

Из Клиники нервных болезней И. М. Г. У. (Директор проф. Г. И. Россолимо).

## К учению об аномалиях конституции.

„Симптомокомплекс шейных ребер“.

Ассистента клиники А. Д. Суркова.

Аномалии развития человеческого тела попадают в поле зрения клинициста обычно лишь в тех случаях, когда вариант структурного отклонения выводит за пределы т. наз. здорового состояния функцию неправильно развивающегося органа, а иногда и других, тоически или функционально с ним связанных.

В большинстве случаев патогенез таких заболеваний очевиден, и отдельные формы представляют интерес только лишь с точки зрения симптоматологии.

К нервным заболеваниям этой именно категории относится, между прочим, „симптомокомплекс шейных ребер“, отличающийся чрезвычайным разнообразием клинической картины, количественная и качественная стороны которой находятся в прямой зависимости от величины аномальных частей, определяются обширностью территории внедрения „инородного тела“.

Н. Орренхейм в своем популярнейшем учебнике, суммируя литературный материал, дает ясное представление о многогранности „симптомокомплекса шейных ребер“<sup>1)</sup>. Подробное описание сделано также Flatau и Sawickim на I Конгрессе Польских Невропатологов и Психиатров в 1908 году<sup>2)</sup> и в позднейшее время—André-Thomas, в его докладе Конгрессу в Безансоне<sup>3)</sup>. В ряде работ других авторов (H. Führmann<sup>4)</sup>, W. Fischer<sup>5)</sup>, W. Stucky<sup>6)</sup>, M. Weber<sup>7)</sup>, охватывающих в том или ином об'еме учение о шейных ребрах, повторяются варианты клинической картины, симптомы которой могут быть разделены на расстройства моторики, чувствительности и кровообращения.

Однако с конституциональной точки зрения особого интереса заслуживают те случаи, где клиническая картина лишена специфики, где невыраженность местных об'ективных симптомов не дает возможности найти источник суб'ективных болезненных ощущений. Для неспециалистов подобные случаи представляют трудности еще и потому, что содержат обычно много „эмоциональных наслоений“, возникающих в качестве реакции

<sup>1)</sup> Lehrbuch der Nervenkrankheiten, VII Aufl., S. 675.

<sup>2)</sup> Jahrbr. f. d. g. N. и P., 1909, Jhrg. XIII, S. 347.

<sup>3)</sup> R. neurolog., 1923, t. II, № 3, p. 248.

<sup>4)</sup> Zur Kenntniss der Halsrippe. Diss. 1923.

<sup>5)</sup> Ueber ein Fall von Halsrippe. Diss. 1923.

<sup>6)</sup> Ueber neurolog. Symptome bei Halsrip. Diss. 1924.

<sup>7)</sup> Pathologie u. Therapie des Halsrippe. Diss. Berl. 1923.

не только на физические страдания, но и на представления о возможности утраты трудоспособности.

Два случая, наблюдавшиеся мною в амбулатории клиники, могут служить хорошей иллюстрацией вышеизложенного.

*Случай I.* А. Ф., 19 лет, русский, студент Консерватории по классу скрипки. Слабость и тупые боли в правой руке, появляющиеся при игре. Точно начало болезни указать не может, приблизительно—года  $1\frac{1}{2}$ ; болезненные симптомы нарастали постепенно, и вначале больной связывал их с внешними влияниями (низкая  $t^o$ , сырость окружающего воздуха) и с эмоциями (волнение при публичных выступлениях), затем начал относить их на счет повышенной утомляемости. Настойчиво лечился (общие укрепляющие средства, водо- и электропроцедуры в обычной и санитарной обстановке); отсутствие успеха порождает опасения неизбежности отказа от любимого дела. Временами тяжелое реактивное состояние подавленности. Наряду с этими симптомами об'ективные данные ничтожны. Едва заметная атрофия hypothenaris dex. и interossei I dex. при частичной EaR. Чувствительность отклонений от нормы не представляет. Сила рук по динамометру: пр. р. 20 kil., лев. р. 29 kil. Общее питание значительно ослаблено. Кисти рук цианотичны. Сколиоз шейной части позвоночника (вправо); асимметрия грудной клетки: правая половина уже левой, в частности, правая ключица короче левой; утолщение правого грудино-ключичного сустава. Емкость легких 21000 кб. см. Рост 159 см., вес 46 kil., окр. груди 78—73—72 см. Рентгенограмма шейной части позвоночника: добавочное шейное ребро с правильно выраженной шейкой, но с головкой, вытянутой вверху; левой плоской стороной головка присоединяется не к поперечному отростку VII шейного позвонка, а к аномальной костной массе, вклинившейся справа между VII шейным и I грудным позвонками; основание клина повернуто вправо; контуры этого края ровны, выступов, напоминающих поперечный отросток, нет; к этой стороне, преимущественно к верхней части ее, и прилежит плоская головка аномального ребра; своей острой вершиной клинообразный добавочный позвонок доходит почти до половины поперечного сечения позвоночника, рассекая межпозвоночный хрящ; расхождение справа позвонков, VII шейного и I грудного, для пропуска внедрившейся аномальной костной массы и обусловливает искривление этой части позвоночника вправо.

*Случай II.* А. С., 25 лет, русская, студентка. Боли и слабость в левой руке. Десять лет назад, вскоре после выздоровления от брюшного тифа, стала ощущать боли во всей левой руке и онемение в пальцах этой руки; боли быстро достигли значительной силы, отличаются постоянством, давая иногда непрерывные уменьшения. Вскоре после появления болей большая заметила похудание мышц левой ладони, уменьшение силы и затрудненность мелких движений. Лечение (мази, электризация) безрезультатно. Два года назад появились болезненные ощущения в правой руке, но непостоянные, обычно возникающие при тяжелой работе. Об'ективно — резко выраженная атрофия мышц eminentiae thenaris и несколько меньше — em hypothenaris и межкостных левой руки; частичная EaR; диффузное повышение тактильной и болевой чувствительности на всей левой руке, преимущественно на ладони; болезненность точки Eg'b'a слева, а также нервных стволов левой руки. Равномерное повышение сухожильных рефлексов, отсутствие глоточного рефлекса; стойкий розовый разлитой дермографизм. Рентгенограмма: шейные ребра с обеих сторон VII позвонка — широкие у своих оснований, представляющие как-бы непосредственное удлинение поперечных отростков; на уровне бугорков первых грудных ребер эти аномальные образования резко истончаются и загибаются книзу под углом, оканчиваясь свободно у верхнего края первых ребер, несколько кнаружи от их бугорков.

Для обоих случаев характерны следующие детали: латентность аномалий до пубертатного периода, наличие провокационных моментов, преобладание суб'ективных симптомов и типичность об'ективных данных.

В случае I фактором, послужившим к выявлению конституциональной аномалии, явилась профессия больного. Несомненно, что слабость в мышцах кисти обнаружилась у юноши в зависимости от длительных напряжений первых 4 пальцев при их специфической установке для держания смычка. Значение в вышеуказанном смысле некоторых про-

фессы, двигательные компоненты которых осуществляются посредством мышц, получающих иннервацию через нижние шейные корешки, отмечено впервые André-Thomas<sup>1)</sup>. О перенапряжении, как о провоцирующем моменте, говорит М. Вегнхардт<sup>2)</sup>, пациентка которого до 31 года не ощущала никаких беспокойств от имевшейся у нее аномалии (правостороннее шейное ребро), а затем заболела параличем Duchenne-Erb'овского типа.

Необходимо отметить, что такие моменты могут затмять диагностику; так, в первом из наших случаев напрашивалось предположение о профессиональном неврозе, а во втором—об инфекционном неврите.

Относительной длительности скрытого периода заболевания в литературе существует некоторое разногласие. Оренхейм утверждает, что „симптомокомплекс шейных ребер“, как правило, развивается в пубертатном периоде или в конце второго десятка лет, по Brun'sу же он обнаруживается в детском возрасте<sup>3)</sup>. Случаи этого же порядка описаны А. Benisty<sup>4)</sup> и Lance<sup>5)</sup>. По отношению к этому пункту надо принять в соображение особенности различных этапов формообразования и роста тела и его частей и главным образом остеопластических процессов, достигающих своего maximum в пубертатном периоде.

Что касается преобладания субъективных симптомов, то их происхождение необходимо осветить полнее. Здесь, конечно, на первый план выступает механический фактор,—давление аномальных ребер на окологорлые части; однако следует принять в соображение, что шейные ребра появляются, как симптом сдвига процессов формообразательных с нормального пути, а потому ни в одном случае нельзя предполагать, что этот сдвиг выражается лишь данной аномалией,—другие изменения также могут присоединяться сюда; они могут быть более или менее выражены, или могут долго не выявляться в грубых, доступных наблюдению дисфункциях, но отрицать их существования нельзя. Прежде всего здесь надо иметь в виду возможность появления аномалий мышечных групп щеи, затем—различных вариантов нервных сплетений и сосудистой сети и, наконец,—что особенно важно в конституциональном отношении,—более глубоких изменений в строении спинного мозга. Обоснование положения, что шейные ребра—только часть аномалии развития шейной области, дает сравнительная анатомия. Сводка литературного материала по этому вопросу сделана R. Wiedersheim'ом в его классическом труде „Der Bau des Menschen“<sup>6)</sup>. Клиническая казуистика, регистрирующая хирургический и секционный материал, содержит также ряд доказательств в пользу вышеупомянутого мнения. Так, Marianne Stein описывает сосудистые (vena azygos accessoria) и нервные (различие в строении plexus brach. на обеих сторонах) аномалии в одном из своих случаев, где, между прочим, была найдена добавочная часть грудины—os suprasternale<sup>7)</sup>. Сюда же должны быть отнесены случаи Herzlath'a и Keith'a, где были констатированы

<sup>1)</sup> R. neurolog., 1923, t. II, № 3, p. 249.

<sup>2)</sup> Berl. kl. Woch., 1908, № 31.

<sup>3)</sup> Handbuch d. Nervenkrankh. im Kindesalter, 1912, S. 494.

<sup>4)</sup> R. neurolog., 1921, № 6.

<sup>5)</sup> Bull. de la Soc. de pédiatr. de Paris, 1923, № 1—2.

<sup>6)</sup> Изд. IV, 1908, стр. 60.

<sup>7)</sup> Anat. Anz., Bd. 88, № 24.

варианты строения plexus brachialis типа Scherrington'a („praefixed type“); об этих случаях упоминают Bruns и Oppenheim.

В первом из моих случаев, в виду наличия добавочного позвонка, с большой долей вероятности можно предполагать существование и других аномалий—касающихся расположения лестничных мышц и стволов нижнего шейного сплетения.

Наиболее существенным доказательством вышеизведенного положения о конституциональном значении шейных ребер является указание Oppenheima на два случая глиоза спинного мозга у субъектов, имевших шейные ребра. Этот факт уже окончательно устанавливает взгляд на шейные ребра, как на показатели глубоких конституциональных изменений в организме, энергия роста которого на определенном этапе развития распределялась неравномерно. Oppenheim с полным правом подчеркивает значение этого,—местного, как могло бы казаться при поверхностном взгляде,—процесса. „Шейные ребра,—говорит он,—относятся к т. наз. stigmata degenerationis и поэтому могут сочетаться с нервными заболеваниями, возникающими на общей почве невропатического диатеза“. Конституциональная природа этого симптомокомплекса утверждается также случаями фамильных проявлений, каковы случаи Isaacs'я и Thomson'a, приводимые Oppenheimом, а также случай Weber'a. „В отношении семейственности и наследственности,— пишет Oppenheim,—необходимы дальнейшие исследования“.

К этому авторитетному мнению я позволю себе добавить указание, что дальнейшие исследования должны производиться под расширенным углом зрения. Дело в том, что, благодаря достижениям рентгенодиагностической техники, представляется возможность доказать, что в этиологии корешковых поражений шейного сплетения играют роль не только вполне развитые ребра, но и аномалии развития поперечных отростков шейных позвонков *sui generis*. Mendel<sup>1)</sup> обращал внимание на то обстоятельство, чтоrudimentарные шейные ребра производят большие нервные нарушения, нежели хорошо развитые в длину, и что существенная роль здесь принадлежит направлению и положению аномального ребра. Изменения в строении поперечных отростков с клиническими явлениями, аналогичными „симптомокомплексу шейных ребер“, описал Flatau<sup>2)</sup>. В этом же направлении изучен один случай Grousou'sом и Mathieu<sup>3)</sup>.

Следовательно, тщательное неврологическое и рентгенологическое изучение всех случаев, при которых имеются симптомы спонтанных невритов, является одной из задач конституционалиста-генетика. Из-под наших наблюдений уходит вообще немало случаев, которые могли бы служить материалом для изучения аномальных конституций. Правильный биологический подход к оценке конституциональных признаков давно уже указан проф. Г. И. Россолимо, изучившим соотношение между тbc и неврозами и выделившим, в качестве показателя недостаточности легочных верхушек, различные формы ушной мочки<sup>4)</sup>.

Формы, аналогичные „симптомокомплексу шейных ребер“, ставят проблему аномалий конституции в плоскость изучения механики развития человеческого тела.

<sup>1)</sup> Jhrber. f. d. g. N. и P., Jhrg. XVII, S. 457.

<sup>2)</sup> Jhrber., J. XX, S. 213.

<sup>3)</sup> R. neurolog., 1923, t. II, № 1, p. 39.

<sup>4)</sup> Рус. Врач, 1907.