

## Случай Амiotрофическаго бокового склероза съ разстройствами чувствительности.

(Демонстрированъ въ О-вѣ невропатологовъ и психіатровъ при Каз. У-тѣ 28 ноября 1912 г.

Ординатора Клиники нервныхъ болѣзней **Х. И. Протопопова.**

Больная К., 27 лѣтъ, поступила въ Клинику нервныхъ болѣзней 7-го сентября 1912 г.

Больная происходитъ изъ рядовой крестьянской семьи, фамилныхъ заболѣваній въ ея семьѣ не отмѣчается.

Отецъ больной злоупотреблялъ алкоголемъ, умеръ 2 года тому назадъ отъ какого-то инфекціоннаго заболѣванія; мать жива и здорова. Среди остальныхъ родственниковъ не было, по словамъ больной, ни нервно, ни душевно больныхъ. Всего дѣтей у родителей больной было 7; изъ нихъ 3 дочери здоровыя, трое же умерли въ дѣтскомъ возрастѣ (1—двойни). Выкидышей не было.

Больная родилась въ срокъ, развивалась правильно, какихъ-либо заболѣваній въ дѣтствѣ не помнитъ. Menses 17 лѣтъ. Замужъ вышла на 24 году; мужъ здоровый, хотя говорить плохо—упалъ въ дѣтствѣ; luces отрицается. Беременностей было 2—первая протекла хорошо; дѣтей 3 (вторые роды—двойни), дѣти здоровыя; послѣдніе не ходять не смотря на то, что имъ по 2 года.

Настоящее заболѣваніе относится ко времени 2-й беременности, года 2 назадъ, когда больная стала замѣчать ослабленіе правой ноги, стала уставать при ходьбѣ; мѣсяца

черезъ 4 замѣтила слабость и въ рукѣ той же стороны. Слабость постепенно прогрессировала; въ то время какъ стала уставать и слабнуть правая рука, ходила еще хорошо. Приблизительно черезъ годъ послѣ начала заболѣванія слабость появилась и въ лѣвой ногѣ, а черезъ мѣсяць и въ рукѣ; одновременно съ этимъ стала хуже говорить; работать уже не могла, ходить было трудно. Въ началѣ нынѣшняго года больная, по совѣту родныхъ, стала лечиться крѣпкой водкой, послѣ чего рѣчь стала значительно хуже и появилось затрудненіе глотанія. Въ апрѣлѣ (18/IV) настоящаго года больная была амбулаторно въ Клиникѣ съ жалобой на прогрессирующее ослабленіе движеній въ конечностяхъ, главнымъ образомъ правой стороны; объективно было констатировано: ослабленіе движеній какъ справа, такъ и слѣва, похуданіе мелкихъ мышцъ и уплощеніе thenar'a и hypothenar'a правой руки, повышеніе рефлексовъ, колѣнныхъ и Ахилловыхъ, симптомъ Babinski'аго съ обѣихъ сторонъ, болѣзненность при давленіи на мышцы и нервные стволы и гипѣстезія болевой чувствительности на правой рукѣ и груди. Былъ поставленъ діагнозь амиотрофическаго боковаго склероза, но въ виду атипичности случая больной было предложено осенью поступить въ Клинику. До осени больная лечилась у себя въ Земской больницѣ, принимала іодъ и укрѣпляющія, но болѣзнь прогрессировала, и въ концѣ августа больная перестала ходить.

Въ началѣ сентября опять явилась въ Клинику съ жалобами на невозможность ходить и на подергиванья въ рукахъ и ногахъ.

*Status praesens* 7/ix. Объективно констатируется: Лицо больной недостаточно выразительно; замѣтная асимметрия лица. Движенія глазъ ничего ненормальнаго не представляютъ. Носогубная складка справа сглажена, слѣва выражена рѣзче.

При показываніи зубовъ уголь рта отклоняется влѣво, причемъ носогубная складка справа почти не замѣтна. Верхнее вѣко отстаетъ въ движеніи за глазами яблоками—двухсторонній симптомъ Graefé. Движеніе губъ недостаточно, свистѣть больная не можетъ, щеки надуваетъ очень слабо. Masseter'ы выражены достаточно; движенія мягкаго нѣба вялы, правая половина нѣбной занавѣски поднимается лучше. Языкъ рѣзко отклоненъ вправо, движенія языка ограничены; поверхность его волнообразная вслѣдствіе атрофіи, главнымъ обра-

зомъ, правой половины; въ языкѣ фибриллярныя подергиванья. Глотаніе затруднено, причеъ пища, т. е. родъ ея, не играетъ роли; большая поперхается. Движенія головы и шеи достаточны.

Движенія верхнихъ конечностей ограничены, какъ по объему, такъ и по силѣ; сила правой руки по динамометру—0, лѣвой 4 Kilo. Движеніе въ правой рукѣ почти отсутствуетъ въ плечевомъ суставѣ, значительно уменьшено въ локтевомъ и совершенно отсутствуетъ въ кисти; пальцами почти совершенно не дѣйствуетъ. Движенія въ лѣвой рукѣ по объему почти нормальны, но по силѣ ослаблены, главнымъ образомъ въ пальцахъ; тонкія движенія пальцами производитъ, но нѣсколько медленно. Движенія нижнихъ конечностей: въ правой ногѣ почти отсутствуютъ, абсолютное отсутствіе въ пальцахъ и стопѣ; въ лѣвой ногѣ полная утрата движеній въ стопѣ, пальцами немного двигаетъ, въ колѣнномъ и тазобедренномъ суставахъ еще есть нѣкоторое движеніе. Опущеніе носковъ обѣихъ стопъ (*pes equinus*), слѣва *pes equino—vagus*. Правая рука (кисть) представляетъ *main en griffe*, лѣвая—комбинацію обезьяньей лапы съ *main en griffe*.

Брюшной прессъ работаетъ плохо; типъ дыханія грудной, но дыхательныя движенія ослаблены; діафрагма не напрягается; глубокая экспирація затруднена.

Незначительный *tremor digitorum*; въ рукахъ незначительныя фибриллярныя подергиванья.

Сухожильные рефлексы лѣвой руки нѣсколько оживлены, а правой очень вялые, почти не вызываются, особенно съ *m. biceps'a*. Колѣнные рефлексы оживлены на обѣихъ ногахъ, справа живѣй (повышенъ), Ахилловы живые на той и другой ногѣ. *Babinski* отсутствуетъ; *clonus* лѣвой стопы, справа намекъ; брюшной рефлексъ не вызывается, подошвенный сохраненъ (нормальнаго типа). Конъюнктивальный и глоточный вызываются; съ мягкаго нѣба и нижней челюсти повышены; *clonus'a masseter'a* нѣтъ. Зрачки равномерны, реагируютъ на свѣтъ хорошо; конвергенція достаточна. Тазовые органы въ порядкѣ, иногда лишь бываютъ запоры. Ригидность въ тазобедренномъ суставѣ при отведеніи и въ голеностопномъ обѣихъ ногъ, и незначительная въ сгибателяхъ предплечья той и другой руки.

Дермографизмъ: на рукахъ бѣлый, въ остальныхъ мѣстахъ—красный.

Органы чувствъ не представляютъ ничего ненормальнаго. Зрѣнiе—видитъ хорошо, поле зрѣнiя и дно глаза нормальны: слухъ—воздушная проводимость достаточна, звука камертона не латеризируетъ; обонянiе и вкусъ нормальны.

Иногда самопроизвольныя боли въ ногахъ, ломота постоянно; при надавливанiи на мышцы нижнихъ конечностей и отчасти на нервные стволы—болѣзненность; это же отмѣчается и на рукахъ.

Объективно со стороны общей чувствительности—пониженiе болевой чувствительности на правой рукѣ и шеѣ—уколъ вездѣ отличаетъ отъ прикосновенiя. На туловищѣ и ногахъ чувствительность нормальна. Тактильная чувствительность незначительно понижена на правой рукѣ въ области плеча. Температурная—разстроена, главнымъ образомъ, на правомъ плечѣ, гдѣ разницу въ  $1\frac{1}{2}^{\circ}$  въ нѣкоторыхъ участкахъ не различаетъ; на предплечьи чувствуетъ лучше. На лицѣ чувствительность всѣхъ видовъ нормальна. Мышечное чувство нормально. (См. схему № 1).

Со стороны психики никакихъ уклоненiй отъ нормы не замѣчается. Рѣчь больной разстроена по типу *dysarthria* и—получается впечатлѣнiе, что во рту больной каша.

Со стороны костнаго скелета и суставовъ измѣненiй не замѣчается; со стороны мышцъ—общее похуданiе всей мускулатуры; на рукахъ, главнымъ образомъ, атрофированы *m. m. thenar'a*, *hypothetar'a* и *interossei volares* (см. рис. № 1)—справа также *interossei dorsales*; на ногахъ, главнымъ образомъ, мускулатура голеней, больше разгибатели стопы и пальцевъ.

Электровозбудимость на фарадическiй токъ понижена, какъ на рукахъ, такъ и на ногахъ, причемъ справа больше и, главнымъ образомъ, въ экстензорахъ; на гальваническiй токъ—реакцiя перерожденiя констатируется справа въ *m. m. extensor digitorum communis*, *thenar'a* и *hypothetar'a*—на рукѣ, *peroneus*—на ногѣ.

Данныя люмбальной пункции—давленiе нѣсколько повышенное, плеоцитоза нѣтъ (во всѣхъ поляхъ зрѣнiя сосчитанъ 1 лимфоцитъ), реакцiя Nonne и Appelt'a отрицательная.

Реакцiя Wassermann'a отрицательная, какъ въ крови, такъ и въ люмбальной жидкости.

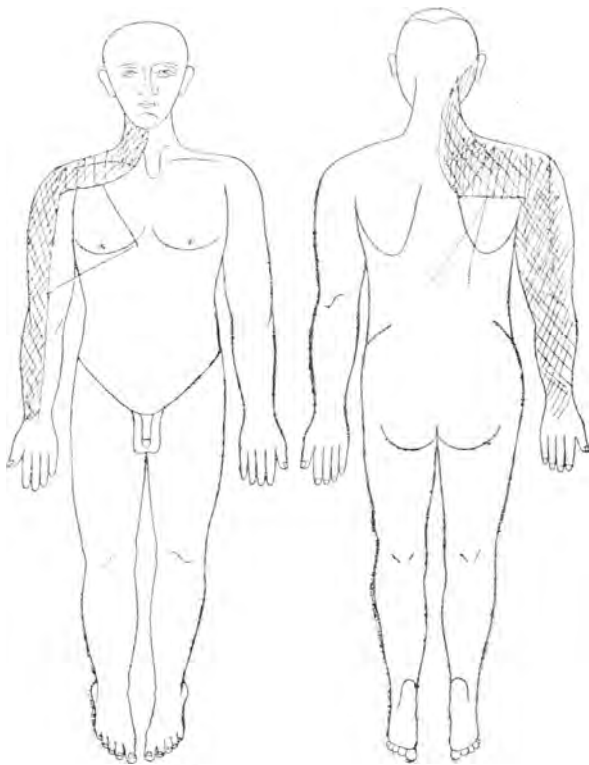
22/XI коленный и Ахилловъ рефлексъ справа вызывается хуже, чѣмъ раньше. *Babinski*'аго нѣтъ.

Въ теченіи болѣзни за время пребыванія больной въ Клиникѣ нужно отмѣтить:

18/X рефлексъ *Babinski*'аго вызывается съ обѣихъ сторонъ.

24/X намекъ на разницу зрачковъ—правый зрачекъ нѣсколько шире.

Схема № 1.



Граница болевой гипестезіи.

30/X *Babinski* не вызывается. Констатирована беременность приблизительно на 4-мъ мѣсяцѣ.

16/XI сухожильные рефлексъ лѣвой руки слабѣй—съ *m. biceps*'а почти не вызываются. Послѣ впусканія въ глаза 4% раствора *Cocaini muriatici* правый зрачекъ при затемненіи значительно шире лѣваго.

19/XI боли въ рукахъ и ногахъ.

24/XI правый зрачекъ шире лѣваго. Masseter'ы нѣсколько похуѣли, шейныя мышцы тоже, особенно справа.



Рисунокъ № 1.

27/XI. Параличныя явленія и амиотрофіи рѣзче, чѣмъ при поступленіи больной, рѣчь съ носовымъ оттѣнкомъ, апартична. Фарадическая электровозбудимость на правой рукѣ значительно понижена, съ экстензоровъ пальцевъ и кисти сокращенія не получается совсѣмъ; на правой ногѣ не получается сокращенія съ *m. m. peroneus, tibialis anticus* и *extensor digitorum communis*; на лѣвой ногѣ не получается сокращенія со стороны *extensor'a digitorum communis*; на лѣ-

вой рукѣ количественное ослабленіе, сокращеніе extensor'овъ происходитъ при 65 mm. R. A. Гальваническая возбудимость—реакція перерожденія въ m. m. peroneus правой ноги, extensor digitorum communis, thenar'a и hypothenar'a правой руки. Слѣва реакція перерожденія получить не удается. Clonus лѣвой стопы ясный, справа—намежъ; Babinski отсутствуетъ. Ригидность въ лѣвой рукѣ значительнѣй. Рефлексы рукъ не такъ вызываются, какъ раньше—справа рѣзко ослаблены съ m. m. biceps'a и triceps'a.

Чувствительность: на правой рукѣ на плечѣ въ отдѣльныхъ частяхъ укола отъ прикосновенія не отличаетъ; на задней (разгибательной) поверхности руки, какъ на плечѣ, такъ и на предплечьи, чувствуетъ хуже, чѣмъ на передней. На ладони чувствуетъ лучше, чѣмъ на плечѣ; на ладони же лучше, чѣмъ на тыльной поверхности кисти. Ясная граница пониженія болевой чувствительности приблизительно въ средней трети предплечья (на сгибательной сторонѣ); на плечѣ на сгибательной же поверхности внутри больная чувствуетъ лучше, чѣмъ снаружи. На задней (разгибательной) поверхности пониженіе болевой чувствительности одинаково по всему длиннику руки. На спинѣ граница на уровнѣ нижняго угла лопатки, вверху таже, что и раньше. Тактильное и температурное безъ измѣненій сравнительно съ прежнимъ изслѣдованіемъ (см. схему № 2).

Сравнивая данныя послѣдняго изслѣдованія съ изслѣдованіемъ больной при поступленіи ея въ Клинику, мы видимъ цѣлый рядъ симптомовъ, претерпѣвшихъ значительныя измѣненія; мы видимъ, что параличи и амиотрофіи за это время пребыванія въ Клиникѣ (за 2<sup>1</sup>/<sub>2</sub> мѣсяца) стали гораздо значительнѣй; фарадическая возбудимость въ мускулатурѣ правой руки и ноги исчезаетъ; сухожильные рефлексы справа какъ на рукѣ, такъ и на ногѣ, стали слабѣй, на рукѣ даже совсѣмъ не вызывается рефлексъ съ m. triceps'a; с. Babinski'аго, появившійся на нѣкоторое время, исчезъ; рѣчь стала значительно хуже, болѣе невнятной, появилась разница зрачковъ; расстройства чувствительности также стали рѣзче; словомъ, на нашихъ глазахъ болѣзненный процессъ прогрессируетъ, исчезаютъ спастическія явленія и уступаютъ мѣсто явленіямъ атрофическимъ.

Въ дальнѣйшемъ теченіи болѣзни необходимо отмѣтить:

8/XII. съ ясностью удалось констатировать реакцію перерождения въ m indicator правой руки.

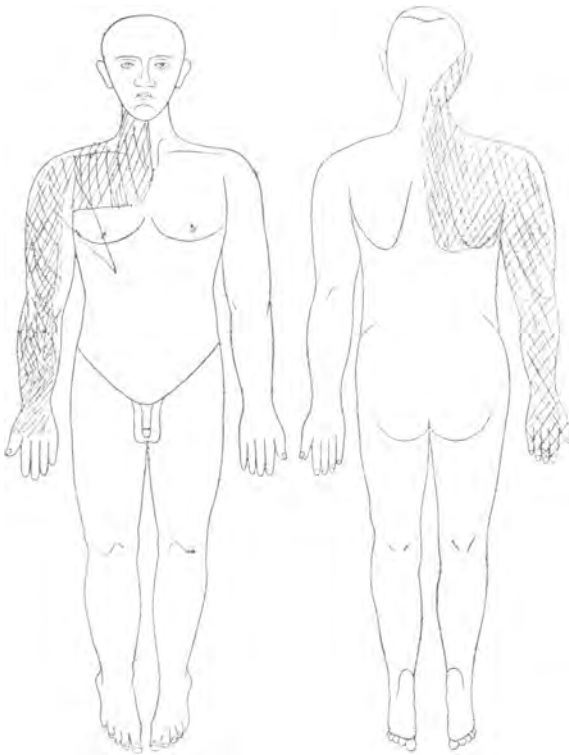
17/XII. боли въ ногахъ.

19/VI 13 г. незначительная ригидность бедеръ, главнымъ образомъ при отведеніи.

3/II. языкъ худѣй, чѣмъ раньше, рѣчь хуже; запоры послѣднее время по 3—4 дня.

18/II. безъ клизмы не ходить; правый зрачекъ шире лѣваго.

Схема № 2.



Граница болевой гистезии.

21/II. боль въ ногахъ.

Процессъ все прогрессируетъ, что видно изъ послѣдняго подробнаго изслѣдованія больной.



6/III. языкъ очень похудаль см. р. № 2, фибриллярныя подергиванія языка и tremor выступаютъ съ ясностью, большей, чѣмъ раньше; m.m. masseter'ы незначительно похудали; уголь рта отклоняется вправо. Движеніе глазного яблока вверхъ слѣва нѣсколько меньше нормы; лѣвая половина нѣбной занавѣски поднимается хуже, язычекъ безъ движенія; вся занавѣска поднимается вяло. Говорить неясно, очень плохо. При глотаніи



Рисунокъ № 2.

поперхивается. Типъ дыханія больше брюшной; брюшной прессъ работаетъ плохо, запоры. Пульсація въ шейной области вслѣдствіе похуданія шейной мускулатуры. Движеніе въ правой рукѣ и ногѣ отсутствуетъ совершенно, въ лѣвой ногѣ— въ тазобедренномъ суставѣ минимальное, въ лѣвой рукѣ—въ

плечѣ и локтѣ незначительное. Фибриллярныя подергиванія въ *m. scullaris* справа. Колѣнные рефлексы вызываются, справа нормальной живости, слѣва оживлены; не такъ живы, какъ раньше. Ахилловы вызываются. Справа на рукѣ рефлексы отсутствуют, кромѣ рефлекса съ экстензоровъ пальцевъ, слѣва съ *m. triceps* и *extensor* овъ пальцевъ живой, съ *m. biceps* вялый. Рефлексъ съ нижней челюсти живой. Правый зрачекъ шире. Симптомъ Babinski'аго отсутствуетъ. Чувствительность, главнымъ образомъ, болевая понижена по всей правой рукѣ; полная анестезія участками. Рѣзкой разницы съ предыдущими изслѣдованіями нѣтъ. Боли и болѣзненность въ рукахъ и ногахъ, главнымъ образомъ, въ ногахъ (въ мускулатурѣ и нервныхъ стволахъ)—по прежнему.

Электровозбудимость на рукахъ—фарадическая отсутствуетъ въ *m.m. interossei dorsales*, *abductor digiti minimi* и *extensor* овъ пальцевъ и кисти правой руки—въ остальной мускулатурѣ ослабленіе возбудимости не рѣзкое; слѣва только ослабленіе возбудимости, сокращеніе получается во всей мускулатурѣ.

Гальваническая—на рукахъ въ *m.m. interossei* не вызывается, въ *m. extensor digitorum communis*, *m.m. thenar'a* и *hypothetar'a* справа  $Am > Ka$ ; слѣва реакція перерожденія констатировать не удается.

На ногахъ вслѣдствіе сильной чувствительности въ томъ электровозбудимость не изслѣдовалась.

Беременность на 9-мъ мѣсяцѣ; окружность живота 85 ст., сердцебиеніе плода справа.

Больная выписана изъ Клиники и отправлена въ родильный пріютъ для производства искусственныхъ родовъ въ виду слабости ея брюшного пресса.

25/III. Больная разрѣшилась отъ бремени безъ какихъ бы то ни было врачебныхъ манипуляцій, совершенно самостоятельно

Съ какимъ же клиническимъ симптомокомплексомъ мы имѣемъ дѣло? На основаніи данныхъ анамнеза мы можемъ сказать, что передъ нами прогрессирующій процессъ, довольно быстро идущій впередъ; клиническое теченіе подтверждаетъ характеръ заболѣванія.

Основные симптомы страданія, *in extenso*, слѣдующіе: параличи, аміотрофіи, спастическія явленія, бульбарные симптомы, боли и болѣзненность въ мышцахъ и нервныхъ стволахъ и разстройство чувствительности.

На основаніи существованія бульбарныхъ явленій, отсутствія наслѣдственности, неподходящаго возраста и болѣй въ мышцахъ мы смѣло можемъ отвергнуть діагностику прогрессивной мышечной атрофіи. За множественный невритъ, протекающій хронически могли бы говорить боли и болѣзненность въ мышцахъ и нервныхъ стволахъ, но повышенные рефлексы, спастическія явленія, главнымъ образомъ, въ нижнихъ конечностяхъ, разстройство чувствительности только на правой рукѣ, въ то время какъ болѣзненность отмѣчается и на ногахъ, на ногахъ даже больше, чѣмъ на рукахъ, говорятъ противъ полиневрита. Тоже самое мы должны сказать и по поводу *poliomyelitis chronica*, который протекаетъ обычно безъ спастическихъ явленій. О типичной сирингоміэліи здѣсь не можетъ быть и рѣчи, но разстройство чувствительности въ нашемъ случаѣ очень напоминаетъ тѣ разстройства, которыя бывають при данной формѣ; чувствительныя разстройства нашего случая нельзя назвать корешковыми, но нельзя ихъ отнести и къ спинальному типу, больше всего они похожи на тѣ разстройства, которыя бывають при локализациі процесса въ заднемъ рогѣ. Противъ діагностики въ нашемъ случаѣ сирингоміэліи говоритъ весь симптомокомплексъ въ совокупности, отсутствіе трофическихъ поражений кожи, развитіе процесса, несоотвѣтствіе разстройствъ чувствительности съ двигательными; при сирингоміэліи главныя чувствительныя разстройства бывають тамъ, гдѣ наиболѣе пострадала и мускулатура.

Такимъ образомъ, данный случай болѣе всего укладывается въ представленіе объ аміотрофическомъ боковомъ склерозѣ; дѣйствительно быстрое развитіе процесса, параличи, аміотрофіи, спастическія явленія, распространеніе параличей

все это говорить за болѣзненную форму, описанную впервые Charcot.

Но данный случай никоимъ образомъ не можетъ быть названъ типичнымъ; онъ представляетъ цѣлый рядъ интересныхъ особенностей.

Говоря объ этиологiи, большинство авторовъ указываетъ въ числѣ производящихъ моментовъ въ развитiи амиотрофическаго бокового склероза слѣдующіе: травму, простуду, душевныя потрясенія (Oppenheim Probst и др.). Probst, приводя изъ литературы 47 случаевъ, въ 28 установилъ этиологическій моментъ; въ 3-хъ случаяхъ заболѣваніе началось и было связано, повидимому, съ беременностью. Collins описываетъ одинъ случай, развившійся непосредственно вслѣдъ за родами, вообще же за этиологическій моментъ считаетъ хроническую интоксикацію (lues, свинцовое отравленіе).

Въ нашемъ случаѣ заболѣваніе начинается какъ разъ въ періодъ беременности, затѣмъ послѣ родовъ замѣтно прогрессируетъ

Амиотрофическій боковой склерозъ развивается обычно въ среднемъ возрастѣ (Oppenheim): между 30 и 50 годами (Collins), 36 и 68 г. *Raymond et Cestan*), съ 30 лѣтъ (Даркшевичъ), съ 35 л. (Преображенскій); нашъ случай и въ этомъ отношенiи представляетъ нѣкоторую атипичность—начало заболѣванія относится къ 25 годамъ. Случаи амиотрофическаго склероза въ раннемъ возрастѣ описываются, напр. случай Bouchard'a (въ 16 л.) но они рѣдки.

Нѣкоторый интересъ представляетъ и развитіе процесса въ нашемъ случаѣ и распространеніе болѣзненныхъ явленій. Развитіе параличей по типу гемиплегiи не считается характернымъ для описываемой формы. Probst изъ 47 сл. только въ 9 отмѣчаетъ гемиплегическое развитіе процесса.

Въ случаѣ *Иванова* параличныя явленія начались съ ноги, черезъ 12 мѣсяцевъ появились въ рукѣ той-же стороны; въ случаѣ *Mally* парезъ правой руки развился черезъ полгода

послѣ пареза ноги; въ случаѣ *Boucharde* ослабленіе лѣвыхъ руки и ноги происходило одновременно. Въ нашемъ случаѣ заболѣваніе началось со слабости въ правой ногѣ, а черезъ 4 мѣсяца появилась слабость въ правой рукѣ.

Небезынтереснымъ представляется и неравномѣрное распределеніе болѣзненныхъ явленій у нашей больной: въ то время какъ въ правой ногѣ преобладаютъ спастическія явленія, въ правой рукѣ преобладаютъ параличи и амиотрофіи; затѣмъ процессъ переходитъ на лѣвую сторону и опять въ ногѣ — спастическія явленія, въ рукѣ амиотрофіи. Обычно наблюдается равномѣрность въ распределеніи болѣзненныхъ явленій.

Главной же особенностью случая, что и заставляеть говорить насъ о его нетипичности, являются боли, какъ самостоятельныя, такъ и при прессіи, и объективныя измѣненія чувствительности. Указанія на боли въ литературѣ имѣются (*Charcot, Romz, Кожевниковъ, Преображенскій*); указаній же на измѣненіе чувствительности при данной формѣ почти нѣтъ. Во всей доступной мнѣ литературѣ мнѣ удалось найти только два случая: случай v. Egger'a, гдѣ констатировалась, въ типичномъ въ остальномъ теченіи болѣзни случаѣ, *hypoesthesia* мышечнаго чувства на правой ногѣ и случай *Lejonne et Lhermitte*'а, гдѣ, на ряду съ болѣзненностью при надавливаніи въ правой половинѣ тѣла, отмѣчалось незначительное пониженіе тактильной чувствительности на правомъ предплечьи. Патолого-анатомически найдено въ этомъ случаѣ перерожденіе въ боковомъ столбѣ и отчасти въ заднемъ. Въ нашемъ случаѣ, какъ мы уже видѣли, есть и боли, и болѣзненность при давленіи, и ясно выраженная картина расстройства чувствительности на правой рукѣ.

При патолого-анатомическихъ изслѣдованіяхъ въ типичныхъ случаяхъ амиотрофическаго бокового склероза обычно находятъ локализацию процесса въ пирамидныхъ пучкахъ на всемъ ихъ протяженіи и въ клѣткахъ переднихъ роговъ по всему длиннику спиннаго мозга; но есть указанія и на то,

что страдают другія системы волоконъ, напр., Gowers'овъ пучекъ (*Puscarium et Lambrior, Жуковский, Sarbo* и др.), Golfevскій пучекъ (*Raymond et Cestan, Lejonne et Lhermitte* и др.). Sarbo между прочимъ, говорятъ, что „перерождение не ограничивается пирамидными пучками, но идетъ и на боковые столбы, также и на заднiе“. Жуковский наблюдалъ одинъ случай, гдѣ патолого-анатомически было найдено перерождение въ большей части передне-боковыхъ столбовъ, по преимуществу въ окружности передняго рога и въ непосредственномъ соудствѣ съ перекрещеннымъ пирамиднымъ пучкомъ, соответствующей области, поражение которой было отмѣчено Pierre'омъ Marie подъ названiемъ добавочнаго къ пирамидному пучку склероза или *sclerose supplementaire*; кромѣ того авторъ наблюдалъ перерождение и въ заднихъ столбахъ, главнымъ образомъ, на периферiи послѣднихъ.

Rossi (Italo) et Russi приводятъ большую литературу о перерожденiи заднихъ столбовъ, упоминаютъ о случаяхъ Charcot et Marie, Dercum et Spiller'a, Probst'a, Sarbo и др., причемъ обращаютъ вниманiе на отсутствiе во всѣхъ этихъ наблюденiяхъ объективныхъ разстройствъ чувствительности. Наблюдаемое въ заднихъ столбахъ перерождение объясняется нѣкоторыми авторами (Marie, Sarbo) поражениемъ клѣтокъ заднихъ роговъ. Что касается локализации процесса въ заднемъ рогѣ, то во всей доступной мнѣ литературѣ мнѣ удалось найти указанiя на это только у Oppenheim'a который наблюдалъ одинъ случай, гдѣ патолого-анатомически были констатированы измѣненiя въ правомъ заднемъ рогѣ—чувствительныхъ разстройствъ клинически не наблюдалось.

Какимъ же образомъ можно объяснить такую распространенность болѣзненнаго процесса, какъ въ нашемъ случаѣ, гдѣ страдаетъ и центральный двигательный нейронъ (спастическiя явленiя), и периферическiй (боли при надавливанiи нервныхъ стволовъ) и клѣточные элементы переднихъ (амиотрофи) и заднихъ роговъ, если допустить необходимость объ-

ясненія чувствительныхъ разстройствъ въ нашемъ случаѣ локализацией въ заднемъ рогѣ? Многие авторы (*Orrenheim Даркшевичъ, Haenel, Преображенскій, Ивановъ*) считаютъ амиотрофическій боковой склерозъ заболѣваніемъ сосудисто токсэмического характера; за это говорятъ и клиническія наблюденія и тонкія гистологическія изслѣдованія. (Haenel Meyer и др.). Только съ точки зрѣнія на амиотрофическій склерозъ, какъ на заболѣваніе сосудисто-токсэмического характера становится совершенно понятнымъ, что: 1) локализоваться процессъ можетъ въ самыхъ разнообразныхъ отдѣлахъ нервной системы въ зависимости отъ циркуляціи по всему организму съ токомъ крови токсическихъ началъ, и что 2) клинически могутъ встрѣчаться атипическіе случаи, стоящіе на границѣ съ другими заболѣваніями подобнаго же рода.

---

## ЛИТЕРАТУРА:

- 1) *H. Oppenheim*, Lehrbüch. d. Nervenkrankheiten 1 B. 1908 г.
  - 2) *Даркиевич*—Курсъ Нервныхъ болѣзней т. III, в. 1, 1911 г.
  - 3) *Жуковский*—Обозр. Психіатріи и Неврологіи 1906 г. № 6.
  - 4) *Преображенскій*.—Ж. Корсакова 1904 г. 1—2 вѣн.
  - 5) *Lejonne et Lhermitte*.—Revue neurologique 1906 p. 485.
  - 6) *Max Egger*.—Revue neurolog. 1905 p. 455.
  - 7) *Rossi et Roussy*.—Revue neurolog. 1906 p. 393.
  - 8) *Boucharđ*.—Journal de Neurologie 1907.
  - 9) *Puscarin et Lambrior*.—Revue neurolog p. 789.
  - 10) *Ивановъ И. И.*—Русскій врачъ 1903 г. № 17 (изъ отчетовъ о засѣдан. о-ва психіатровъ въ С. П-бургѣ—14 дек. 1902 г.).
  - 11) *Jahresbericht* за 1897—1912 годы.
  - 12) *H. Oppenheim*—Archiv f. Psychiatrie und Nervenkrankheiten XXIV B. 1892 г. s. 786.
-