

## Случай „двойного атетоза“<sup>1)</sup>).

(Изъ клиники нервн. бол. мед. фак. Высш. Женск. Кур. въ Москвѣ).

Ассистента клиники М. Б. К Р О Л Я.

Больной, котораго имѣю честь Вамъ сегодня представить, уже во второй разъ въ теченіе своей сравнительно короткой жизни—ему 16 лѣтъ—является предметомъ научнаго обсужденія. Въ первый разъ его описалъ С. Н. Калмыковъ въ журналѣ „Дѣтская Медицина“ въ 1897 г., т. е. 16 лѣтъ тому назадъ, когда онъ лежалъ въ клиникѣ проф. Н. Ф. Филатова. Докладъ Калмыкова озаглавленъ: „Случай интермиттента.“

Б. Д. 16 л., родился въ срокъ безъ всякаго искусственнаго врачебнаго вмѣшательства. Отецъ его инженеръ, въ дѣтствѣ страдалъ „золотухой“. Всегда былъ человѣкъ очень нервный. Въ настоящее время у него правосторонняя гемиплегія, повидимому на почвѣ артеріосклероза. Мать его умерла послѣ операціи почечныхъ камней 9 лѣтъ тому назадъ, отличалась очень большой истеричностью. У нея было трое дѣтей. Изъ нихъ старшій умеръ 5 лѣтъ отъ роду; съ двухъ лѣтъ у него былъ параличъ обѣихъ ногъ будто въ связи съ спондилитомъ. Умеръ онъ отъ туберкулезнаго менингита. Второй ребенокъ умеръ шести недѣль отъ головной водянки. Третій ребенокъ—нашъ больной. Беременность протекала особенно тяжело. Въ теченіе первыхъ трехъ мѣсяцевъ была не-

---

<sup>1)</sup> Демонстрація, сдѣланная въ клинич. конференціи 26 ш. 1913 г.

укротимая рвота, такъ что возникалъ вопросъ объ искусственномъ прекращеніи беременности. И въ дальнѣйшемъ мать себя чувствовала чрезвычайно плохо. Большой пащъ родился безъ асфиксіи, въ срокъ и въ теченіе третьяго мѣсяца жизни, по видимому, былъ здоровъ; кормился молокомъ кормилицы; шести недѣль отъ роду у него начинаются диспептическія явленія, сопровождающіяся криками, которые, по словамъ С. Н. Калмыкова, какъ будто отличались періодичностью. Недѣли черезъ двѣ начались судорожные припадки, вначалѣ короткіе, потомъ болѣе продолжительные (до 5—6 часовъ), а одинъ съ небольшими интервалами длился 17 часовъ, другой также съ небольшими свѣтлыми промежутками даже 32 часа. Послѣ припадковъ ребенокъ не то засыпалъ, не то впадалъ въ забытѣ.

При изслѣдованіи въ дѣтской клиникѣ, кромѣ диспептическихъ явленій никакихъ объективныхъ измѣненій со стороны внутреннихъ органовъ не оказалось, въ частности не была увеличена и селезенка. Изслѣдованіе крови до больницы обнаружило наличность плазмодій, въ самой больницѣ таковыхъ не было найдено. Въ виду наличности плазмодій, несмотря на нормальныя границы селезенки, чего, какъ авторъ подчеркиваетъ, у дѣтей съ маляріей никогда не бываетъ, былъ поставленъ діагнозъ *f. intermittens, convulsiva*. По поступленіи въ клинику наступаетъ сравнительное улучшеніе, которое длится около 3-хъ недѣль. Послѣ этого же припадки судорогъ возобновляются съ прежней силой, при непрерывныхъ крикахъ наступаютъ спазмы мышцъ конечностей и туловища и судорожныя движенія глазныхъ яблокъ: ребенокъ гнулся дугой, верхнія конечности согнуты въ локтѣ и приведены къ туловищу, пальцы сжаты въ кулакъ, а нижнія конечности сильно вытянуты. Въ теченіе 3-хъ дней держалось небольшое повышение  $t^{\circ}$ . Въ такомъ состояніи больной находится около мѣсяца, послѣ чего спазмы замѣтно ослабѣваютъ. Но уже съ тѣхъ поръ остается затрудненность движеній. Его родные лишь отмѣчаютъ, что за все время наступило нѣкоторое улучшеніе. Въ дальнѣйшемъ никакихъ инфекціонныхъ болѣзней у него не было. Въ раннемъ дѣтствѣ впрочемъ у него еще бывали припадки ларингоспазма. Бывали у него и впоследствии какіе то припадки удушья, которыя мачеха характеризуетъ, какъ астматическіе.

Нѣсколько лѣтъ тому назадъ онъ былъ за границей въ Badenweiler'ѣ. Его показывали хирургу, который сначала собирался было, по словамъ мачехи, дѣлать перерѣзки сухожилий, но потомъ отъ этой мысли отказался; лечился онъ все время тщательно массажемъ и гимнастикой. Въ теченіе нѣсколькихъ лѣтъ при немъ неотлучно жилъ фельдшеръ—массажистъ.

Учиться началъ поздно и занимался ученіемъ неохотно. Тѣмъ не мѣнѣ читалъ онъ очень много и, по словамъ матери, высказываетъ охотно различныя сужденія о прочитанномъ и объ авторахъ, при чемъ его взгляды отличаются обоснованностью и обнаруживаютъ нѣкоторую оригинальность мышленія. Отмѣчаютъ домашніе лишь нѣкоторую жесткость характера, что быть можетъ, стоитъ въ связи съ тѣмъ, что его безконечно баловали.

Что касается status'a, то мы имѣемъ дѣло съ мальчикомъ роста выше средняго съ нѣкоторой деформаціей и асимметриєю костей черепа и лица.

Сознаніе и психическія функціи очень удовлетворительны. Недурно рисуетъ не смотря на свои двигательныя разстройства.

Со стороны черепныхъ нервовъ можно отмѣтить нормальное состояніе дна глазъ и зрительныхъ нервовъ. Нѣсколько плохое зрѣніе находится въ зависимости отъ гиперметропіи, а можетъ быть и астигматизма.

Лѣвая глазная щель уже правой. Strabismus convergens. Подвижность глазныхъ яблокъ кнаружи ограничена вслѣдствіе слабости отводящихъ нервовъ, болѣе рѣзко выраженной въ правомъ глазу. Нистагмъ, какъ въ покоѣ, такъ и при боковыхъ движеніяхъ глазъ. V нормальны. Въ области лицевого нерва произвольная инервація отдѣльныхъ мышечныхъ группъ, въ томъ числѣ и верхняго *facialis*, или совершенно невозможна или очень затруднена. При зажмуриваніи глазъ лѣвый *orbicularis oculi* функционируетъ особенно плохо. При надуваніи щекъ хуже надувается лѣвая, при оскалываніи зубовъ ротъ перекашивается влѣво. Электровозбудимость въ области *facialis*'а совершенно нормальна.

Въ области *facialis*'а отмѣчается насильственное гримасированіе, иногда въ связи съ другими движеніями, иногда въ связи съ улыбкой, во время разговора. При этомъ иногда

оттягивается верхняя губа, иногда губы хоботообразно вытягиваются, иногда наоборот втягивается нижняя губа.

Со стороны мягкаго нёба параличей нѣтъ. Нѣсколько высокой сводъ нёба. Голосъ монотонный, сдавленный, иногда проглатываетъ отдѣльные слога и буквы. Рѣчь взрывная съ большими элементами дизартрии.

Языкъ при высовываніи иногда уклоняется влѣво. Подвижность его въ разныя стороны при произвольной иннервации какъ внутри рта, такъ и внѣ рта очень ограничена.

Активныя и пассивныя движенія головы во всѣ стороны возможны съ нормальной силой и въ нормальномъ объемѣ. И со стороны головы отмѣчаются произвольныя насильственные движенія, преимущественно въ правую сторону при сильномъ напряженіи лѣваго *sterno-cleido-mastoideus*.

Активныя и пассивныя движенія въ плечевыхъ и локтевыхъ суставахъ совершаются съ нормальной силой и въ нормальномъ объемѣ. Разгибаніе и сгибаніе въ лучезапястныхъ и пальцевыхъ суставахъ чрезвычайно затруднено—но повидимому не столько вслѣдствіе слабости однихъ мышечныхъ группъ, сколько вслѣдствіе сильнаго спазма другихъ. Обычно верхнія конечности согнуты въ кистевыхъ и пальцевыхъ суставахъ и тогда не могутъ быть произвольно разогнуты. Если наоборотъ имъ придать пассивно-разгибательную позу, они могутъ быть произвольно сгибаемы лишь съ очень большимъ трудомъ и при помощи опредѣленныхъ приѣмовъ.

Въ нижнихъ конечностяхъ активныя движенія въ тазобедренныхъ и колѣнныхъ суставахъ совершаются въ нормальномъ объемѣ и съ нормальной силой. При пассивныхъ движеніяхъ въ колѣнныхъ суставахъ отмѣчается нѣкоторое сопротивление при концѣ разгибанія, повидимому вслѣдствіе незначительной ретракціи сухожилій сгибателей голеней, и наоборотъ при сгибаніи колѣнъ нѣкоторый избытокъ движеній вслѣдствіе гипотоніи разгибателей голеней. Въ стопахъ перонеальная группа слабѣе мышцъ, приводящихъ стопу. При пассивныхъ движеніяхъ точно также поражаетъ гипотонія особенно тыльныхъ и преимущественно перонеальныхъ разгибателей стопъ.

Больной ходить не можетъ, не въ состояніи самостоятельно садиться или вставать. При малѣйшей попыткѣ возникаютъ самыя дикія содружественныя движенія. Онъ или

лежитъ или обычно сидитъ въ креслѣ, при чемъ широкой ремень предохраняетъ его отъ паденія, неизбѣжнаго благодаря его насильственнымъ движеніямъ.

Когда больной спокоенъ, и онъ не чувствуетъ, что за нимъ наблюдаютъ, онъ лежитъ почти безъ всякихъ лишнихъ насильственныхъ движеній. Но если его изслѣдуютъ, а еще болѣе, когда онъ долженъ производить то или иное дѣйствіе, наступаетъ цѣлая масса содружественныхъ насильственныхъ движеній, главнымъ образомъ съ характеромъ подвижнаго спазма—*spasmus mobilis* англійскихъ авторовъ—или атетонидныхъ. Иногда, правда, кромѣ характерныхъ медленныхъ движеній, напоминающихъ атетозъ, наблюдаются быстрыя неожиданныя движенія, напоминающія хорею. Особенно это замѣчается въ нихъ при попыткѣ встать на полъ или ходить. Вдругъ неожиданно одна нога очень высоко подыметъ. Но надо сказать, что такія хореиподобныя движенія очень рѣдки. Содружественныя насильственные движенія наблюдаются и въ лицѣ и въ головѣ, туловищѣ и конечностяхъ. Особенно рѣзкій атетонидный характеръ носятъ движенія въ пальцахъ верхнихъ и нижнихъ конечностей.

Чувствительность нормальна. Сухожильные рефлексы на лицо. *Babinski* иногда получается, но изслѣдовать его не легко благодаря непрерывнымъ насильственнымъ движеніямъ. Брюшные рефлексы и рефлексъ *cremaster* нормальны.

Тазовые органы въ порядкѣ. Въ первый день послѣ поступленія въ клинику у него была задержка мочи въ теченіе сутокъ. Но теперь все обстоитъ благополучно. Повидимому она обуславливалась причинами психическаго порядка.

Итакъ, мы имѣемъ предъ собою случай, который по своему патогенезу можетъ быть причисленъ къ большой группѣ *Little*'вской болѣзни. Въ виду порядочной путаницы, которая существуетъ по поводу *Little*'овской болѣзни, какъ нозологической единицы, я позволю себѣ вкратцѣ коснуться терминологическихъ вопросовъ, при чемъ я въ главныхъ чертахъ примыкаю къ классификаціоннымъ воззрѣніямъ *Ziehen*'а.

Всѣ случаи церебральныхъ параличей у дѣтей можно раздѣлить на двѣ большихъ группы: къ первой группѣ отно-

сятся случаи, гдѣ на первомъ планѣ стоятъ деструктивныя измѣненія уже болѣе или менѣе сложившагося мозга. Ко второй группѣ относятся такія формы, гдѣ на первомъ планѣ стоятъ недостатки дальнѣйшаго развитія мозга. Очевидно, что дальнѣйшее развитіе мозга также можетъ быть нарушено такими деструктивными процессами, которые воздѣйствовали на мозгъ въ періодѣ, когда онъ еще не совсѣмъ сложился, т. е. до 4—5 лѣтняго возраста. Вотъ дефекты развитія мозга, будь это въ силу какихъ либо агенезій или аплазій или даже вслѣдствіе деструктивныхъ мозговыхъ процессовъ въ раннемъ дѣтствѣ образуютъ группу Little'овской болѣзни въ широкомъ смыслѣ слова или группу Little'овскаго *симптомо-комплекса*, какъ её, пожалуй, можно было бы называть.

Настоящей же Little'овской болѣзнію въ тѣсномъ смыслѣ слова, слѣдовало бы считать лишь тѣ случаи, гдѣ дефектъ развитія мозга обусловливается преждевременными родами. Оказывается, что именно моментъ преждевременныхъ родовъ, на это указалъ *Little*, оказываетъ существенное вліяніе на развитіе моторной области и въ частности пирамидныхъ путей, которые только въ теченіе послѣдняго зародышеваго мѣсяца достигаютъ своего окончательнаго развитія. Вотъ къ этой группѣ гипоплазій, характеризующихся тѣмъ, что въ дальнѣйшемъ возможно послѣдовательное развитіе дефектныхъ участковъ мозга и улучшеніе симптомовъ, слѣдуетъ приложить названіе Little'овской болѣзни въ тѣсномъ смыслѣ слова. *v. Lebuclitey* показалъ, что въ 7-омъ зародышевомъ мѣсяцѣ осевые цилиндры, растущіе изъ пирамидныхъ клѣтокъ двигательной коры, достигаютъ лишь шейнаго утолщенія, а обложеніе мѣлиномъ затягивается до первыхъ годовъ жизни. Этимъ объясняется и обычно встрѣчающаяся при типичномъ *Little* нижняя параплегія и послѣдовательное сравнительное улучшеніе въ пользованіи конечностями. Правда *Little* еще особенное значеніе придавалъ такъ называемымъ дистокіямъ, труднымъ родамъ—во время которыхъ возможны деструктив-

ныя измѣненія въ мозгу. Однако нѣтъ основанія эти формы выдѣлить изъ всей прочей группы деструктивныхъ измѣненій, влекущихъ за собою дефектъ развитія, а потому диплегіи отъ дистоній тоже резоннѣ отнести къ Little'овскому симптомо-комплексу или Little'овской болѣзни въ широкомъ смыслѣ слова.

У нашего больного, родившагося въ срокъ и безъ щипцовъ или иного акушерскаго вмѣшательства, болѣзнь началась въ шестинедѣльномъ возрастѣ какъ будто въ связи съ какой то инфекціей. Впрочемъ позволительно высказать предположеніе, что мозгъ зародыша еще въ утробной жизни подвергался кое-какимъ зловреднымъ воздѣйствіямъ. За это говорить исключительно тяжело протекавшая беременность матери, родившей до нашего больного одного умершаго отъ туберкулезнаго менингита, а другого умершаго отъ головной водянки. Тотъ фактъ, что клиническіе симптомы обнаруживались не тотчасъ послѣ рожденія, а лишь спустя 1—1<sup>1</sup>/<sub>2</sub> м-цевъ, не говоритъ противъ конгенитальнаго характера заболѣванія. На это указывалъ еще *Roud*. Конгенитальные дефекты головного мозга могутъ протекать нѣкоторое время безъ симптомовъ, такъ какъ головной мозгъ у новорожденныхъ и въ теченіе нѣсколькихъ недѣль далеко не имѣетъ того значенія, что впослѣдствіи. Такъ *Fischl* находилъ большіе очаги размягченія въ мозгу дѣтей, у которыхъ не было никакихъ церебральныхъ симптомовъ. Но стоитъ только появиться какому нибудь новому инфекціонному заболѣванію и сразу нарушается установившееся временно равновѣсіе и въ связи съ инфекціоннымъ заболѣваніемъ начинаетъ обнаруживаться клиническая картина, зависящая отъ мозгового дефекта. Она еще болѣе усугубляется по мѣрѣ появленія запросовъ со стороны организма къ конгенитально плохимъ участкамъ мозга.

Особенно поучителенъ въ этомъ смыслѣ случай *Scheres'a*, гдѣ ребенокъ родился въ срокъ здоровымъ и лишь черезъ мѣсяць въ связи съ гастроэнтеритомъ заболѣлъ судоро-

гами съ лихорадкой, къ которымъ присоединились контрактуры верхнихъ и нижнихъ конечностей. 9-ти мѣсяцевъ ребенокъ умеръ, и при изслѣдованіи мозга оказалась колоссальная киста, занимавшая почти все лѣвое и часть праваго полушарія. Киста эта стояла въ связи съ внутриутробной энцефаломалиціей. Гастроэнтеритъ вызвалъ лишь ухудшеніе процесса.

Принимая все это во вниманіе, намъ кажется наиболѣе правильнымъ трактовать этиологию нашего случая въ томъ смыслѣ, что онъ въ внутриутробной жизни перенесъ какой то деструктивный мозговой процессъ или въ связи съ какой нибудь инфекціей или же въ связи съ какими нибудь расстройствами кровообращенія. Также и параличи отводящихъ глазныхъ нервовъ приходится вмѣстѣ съ *Ziehen*'омъ толковать, какъ нуклеарныя дисплизіи, встрѣчающіяся при конгенитальныхъ дисплизіяхъ.

Что касается клинической картины, то на первомъ планѣ стоятъ не столько параличи, сколько спазмы, при чемъ спазмы подвижныя. Я затруднился бы даже указать на несомнѣнные параличи. Слабы лишь разгибатели кисти, но и тутъ при случаѣ, при помощи опредѣленныхъ приѣмовъ движенія возможны—мѣшаютъ главнымъ образомъ сгибательные спазмы въ кистяхъ. Особенно же двигательныя расстройства связываются въ колоссальномъ количествѣ насильственныхъ содружественныхъ движеній. Они отчасти лишь аналогичны обычнымъ симптомамъ органической гемиплегіи какъ симптомы Раймиста, Штрюмпеля, *Klippel-Weil*'а и т. д. характерна здѣсь ихъ распространенность, а бы сказалъ универсальность и въ лицѣ, и въ туловищѣ и въ верхнихъ и нижнихъ конечностяхъ. Съ другой стороны они возникаютъ при иннерваціи любой мускульной группы: при разговорѣ, иннерваціи лицевыхъ мышцъ, рукъ и т. д. Характеръ этихъ насильственныхъ содружественныхъ движеній — рѣзко атетодный. До сихъ поръ еще надо считать вопросъ о локализаци атетоза



окончательно не рѣшеннымъ. Последняя большая работа *Schilder*'а объ этомъ предметѣ какъ будто все же подтверждаетъ наличность очаговъ атетоза въ базальныхъ гангліяхъ, въ частности въ *thalamus* и въ *n. lenticularis*.

Здѣсь мнѣ хотѣлось бы сдѣлать маленькое замѣчаніе относительно атетоза. Съ тѣхъ поръ какъ *Lewandowsky* въ 1905 году своимъ тщательнымъ анализомъ двухсторонняго атетоза провелъ рѣзкую разницу между симптоматическимъ атетозомъ, какъ послѣ гемиплегическимъ разстройствомъ и идиопатическимъ, который принято называть *athétose double*, авторы эту разницу безусловно стали признавать и называть движенія при *athétose double* даже псевдоатетотическими. Дѣйствительно наиболѣе характернымъ признакомъ симптоматическаго атетоза является появленіе его въ парализованной конечности, большее или меньшее его постоянство даже въ покоѣ. *Athétose double* главнымъ образомъ характеризуется не столько атетойдными движеніями, сколько генерализованными содружественными движеніями, которыя, правда, въ свою очередь могутъ, особенно въ пальцахъ рукъ и ногъ, носить атетойдный характеръ. По *Lewandowsk*'ому, особенно типичнымъ является участіе мышцъ лица. Конечности въ покоѣ обычно имѣютъ характеръ спастическихъ сокращеній. При движеніяхъ они переходятъ въ такъ называемый подвижной спазмъ или въ упомянутыя атетойдныя движенія и нашъ случай въ этомъ смыслѣ приходится причислить къ идиопатическому атетозу—*athétose double*,—такъ какъ на первомъ планѣ стоятъ именно эти насильственные движенія.

Въ 1911 г. *Oppenheim* описалъ болѣзнь подъ названіемъ *dysbasia lordotica progressiva* или *dystonia musculorum deformans*.

Она состоитъ въ томъ, что въ покоѣ, когда больной лежитъ, никакихъ рѣзкихъ двигательныхъ разстройствъ не отмѣчается. Но стоитъ ему становиться на ноги, какъ начинаются тоническія судорожныя сокращенія мышцъ туловища, таза и

нижнихъ конечностей, при чемъ получается характерный лордозъ и своеобразныя изгибанія туловища. Похожія картины описаль за полгода до того *Ziehen* подъ названіемъ „tonische torsionsneurose“, а *Flatau-Sterling* впоследствии какъ „progressives Torsionsspasmus“. При описаніи своихъ случаевъ *Oppenheim* сначала полагалъ ихъ толковать какъ своеобразный видъ идиопатическаго, т. е. двусторонняго атетоза. Однако затѣмъ онъ установилъ свою форму, какъ отдѣльную группу, которая особенно характеризуется тѣмъ, что лицо и верхнія конечности или совсѣмъ или почти совсѣмъ не поражаются, а въ случаяхъ *athétose double Lewandowsk'*аго какъ разъ наоборотъ. *Oppenheim* между прочимъ указываетъ, что въ случаяхъ *Lewandowsk'*аго нѣтъ разговоровъ о гипотоніи, которой онъ въ своихъ случаяхъ придаетъ на столько важное значеніе, что онъ новую форму предлагаетъ называть *dystonië*ю гдѣ гипер-и гипотонія перемѣшаны. Впрочемъ самъ *Oppenheim* указываетъ на возможность переходныхъ формъ и самъ описываетъ два такихъ случая.

Нашъ случай интересенъ тѣмъ, что при несомнѣнномъ типичномъ двойномъ атетозѣ у него отмѣчаются и гипотонія разгибателей бедра и перонеальной группы и сравнительно не рѣзкое повышеніе сухожильныхъ рефлексовъ. Трудно отдѣлаться отъ мысли, что въ сущности патогенезъ двойного атетоза и новой болѣзни *Oppenheim—Ziehen—Flatau* если не тождественъ, то все же очень близокъ другъ другу. Всѣ пункты различія, которыя устанавливають *Flatau-Sterling* все же не столь существенны и во всякомъ случаѣ уже одинъ изъ важныхъ симптомовъ *Oppenheim'*а,—что лицо и верхнія конечности поражаются въ видѣ исключенія—на основаніи случаевъ *Flatau—Sterling'*а, а въ особенности случай *Bernstein'*а и нѣкоторыхъ случаевъ *Bresmann'*а подвергается серьезному ограниченію. Поучительна также и гипотонія рядомъ съ гипертоніей въ нашемъ случаѣ (*Dystonia Oppenhei-*

т'а). Надо полагать, что между этими клиническими картинками имѣется цѣлый рядъ переходныхъ формъ.

Перехожу къ чрезвычайно интересному вопросу о леченіи. Очевидно цѣлью послѣдняго можетъ быть только палліативное вмѣшательство ортопедическаго характера. Въ этомъ отношеніи обычныя ортопедическія мѣропріятія — массажъ, механотерапія, шины, перерѣзка сухожилій, и т. д. не даютъ почти никакихъ результатовъ. За послѣднее время большее значеніе приобрѣло хирургическое вмѣшательство, направленное на уменьшеніе спастическихъ состояній. Сюда относится во первыхъ операція *Foerster*'а — перерѣзки заднихъ корешковъ, соотвѣтствующихъ тѣмъ мышцамъ, кот. наиболѣе спастически сокращены.

Этимъ достигается перерывъ рефлекторной дуги, обусловливающей гипотонію въ соотвѣтственныхъ мышцахъ. Однако, какъ показываютъ многочисленныя работы послѣднихъ лѣтъ, операція эта создаетъ лишь болѣе благопріятныя условія для улучшенія движеній. Послѣднее достигается исключительно при безконечно тщательномъ и непрерывномъ послѣдовательномъ ортопедическомъ леченіи гимнастикой, въ частности выработанной самимъ *Foerster*'омъ. Такое послѣдовательное леченіе должно продолжаться въ теченіе нѣсколькихъ лѣтъ. Что касается опасности самой операція, то самъ *Foerster* опредѣляетъ смертность отъ нея 10, 8%.

Такъ изъ 59 случаевъ *Little*'овской болѣзни, о которыхъ упомянуто на предпослѣднемъ ортопедическомъ конгрессѣ умерло лишь 8. Противопоказаніемъ служитъ идиотизмъ и по *Foerster*'у также эпилептические припадки. Точно также должна быть сохранена достаточная порція пирамидныхъ волоконъ для того, чтобы произвольные импульсы отъ мозга могли доходить до периферіи. У нашего больного въ этомъ смыслѣ никакихъ противопоказаній не имѣется.

Большой интересъ представляетъ далѣе операція *Stoffel*'а, которая сводится къ тому, чтобы прервать рефлектор-

ную дугу не въ центростремительномъ колѣнѣ, а въ центробѣжномъ. Для этого нѣтъ надобности въ кровавой операціи,—перерѣзкѣ заднихъ корешковъ, вмѣсто которой перерѣзается при помощи весьма безобидной операціи периферическія моторныя вѣтви, идущія къ спастически-сокращенной мышцѣ. Въ нѣкоторыхъ мѣстахъ эти отдѣльныя вѣтки удается перерѣзать изолированно послѣ оставленія ими нервнаго ствола. Но главная заслуга *Stoffel'*я состоитъ въ томъ, что ему удалось изучить анатомію поперечника нервнаго ствола. Оказывается, въ послѣднемъ изолированно пробѣгаютъ отдѣльныя нервныя вѣточки къ отдѣльнымъ мышцамъ. Въ сомнительныхъ случаяхъ каждая такая вѣточка можетъ быть механически обособлена, и тонкой электрической иглой опредѣлено отношеніе ея къ той или иной мышцѣ. Одновременно съ *Stoffel'*емъ также *Medea* и *Bossi* стали практиковать эту операцію перерѣзки какъ разъ при атетозѣ. При этомъ они въ отличіе отъ *Stoffel'*я опредѣляли нервную вѣточку въ составѣ нервнаго волокна при помощи механическаго раздражителя. При контрактурахъ перерѣзаются тѣ нервныя вѣточки, которыя идутъ къ соответствующей мышцѣ. Особенно замѣчательнъ этотъ способъ тѣмъ, что онъ даетъ возможность тонкой дозировки перерѣзаніемъ большаго или меньшаго количества вѣточекъ, идущихъ къ спастической мышцѣ. Успѣхъ операціи въ смыслѣ немедленнаго исчезанія контрактуръ, по свидѣтельству цѣлаго ряда авторовъ, уже примѣнявшихъ этотъ способъ, поразителенъ. Остается открытымъ вопросъ о рецидивахъ, возможныхъ благодаря срастанію перерѣзанныхъ концовъ. Во избѣжаніе этого *Vulpinus* рекомендуетъ полную резекцію соответствующей вѣточки. Смыслъ перерѣзки двигательныхъ вѣточекъ и уничтоженія контрактуръ состоитъ еще въ томъ, что этимъ дается возможность укрѣплять и упражнять болѣе паретичныя мышцы, какъ въ нашемъ случаѣ, разгибатели кисти и тыльные сгибатели стопъ, кот. не въ силахъ побороть колоссальную контрактуру антагонистовъ. Въ

этомъ смыслѣ полезно даже временное уничтоженіе контрактуры. *Allison* рекомендовалъ даже инъекціи алкоголя въ нервъ, вслѣдствіе чего точно также временно проходитъ контрактура и даются условія для укрѣпленія болѣе паретичныхъ мышцъ.

Операція *Stoffel'*я, конечно, не во всѣхъ случаяхъ давала хорошіе результаты. Въ частности на атетозъ она, по словамъ однихъ авторовъ, не оказывала никакого вліянія. Наоборотъ, благодаря постоянному раздраженію заживающей раны всѣ атетотики получили келоидные рубцы. Однако *Medea* и *Bossi* получали при атетозѣ хорошіе результаты. Самое главное возраженіе, которое можно дѣлать противъ *Stoffel'*овской операціи—возраженіе, сдѣланное *Vulpinus'*омъ, состоитъ въ томъ, что уничтоженіе *живой* нервной силы никогда не желательно. И тутъ на сцену выступаетъ третій хирургическій способъ—нервная пластика *Spitzzy*, которая къ клиническимъ формамъ, о которыхъ мы сейчасъ бесѣдуемъ, еще почти совершенно не примѣнялся. Какъ разъ, основываясь на анатомическихъ изслѣдованіяхъ *Stoffel'*я относительно поперечника нервнаго ствола, можно ждаты, что перерѣзка отдѣльных нервныхъ волоконецъ, идущихъ къ синстически сокращенной мышцѣ и вшиваніе центрального отрѣзка этого волокна въ нервъ, идущій къ болѣе слабому антагонисту, поведетъ и къ уменьшенію контрактуры и къ усиленію паретической мышцы. *Stein* называетъ подобную комбинированную операцію „*lokalisirte Nervenfaserplastik*“.

Признаться, принципиально казалось бы, возможно еще одно рѣшеніе вопроса—а именно перерѣзка чувствительнаго колѣна рефлекторной дуги не въ заднихъ корешкахъ, а въ составѣ точно также периферическаго нерва, но на сколько мнѣ извѣстно, этотъ вопросъ еще даже не возникалъ въ литературѣ и повидимому нуждается предварительно въ подготовительныхъ, впрочемъ мало общающихся успѣхъ, работахъ.

Казалось бы, владѣя такими замѣчательными хирургиче-

ческими методами, о которыхъ, за недостаткомъ времени, могу упомянуть лишь вскользь, мы могли бы ожидать отъ нихъ столь же блестящихъ результатовъ. Оказывается, дѣйствительность не соотвѣтствуетъ этимъ ожиданіямъ. И не говоря уже о богатой казуистикѣ *Foerster*'овской операціи съ безрезультатными исходами, совсѣмъ недавно *Higier* опубликовалъ случай, гдѣ у больного съ спастическимъ параличемъ верхней конечности была произведена при участіи самого *Foerster*'а въ Бреславлѣ операція по *Foerster*'у безрезультатно. Затѣмъ у этого же больного была произведена нервная имплантациія по *Spitzzy*, а черезъ годъ операція *Stoffel*'я. Результатъ оказался, несмотря на тщательное послѣдовательное леченіе, весьма мизернымъ. Что касается нашего случая, то я предложилъ бы итти обратнымъ путемъ и начать съ операціи *Stoffel*—*Spitzzy*, какъ съ менѣе кровавой, хотя, конечно, слишкомъ большихъ результатовъ при теперешнемъ состояніи вопроса наврядъ ли возможно ожидать. Самымъ главнымъ остается послѣдовательное многолѣтнее ортопедическое леченіе, массажъ, гимнастика.

---

Въ заключеніе считаю пріятнымъ долгомъ и здѣсь поблагодарить глубокоуважаемаго директора первой клиники Л. С. Минора за предоставленіе мнѣ этого случая для изученія и описанія.

#### ЛИТЕРАТУРА.

*Bernstein*, Ein Fall von Torsionskrampf. Wien kl. Wochenschr № 42, 1912.

*Bregmann*, Zur Kenntniss d. Krampfzustände im jugendlichen Alter. Neurol. Ctrblt. 1912, S. 888.

*Bruns, Cramer, Ziehen*, Handbuch der Nervenkrankh. im Kindesalter. Berlin 1912.

*Flatau u Sterling*, Progressiver Torsionsspasmus bei Kindern, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psyhr. Bd. S. 586, 1911.

*Förster O.*, Behandlung spast. Lähmungen. Verh. d. Deutsch. Ges. f. orthop. Chir. 1912.

*Förster, O.*, Die analytische Methode d. kompensator. Uebungbehandlung bei Tabes. D. med. Woch. 1913, G 1.

*Higier*, Förstersche Hinterwurzelfurchschneidung, Spitzzy'sche Nervenimplantation u. Stoffel'sche Nervendurchtrennung etc. Zeitschr. f. d. g. Neus. u. Psych. 1912. Bd. 13.

*Калмыковъ*, Случай интермиттента. Дѣт. мед. 1897.

*Künne*, Die Little'sche Krankheit, B. Klin. Wochenschr. 1913 S. 603.

*Lewandowsky*, Athétose double. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1905.

*Medea u Bossi*, Ueber eine einfache prakt. Methode in einem Nervenstamme die motor. Fasern zu isolieren (Einige gute Erfolge d. part. Resection d. motorischen Nerven bei Athetosis) N. Ctrbl. 1912 S. 684.

*Oppenheim, H.* Ueber eine eigenartige Krampfkrankheit d. kindl. u. jugendl. Alters. N. Ctrbl. 1911. S. 1090.

*Sschilder*, Ueber Chorea u. Athetose, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psy. Oris. Bd. 7 u. 11.

*Schwalbe* Eine eigentümliche Krampfform mit hyst. Symptomen. Diss. Berlin 1908.

*Stoffel*, Zum Bau u. zur Chirurgie d. periph. Nerven, Verh. d. D. Get. f. orthop. Duis. 1912.

— Die Technik meiner Operation. etc. Тамъ-же.

*Vulpinus*, Sehnenoperationen und Nervenoperationen bei spast. Lähm. Münch. med. W. 1912 № 27.

*Ziehen*, Tonische Torsionsneurose N. Ctrbl. 1911. S. 109.