

Къ дифференціальному распознаванію нервной формы одревенѣлости позвоночника.

Проф. В. П. Осипова.

88-89566
Вопросъ о самостоятельности и дифференціальномъ распознаваніи нервной формы одревенѣлости позвоночника принадлежитъ къ сравнительно новымъ вопросамъ невропатологіи; однако, несмотря на новизну вопроса, создались уже довольно обширная литература въ Россіи и заграничей; насчитывается не менѣ сорока работъ, спеціально ему посвященныхъ, появляются новыя работы, и такой живой интересъ со стороны невропатологовъ съ несомнѣнностью указываетъ на важность для нихъ этого вопроса.

Позволю себѣ коснуться литературы предмета лишь настолько, насколько это необходимо для намѣченной мною цѣли, не буду здѣсь приводить содержанія работъ отдельныхъ авторовъ.

Нервная форма одревенѣлости позвоночника описана В. М. Бехтеревымъ въ 1892 г., но широкую популярность въ литературѣ она приобрѣла лишь за послѣднія 6—7 лѣтъ.

Литература одревенѣлости позвоночника посвящена, главнѣйшимъ образомъ, казуистикѣ заболѣванія, его симптоматики, этиологии, дифференціальному распознаванію, отчасти патологической анатоміи и терапіи.



Авторъ первой формы одеревенѣлости позвоночника характеризовалъ ея основную клиническую картину слѣдующими чертами: 1) *большая или меньшая неподвижность* или, по крайней мѣрѣ, недостаточная подвижность всего или только известной части позвоночнаго столба при отсутствіи въ немъ рѣзкой болѣзненности при постукиваніи или сгибаніи; 2) *дугообразное искривленіе* позвоночника кзади, преимущественно въ верхней грудной области, при чемъ голова представляется нѣсколько выдвинутой впередъ и опущенной; 3) *паретическое состояніе* мышцъ туловища, шеи и конечностей, большею частью, съ атрофіей спинныхъ и лопаточныхъ мышцъ; 4) *измѣненіе чувствительности*, преимущественно, въ области развѣтвленія кожныхъ вѣтвей спинныхъ и нижнихъ шейныхъ, а иногда и поясничныхъ нервовъ; 5) *разнообразные признаки раздраженія* со стороны тѣхъ же нервовъ, въ видѣ парестезій и болей въ спинѣ и въ шейной области, а также въ конечностяхъ и въ позвоночномъ столбѣ; въ послѣднемъ также при долгомъ сидѣніи. Отмѣчаются также въ нѣкоторыхъ случаяхъ признаки раздраженія со стороны двигательныхъ нервовъ.

Въ качествѣ причинъ, ведущихъ къ развитію болѣзни, авторомъ указывается травма позвоночника и наслѣдственность; кромѣ того, у нѣкоторыхъ больныхъ встрѣчался въ анамнезѣ сифилисъ; пока авторъ не считаетъ этиологію заболѣванія установленной окончательно.

Болѣзнь развивается и протекаетъ хронически.

Уже на основаніи приведенной клинической характеристики можно видѣть, какое дѣятельное участіе принимаетъ нервная система въ рассматриваемомъ заболѣваніи.

Результаты патологоанатомическаго изслѣдованія спинного мозга и позвоночника одного больного, скончавшагося въ клиникѣ, опубликованные В. М. Бехтеревымъ, заключались въ слѣдующемъ: обнаружено было хроническое воспаленіе мягкихъ мозговыхъ оболочекъ спинного мозга, перерож-

деніе нижнихъ корешковъ, главнымъ образомъ, заднихъ, при рѣзкомъ перерожденіи клѣтокъ межпозвоночныхъ узловъ, что объясняется сдавленіемъ ихъ утолщенной мозговой оболочкой; въ бѣломъ веществѣ спинного мозга обнаруживались перерожденія, зависящія отъ пораженія корешковъ. Изслѣдованіе не дало никакихъ указаній на пораженіе суставныхъ частей позвоночника, папоминающее *arthritis deformans*; межпозвоночныя отверстія, уменьшеніе поперечника которыхъ могло бы вызвать сдавленіе нервныхъ корешковъ и узловъ, были нормальной величины.

Изъ сказаннаго авторъ дѣлаетъ выводъ, что „какъ искривленіе, такъ и одеревенѣлость позвоночника являются не первичными, а вторично обусловленными пораженіями, какъ эти явленія представляются и въ другихъ формахъ нервныхъ заболѣваній, напр., при *сирингоміэліи*“. Заболѣваніе корешковъ влечетъ за собой атрофію мышцъ позвоночника, вслѣдствіе чего является его искривленіе. Срощеніе позвонковъ объясняется, какъ результатъ сдавленія и атрофіи межпозвоночныхъ хрящевыхъ кружковъ. Характеръ искривленія позвоночника представляетъ „какъ бы усиленіе и преждевременное наступленіе сутулости, которая нерѣдко обнаруживается у здоровыхъ людей, особенно, въ старческомъ возрастѣ“.

Въ настоящее время казуистическій матеріалъ нервной формы одеревенѣлости очень разросся, описано около 30 сл. этой болѣзни; подверглась болѣе детальной разработкѣ ея симптоматологія и теченіе.

Но одновременно съ этимъ возникъ вопросъ о дифференціальномъ распознаваніи этой формы отъ другихъ сходныхъ съ нею.

Изъ этихъ другихъ сходныхъ формъ на первомъ планѣ стоитъ одеревенѣлость позвоночника, извѣстная подъ названіемъ формы *Strümpell-Marie*. Есть еще другія формы, которыя могутъ быть охарактеризованы въ значительной степени тер-

миномъ одеревенѣлости, но о нихъ мы скажемъ позже, ихъ дифференціальное распознаваніе проще и легче, оно почти не возбуждало разногласій въ литературѣ, тогда какъ форма Strümpell-Marie занимаетъ въ нашемъ вопросѣ центральное мѣсто. Есть лица компетентныя, которыя отождествляютъ первую форму съ формой Strümpell-Marie, но мы полагаемъ, что это объясняется тѣмъ, что они наблюдали именно эту форму, а не первую.

Форма Strümpell-Marie извѣстна хирургамъ уже давно, но, начиная съ 1897 года, она была особенно подробно разработана авторами, имя которыхъ и получила. Важно замѣтить, что, хотя литературныя описанія этой формы и были вызваны обоснованіемъ нервной формы одеревенѣлости, тѣмъ не менѣе Strümpell строго различаетъ описанную имъ форму отъ нервной.

Форма Strümpell-Marie относится къ области обезображивающаго артрита и выражается анкилозирующимъ пораженіемъ большихъ суставовъ и позвоночника. При этомъ особенно часто поражаются большіе, корневые суставы конечностей, тазобедренные, плечевые, но также и другіе суставы, откуда названіе *spondylose rhizomélisque*. Marie предлагаетъ для нервной формы названіе *cyphose héréditaire-traumatique*, указывая этимъ на причины болѣзни, но пока причины болѣзни не установлены окончательно, это названіе не можетъ быть признано удачнымъ.

Если мы воспользуемся для распознаванія тѣми основными чертами нервной формы, которыя приведены выше, получимъ слѣдующее: 1) большая или меньшая неподвижность всего позвоночника или отдѣльныхъ его участковъ; рѣдко дѣло доходитъ до абсолютной неподвижности; въ одномъ изъ случаевъ нервной формы одеревенѣлости, наблюдавшемся нами, при жизни больного позвоночникъ казался абсолютно неподвижнымъ; было даже удивительно, что *post mortem* подвиж-

ность позвоночника оказалась довольно значительной; при второй формѣ быстро развивается на ряду съ кифотическимъ искривленіемъ окостенѣніе межпозвоночныхъ хрящей, что приводитъ къ абсолютной неподвижности позвоночника; при этомъ постепенно захватывается весь позвоночникъ, вплоть до сочлененія между затылочной костью и атлантомъ, что вызываетъ невозможность движеній головы, принимая во вниманіе, что въ это время анкилозировано и сочлененіе между атлантомъ и 2-мъ шейнымъ позвонкомъ.

2) Дугообразное искривленіе позвоночника кзади, особенно въ верхней грудной его части, при чемъ голова нѣсколько выдвинута впередъ и опущена. При этомъ больной можетъ производить движенія головой, такъ какъ затылочно-позвоночные суставы не поражаются; при второй формѣ голова также опущена, но дѣло доходить до полной ея неподвижности.

3) Паретическое состояніе шейныхъ, спинныхъ и лопаточныхъ мышцъ; при дальнѣйшемъ развитіи болѣзни парезы распространяются и на конечности, а въ послѣднихъ стадіяхъ болѣзни могутъ развиваться и параличи. Реакція перерожденія обычно отсутствуетъ. Параличи и парезы обуславливаются атрофіями соответствующихъ мышцъ, и степень ихъ выраженности строго соответствуетъ степени развитія атрофическихъ явленій. При второй формѣ параличей не бываетъ, а ограниченіе или даже полная невозможность движенія конечностей обуславливается большимъ или меньшимъ поражениемъ суставовъ до степени полного анкилоза. При первой формѣ пассивныя движенія въ суставахъ парализованныхъ конечностей свободны, равно какъ и позвоночникъ въ горизонтальномъ положеніи на спинѣ можетъ распрямляться, при второй же ограниченіе активныхъ движеній, напр., въ плечевомъ суставѣ, исключаетъ и свободу пассивнаго движенія въ этомъ суставѣ.

4) Измѣненія кожной чувствительности; при второй формѣ ихъ не бываетъ. Измѣненія кожной чувствительности заключаются въ различной степени гипер-

стезій и апѣстезій; гиперѣстезіи, начинаясь легкимъ повыше-
ніемъ чувствительности, достигаютъ такой степени развитія,
что жизнь является для больного сплошной пыткой,—онъ не
только не можетъ выносить посторонняго прикосновенія, но
даже одѣтая на немъ одежда вызываетъ невыносимыя боли;
въ нѣкоторыхъ случаяхъ больные остаются цѣлыми годами
въ одномъ нижнемъ бѣльѣ, б. ч. времени проводятъ стоя
на одномъ мѣстѣ, боясь пошевелиться, а рубашку придержи-
ваютъ руками на разстояніи отъ туловища, чтобы ея при-
косновеніе не вызывало болей. Особенно чувствительна пере-
мѣна одежды—при одѣваніи и раздѣваніи мученія больныхъ
достигаютъ наивысшей степени развитія, мимика лица выра-
жаетъ большое страданіе. 5) Разнообразные признаки раздѣ-
женія со стороны спинномозговыхъ корешковъ—парѣстезіи,
боли въ спинаѣ и конечностяхъ, ощущеніе жженія, давленія
въ спинаѣ, иногда ощущеніе, что все туловище какъ бы
стянуто металлическимъ корсетомъ и т. д. При второй формѣ
этого нѣтъ, если бываютъ боли, то суставного происхожденія.

Можетъ, конечно, случиться, что не всѣ признаки выра-
жены настолько рельефно и типично, что мы отличимъ одну
форму отъ другой; возьмемъ вторую форму: процессъ окосте-
нѣнія межпозвоночныхъ хрящей не закончился, не достигъ
затылочнаго позвоночнаго сочлененія, слѣд., голова подвижна;
или, наоборотъ, болѣзненный процессъ окостенѣнія привелъ
не только къ полному анкилозу позвоночника, но распростра-
нился на межпозвоночныя отверстія, далъ экзостозы, сузилъ
эти отверстія; корешки сдавлены, появляются боли, парѣсте-
зіи, измѣненія чувствительности, атрофіи.

Указанныхъ мною основныхъ чертъ болѣзни окажется
недостаточно для распознаванія.

Въ первомъ случаѣ отсутствіе первыхъ явленій и по-
раженіе суставовъ рѣшаетъ распознаваніе.

Наличность нервныхъ явленій въ этомъ случаѣ при отсутствіи пораженія суставовъ говоритъ за нервную форму одеревенѣлости. За нервную форму говоритъ несоотвѣтствіе нервныхъ явленій со степенью искривленія позвоночника и степенью его неподвижности, иначе: необъяснимость нервныхъ явленій искривленіемъ позвоночника и его неподвижностью, какъ таковыми. При дифференціальномъ распознаваніи нервной формы отъ анкилозирующаго воспаленія во всѣхъ случаяхъ рѣшеніе вопроса сводится къ установленію первичности пораженія нервной системы: положительный отвѣтъ на этотъ вопросъ приводитъ къ распознаванію нервной формы.

Мы считаемъ уместнымъ упомянуть объ одномъ симптомѣ, указывающемъ въ громадномъ большинствѣ случаевъ на первичное пораженіе нервной системы и отмѣченномъ нами во всѣхъ случаяхъ нервной формы одеревенѣлости, которые намъ приходилось наблюдать; это зрачковый симптомъ, свойственный спинной сухоткѣ, обнаруживающійся въ формѣ вялости зрачковой реакціи или окоченѣлости зрачковъ, ихъ неравномѣрности или суженія (*myosis spinalis*); происхожденіе симптома при пораженіи шейной части спинного мозга понятно, онъ является, повидимому, тождественнымъ по своимъ проявленіямъ съ симптомомъ *Argyll-Robertson'a*.

Если мы представимъ случай, въ которомъ, какъ уже упоминается выше, нервныя явленія развились въ зависимости отъ деформациі различныхъ отдѣловъ позвоночника, то, конечно, въ такомъ случаѣ не трудно будетъ установить ихъ вторичное происхожденіе по даннымъ анамнеза, по наблюденію за теченіемъ болѣзни, также по пораженію суставовъ. При нервной формѣ боли и другія нервныя явленія начинаются задолго до развитія одеревенѣлости, о которой больные часто узнають впервые отъ врача.

Итакъ, мы выяснили съ достаточною убѣдительностью, что нервная форма одеревенѣлости позвоночника и форма *Strümpell-Marie* суть два совершенно различныхъ забо-

лѣванія; безусловно различное происхожденіе ихъ общаго симптома объясняется уже на основаніи ихъ клиническаго анализа совершенно различно.

Развитіе искривленія позвоночника при нервной формѣ одеревенѣлости зависитъ отъ атрофически-паретическаго состоянія спинныхъ мышцъ, и еще рѣже, ограниченіе активной подвижности позвоночника объясняется, по нашему мнѣнію, болями, усиливающимися при движеніи позвоночника, — больной щадитъ себя и держитъ позвоночникъ въ фиксированномъ положеніи; когда развивается атрофія, то онъ уже не можетъ разогнуть своего позвоночника; хрящи измѣняютъ современемъ свою форму, сплющиваясь спереди, современемъ утрачиваютъ свою нормальную структуру, измѣняются и тѣла позвонковъ.

Ближайшая причина нервной формы одеревенѣлости — ослабленіе трофическихъ функцій нервной системы. Съ этой точки зрѣнія рассматриваемая форма болѣзни соприкасается со старческой сутуловатостью, искривленіемъ при дрожательномъ параличѣ и при сирингоміэліи.

Искривленіе, зависящее отъ каріознаго процесса въ позвонкахъ, характеризуется своими особыми чертами, такъ, противъ него говоритъ равномерность искривленія позвоночника. Ограниченіе подвижности позвоночника, бывающее при ревматическихъ пораженіяхъ мышцъ спины въ зависимости отъ мышечныхъ контрактуръ, сопровождается мышечными болями и другими особенностями, отличающими мышечный ревматизмъ.

Естественнымъ образомъ возникаетъ вопросъ: какое различіе между воспаленіемъ мягкихъ оболочекъ спинного мозга и нервной формой одеревенѣлости позвоночника? Конечно, подразумѣвается хроническій лептоменингитъ. Какъ клиническая картина, такъ и результатъ патологоанатомическаго изслѣдованія указываютъ на пораженіе мягкихъ оболочекъ и корешковъ при этой болѣзни. Правильности такой постановки во-

проса нельзя оспаривать: первичное пораженіе мягкихъ оболочекъ и корешковъ есть ближайшая причина развитія нервной формы одревенѣлости; но, съ другой стороны, обычно при лептоменингитахъ мы не встрѣчаемся съ одревенѣлостью позвоночника; детальная разработка патологической анатоміи заболѣванія дѣло будущаго; пока мы можемъ отнести эту форму къ лептоменингитамъ лишь условно,—какъ своеобразную и не часто встрѣчающуюся разновидность послѣднихъ; но не въ этомъ главная цѣль настоящей статьи; я хотѣлъ показать, что несомнѣнно должна быть выдѣлена одревенѣлость позвоночника нервнаго происхожденія, что она рѣзко отличается отъ анкилозирующаго воспаленія позвоночника (Strümpell-Marie) и большихъ суставовъ, что дифференціальное распознаваніе между этими формами всегда возможно и необходимо и что смѣшивать ихъ между собою не слѣдуетъ.
