

Из Клиники нервных болезней Астраханского гос. мединститута.  
(Директор проф. И. Б. Гроссман).

## Бульбарно-паралитическая форма прогрессивной мышечной дистрофии.

Ординатора А. Ф. Фарманова.

Начало изучения прогрессивных мышечных атрофий относится к пятидесятым годам прошлого столетия, когда Duchenne'ом и Aran'ом был описан определенный тип мышечной атрофии, который долгое время фигурировал, как самостоятельное заболевание (Duchenne-Aran'овская прогрессивная мышечная атрофия). Втечение последующих десятилетий описывались отдельные уклонения от этой формы и отдельные случаи мышечных атрофий иного характера. В результате этих работ Duchenne-Aran'овская мышечная атрофия перестала существовать, как отдельная болезненная форма, а явилась только типом мышечных атрофий, наблюдаемых также при глиоматозе, боковом амиотрофическом склерозе и пр.

В 90-х годах прошлого века трудами Werdnig-Hoffmann'a, Erb'a и Charcot-Marie было установлено принятное до настоящего времени разделение прогрессивных мышечных атрофий на три формы—спинальную, невротическую и миопатическую, смотря по локализации дегенеративного процесса. Общими для всех этих форм чертами являются: наследственно-семейный характер заболевания и поражение только двигательного аппарата дегенеративного типа без каких-либо воспалительных изменений. Так как дегенеративные изменения касаются периферического отрезка двигательного пути (передний рог, периферическое волокно или только мышца), то главным клиническим проявлением заболевания служат прогрессирующие мышечные атрофии. Принято считать, что отдельные анатомические формы поражения, соответственно трем типам распространения дегенеративного процесса, отличаются и определенными клиническими особенностями и, главным образом, областью начала распространения мышечных атрофий. Так, для спинальной формы считается характерным поражение дистальных мышц верхних конечностей, для невротической—атрофия перонеальной группы и мышц кисти, при миопатической же форме страдают мышцы спины, плечевого и тазового пояса. Кроме того при первой форме бывают выражены фибриллярные подергивания, при первой и второй—наблюдаются качественное изменение электровозбудимости, тогда как при миопатиях не бывает ни того, ни другого.

Дальнейшие наблюдения показали, что все случаи прогрессивной мышечной атрофии не могут быть ограничены рамками этих трех типов—ни в отношении клинической картины, ни в смысле патологического-анатомическом. В большинстве случаи эти представляют как бы переходные формы,

сочетаясь из признаков миэлопатической, невротической и миопатической мышечной атрофии (случаи Gatz-Emanuelle, Cohen'a, Friedman'a, Давиденкова). С одной стороны описаны случаи спинальной формы, где, наряду с типичным распространением атрофий и наличием реакции перерождения, наблюдались гипертрофии мышц, характерные для миопатии. С другой—при миопатиях описывались случаи, где имело место качественное изменение электровозбудимости, а также случаи, где были определены анатомически дегенеративные изменения в клетках переднего рога. Все эти переходные картины дают основание держаться того мнения, что и не все отдельные клинико-анатомические формы можно считать строго обособленными, разнородными заболеваниями. Наша клиника держится такого мнения в самом широком смысле. Основание к этому она видит в описанных в литературе фактах: известны случаи, когда, напр., типичная атрофия сопровождается клиническими расстройствами со стороны чувствительной сферы; описаны патолого-анатомические изменения в задних столбах, боковых и спинно-церебеллярных путях Gowers'a и Clarc'a при картине невральной мышечной атрофии; изменения в задних столбах обнаруживались и при спинальной форме. Такого взгляда заставляет держаться и ряд случаев комбинированных наследственных заболеваний (сочетание миопатии с двойным атетозом, со спастической диплегией, с болезнью Friedreich'a, эпилепсией).

Развитие учения о наследственности, изучение наследственных и семейных заболеваний дают возможность во многих случаях дать объяснение возникновению этих переходных форм. Генетика смотрит на подобные миодистрофии, как на аномалии, передаваемые по наследству, причем они фигурируют то как рецессивные, то как доминантные признаки. Таким образом можно допустить, что при смешении двух таких аномалийных задатков получится комбинированная или переходная форма заболевания.

Т. наз. интимная генетика миодистрофий все же является, однако, темной, и лишь в виде гипотезы высказывается мысль об ее эндокринном происхождении (Давиденков). Если считаться с взаимоотношениями между воздействиями окружающей среды и организмом, со всеми присущими ему (в том числе и унаследованными), свойствами, то следует признать, что при известных влияниях среды организм может быть поставлен в такие условия, что данный аномалийный признак не выявится и не даст картины заболевания. Наоборот, при других условиях со стороны внешней среды в реакцию организма на внешние раздражения будут вовлечены и те элементы, которые являются несостоятельными в смысле нормального реагирования; в таком случае находившаяся в скрытом состоянии несостоятельность проявится в виде той или иной болезненной формы, предопределенной наследственными конституциональными данными (проф. Гроссман).

Наиболее изученной формой прогрессивной мышечной атрофии является *dystrophia muscularum progressiva* (миопатия, мышечная сухотка). Развивается она в детском или юношеском возрасте несколько чаще у мальчиков, чем у девочек. Болезнь неуклонно, но весьма медленно прогрессирует, постепенно захватывая все новые группы мышц. Распространение атрофии происходит настолько медленно, что больные успевают приспособиться за счет сократившихся мышц и долгое время являются относительно-работоспособными. Характерным для амиотрофии

является распространение атрофии: поражаются главным образом мышцы туловища, плечевого и тазового пояса, а в дальнейшем и проксимальных областей конечностей. Типичным является при ней также отсутствие фибриллярных подергиваний и качественных изменений электровозбудимости. Параллельно развитию атрофии падают мышечная сила и тонус, ослабевают рефлексы. Как вторичное явление,—а по мнению некоторых, как явление первичнойosteопатии,—развиваются деформации скелета, главным образом в виде лордоза.

Различают несколько видов миопатий: 1) Type facio-scapulo-humeral Landouzy-Degerine'a. Начало в детском возрасте. Поражается прежде всего лицевая мускулатура. 2) Type scapulo-humeral. Юношеский тип, когда мышцы лица не захвачены. 3) Псевдо-гипертрофический тип (Er'b'a), свойствен также детскому возрасту; характеризуется развитием псевдо-гипертрофий.

Кроме этих трех обычных форм есть еще три более резкие формы: 1) Миосклеротический тип, когда мышцы перерождаются фиброзно-склеротически. 2) Так называемый тип Naville'a, как бы стоящий на грани с невротической формой прогрессивной мышечной атрофии; при нем атрофируется прежде всего перонеальная группа мышц. 3) Бульбарно-паралитический тип—наиболее резкая форма, описанная Hoffmann'ом и наблюдавшаяся также Oppenheim'ом. Здесь, кроме обычных атрофий плечевого и тазового пояса и мышц лица, поражаются также язык, мягкое небо и жевательная мускулатура. Случай такого именно типа наблюдался в истекшем году в нашей клинике.

Больной М., 31 года, по профессии бухгалтер, поступил в клинику 31/III 1927 г. с жалобами на слабость и похудание левой руки, похудание левой половины лица, общую нервность и сердцебиения. Отец больного умер на 59-м году жизни от паралича (был три раза удар), мать умерла 41 года от воспаления брюшины; при жизни родители ползались хорошим здоровьем, отец в молодости злоупотреблял спиртными напитками. У родителей было 10 чел. детей, из них осталось в живых двое; сестра больного здорова, остальные дети умирали от детских инфекционных заболеваний. Лues в семье отрицают, нервных и душевных заболеваний в роду не было. Родился больной и развивался в детстве нормально, рос слабым ребенком, лет 15-ти занимался онанизмом, но недолго. Женился 21-го года, 29-ти лет женился вторично, имеет двух детей от первой жены и одного ребенка от второй. У первой жены был один выкидыш (?). Дети здоровы. Венерические болезни отрицают. Спиртные напитки употребляет с 18 лет, иногда помногу, за последнее время не пьет. Ранее перенес корь и скарлатину, в 1915 г.—плеврит, в 1919 г.—сыпной тиф. В 1916 г. был на фронте легко ранен, а затем контужен разрывом ручной гранаты в левую половину тела; сознания не терял, около месяца не слышал на левое ухо. В 1925 г., после смерти жены, появились бессонница, раздражительность, сердцебиения, а также боли в левой ноге. Врач определил ишиас. Через некоторое время обратился в амбулаторию нашей клиники, где врачи обратили внимание больного на похудание мышц левого плеча. По происшествии нескольких месяцев заметил, что похудание распространилось и на лицо.

Больной среднего роста, питание несколько понижено, имеется сколиоз позвоночника вправо. Со стороны психики угнетенное состояние и раздражительность, во время обычной работы быстро устает. Засыпает с трудом, не сразу, сон за ночь не освежает. Речь нормальна. Почти постоянные головные боли. Обоняние и зрение нормальны, зрачки равномерны, правильной формы, зрачковые реакции живые, движения глазного яблока нормальны. Ясно выражена атрофия левой половины лицевой мускулатуры. Надуть щеки не может. Правый глаз закрывается значительно плотнее левого. При поднимании бровей кверху левая сторона несколько отстает. Слух нормален, вкус не расстроен. Слева небная занавеска слегка опущена, левая сторона языка истончена. Имеются атрофии т. м. infra-et

*suprəspinati, latissimi dorsi*, мышц плеча, предплечья слева (разница по объему между правой и левой стороной,—в середине плеча  $4\frac{1}{2}$  см., в середине предплечья—1 см.). Мышцы тазового пояса и ноги слева атрофированы, но в меньшей степени (окружность верхней трети бедра справа на 2 см. больше, чем слева, в нижней трети бедра и середине голени—на 1 см). Мыщечная сила со стороны сгибателей левых предплечья и голени ослаблена. Активные движения всюду возможны полностью. Существует явление мышечного валика, фибрillлярных подергиваний нет. Имеется количественное понижение электровозбудимости *m. m. infra- и suprəspinati* с левой стороны (фарадический ток—расстояние катушек в 70 мм., гальванический ток—при 4 МА получается КЗС). Замечается болезненность на ходу стволов *n. n. tibialis post.* и *peronei* слева, а также расстройство болевой чувствительности на нижней левой конечности по периферическому типу, на левой верхней конечности неопределенного типа. Рефлексы со слизистых вызываются, кожные слева вяловаты, сухожильные справа нормальны, слева с *m. biceps* понижен, с *m. triceps* повышен, коленный повышен, ахиллов понижен. Сфинктеры нормальны. Внутренние органы в пределах нормы. Анализ крови дает нормальные цифры. Реакции *Wassermann'a* и *Meinicke* отрицательны, лимфоцитоз, RW и RN в цереброспинальной жидкости—также.

Как видно из приведенного выше обзора прогрессивных мышечных атрофий, наличие указанных переходных форм их заставляет при постановке диагноза руководствоваться главным образом не распределением мышечных атрофий, а более характерными признаками. Миопатическая мышечная атрофия принципиально отличается от спинальной и невротической формы отсутствием реакции перерождения и отсутствием фибрillлярных подергиваний. Эти два признака являются достаточно вескими, чтобы на основании их заключить, что у нашего больного имелся миопатический процесс. Возраст его и распределение мышечных атрофий не подходят ни под тип, описанный Erb'ом под именем *dystrophia m. m. progressiva*, ни под тип *Dejerine'a-Landouzy*. То, что атрофический процесс захватил в данном случае не только обычные области (тазовый и плечевой пояс и мышцы плеча), но и мускулатуру лица, языка и мягкого неба, заставляет думать, что мы здесь имели дело с чрезвычайно редкой формой прогрессивной мышечной дистрофии, именно, с бульбарно-паралитическим типом Hoffmann'a. Односторонность поражения могла бы помнить также еще об одной редко встречающейся форме, именно, о хроническом полиомиэлоэнцефалите. Но при последнем мы имели бы реакцию перерождения, и, кроме того, ярления пареза выступали бы на первый план. Таким образом гемиплегический тип делает данный случай еще более интересным в смысле редкости. Такие формы мышечной дистрофии описывались в виде единичных случаев, причем отмечалось, что, поражая преимущественно одну сторону, атрофии все же появились и на другой стороне, хотя несколько позднее.

В данном случае мы можем не обратить внимания на то, что как раз левая половина тела у нашего больного, где развились атрофии, за 9 лет до того, как последние стали ясно выраженным, подверглась сильной травме—контузии на войне. Подобные случаи наблюдались изредка и ранее. Так, французские авторы *Vigoireaux* и *Lhermitte* описывают больных, у которых миопатический процесс развивался вслед за травмой, понесенной на войне. Наш случай отличается тем, что травма вызвала здесь не двустороннее поражение, а атрофии распространились по редко встречающемуся типу Hoffmann'a, именно, на стороне, подвергшейся контузии. Третьей особенностью описываемого случая

является отсутствие указаний на наследственность заболевания. Мы склонны впрочем все же предположить, что сильная травма послужила здесь толчком к обнаружению унаследованной наклонности к миодегенерации.

В клинической картине нашего случая есть еще две особенности, заслуживающие внимания. Первая—это необычное изменение сухожильных рефлексов: коленный рефлекс и рефлекс с трехглавой мышцы плеча повышенены по сравнению с остальными рефлексами той же стороны, являющимися, напротив, вялыми, и по сравнению с рефлексами на здоровой стороне, причем рефлекс с m. triceps повышен за счет понижения рефлекса антагониста, наиболее атрофированного; тоже самое и рефлекс пателлярный. Вторая особенность—изменения чувствительности. На нижних конечностях изменения эти мы относим за счет упоминавшегося в анамнезе ишиаса, за счет которого можно отнести и похудание голени. Чувствительные расстройства же верхней конечности мы считаем функциональными,—на это дает нам право травматический невроз типа неврастении, который имеется у нашего больного.

---