопроса о причинахъ развитія мышечной атрофіи при черепно-мозговыхъ страданіяхъ.
