

ИЗЪ ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКАГО КАБИНЕТА ХАРЬКОВСКАГО УНИВЕРСИТЕТА  
(проф. Н. Ф. МЕЛЬНИКОВЪ-РАЗВЕДЕНКОВЪ).

616-006:616-091

Ш-95

83

7-НОЯ 2012

КЪ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ  
ВРОЖДЕННЫХЪ МНОЖЕСТВЕННЫХЪ ОПУХОЛЕЙ  
МОЗГА, СЕРДЦА, ПОЧЕКЪ И КОЖИ.

Съ 15 рис. на VII таблицахъ.

ДИССЕРТАЦІЯ

на степень доктора медицины

**М. М. ШУЛЬГИНА,**

и. д. прозектора при кафедрѣ патологической анатоміи  
Харьковского университета.

БІБЛІОТЕКА

Харьківського Медичн. Ун-ту

№ 5263

Шифр Ш

ПЕРЕВІРТИ

1936

ПРОВЕР

Студентська бібліотека

Харьк. Госуд. Ун-та

1035

Мат. кн. № 380

Имя. НАУЧНАЯ БИБЛИОТЕКА  
№ 1-го Харьк. Мед. Института

ХАРЬКОВЪ.

Типографія и Литографія М. Зильбербергъ и С-вья. к-ца  
Донецъ-Захарьевская ул., соб. д., № 6.  
1912.



Переучет  
1966 г.

616.048-493/09

58

1950

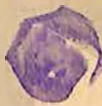
7 - НОЯ 2012

Перечет-00

## ОГЛАВЛЕНИЕ.

	Стр.
<b>I. Введение</b> . . . . .	1— 15
Гистологическая классификация опухолей по M. Borst'y.	6— 15
<b>II. Литературный обзор</b> . . . . .	16— 61
Казуистика . . . . .	16— 44
Случаи врожденных опухолей въ 4 органахъ . . . . .	16— 19
Случаи " " въ 3 " . . . . .	19— 28
Случаи " " въ 2 " . . . . .	28— 41
Случаи изолированной рабдомиомы сердца . . . . .	41— 43
Случаи изолированного склероза мозга . . . . .	43
Туберозный склерозъ мозга . . . . .	44— 54
Врожденные опухоли почекъ . . . . .	54— 57
Опухоли кожи . . . . .	57— 58
Рабдомиомы сердца . . . . .	58— 61
<b>III. Методика изслѣдованія</b> . . . . .	62— 63
<b>IV. Собственныя наблюденія</b> . . . . .	64—109
1. Первый случай (Харьковский приютскій) . . . . .	64— 79
2. Второй случай (Харьковский, д-ра Н. А. Ершова) . . . . .	79— 88
3. Третій случай (Харьковский, д-ра Н. А. Ершова) . . . . .	88— 96
4. Четвертый случай (Харьковский, д-ра Н. А. Ершова). . . . .	96—103
5. Пятый случай (Петербургскій, д-ра Н. И. Брюханова). . . . .	103—105
6. Шестой случай (Московский, д-ра А. И. Абрикосова). . . . .	105—106
7. Седьмой случай (Лозаннскій, проф. M. Stilling'a) . . . . .	106—107
<b>V. Результаты собственныхъ изслѣдованій</b> . . . . .	110— 159
1. Мозгъ . . . . .	110—118
2. Сердце . . . . .	118—134
3. Почки . . . . .	134—158
4. Кожа . . . . .	158— 159
<b>VI. Заключение</b> . . . . .	160—172
Перечень литературы . . . . .	173—183
Объясненіе къ рисункамъ . . . . .	184— 185
Рисунки . . . . .	

86049



**ПРОВЕРЕНО**

*Памяти*

*безвременно скончавшагося*

*отца моего,*

*бывшаго земскимъ врачемъ*

*въ Донской Области.*

**ПРОВЕРИНО**  
**1936**

**БІБЛІОТЕКА**  
Харківського Медичн. Інституту  
№ \_\_\_\_\_  
Шифр \_\_\_\_\_

Мат. н. № 3000  
Шифр дес 016.01  
" кеттер. III 35

БІБЛІОТЕКА  
Харківського Медичн. Інституту  
№ \_\_\_\_\_  
Шифр \_\_\_\_\_

ПЕРЕВІР ПО  
1936  
Введеніє.

ПРОВЕРЕНО

Предметомъ нашего изслѣдованія являются множественныя врожденныя опухоли исключительно въ головномъ мозгу, въ сердцѣ, въ почкахъ и въ кожѣ. Такія опухоли имѣють ту особенность, что наблюдаются въ большинствѣ случаевъ въ органахъ одновременно, причемъ, какъ будетъ видно изъ послѣдующаго изложенія, чаще всего въ мозгу, въ видѣ, такъ называемаго, множественнаго туберознаго склероза. Послѣдній рѣже встрѣчается изолированно, чаще же сопровождается опухолями или сердца (рабдомиомами), или же почекъ, кожи, щитовидной железы и другими. Только очень рѣдко поражаются одновременно всѣ четыре органа. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ встрѣчаются комбинаціи опухолей мозга съ опухолями сердца, или же чаще съ опухолями почекъ и кожи.

О причинахъ и значеніи этихъ комбинацій будетъ сказано ниже, а теперь, ограничившись предварительными замѣчаніями, перейдемъ къ ученію о врожденныхъ опухоляхъ, основываясь на современныхъ литературныхъ данныхъ.

Врожденныя опухоли, занимая среди другихъ опухолей особое мѣсто, являются клѣточными образованиями sui generis и во многихъ отношеніяхъ отличаются отъ блястомъ, или истинныхъ новообразованій. Клѣточные элементы ихъ паренхимы или носятъ эмбриональный характеръ, или располагаются неправильно вслѣдствіе смѣщенія зародышевой ткани съ послѣдующимъ атипическимъ развитіемъ, или измѣняются количественно, или же, наконецъ, являются гистологически не родственными тѣмъ тканямъ, среди которыхъ онѣ развились, вслѣдствіе отшнуровки зародышевыхъ тканей. Такія опухоли скорѣе представляютъ мѣстныя, недостаточно или уродливо развитыя образования въ органахъ или тканевыхъ системахъ, отличающіяся отсутствіемъ автономнаго роста, свойственнаго блястомамъ. Обыкновенно онѣ являются доброкаче-

ственными, не даютъ метастазовъ, отличаются медленнымъ ростомъ и могутъ даже подвергаться обратному развитію.

Если такія уродливости тканей выражаются морфологически въ гиперпластической формѣ и приобрѣтаютъ по наружному виду сходство съ истинными новообразованиями, тогда ихъ можно, какъ думаетъ М. Borst, обозначать названіями: *гамартома и хористома*, что приближаетъ ихъ до нѣкоторой степени къ чистымъ блястомамъ.

Названіе „гамартома“ было предложено Eug. Albrecht'омъ для образований, которыя только съ извѣстной натяжкой могутъ быть отнесены въ отдѣлъ опухолей. Сюда принадлежатъ опухолевидныя уродливости, въ которыхъ можно найти „ненормальное смѣшеніе нормальныхъ частей“. Это ненормальное смѣшеніе можетъ касаться или количества ихъ, или расположенія, или степени развитія, или, наконецъ, всѣхъ этихъ особенностей.

„Хористомами“ тѣмъ же авторомъ названы опухоли, происшедшія вслѣдствіе отдѣленія и заворота зародышей тканей, или органовъ.

Благодаря Eug. Albrecht'у, который предложилъ выдѣлить въ самостоятельную отъ блястомъ группу—образования, названныя имъ гамартомами и хористомами, многіе патологическіе процессы, разсматривавшіеся раньше въ общей группѣ опухолей, могутъ въ настоящее время занимать особое мѣсто въ патологической морфологій.

Такимъ образомъ, явилась возможность изъ ряда различныхъ опухолей выдѣлить въ обособленную группу такія опухолевидныя образования, которыя не укладываются въ рамки понятія о блястомахъ.

Руководствуясь взглядомъ Eug. Albrecht'a, М. Borst предложилъ свою классификацію опухолей.

Классификація М. Borst'a является въ настоящее время наиболее распространенной среди гистологическихъ классификацій новообразований и опухолей. Авторъ ея уже давно специализировался на изученіи патологическихъ разрастаній тканей и въ особенности болѣзненныхъ выростовъ, образующихъ опухоли. Еще 10 лѣтъ тому назадъ онъ составилъ обширный трактатъ объ опухоляхъ, снабженный атласомъ. Въ 1906 г. М. Borst выступилъ на Лиссабонскомъ конгрессѣ съ докладомъ и предложилъ класси-

фикацію опухолей, въ которую введены имъ новыя, болѣе рациональныя названія для нѣкоторыхъ формъ, какъ напр., саркомъ.

Конечно, классификація М. Borst'a, какъ и всякая другая гистологическая классификація, не лишена недостатковъ, присущихъ всѣмъ гистологическимъ классификаціямъ, но, несмотря на это, она является въ настоящее время, по нашему мнѣнію, наиболее рациональной попыткой систематизировать морфологию новообразований и опухолей, разнообразіе гистологическихъ формъ которыхъ является почти безграничнымъ.

Система М. Borst'a отличается, какъ и слѣдовало ожидать, схематичностью и подлежитъ еще дальнѣйшему развитію и усовершенствованію, о чемъ, впрочемъ, заявляетъ и самъ авторъ ея. Приводя схему этой классификаціи, мы руководились послѣдней модификаціей ея, изложенной М. Borst'омъ въ 1911 г. во второмъ изданіи учебника L. Aschoffa.

Въ отдѣлѣ ея, посвященномъ общей характеристикѣ блястомъ, М. Borst говоритъ, что нѣкоторыя опухолевидныя образования не могутъ быть отнесены къ блястомамъ, а именно:

- а) избыточный ростъ тканей регенеративнаго, гиперпластическаго и воспалительнаго характера;
- б) мѣстные пороки, или уродливости органовъ, или системъ безъ автономнаго излишка роста, куда принадлежатъ: 1) пороки тканевыхъ сочетаній въ любомъ мѣстѣ тѣла (порочное смѣшеніе тканей, *гамартома—ἁμαρτία*—ошибаюсь); 2) отдѣленіе и занесеніе зачатковъ тканей или органовъ (*хористома—χορίζω*—отдѣляю); 3) дальнѣйшее развитіе зачатковъ, оставшихся безъ употребленія; 4) ненормальная устойчивость (Persistenz) эмбриональной ткани или органа; 5) патологическое закрытіе эмбриональныхъ щелей.

Разсматривая схему новообразований и опухолей М. Borst'a, видимъ, что первое мѣсто въ ней занимаютъ блястомы, распределенныя по гистологическому принципу на отдѣлы и виды такимъ образомъ, что для каждой изъ общеизвѣстныхъ формъ новообразований отведено опредѣленное мѣсто въ этой гистологической классификаціи. Разумѣется, съ авторомъ ея можно не соглашаться въ опредѣленіи мѣста для нѣкоторыхъ формъ новообразований, но надо замѣтить, что пока не выработана болѣе совершенная классификація, эта остается наиболее научной, стройной и удобной для пользованія схемой.

Параллельно съ классификаціей чистыхъ блястомъ M. Borst дѣлаетъ попытку классифицировать также и гиперпластическія образования, равно тканевыя уродства подъ названіемъ гамартомъ и хористомъ (Eug. Albrecht'a), избравъ для этого слѣдующій порядокъ.

Онъ выдѣлилъ въ видѣ прибавленія изъ каждой формы опухолей тѣ патологическія и гиперпластическія разрастанія тканей, которыя по гистогенезу и біологическимъ особенностямъ отличаются отъ блястоматозныхъ новообразованій. Этотъ способъ схематизаціи намъ кажется удачнымъ и во всякомъ случаѣ удобнымъ для распредѣленія такой громоздкой и крайне разнообразной въ морфологическомъ смыслѣ группы патологическихъ выростовъ, какой являются новообразованія и опухоли.

Въ дальнѣйшемъ изложеніи классификаціи M. Borst'a мы ограничимся только перечнемъ названій группъ и видовъ блястомъ, за которыми нѣсколько подробнѣе будутъ приведены опухолевидные выросты воспалительнаго, эмбриональнаго и проч. происхожденія.

### Отдѣльныя формы опухолей.

#### I. Опухоли соединительной субстанціи.

1. Зрѣлыя гомойотипическія (доброкачественныя) опухоли соединительной субстанціи.

а) Собственно опухоли соединительной субстанціи.

##### а) Fibroblastoma, fibroma.

а) Опухолевидныя гиперплазіи: 1) диффузныя и узловатыя воспалительныя фиброматозы, напр., грудной железы и кожи (elephantiasis); 2) полипозныя фибромы слизистыхъ оболочекъ при хроническихъ воспаленіяхъ; 3) фибромы голосовыхъ связокъ; 4) келоиды.

б) Опухолевидныя уродливости органовъ: а) хористомы фибро (липо)—миомы на периферіи почекъ, какъ отщепленіе субстанціи почечной капсулы; б) гамартомы: фибромы медулярнаго вещества почекъ, fibro-(adeno)-ма pericanaliculare грудной железы, множественныя фибромы кожи и нервовъ, какъ излишекъ образованія соединительной ткани.

##### б) Muxoblastoma, muxoma.

а) Гиперплазіи: полипы, миксомы нѣкоторыхъ слизистыхъ оболочекъ, напр., въ носовой полости.

#### γ) Lipoblastoma, lipoma.

а) Гиперплазіи: 1) polysarcia, липомы брюшины, Madelung'овская шея; 2) вѣтвистыя липомы сочлененій; 3) вакуатныя разрастанія жировой ткани при мышечной атрофіи, сморщиваніи почекъ и т. д. (pseudohypertrophia lipomatosa).

б) Хористомы: гетеротопическія липомы, напр., почекъ, нерѣдко смѣшанныя съ гладкой мускулатурой (lipomyoma); липомы мозговыхъ оболочекъ, мозга, матки, печени и т. д.; къ категоріи опухолевидныхъ уродствъ принадлежатъ также врожденныя липомы на мѣстѣ эмбриональныхъ дефектовъ, расщелинъ, какъ напр., spina bifida, особенно въ сакральной области и кромѣ того въ расщелинахъ черепа, напр., врожденные полипы глотки, равно сложныя смѣшанныя опухоли съ характеромъ тератомъ.

#### ε) Chondroblastoma, chondroma.

а) Гиперплазіи: 1) травматическія экхондрозы; 2) нѣкоторыя хондромы суставовъ, развивающіяся изъ суставныхъ ворсинокъ.

б) Эмбриональныя хондромы въ почкахъ, миндалинахъ, на шеѣ, въ костномъ мозгу, періостальныхъ и костномозговыхъ экхондромы и экхондромы, множественныя послѣдственные экхондрозы и хрящевые экзостозы, которые Eug. Albrecht считаетъ за рудиментарныя кости конечностей; карликовый ростъ, утолщенія и укороченія костей (chondrodystrophia foetalis); множественныя экхондрозы въ крупныхъ дыхательныхъ путяхъ; хондромы во внутреннихъ органахъ зародышеваго происхожденія: хондромы шеи, миндалинъ, parotidis, submaxillaris бранхиогеннаго происхожденія, хондромы легкихъ бранхиального происхожденія, хондромы mammae—изъ хряща ключицы и реберъ, хондромы почекъ, половыхъ железъ—изъ первичныхъ позвонковъ. Всѣ эти образованія относятся къ гамартомамъ и хористомамъ, куда принадлежатъ также хордомы Влюменбахова ската. Чѣмъ меньше выражена склонность ихъ къ ненормальному росту, тѣмъ рѣче выясняется характеръ ихъ, какъ тканевыхъ уродливостей.

#### ζ) Osteoblastoma, osteoma.

Чистыя остеомы встрѣчаются рѣдко, а то, что неправильно обозначаютъ названіями остеомъ, въ дѣйствительности принадлежатъ къ категоріи гиперпластическихъ образованій, гамартомъ или хористомъ.

а) Гиперплазіи: гиперостозы (экзостозы, остеофиты, эностозы, остеосклерозы); нѣкоторыя экзостозы рахитическаго происхожденія; многіе другіе травматическаго или воспалительнаго; диффузные наружныя и внутренніе гиперостозы, развивающіяся самостоятельно и наследственно вслѣдствіе разстройства развитія скелета могутъ быть или воспалительнаго происхожденія, или гамартомами; остеомы

костей лица въ особенности челюстей и полостей лица (свободныя тѣла); образованія костей въ мягкихъ тканяхъ травматическаго, воспалительнаго происхожденія: остеомы кавалеристовъ (myositis ossificans), окостенѣнїе мозговыхъ оболочекъ, склеры, сосудистой оболочки глаза; кости penis'a; оссификація серозныхъ оболочекъ, сердца, кровеносныхъ сосудовъ.

б) Костныя гамартомы: множественныя образованія экзостозовъ въ костяхъ скелета и въ крупныхъ дыхательныхъ путяхъ; нѣкоторые виды окостенѣнїй въ легкихъ; костныя хористомы въ миндалинахъ изъ жаберныхъ дугъ.

### 7) Angioblastoma, angioma.

Многія ангиомы представляютъ не чистыя опухоли, но чрезмѣрное образованіе сосудовъ въ теченіе хроническихъ воспаленій, или даже не новообразованіе ихъ, а только расширеніе предсуществующихъ сосудовъ, какъ напр., множественныя старческія ангиомы кожи, геморроидальныя узлы. Расширеніе сосудовъ часто связано съ утолщеніемъ и удлиненіемъ ихъ. Такія гипертрофіи имѣютъ или воспалительный характеръ, или функциональный. Сюда также относятся аневризматическія, варикозныя образованія; между послѣдними слѣдуетъ упомянуть о вѣтвистой аневризмѣ (A. cirsoides), въ которой происходитъ сильная извитость и расширеніе одного опредѣленнаго сосудистаго ствола. Это образованіе является унаслѣдованнымъ, травма же только иногда предшествуетъ ему. Отъ вѣтвистой аневризмы должно отличать вѣтвистую ангиому (angioma racemosum s. plexiforme), которая является врожденной, состоитъ изъ нераспутываемаго клубка красныхъ сосудистыхъ, змѣевидныхъ, ходовъ, наблюдается на черепѣ, въ мозгу и въ костяхъ и причисляется къ гамартомамъ.

Препаратъ изъ одного случая вѣтвистой артеріальной ангиомы въ дѣломъ затылочномъ полюсѣ мозга мы лично имѣли возможность изслѣдовать подъ микроскопомъ. Этотъ случай, подробно описанный проф. К. Н. Георгіевскимъ и проф. Н. Ф. Мельниковымъ - Разведенковымъ, является 7-мъ въ литературѣ и относится авторами къ врожденнымъ уродливостямъ типа гамартомъ. Подобное образованіе наблюдалось въ мозгу у одного изъ харьковскихъ ученыхъ.

б) Гамартомы: врожденныя, наследственныя, какъ напр., naevus vasculosus; простыя и кавернозныя сосудистыя образованія, которыя иногда имѣютъ отношеніе къ эмбриональнымъ расщелинамъ (фиссуральныя ангиомы) или къ нервамъ; врожденныя telangiectasi'i (naevus flammeus) кожи; naevus cavernosus, angioma hypertrophicum; cavernom'ы селезенки и печени.

### Lymphangioma.

а) Гипериліазин: расширеніе лимфатическихъ сосудовъ съ гипериліазіей ихъ стѣнки и окружающей соединительной ткани при

застоѣ лимфы, при суженіи и закупоркѣ отводящихъ лимфатическихъ сосудовъ; пріобрѣтенныя—при хроническихъ воспаленіяхъ кожи, слизистыхъ оболочекъ, брыжейки, кишечной стѣнки (chylangiectasia); воспалительный elephantiasis lymphangiectatica endemica et sporadica; вторичныя лимфангіектазиі въ слизистыхъ полыхъ органахъ.

б) Гамартомы: многія врожденныя лимфангіомы кожи (naevi lymphangiectatici); makroglossia; elephantiasis lymphangiectatica congenita; лимфангіектатическія пигментныя пятна (xanthom'ы кожи); lymphangioma tuberosum multiplex, извѣстная въ дерматологіи подъ видомъ уродства потовыхъ железъ.

б) Опухоли кровообразующей ткани.

### а) Lymphocytoblastoma, lymphocytoma, lymphoma.

Сюда относятся новообразованія изъ лимфобластовъ, лимфоцитовъ и лимфоцитондныхъ клѣтокъ въ лимфатическихъ железахъ, въ селезенкѣ, въ слизистыхъ оболочкахъ, въ печени, почкахъ, въ костномъ мозгу, въ легкихъ и т. д.

### б) Myelocytoblastoma, myelocytoma, myeloma.

Къ этой группѣ принадлежатъ новообразованія изъ мѣлобластовъ, зернистыхъ мѣлоцитовъ и мѣлоцитондныхъ клѣтокъ.

### γ) Erythroblastoma.

Опухолевидныя образованія, въ которыхъ образуются кромѣ мѣлоцитовъ, эритробласты, эритроциты, мегакариоциты, т. е. всѣ клѣточные элементы костнаго мозга, описанныя подъ видомъ гамартомъ печени; также въ нѣкоторыхъ рѣдкихъ ангиомахъ печени происходитъ образованіе крови, что объясняется мѣстной перзистенціей кровообразовательныхъ клѣтокъ эмбриональной печени.

### с) Опухоли пигментной ткани. Melanoblastoma, melanoma, chromatophoroma.

Всѣ пигментныя опухоли являются гамартомами.

### д) Опухоли мышечной и нервной ткани.

### а) Myoblastoma, myoma.

а) Гипериліазин: 1) разрастанія соединительной ткани съ мышечной гипертрофіей и лимфангіектазіей въ шейкѣ матки; 2) воспалительныя диффузныя adenomyom'ы въ маткѣ и Фаллопиевыхъ трубахъ (adenomyometritis, adenomyosalpingitis, salpingitis nodosa isthmica); 3) міомы предстательной железы.

б) Гамартомы: кисты съ гладкой мускулатурой въ маткѣ, трубахъ, ligamenta lata, rotunda, vagina, hymen, развившіяся изъ перзистирующаго Вольфова хода; аденоматозныя разрастанія каудальнаго отрѣзка этого хода въ шейкѣ матки; нѣкоторыя диффузныя аденомиомы, миомы, содержащія въ центрѣ выстланную слизистой оболочкой полость (изъ Мюллеровскаго <sup>1)</sup> хода); множественныя аденомиомы желудочнокишечнаго капала въ видѣ маленькихъ узелковъ, построенныхъ изъ кишечныхъ железъ и гладкихъ мышечныхъ волоконъ; врожденная мышечная гипертрофія привратника.

Рабдомиомы являются въ чистомъ ихъ видѣ не блястомами, а врожденными опухолями типа гамартомъ, напр., въ сердцѣ, или же типа хористомъ. къ которымъ принадлежатъ многія смѣшанныя новообразованія саркоматознаго характера въ почкахъ и другихъ мѣстахъ брюшной полости.

М. Vorst въ своей классификаціи ограничивается только однимъ упоминаніемъ о томъ, что рабдомиомы преимущественно встрѣчаются въ видѣ саркоматозной разновидности и ни однимъ словомъ не обмолвился о чистыхъ ганглионныхъ рабдомиомахъ, которыя наблюдаются въ сердцѣ. Уже это обстоятельство показываетъ, насколько ученіе о такихъ врожденныхъ рабдомиомахъ является еще не разработаннымъ, что объясняется большою рѣдкостью случаевъ такихъ мышечныхъ врожденныхъ опухолей. Наши изслѣдованія, между прочимъ, имѣютъ цѣлью пополненіе указанныхъ пробѣловъ въ отдѣлѣ врожденныхъ опухолей типа рабдомиомъ.

### β) Neuroblastoma, neuroma.

а) Гиперплизія: травматическія ампутаціонныя невромы.

б) Гамартомы: гетеротопія сѣрой ганглиозной субстанціи въ бѣломъ веществѣ центральной нервной системы; врожденныя гипертрофіи нѣкоторыхъ частей мозга; pseudoneuroma спинного мозга.

### γ) Glioblastoma, glioma, astrocytoma.

а) Гиперплизія: репаратормы гліозы въ очагахъ распада нервн. ткани; воспалительныя формы сирингоміэліи (myelomeningitis).

б) Гамартомы: 1) neuroglioma ganglionare cerebri съ невробластами и спонгиобластами; 2) гетеротопическое развитіе залежей сѣраго вещества; 3) эпендимарныя кисты; 4) очаговый, множественный, узловатый склерозъ мозга, который никакого отношенія къ чистымъ опухолямъ не имѣетъ.

<sup>1)</sup> Сюда же можно присоединить не вошедшую въ схему М. Vorst'a своеобразную опухоль— „adenomyoma uteri deciduale“, которая развивается въ аденоматозной маткѣ только при беременности. Одинъ такой рѣдкій случай былъ описанъ проф. Н. Ф. Мельниковымъ-Разведенковымъ въ Харьк. Мед. Журн. за 1907 г. въ отчетѣ о дѣят. Харьк. патол.-анат. кабинета. По мнѣнію автора отчета, этотъ случай является unicam.

Это обстоятельство М. Vorst особенно подчеркиваетъ даже въ той краткой схемѣ, которую онъ приводитъ въ учебникѣ патологической анатоміи подъ редакціей Aschoffa. Желаніе отнѣсти отношеніе туберознаго склероза къ блястомамъ кажется намъ тѣмъ болѣе знаменательнымъ, что и по нашимъ изслѣдованіямъ этихъ врожденныхъ опухолей, составляющихъ предметъ этой работы, такіе узлы являются чистыми гамартомами, не имѣющими ничего общаго съ чистыми блястомами.

б) Множественныя узелки нервныхъ волоконъ и ганглиозныхъ клѣтокъ въ корѣ мозга при врожденной водянкѣ его; 6) хористомы изъ смѣщенной гліи въ менингеальныхъ оболочкахъ грыжъ головного и спинного мозга, равно въ нервныхъ корешкахъ; хористомы въ видѣ чистыхъ гліомъ, множественныя гліомы въ легкихъ, въ случаѣ Askanazy.

Сюда же надо отнести не вошедшіе въ схему М. Vorst'a весьма рѣдкіе случаи добавочнаго мозга въ большомъ серповидномъ отросткѣ durae matris, найденное два раза проф. Н. Ф. Мельниковымъ-Разведенковымъ въ Харьков. земской больницѣ <sup>1)</sup> и одинъ разъ проф. Д. П. Кишенскимъ <sup>2)</sup> въ Одесской городской больницѣ.

2. Опухоли соединительной субстанціи съ несовершенной зрѣлой тканью, гетеротопическія (злокачественныя опухоли соединительной субстанціи). Саркомы.

### Отдѣльныя формы саркомъ.

1) Совершенно незрѣлыя саркомы; 2) саркомы изъ низшей зрѣлой ткани (высокоразвитыя саркомы).

а) Собственно саркоматозныя опухоли соединительной субстанціи.

- α) Sarcoma fibroblasticum, fibroma sarcomatodes.
- β) Sarcoma myxoblasticum, myxoma sarcomatodes.
- γ) Sarcoma lipoblasticum, lipoma sarcomatodes.
- δ) Sarcoma chondroblasticum, chondroma sarcomatodes.
- ε) Sarcoma osteoblasticum, osteoma sarcomatodes.
- ς) Sarcoma angioblasticum, angioma sarcomatodes, endothelioma, perithelioma.

η) Zylindroma.

θ) Psammoma.

ι) Cholesteatoma, жемчужная опухоль.

а) Гиперплизія: воспалительныя гиперплизіи слизистой оболочки выводящихъ мочу путей, начиная отъ уретры до лоханокъ,

<sup>1)</sup> Описанъ докторомъ В. М. Гаккебушемъ.

<sup>2)</sup> Описанъ проф. Д. П. Кишенскимъ и проз. бар. М. М. Твизенгаузеномъ.

въ маткѣ, въ желчномъ пузырьѣ и въ мамма; воспалительныя холестеатомы въ органахъ слуха. Травматическія холестеатомныя жемчужины и кисты въ кожѣ и глазу.

б) хористомы: холестеатомы одиночныя и множественныя мягкихъ оболочекъ головного и спинного мозга; жемчужины во врожденныхъ фиссуральныхъ эпидермоидахъ.

Только упорствомъ М. Borst'a, который въ числѣ немногихъ ученыхъ продолжаетъ вѣрить въ эндотелиальный генезъ нѣкоторыхъ холестеатомъ, можно объяснить то странное обстоятельство, что холестеатомы въ классификаціи М. Borst'a помѣщены въ отдѣлѣ опухолей соединительнотканннхъ, а не эпигелиальныхъ, каковыми холестеатомы въ настоящее время считаются подавляющимъ числомъ авторитетовъ.

Мы лично имѣли возможность изслѣдовать рѣдкій случай холестеатомы въ IV желудочкѣ мозга, при описаніи котораго высказали свой мотивированный взглядъ на генезъ жемчужинныхъ опухолей, какъ эпителиальныхъ хористомъ.

ж) Саркомы лимфо-міело-эритро-блестической ткани. *Sarcoma lymphoblasticum, lymphoma sarcomatodes. Sarcoma myeloblasticum, myeloma sarcomatodes. Sarcoma erythroblasticum.*

2) *Sarcoma melanoblasticum, melanoma sarcomatodes.*

б) Саркоматозныя опухоли мышечной и нервной системы. *Sarcoma myoblasticum, myoma sarcomatodes.*

а) *Leiomyoma sarcomatodes.*

Относительно этого вида блястомъ мы считаемъ нужнымъ сдѣлать нѣсколько примѣчаній.

Дѣло въ томъ, что далеко не всѣми признается возможность саркоматознаго перерожденія гладкихъ мышечныхъ волоконъ. Обыкновенно подъ названіемъ саркомъ разумѣютъ блястомы, развивающіяся исключительно изъ соединительной ткани, а не другой. Однако въ послѣднее время раздаются все громче и громче голоса противъ такого ограничительнаго толкованія генеза саркоматозныхъ блястомъ.

Мы лично имѣли возможность изслѣдовать подъ микроскопомъ одинъ чрезвычайно рѣдкій случай лейо-міо-блестической саркомы мочевого пузыря, которая была найдена при вскрытіи одной больной въ Харьковской Александровской больницѣ еще въ 1907 г. д-ромъ Э. Н. Винтелеромъ. Микроскопическіе препараты изъ этой опухоли показали намъ, что кѣтки этой саркоматозной блястомы развились изъ гладкихъ мышечныхъ волоконъ. Кроме того надо замѣтить, что подобнаго рода образованія, какъ гладко-мышечныя волокна съ саркоматозной тканью, наблюдаются въ смѣшанныхъ опухоляхъ почекъ и притомъ въ нѣкоторыхъ случаяхъ въ комбинаціи съ туберознымъ склерозомъ мозга, что имѣло мѣсто въ нашихъ двухъ случаяхъ, составляющихъ, между прочимъ, предметъ нашей настоящей работы.

β) *Rhabdomyoma sarcomatodes.*

На этой формѣ блястомы мы остановимся нѣсколько подробнѣе для того чтобы выяснитъ отношеніе саркоматозной рабдомиомы къ чистымъ рабдомиомамъ, составляющимъ предметъ нашего изслѣдованія.

М. Borst въ своей классификаціи указываетъ, что саркоматозныя рабдомиомы встрѣчаются въ цѣломъ рядѣ внутреннихъ органовъ и въ томъ числѣ въ сердцѣ. Последнее обстоятельство намъ кажется несовсѣмъ понятнымъ и даже нѣсколько страннымъ въ виду того, что, сколько намъ извѣстно, въ сердцѣ если и встрѣчаются опухоли изъ поперечно-мышечнаго вещества, то во всякомъ случаѣ не блястоматознаго типа, а исключительно типа гамартомъ. Другое дѣло смѣшанныя опухоли, которыя наряду съ поперечно-полосатыми, болѣе или менѣе дифференцированными, мышечными элементами содержатъ хрящъ, железы, кисты и проч. Такія рабдомиомы были находимы въ почкахъ, въ легкихъ, въ крестцовой области, въ яичникахъ и въ яичкахъ. Кроме того онѣ же описаны въ мочевомъ пузырьѣ, во влагалищѣ, маткѣ, языкѣ, желудочно-кишечномъ каналѣ, въ грудной железн и мускулатурѣ тѣла.

γ) *Sarcoma neuroblasticum, neuroma sarcomatodes.*

δ) *Sarcoma glioblasticum, glioma sarcomatodes.*

## II. Эпителиальныя опухоли.

1) Зрѣлыя формы эпителиальныхъ опухолей, *blastoma fibroepitheliale.*

α) *Papilloma.*

а) Гиперплазіи: 1) вторичныя воспалительныя папилломы кожи и слизистыхъ оболочекъ; 2) полипы слизистыхъ оболочекъ; 3) острия кондиломы при гонорреѣ и пр.; 4) папилломы мочевого пузыря; 5) папилломы желчныхъ путей; 6) роговыя бородавки.

б) Гамартомы: папиллярныя формы *naevi (vasculosi, pigmentosi, pilosi)*—врожденные кожныя бородавки, кожныя рога.

β) *Adenoma.*

а) Гиперплазіи: 1) *hypertrophia vera mammae*; 2) аденоматозныя полипы слизистыхъ оболочекъ при хроническомъ воспалительномъ ихъ состояніи; 3) гиперпластическіе процессы въ слизистыхъ железахъ дыхательныхъ путей, слюнныхъ железахъ рта; 4) гипертрофіи сальныхъ и потовыхъ железъ, *rhinophyma*; 5) гипертрофія предстательной железы; 6) гиперпластическія формы струмъ щитовидной железы (*struma hyperplastica, colloides*), равно диффузныя и узловатыя формы при эндемическомъ и спорадическомъ зобѣ; 7) диффузныя и узловатыя (компенсаторныя) гипертрофіи и гипер-

плезии печени, почек, въ особенности при хроническихъ воспаленіяхъ (циррозѣ), при острой желтой атрофии печени и т. д.

в) Гамартомы: 1) polyposis adenomatosa intestinalis (врожденнаго происхожденія); 2) нѣкоторыя аденомы печени, почекъ, фиброаденомы грудной железы, а также нѣкоторыя гетеротопныя аденомы.

### γ) Zystadenoma.

а) Гиперплезии: кистозныя формы strumae hyperplasticae, гипертрофии предстательной железы и вообще железистая гипертрофия. Adenocelen нѣмецкихъ авторовъ. Ranulae.

б) Гамартомы: простыя одно—и много-камерныя кисты, разившіяся изъ врожденныхъ органовъ, кисты Мюллеровыхъ и Вольфовыхъ ходовъ, parovarii, eroorphoron, uachus, ductus omphalomesenterici, ductus thyreoglossi, кисты изъ жаберныхъ ходовъ; кисты съ мерцательнымъ эпителиемъ въ печени, желудочно-кишечномъ каналѣ, въ плеврѣ. Хористомы: простыя кисты изъ отщенившихся зачатковъ эпидермиса, или кожи (эпидермоидныя и дермоидныя кисты). Къ гамартомамъ М. Boisi причисляетъ также врожденныя кистозныя: почки, печень и легкія.

На этой формѣ гамартомъ мы должны остановиться въ виду того, что предметомъ нашего изслѣдованія, между прочимъ, является одинъ рѣдкій случай врожденной кистозной почки, которой мы даже дали особенное названіе „нефромы“. Въ этомъ случаѣ, какъ будетъ видно изъ подробнаго описанія его, дѣло идетъ о врожденномъ механическомъ разобщеніи между Боуманновской капсулой съ одной стороны и мочевыми каналами съ другой стороны. Такое разобщеніе врожденнаго происхожденія вызвало механическимъ путемъ ретенціонныя кисты въ почкѣ. Эмбриогенезъ и гистогенезъ клѣточныхъ образованийъ въ этомъ случаѣ являются настолько своеобразными, что позволяютъ выдѣлить его въ особую форму, отличающуюся отъ типичной врожденной кистозной почки.

2. Незрѣлыя формы эпителиальныхъ опухолей (carcinom'ы).

а) Гиперплезии: атипическія разрастанія какъ поверхностнаго, такъ и железистаго эпителия при хроническихъ воспаленіяхъ.

б) Раковобразныя гамартомы и хористомы, обязанныя своимъ происхожденіемъ врожденнымъ гетеротопіямъ (множественныя карциномы Oberndorfer).

### Прибавленіе къ эпителиальнымъ опухолямъ.

#### а) Опухоли надпочечниковъ.

Сюда относятся, такъ называемыя, гипернефромы, развивающіяся какъ въ надпочечникахъ, такъ и въ почкахъ. Гипернефромы носятъ блястоматозный характеръ и раздѣляются на доброкачественныя и злокачественныя. Въ послѣднее время нѣкоторые авторы высказываютъ сомнѣніе относительно супрареналь-

наго происхожденія гипернефромъ въ почкахъ, для которыхъ они защищаютъ ренальное происхожденіе. Однако новѣйшія изслѣдованія д-ра М. Т. Костенко, сумѣвшаго опровергнуть главнѣйшіе доводы противниковъ надпочечнаго происхожденія гипернефромъ почекъ, заставляютъ придерживаться первоначальнаго взгляда Grawitz'a на супраренальный гистогенезъ гипернефромъ въ почкахъ. Гипернефромы развиваются изъ корковаго слоя надпочечниковъ и являются, такимъ образомъ, аденомами sui generis.

Совсѣмъ другое строеніе имѣютъ новообразования, развивающіяся изъ медуллярнаго слоя надпочечниковъ. Они содержатъ въ однихъ случаяхъ, хромафинныя клѣтки, въ другихъ случаяхъ гангліонарныя клѣтки симпатической нервной системы. Такія гангліонневромы, какъ показываютъ изслѣдованія д-ра А. И. Геймановича, произведенныя въ Харьковскомъ патолого-анатомическомъ кабинетѣ, являются врожденными гамартомами и могутъ въ послѣдствіи превращаться въ блястомы.

1) Гиперплезии: диффузныя и ограниченныя разрастанія коры надпочечниковъ (компенсаторныя гиперплезии).

2) Хористомы: одиночныя и множественныя въ почкахъ, вдоль vasa spermatica, въ lig. lata, въ сѣмянномъ канатикѣ, въ яичкахъ, въ яичникахъ, въ печени, въ поджелудочной железнѣ; гамартомы: гангліонневромы.

#### б) Опухоли ворсистой оболочки.

Chorionepithelioma, pseudochorionepithelioma; послѣдняя форма наблюдается въ яичкахъ, яичникахъ, большомъ сальникѣ, желудкѣ, печени, грудной железнѣ, щитовидной, въ брюшинѣ, мочевомъ пузырѣ и т. д.

### III. Смѣшанныя опухоли.

Едва-ли въ настоящее время найдутся среди патологовъ скептики, которые стали бы сомнѣваться въ томъ, что смѣшанныя опухоли не являются результатомъ неправильнаго развитія яйцевой клѣтки. Смѣшанныя опухоли представляютъ собой пороки эмбриональнаго развитія и являются, такимъ образомъ, уродливостями. О смѣшанныхъ опухоляхъ обыкновенно говорятъ какъ въ отдѣлѣ уродствъ, такъ равно и въ отдѣлѣ опухолей. Само собой разумѣется, что если придерживаться взгляда на смѣшанныя опухоли, какъ на уродливости, тогда нельзя ихъ относить къ блястомамъ. Смѣшанныя опухоли по своему строенію отличаются въ то же время и отъ врожденныхъ опухолей подъ названіемъ гамартомъ и хористомъ. Главное отличіе ихъ заключается съ одной стороны въ сложности строения, а съ другой стороны въ высшей степени дифференцировки тканевыхъ элементовъ ихъ, образующихъ нередко не только отдѣльные органы, но даже и цѣлыя системы ихъ. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ смѣшанныя опухоли достигаютъ въ этомъ отношеніи такого совершенства, что не оставляютъ сомнѣнія въ принадлежности ихъ къ паразитамъ, заключеннымъ въ тѣлѣ автозита. Сюда относятся, напр., сакральныя опухоли, волосистые полпы зѣва, которые не безъ

основания причисляются къ двойнымъ асимметрическимъ образованиямъ или уродствамъ.

Переходной ступеню отъ такихъ смѣшанныхъ опухолей къ уродствамъ являются паразитарныя образования, извѣстныя подъ названіемъ *epignathus* овъ и *potomelus* овъ.

Изъ работы д-ра Г. С. Прокопьева, произведенной въ Харьк. патолого-анатомич. кабинетѣ, видно, что въ первомъ случаѣ паразитъ въ видѣ опухолевой массы прикрѣпляется къ твердому небу автозита и, такимъ образомъ, свѣшивается изо-рта, во второмъ случаѣ *potomelus* прикрѣпляется къ тѣлу автозита въ видѣ довольно хорошо развитой конечности или части ея. Сходство со смѣшанными опухолями увеличивается еще тѣмъ, что *epignathus* и *potomelus* подлежатъ оперативному удаленію.

По теоріи *Mauchand-Vonnet* формальный генезъ смѣшанныхъ опухолей двойныхъ асимметрическихъ образований сводится къ выключенію одного или нѣсколькихъ бластомеров въ періодѣ дробленія яйцовой кѣтки и къ раздѣленію въ самомъ началѣ дробленія зародышеваго матеріала на двѣ неравномѣрныя части, изъ которыхъ одна—большая—развивается въ тѣло автозита, а другая—меньшая, отставая въ развитіи, даетъ паразитарное образование или въ видѣ смѣшанныхъ опухолей, или въ видѣ яснаго двойного уродства, какъ *epignathus*, такъ *potomelus*.

Онкогенетическій с. тератологическій терминаціонный періодъ опредѣляется чуть ли не первыми часами послѣ оплодотворенія яйцовой кѣтки.

По строенію смѣшанныя опухоли раздѣляются на опухоли изъ одного зародышеваго листка—мезодермальнаго, изъ двухъ зародышевыхъ листковъ, изъ которыхъ одинъ мезодермальный, а другой или энтодермальный, или эктодермальный (*bidermomy*) и изо всѣхъ зародышевыхъ листковъ, такъ называемыя *tridermomy*.

Тридермомы со сложнымъ строеніемъ и высокой дифференцировкой, достигающія образования рудиментарныхъ органовъ, носятъ названіе, данное имъ *Wilms* овъ,—эмбриомъ. Послѣднія встрѣчаются въ половыхъ железахъ, въ яичкахъ, яичникахъ и въ другихъ частяхъ тѣла. Такія эмбриомы приближаются къ двойнымъ асимметрическимъ уродствамъ.

По понятнымъ причинамъ мы не станемъ перечислять всѣ виды смѣшанныхъ опухолей и остановимся только на тѣхъ, которыя имѣютъ отношеніе къ предмету нашего изслѣдованія, именно къ смѣшаннымъ опухолямъ почекъ, которыя встрѣчаются въ комбинаціи съ гамартомами мозга, сердца, кожи, какъ это имѣло мѣсто въ 2 нашихъ случаяхъ. Саркомоподобная ткань въ такихъ опухоляхъ представляетъ собою часто такую зародышевую ткань, изъ которой выдифференцируются впоследствии какъ эпителиальныя, такъ и соединительнотканныя формы, почему такой зародышевой ткани названіе саркомы не подходитъ. Чѣмъ меньше зрѣлая ткань, тѣмъ злокачественнѣе новообразование. Въ силу такого характера было бы правильнѣе названіе саркомы и карциномы замѣнить другими, напр., злокачественной нефромой или разрушительной мезодермальной смѣшанной опухолью.

Въ нашихъ случаяхъ наблюдались бидеромы, которыя по своему строенію являются сходными съ приведенной формой смѣшанныхъ опухолей.

## Гамартомы и хористомы.

А. Простыя и множественныя кисты:

1) простыя тератондныя кисты со строеніемъ наружной кожи (дермондныя и дерматозныя кисты);

2) простыя тератондныя кисты со строеніемъ слизистыхъ оболочекъ:

а) бранхиогенныя кисты изъ жаберныхъ щелей,

б) энтерокисты, выступающія слизистой кишечника;

3) кисты съ цилиндрическимъ или мерцательнымъ эпителиемъ въ мозгу, у корня языка, въ щитовидной железѣ, въ пищевой трубкѣ, въ плеврѣ, въ печени, въ маткѣ, въ шейкѣ, въ трубахъ, въ круглыхъ и широкихъ связкахъ, во влагалищѣ, въ яичкахъ, въ яичникахъ, въ сосѣдней области, въ мочевомъ пузырьѣ.

В. Простыя тканевыя гетеротопіи смѣшаннаго характера, служащія для заполнения врожденныхъ расщелинъ (фиссуральныхъ тератондныхъ хористомы).

Приводя схему гистологической классификаціи *M. Borst*'а, мы позволили себѣ внести въ нее нѣкоторыя добавленія и разъясненія, необходимыя, по нашему мнѣнію, для того, чтобы лучше ориентироваться и правильнѣе опредѣлить мѣсто въ морфологій патологическихъ выростовъ для тѣхъ формъ, изученію строенія которыхъ посвящается наше изслѣдованіе. Какъ мы уже говорили, схема новообразований и опухолей *M. Borst*'а не лишена нѣкоторыхъ недостатковъ, имѣетъ нѣкоторыя пробѣлы, нуждается въ дальнѣйшемъ развитіи, но повторяемъ—эта схема въ настоящее время является одной изъ болѣе полныхъ и относительно совершенныхъ гистологическихъ классификацій. Она, конечно, не исчерпываетъ всѣхъ формъ новообразований и врожденныхъ опухолей, что во всякомъ случаѣ нельзя поставить въ вину автору ея, такъ какъ морфологія новообразований, ихъ архитектоника являются еще далеко не разработанными. Цѣль настоящей нашей работы составляетъ попытку путемъ гистологическаго изученія нѣкоторыхъ опухолевидныхъ формъ дать матеріалъ для дальнѣйшаго развитія ученія о гамартомахъ нѣкоторыхъ органовъ, куда, по нашему мнѣнію, относятся туберозные узлы мозга, рабдомиома сердца, врожденныя опухоли почекъ, кожи и др. Задачу нашего изслѣдованія составляетъ усиленное стремленіе представить объективное доказательство правильности возрѣвнѣй на природу упомянутыхъ опухолевидныхъ наростовъ.

## Литературный обзоръ.

### Казуистика.

Если изученіе гистогенеза и морфологическихъ особенностей врожденныхъ опухолей, которыя сравнительно съ блястомами встрѣчаются рѣже, представляетъ большой интересъ, то еще болѣе интереснымъ является сочетаніе нѣсколькихъ такихъ образований у одного и того же больного въ опредѣленныхъ органахъ, а именно: въ мозгу, сердцѣ, почкахъ и въ кожѣ. При этомъ у такихъ больныхъ, какъ уже было указано, въ мозгу наблюдается множественный очаговый склерозъ, въ сердцѣ—рабдомиома, въ почкахъ и въ кожѣ—опухоли различного строения.

Надо замѣтить, что эти опухоли встрѣчаются также изолированно въ одномъ изъ названныхъ органовъ, что же касается ихъ сочетанія, то въ этомъ отношеніи описаны разнообразныя комбинаціи, но множественный очаговый склерозъ мозга встрѣчается почти всегда; относительно же другихъ опухолей могутъ быть уклоненія: то отсутствуетъ рабдомиома сердца, то опухоль почекъ, кожи, и только извѣстны въ литературѣ, по доступнымъ намъ источникамъ, два случая, гдѣ поражены были одновременно мозгъ, сердце, почки и кожа.

Въ собранной нами казуистикѣ мы приведемъ въ хронологическомъ порядкѣ случаи сочетанія врожденныхъ опухолей въ четырехъ указанныхъ органахъ, потомъ—въ трехъ, затѣмъ въ двухъ и, наконецъ, отдѣльные случаи рабдомиомы сердца.

### Случаи врожденныхъ опухолей въ 4 органахъ.

#### 1. Случай Ugoletti F. 1904.

У 24-лѣтней дѣвушки съ 7-мѣсячнаго возраста обнаружались припадки судорогъ и припадки глубокаго слабоумія. На спинкѣ носа и на щекахъ были многочисленныя опухолевидныя наросты, величиной отъ просяного зерна до чечевички, твердой консистенціи, розоватаго цвѣта. Больная умерла отъ туберкулеза легкихъ.

При вскрытіи, на различныхъ мѣстахъ поверхности головного мозга выступали узлы блѣдно-желтаго цвѣта, съ гладкой блестящей поверхностью, твердой консистенціи. Въ правой половинѣ мозга было 10 узловъ, въ лѣвой 15. Кромѣ того узлы найдены и въ боковыхъ желудочкахъ.

На передней поверхности сердца, въ толщѣ миокарда имѣлась бляшка желтоватаго цвѣта, кругловатой формы.

На поверхности обѣихъ почекъ были разсыяны маленькіе узелки, величиной отъ рисоваго зерна до маленькаго орѣха, плотноватые, рѣзко отграниченные отъ окружающей ткани.

При микроскопическомъ изслѣдованіи узловъ мозга оказалось рѣзкое уменьшеніе числа нервныхъ клѣтокъ, атрофія ихъ и распаденіе протоплазмы, беспорядочность въ расположеніи слоевъ; наличность гигантскихъ клѣтокъ, принадлежащихъ, по мнѣнію автора, невроглии, неправильное расположеніе нервныхъ волоконъ, уменьшеніе ихъ числа, скопленіе въ группы, и пучки, причемъ, какъ отдѣльныя волокна, такъ и пучки ихъ, казались короткими и могли быть прослѣжены только на небольшомъ пространствѣ. Методъ Marchi никакъ не далъ слѣдовъ перерожденія не дать. Со стороны глии замѣчено сильное разрастаніе ея волоконъ, особенно въ молекулярномъ слое, который почти цѣлкомъ занятъ сѣтью глии; волокна ея, густо расположенныя, расходились въ самыхъ разнообразныхъ направленіяхъ. Чѣмъ дальше отъ периферіи узловъ, тѣмъ волокна глии казались болѣе рѣдкими. Узлы въ желудочкахъ были также богаты глеей, волокна которой также беспорядочно переплетались другъ съ другомъ, часто складываясь въ цѣлые пучки. Число клѣточныхъ элементовъ глии уменьшено; между ними разсыяны гигантскія клѣтки то группами, то одиночно, овальной или неправильно многогранной формы.

Опухоль сердца состояла изъ соединительнотканной основы, среди которой разбросаны въ значительномъ количествѣ большія веретенообразныя или неправильно поліэдрическія клѣтки, снабженныя иногда отростками. Протоплазма клѣтокъ зерниста, красилась по v. Gieson'у въ желтый цвѣтъ, ядра овальной формы съ ясною хроматиновой сѣтью. Въ протоплазматической массѣ нерѣдко видны вакуоли, которыя, сливаясь въ одну большую, превращали иногда клѣтку въ лауну. Кромѣ этихъ клѣтокъ, которыя авторъ считаетъ „мукозными“, были большія клѣточные образования кругловатой формы, безъ отростковъ, съ зернистой протоплазмой и съ вакуолями, располагавшимися въ видѣ вѣнчика вокругъ центра; периферія же клѣтокъ имѣла фибриллярное строеніе. Изъ дальнѣйшаго описанія и сравненія съ рисункомъ № 4, на стр. 380, видно, что рѣчь идетъ о „паукообразныхъ“ клѣткахъ рабдомиомы. Самъ авторъ также считаетъ эти послѣднія мышечными, а опухоль сердца,—*myxomatous* той.

Ткань узловъ въ почкахъ состояла изъ веретенообразныхъ клѣтокъ, между которыми проходили полосы соединительной ткани, блѣдной ядрами. Протоплазма веретенообразныхъ клѣтокъ казалась

М. Шульгинъ.

86039

ПЕРЕВІР ПО 1936

НАУЧНАЯ БИБЛИОТЕКА  
Ин-та Харьк. Мед. Института

БІБЛІОТЕКА  
Харківського Медичн. Інституту  
№ 5263  
Шифр

мутной, зернистой, ядра овальной или палочковидной формы, словомъ, по мнѣнію автора, дѣлошло о *leiomuom'f*.

Что касается, наконецъ, узловъ на кожѣ лица, то они состояли изъ объемистыхъ салныхъ железъ нормального строенія, причемъ одинъ изъ нихъ былъ съ волосяными мѣшечками, другія безъ нихъ (*adenoma sebaceum*).

## 2. Случай *Hornowski J.* и *Rudzki S.* 1910.

Дѣвочка 9 лѣтъ съ тяжелой невропатической наследственностью. Уже на 3-мъ мѣсяцѣ жизни было замѣтно отсутствіе психическаго развитія. Ходить начала съ 19-го мѣсяца. Говорить не умѣла, а издавала только нечленораздѣльные звуки, рѣчь другихъ понимала. Страдала эпилепсией. На кожѣ въ различныхъ мѣстахъ разсыяны были опухоли то въ видѣ плоскихъ бляшекъ, то въ видѣ узловъ, причемъ послѣдніе иногда сидѣли на тонкой ножкѣ. На лбу находился обширный *naevus pigmentosus*. Умерла на 11 году отъ дизентеріи.

При вскрытіи, на поверхности праваго полушарія мозга найдено до 20 склеротическихъ узловъ, на поверхности лѣваго до 24. Узлы отличались болѣе свѣтлой окраской сравнительно съ окружающей тканью, хрящеватой консистенціей, слегка возвышались надъ поверхностью. Кромѣ того въ бѣломъ веществѣ мозга въ области *gyrus front. sin.* и *gyrus occipit. d.* найдены узелки до  $\frac{1}{2}$  сант. въ діаметрѣ, выдѣлявшіеся по своей плотности и сѣровато-бѣлой окраскѣ. На стѣнкахъ боковыхъ желудочковъ также были узелки, величиной съ просяное зерно. Въ 3-емъ желудочкѣ обнаружено 3 узла, величиной отъ вишневой косточки до вишни и, наконецъ, въ 4-мъ желудочкѣ найденъ узелъ, величиной съ вишню.

Въ толщѣ стѣнки праваго желудочка сердца и въ папиллярной мышцѣ оказались узелки, величиной не болѣе булавочной головки, ясно отличавшіеся по своей свѣтлой окраскѣ отъ окружающей ткани.

Въ почкахъ были разсыяны узлы сѣроватаго цвѣта, величиной съ орѣхъ, выдававшіеся надъ поверхностью и отличавшіеся на разрѣзѣ однообразнымъ сѣровато-бѣлымъ цвѣтомъ. Въ правой почкѣ было 5 узловъ, въ лѣвой 7. Кромѣ того на поверхности почекъ было разсыяно множество кистъ.

При микроскопическомъ изслѣдованіи узловъ на поверхности головного мозга найдено уменьшеніе числа нервныхъ клѣтокъ, безпорядочность въ ихъ распредѣленіи, хроматолизъ, вакуолизация, эксцентрическое расположеніе ядеръ, разрастаніе глии, волокна которой представлялись то въ видѣ тяжей, идущихъ въ различныхъ направленіяхъ, то въ видѣ сѣти. Въ мѣстахъ наибольшаго развитія глии нервныя клѣтки почти отсутствовали. Въ слоиъ пирамидальныхъ клѣтокъ попадались большія отросчатая и безъ отростковъ клѣтки, до 143  $\mu$ , неправильно круглой формы, съ зазубрен-

ными краями. Ядра, числомъ отъ 1 до 3, располагались либо въ центрѣ, либо по периферіи. Въ ядрахъ иногда встрѣчались ядрышки. Кромѣ того были клѣтки въ 2—3 раза больше пирамидальныхъ, напоминавшія клѣтки переднихъ роговъ спинного мозга. Лежали онѣ изолированно. Въ однихъ изъ нихъ наблюдались такія же измѣненія, какія описаны выше, въ другихъ же на периферіи имѣлись хроматофильныя зерна. Что касается узловъ въ боковыхъ желудочкахъ, то поверхность ихъ была покрыта цилиндрическимъ эпителиемъ, подъ которымъ шли тонкія волокна невроглии, причемъ въ поверхностномъ слое они направлялись параллельно, глубже образовали сѣтъ, а еще далѣе, утолщаясь, представлялись въ видѣ пучковъ; въ центрѣ же узловъ волокна опять становились тонкими. Въ периферической части узловъ нервныя клѣтки отсутствовали; онѣ имѣлись глубже, гдѣ къ нимъ присоединялись большія, до 119  $\mu$ , клѣтки, очень похожія на гигантскія клѣтки въ узлахъ коры. Кромѣ клѣточныхъ элементовъ найдены известковыя отложенія въ видѣ концентрическихъ образований.

По микроскопическому строенію узелки въ сердечной мышцѣ представляли типичную рабдомиому съ ея наукообразными клѣтками.

Опухольные узлы почекъ состояли изъ недифференцированныхъ, амбріональныхъ клѣтокъ.

Узловатая разрастанія на кожѣ по своему гистологическому строенію оказались частью *naevus pigmentosus*, частью *adenoma sebaceum*.

## Случаи врожденныхъ опухолей въ 3 органахъ.

### 1. Случай *Boigneville'a.* 1880.

Больная 15 лѣтъ. Уже груднымъ ребенкомъ страдала конвульсіями глазъ. 2-хъ лѣтъ начались припадки эпилепсіи. Не умѣла ни ходить, ни говорить. Вскорѣ появился парезъ правой руки. Припадки съ момента появленія все учащались и послѣднее время были каждый день. На кожѣ въ области затылка разрастанія въ видѣ молюсковъ. Умерла отъ воспаления легкихъ.

При вскрытіи, были найдены на поверхности мозга склеротическіе очаги, въ лѣвой долѣ 14, въ правой 11; узлы были также и въ боковыхъ желудочкахъ.

На поверхности правой почки 3 бѣловатыхъ, слегка выступавшихъ узла, величиной съ орѣхъ и около 15 меньшихъ. Такіе же узлы наблюдались и въ лѣвой почкѣ.

Что касается результатовъ микроскопическаго изслѣдованія, то за немнѣніемъ оригинала этой работы, таковыхъ мы не можемъ привести; пользуясь краткими данными рефератовъ, укажемъ только, что въ склеротическихъ узлахъ мозга отмѣчено авторомъ сильное разрастаніе глии и уменьшеніе числа гангліозныхъ клѣтокъ.

## 2. Случай Bougneville'я и Vonnaire. 1881.

Мальчикъ 5½ лѣтъ. Отецъ здоровъ, мать нервозна, раздражительна. На 6-ой недѣлѣ отъ рожденія у ребенка начались конвульси глазъ. 2-хъ мѣсяцевъ появился общій судороги; говорить не умѣлъ, но рѣчь другихъ понималъ, ходить не научился. На лицѣ многочисленныя бородавчатая разраженія. Умеръ отъ воспаления легкихъ.

При вскрытіи, на поверхности обоихъ полушарій мозга было обнаружено до 14 склеротическихъ очаговъ бѣловатаго цвѣта, съ гладкой поверхностью, упругой консистенціи и нѣсколько мелкихъ узелковъ въ боковыхъ желудочкахъ.

Въ правой почкѣ найденъ узелъ величиной съ яйцо, и нѣсколько маленькихъ, въ лѣвой почкѣ узелъ, величиной съ орѣхъ, и нѣсколько маленькихъ. Кромѣ того въ обоихъ почкахъ были многочисленныя кисты. Правое яичко не спустилось.

## 3. Случай Cesaris-Demel'я. 1895.

У 3-лѣтней дѣвочки, при вскрытіи ея трупа, были найдены по поверхности обоихъ полушарій головного мозга склеротическіе очаги и плотные небольшие узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

Въ сердцѣ—въ толщѣ поперечныхъ мышцъ лѣваго желудочка и въ перегородкѣ желудочковъ имѣлись узелки, величиной отъ просыаного зерна до горошины, миомактознаго вида. Кромѣ того на верхушкѣ сердца располагался узелъ, величиной съ лѣсной орѣхъ.

Въ толщѣ паренхимы и особенно въ *substantia corticalis* почекъ замѣтны неправильно распределенные узлы, ясно отличавшіеся отъ окружающей ткани своимъ бѣловатымъ цвѣтомъ.

Узлы въ головномъ мозгу подъ микроскопомъ состояли изъ сѣти гліозныхъ волоконъ и атрофированныхъ клѣточныхъ элементовъ съ круглымъ или овальнымъ ядромъ.

Ткань узловъ въ сердцѣ имѣла видъ сѣтки, въ петляхъ которой были заложены клѣтки съ 1 и больше ядромъ и протоплазматическими отростками, которые придавали клѣткамъ наукообразный видъ. Въ этихъ наукообразныхъ клѣткахъ видна продольная и поперечная нѣжная исчерченность, которая еще лучше обозначалась въ протоплазматическихъ отросткахъ. Кромѣ описанныхъ клѣтокъ находились и поперечноисчерченныя волокна, которыя располагались очень неправильно, образуя со скудной соединительной тканью, какъ основой, сѣть, распространяющуюся между мышечными клѣтками. Маленькіе узелки были окружены соединительной тканью; но периферіи большого узла также проходила соединительнотканная перегородка, которая у перикарда выражена была рѣзче и сливалась съ нимъ, у миокарда же была слабо развита. Въ данномъ случаѣ, слѣдовательно, въ сердцѣ была множественная рабдомиома, какъ полагають и самъ авторъ.

Микроскопическое изслѣдованіе узловъ почекъ показало, что они состояли изъ не вполне дифференцированной почечной ткани съ отсутствіемъ клубочковъ и съ едва обозначившимися канальцами; гистологическое строеніе узловъ почекъ, по мнѣнію автора, напоминало первыя фазы развитія почекъ.

## 4. Случай Pellizzi G. 1901.

(3-й автора).

Въ своей обширной монографіи „*Studi clinici ed anatomicopatologici sull'idiozia*“ въ I-й ея части „*Della idiozia da sclerosi tuberosa*“ авторъ приводитъ три случая туберознаго склероза головного мозга. Въ одномъ изъ нихъ, кромѣ склероза мозга, наблюдались узлы на кожѣ и опухоль почекъ.

Случай этотъ касается 22-лѣтняго больного, страдавшаго съ дѣтства эпилепсіей. Отецъ его былъ алкоголикъ и не отличался умственнымъ развитіемъ. Самъ больной также былъ плохо развитъ. На кожѣ голени отмѣчены многочисленные узелки. Умеръ во время припадка.

На основаніи данныхъ вскрытія видно, что по поверхности обоихъ полушарій разсѣяны многочисленныя склеротическіе очаги, хрящеватой консистенціи, слегка выдававшіеся, числомъ 24. Въ боковыхъ желудочкахъ—были мелкіе узелки.

По поверхности почекъ и въ толщѣ ихъ паренхимы найдено много узелковъ, бѣловато-сѣраго цвѣта, не плотной консистенціи.

Гистологическое строеніе склеротическихъ узловъ мозга состояло въ разрастаніи гліи, уменьшеніи числа ея клѣтокъ и ихъ размѣровъ. Со стороны нервныхъ клѣтокъ наблюдалось уменьшеніе числа ихъ, атипичность формы и расположенія, отсутствіе различія между 1 и 2-мъ слоями, наличность гигантскихъ клѣтокъ съ отростками. Форма этихъ клѣтокъ то кругловатая, то полиѣдрическая; что касается нервныхъ волоконъ, то замѣчено полное отсутствіе мѣлиновыхъ волоконъ. Узелки въ желудочкахъ покрыты утолщенной, мѣстами прерывающейся эпендимой; глія въ нихъ сильно разраслась, клѣтокъ мало, а сохранившіеся уменьшены въ своихъ размѣрахъ.

Ткань узловъ почекъ состояла изъ соединительнотканной стромы, въ которую включены образованія изъ эпителиальныхъ клѣтокъ съ гомогенной или мелкозернистой протоплазмой и большимъ ядромъ. Иногда отъ соединительнотканныхъ перекладныхъ отходили тонкія волокна, проникавшія между отдѣльными клѣтками. Авторъ замѣчаетъ, что такое строеніе узловъ почекъ не имѣетъ ничего общаго со строеніемъ нормальныхъ почекъ, но очень похоже на кортикальное вещество надпочечниковъ, а потому онъ высказывается за надпочечное происхожденіе ихъ.

На кожѣ, какъ упомянуто выше, оказались фибромы.

### 5. Случай Campbell'a A. 1905.

Больной 16 лѣтъ. Страдалъ эпилепсией, что и послужило причиною смерти.

На вскрытіи былъ найденъ туберозный склерозъ мозга и узелки въ боковыхъ желудочкахъ. Въ почкахъ—эндотелиома въ видѣ множественныхъ узловъ. Кромѣ того были кожныя разрастанія—adenoma sebaceum.

За неимѣніемъ оригинала этой работы, мы къ сожалѣнію не могли познакомиться съ подробнымъ гистологическимъ описаніемъ; краткія данныя объ этомъ случаѣ мы почерпнули изъ таблицы W. Fischer'a.

### 6. Случай Vogt'a H. 1908.

(1-й автора).

Больной 14 лѣтъ. Со стороны наследственности ничего особеннаго не наблюдалось. Въ теченіе 1-го года жизни ребенокъ былъ здоровъ, а затѣмъ появились судороги, продолжавшіяся все время его жизни. Въ психическомъ отношеніи совершенно не развитъ и находился въ глубокой степени идиотіи. На послѣднемъ году жизни появилась полиурія (безъ бѣлка), признаки сердечной слабости, водянка. На кожѣ носа, вокругъ рта и на щекахъ были многочисленные узелки (adenoma sebaceum) темно-краснаго цвѣта, расположенные или по одному, или въ видѣ конгломератовъ. Смерть наступила вслѣдствіе общей водянки.

На вскрытіи найдены склеротическіе очаги на поверхности мозга и узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

Въ почкахъ были узлы съ бугристой поверхностью желтовато-бѣлаго цвѣта и кисты со свѣтлымъ содержимымъ.

### 7. Случай Vogt'a H. 1908.

(2-й автора).

Больной 18-ти лѣтъ. Со стороны наследственности ничего не отмѣчено. 18 мѣсяцевъ появились первые эпилептические припадки, сначала 1—2 раза въ день, затѣмъ 3—4 раза въ мѣсяць. Поздно научился ходить и говорить; въ школѣ плохо учился. Въ общемъ былъ плохо развитымъ въ психическомъ отношеніи. Кожа спины была покрыта опухолями, величиной отъ горошины до лѣсного орѣха, сѣровато-краснаго цвѣта, мало отличавшимися по своей окраскѣ отъ нормальной кожи. Умеръ отъ несчастнаго случая.

На вскрытіи были найдены склеротическіе очаги на поверхности мозга и узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

Въ почкахъ обнаружены маленькіе желтоватые опухольные узлы, преимущественно въ корковомъ веществѣ.

### 8. Случай Vogt'a H. 1908.

(3-й автора).

Дѣвушка 35 лѣтъ. У матери ея было нѣсколько выкидышей. Въ дѣтствѣ больная была здорова, хотя на 9 мѣсяцѣ появлялась было судорожные припадки,

которые потомъ не повторялись; въ школу не могла ходить. Слѣдѣла научиться многимъ домашнимъ работамъ. 7 лѣтъ поступила въ больницу; на 8-мъ году появился на лицѣ бугристыя, красноватые уплотненія, которыя медленно увеличивались. 15 лѣтъ больная выписалась изъ больницы, а 32 лѣтъ поступила въ нее же опять. Къ этому времени у больной обнаружилась замѣтная перемѣла,—такъ, она не интересовалась окружающимъ и въ психическомъ отношеніи оказалась плохо развитой. Узелки на лицѣ увеличивались, отличались красно-желтымъ цвѣтомъ; располагались главнымъ образомъ по обѣимъ сторонамъ носа. Умерла вслѣдствіе общей водянки.

На вскрытіи найдены склеротическіе очаги на поверхности мозга, узелки въ боковыхъ желудочкахъ, равно опухолевидныя образованія въ почкахъ.

Что касается микроскопическаго строенія узловъ въ мозгу всѣхъ трехъ случаевъ, то оно въ общемъ состояло въ недостаточной дифференцировкѣ гангліозныхъ клѣтокъ, въ неправильной ихъ группировкѣ, въ неясномъ разграниченіи слоевъ, въ уменьшеніи числа клѣтокъ, затѣмъ—въ наличности атипическихъ большихъ клѣточныхъ образованій, вѣроятно дериватовъ начальныхъ стадій гангліозныхъ клѣтокъ, въ ненормальной пролифераціи глии, увеличеніи какъ волоконъ, такъ и клѣтокъ ея, въ появленіи признаковъ дегенераціи нѣкоторыхъ гангліозныхъ клѣтокъ коры и, наконецъ, въ отсутствіи признаковъ воспаленія.

Узлы въ почкахъ 1-го и 3-го случая представляли липоміосаркому, тогда какъ въ 2-мъ случаѣ кромѣ жировой ткани встрѣчались вполнѣ сформированные мочевые каналцы, отдѣльныя эпителиальныя клѣтки, большіе артеріальные сосуды и въ нѣкоторыхъ мѣстахъ въ небольшомъ количествѣ пучки гладкой мускулатуры.

Узлы на кожѣ лица и туловища по своему гистологическому строенію принадлежали къ adenoma sebaceum.

### 9. Случай Vogt-Essard'a. <sup>1)</sup> 1908.

Мальчикъ 13 лѣтъ. На лицѣ были узелки (adenoma sebaceum). Умеръ отъ туберкулеза легкихъ.

На вскрытіи былъ обнаруженъ туберозный склерозъ мозга и опухоль почекъ—hypernephroma.

### 10. Случай Marcuse H. 1909.

Дѣвица 18 лѣтъ. Съ дѣтства страдала эпилептическими судорогами. Психически плохо развита. На обѣихъ щекахъ и на лбу—узлы плотной консистенціи, слегка пигментированные. Умерла отъ туберкулеза легкихъ.

Изъ протокола вскрытія видно, что по поверхности обонихъ полушарій разсѣяны склеротическіе очаги, кромѣ того найдены узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

<sup>1)</sup> По таблицѣ W. Fischer'a.

Въ обѣихъ почкахъ была опухоль въ видѣ множественныхъ узловъ.

Подъ микроскопомъ обычная картина для туберознаго склероза: уменьшеніе числа нервныхъ клѣтокъ, ихъ неправильное расположение, дегенерация; разрастаніе гліи, наличность большихъ атипическихъ клѣтокъ. Строеіе узелковъ въ боковыхъ желудочкахъ также тиничное. Отмѣчены известковыя отложенія въ видѣ слоистыхъ образованій, а отчасти глыбокъ.

Гистологическое строеіе узловъ почекъ не приведено.

Кожныя разрастанія на лицѣ представляли собою adenoma sebaceum.

### 11. Случай Valland'a. 1909.

(1-й автора).

Мальчикъ 16 лѣтъ. Съ рожденія страдалъ подергиваніемъ мышцъ при самомъ незначительномъ раздраженіи. Съ теченіемъ времени подергиванія усиливались, появились судорожные припадки, которые сопровождались потерей сознанія. Въ психическомъ отношеніи совершенно не развитъ, не умѣлъ говорить, не могъ самъ ѣсть, на окружающее не реагировалъ. На послѣднемъ году жизни появился спастическій парезъ нижнихъ конечностей. Со стороны наследственности отмѣчено, что дѣдъ по матери былъ душевно-больнымъ. На лицѣ, груди и спинѣ—узлы (adenoma sebaceum). Умеръ въ состояніи status epilepticus.

При вскрытіи, въ правомъ полушаріи мозга было обнаружено 4 склеротическихъ узла: въ лобной долѣ 3 и въ области Сильвиевой борозды 1; въ лѣвомъ полушаріи—2 узла: 1 въ области центральной извилины, другой—въ затылочной долѣ; на основаніи мозга—средній отрѣзокъ gyrus cecii въ состояніи уплотненія, въ такомъ же состояніи найденъ небольшой участокъ по переднему краю lobi quadrangulatis малаго мозга съ лѣвой стороны. Въ боковыхъ желудочкахъ съ обѣихъ сторонъ на границѣ между thalamus opticus и corpus striatum вдоль lineae terminalis разбѣяно много плотныхъ мелкихъ узелковъ.

Въ обѣихъ доляхъ щитовидной железы найдены маленькіе узелки (adenoma).

Въ обѣихъ почкахъ обнаружены узлы, величиной до лѣснаго орѣха, круглой формы, бѣловатаго цвѣта, вѣдренныя въ почечную паренхиму.

При микроскопическомъ изслѣдованіи узловъ коры мозга оказалось, что число нервныхъ клѣтокъ уменьшено; порядокъ ихъ расположенія нарушенъ; сохранившіяся же находились въ состояніи значительныхъ регрессивныхъ измѣненій,—въ бѣломъ веществѣ мозга встрѣчались клѣтки «несовершеннаго» типа. Кроме того въ глубокихъ слояхъ найдены переходныя формы къ большимъ клѣточнымъ образованіямъ. Это—клѣтки, превосходящія по величинѣ пирамидальныя, мѣстами принимавшія очень вытянутую

форму. Протоплазма ихъ или зерниста (по методу Nissl'a), или гомогенна. Структура ядра неясная; нейрофибриллы ясно выступали. Встрѣчались другого вида крупныя клѣтки, кругловатой или овальной формы, съ однимъ или двумя ядрами, расположенными у края и съ гомогенной, равномерно окрашивающейся протоплазмой; клѣтки эти снабжены отростками. При окраскѣ на глію по способу Weigert'a обнаруживались тонкія фибриллы, которыя сливались съ окружающей гліозной сѣтью. Перваго рода большія клѣтки авторъ относитъ къ гангліознымъ, второго—къ гліознымъ. Со стороны гліи—сильное разрастаніе.

Микроскопическая картина узелковъ въ боковыхъ желудочкахъ состояла въ сильномъ разрастаніи гліи, наличности большихъ клѣтокъ, по своимъ гистологическимъ особенностямъ одинаковыхъ съ большими клѣтками второго вида въ узлахъ коры, т. е. клѣтки эти относятся авторомъ къ гліознымъ, затѣмъ найдены отложенія известки въ видѣ слоистыхъ образованій.

Узлы въ почкахъ по своему гистологическому строеію оказались липоміосаркомой, маленькіе узелки въ щитовидной железн—аденомой.

### 12. Случай Valland'a. 1909.

(2-й автора).

Больной 16 лѣтъ. Началъ ходить только на 14 мѣсяцѣ жизни. 4 лѣтъ перенесъ воспаленіе мозга, на 5 году жизни появились припадки эпилепсін. Еще до воспаленія мозга неправильно говорилъ, произносилъ только отдѣльныя слова. Послѣ 5 лѣтъ психическое развитіе ребенка остановилось, и даже пошло назадъ. На обѣихъ щекахъ—adenoma sebaceum. Умеръ больной отъ частыхъ припадковъ.

На вскрытіи въ мозгу найдены склеротическіе очаги, разбросанные по обоимъ полушаріямъ, въ желудочкахъ маленькіе узелки.

На верхнемъ полюсѣ правой почки были обнаружены два желтоватыхъ узла, величиной въ горошину и такой же узелъ въ лѣвой почкѣ; кроме того въ обѣихъ почкахъ были кисты.

Гистологическая картина узловъ въ мозгу и въ желудочкахъ совершенно одинакова съ таковой 1-го случая.

Въ почкахъ fibromyolipoma.

Кромѣ того авторъ предпринялъ химическое изслѣдованіе участковъ мозга, нормальныхъ и уплотненныхъ, причемъ пришелъ къ слѣдующимъ результатамъ: содержаніе воды въ уплотненной ткани 83,33%, въ нормальной 82,5%; золы въ нормальныхъ участкахъ 1,08%, въ уплотненныхъ 1,03%; жира въ первомъ случаѣ 35,24%, во второмъ 37,98%; лецитина въ первомъ случаѣ 16,94%, во второмъ 17,06%.

**13. Случай Vogt'a H. 1910.**

(4-й автора).

Больная 13 лѣтъ съ тяжелой наследственностью. Отъ рожденія идиотка, страдала эпилепсией. На лицѣ adenoma sebaceum. Умерла отъ туберкулеза.

На вскрытіи былъ найденъ типичный туберозный склерозъ мозга и узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

Въ почкахъ опухольные узлы, оказавшіеся подъ микроскопомъ липосаркоматозными, какъ это видно изъ таблицы W. Fischer'a.

**14. Случай Vogt'a H. 1) 1910.**

(5-й автора).

Больной 18 лѣтъ. На лицѣ была adenoma sebaceum. Умеръ отъ воспаленія легкихъ.

На вскрытіи былъ обнаруженъ туберозный склерозъ мозга, узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

Въ почкахъ—опухольные очаги, гистологическое строеніе которыхъ осталось не выясненнымъ.

**15. Случай Fischer'a W. 1911.**

(2-й автора).

Больной 24 лѣтъ поступилъ въ нервную клинику по поводу пониженнаго зрѣнія, частыхъ головныхъ болей въ области лба, рвотъ, припадковъ головокруженія, во время котораго больной падалъ, не теряя однако сознанія. По словамъ матери, никакихъ уклоненій со стороны психики не замѣчалось. Происходитъ больной изъ совершенно здоровой семьи. Съ диагнозомъ опухоли мозга былъ переведенъ въ хирургическую клинику, гдѣ была сдѣлана операція—*trepanatio cranii*. Черезъ 27 дней послѣ операція больной умеръ при явленіяхъ менингита.

При вскрытіи, были найдены многочисленныя узелки на затылкѣ, на лицѣ, на аксиллярныхъ складкахъ, одни изъ нихъ, едва замѣтные, были похожи на возвышенія при гусиной кожѣ, другіе—большіе, имѣли видъ полиповъ, величиной съ чечевицу. Между тѣми и другими встрѣчались переходныя формы.

По поверхности обоихъ полушарій головного мозга было разсыяно множество склеротическихъ очаговъ. Кроме того были найдены узлы на зрительномъ бугрѣ лѣвой стороны, величиной съ волошскій орѣхъ, сѣраго цвѣта; на зендимахъ,—величиной съ горошину; съ правой стороны на зрительномъ бугрѣ—величиной съ лѣсной орѣхъ, вдоль *stria terminalis* три узла, величиной съ горошину каждый.

На передней поверхности лѣвой почки въ области нижняго полюса располагалась опухоль, величиной въ половину куриного яйца, плотная, бугристая. Кроме того почти вся поверхность почки

1) По таблицѣ W. Fischer'a.

была усыяна безчисленными, величиной отъ едва видимыхъ до горошины, бѣловатыми или желтоватыми узелками различной консистенціи. На слизистой тонкихъ и части толстыхъ кишекъ—полипы.

Въ толщѣ щитовидной железы—сѣровато-бѣлые узлы, числомъ 6—10, величиной съ чечевичное зерно.

Микроскопическое изслѣдованіе склеротическихъ узловъ мозга обнаружило нарушеніе строенія коры: неправильное расположеніе слоевъ клѣточныхъ группъ, разрастаніе глии, перерожденіе ея клѣтокъ, наличность крупныхъ, блѣдныхъ, многоядерныхъ клѣтокъ, часто въ большомъ количествѣ. Что касается узловъ желудочковъ, то главная масса ихъ состояла изъ большихъ ганглиозноподобныхъ клѣточныхъ образований; кромѣ того отмѣчено отложеніе извести въ видѣ концентрическихъ образований и глыбокъ.

Самыя маленькія узелки почекъ состояли изъ жировой ткани съ большимъ количествомъ капилляровъ. На многихъ мѣстахъ среди жировыхъ клѣтокъ видны клѣточные образования съ блѣдной протоплазмой, съ довольно большими кругловатоовальными ядрами. Располагались эти клѣтки безо всякаго опредѣленнаго порядка. Въ большихъ узлахъ, кромѣ вышеописанной картины, отмѣчена наличность большихъ клѣтокъ съ 6—8 ядрами и пучковъ гладкихъ мышечныхъ волоконъ. Среди такой ткани проходили или отдѣльно, или группами толстостѣнные артеріи. Стѣнка такихъ артерій почти незамѣтно переходила въ вышеуказанные пучки гладкихъ мышцъ. Что касается самыхъ большихъ узловъ, то строеніе ихъ въ общемъ одинаково съ меньшими узлами. Здѣсь преимущественно наблюдалось неравномѣрное разрастаніе ткани, очень богатой ядрами и гладкихъ мышечныхъ волоконъ, причемъ фибриллы являлись неясно выраженными. Вся картина напоминала саркоматозное образованіе.

Опухольные узелки на кожѣ при микроскопическомъ изслѣдованіи оказались фибромами.

Мелкіе узелки въ щитовидной железн представляли скопленія высокаго цилиндрическаго эпителия.

**16. Случай Fischer'a W. 1911.**

(4-й автора).

Больная 9 лѣтъ, идиотка, отъ рожденія страдала эпилептическими припадками. На лицѣ и на волосистой части головы adenomata sebacea. Клинической діагнозы: туберозный склерозъ мозга. Умерла во время припадка.

При вскрытіи, на кожѣ лица, груди, живота и особенно спины найдены многочисленныя, неправильной формы, величиной съ чечевицу, плоскія возвышенія съ рѣзкими границами, желтовато-коричневаго цвѣта. На поверхности обоихъ полушарій головного

мозга, а также и въ боковыхъ желудочкахъ разбросаны склеротические узлы.

На поверхности почекъ многочисленные узлы различной величины отъ булавочной головки до вишни, бѣловатаго, а частью глинистаго цвѣта. Узелки эти видѣны только въ корковое вещество за исключеніемъ одного, самаго большого, размѣрами въ 2½ сант., который проникалъ и въ мозговое вещество. Кромѣ узловъ въ почкахъ были и кисты.

При микроскопическомъ изслѣдованіи почекъ обнаружены въ корѣ очаги жировой ткани. Въ одномъ изъ такихъ очаговъ находился въ центрѣ каналецъ, по виду напоминавшій собирательный. Вышеупомянутый большой узелъ представлялъ другую картину строенія. Онъ раздѣлялся на двѣ части: 1) периферическая зона преимущественно состояла изъ жировой ткани и многочисленныхъ капилляровъ, между ними лежали группами довольно большія, мало характерныя клѣтки, 2) центральная часть, нерѣзко отграниченная отъ первой, состояла изъ волокнистой ткани и гладкихъ мышечныхъ волоконъ. По своему строенію этотъ узелъ напоминалъ съ нормальной интимой, богатой мышцами *media* и утолщенной *миокарму*. Кромѣ того встрѣчались большіе артеріальные сосуды съ нормальной интимой, богатой мышцами *media* и утолщенной *адвентиціей*. Въ другихъ мѣстахъ *адвентиція* являлась неясной, зато *media* была богата ядрами и мало дифференцированными мышечными клѣтками, мѣстами мышечная ткань сосудовъ незаметно переходила въ окружающую *миосаркоматозную* ткань. Въ волокнистой ткани большого узла отмѣчено также отложеніе извести.

Микроскопическое описаніе склеротическихъ узловъ полушарій и боковыхъ желудочковъ авторомъ не приведено.

## Случаи врожденныхъ опухолей въ 2 органахъ.

### 1. Случай v. Recklinghausen'a. 1863.

Въ данномъ случаѣ былъ туберозный склерозъ мозга и рабдомиома сердца, обнаруженные на вскрытіи поворожденнаго ребенка, умершаго вскорѣ послѣ рожденія.

Рабдомиома сердца представлялась въ видѣ множественныхъ узловъ, видѣренныхъ въ толщу миокарда обоихъ желудочковъ.

Подъ микроскопомъ узлы опухоли сердца состояли изъ плоскихъ и вытянутыхъ клѣтокъ, принимавшихъ иногда вѣтвистую форму, съ однимъ большимъ эллиптическимъ ядромъ; клѣтки лежали плотно другъ около друга.

Въ своемъ описаніи рабдомиомы сердца Recklinghausen довольно точно приводитъ морфологию этой опухоли, и его изслѣдованія являются тождественными съ изслѣдованіями позднѣйшихъ авторовъ.

## 2. Случай Bourneville'я и Brissaud. 1881.

Больной 4 лѣтъ. Отецъ здоровъ, мать, тетка и двоюродный братъ эпилептики, одна двоюродная сестра душевно-больная. На 4 мѣсяцѣ жизни у ребенка начались судорожные припадки, главнымъ образомъ на правой сторонѣ тѣла. Ходить началъ съ 2 лѣтъ, говорить совершенно не умѣлъ. Умеръ отъ воспаления легкихъ.

При вскрытіи найдено слѣдующее. *Arteria communicans anter.* двойная, очагъ размягченія у основанія второй лобной извилины справа. На поверхности праваго полушарія мозга 10 склеротическихъ очаговъ, въ лѣвомъ полушаріи около 20 очаговъ; въ боковыхъ желудочкахъ многочисленные узелки, величиной до 2-5 м.м. Въ сердцѣ Боталловъ протокъ не заросъ, имѣлось отверстіе между желудочками, легочная артерія съ тремя стволами; отъ дуги аорты отходили двѣ сонныя артеріи и двѣ подключичныя. Въ печени справа имѣлась ненормальная вырѣзка, многочисленныя вырѣзки были и въ селезенкѣ.

На поверхности обоихъ почекъ многочисленные маленькіе узелки бѣдно-сѣраго цвѣта.

Микроскопическое изслѣдованіе склеротическихъ узловъ мозга обнаружило отсутствіе нервныхъ элементовъ, въ нихъ и сильное разрастаніе невроглии.

## 3. Случай Bourneville'я и Vonnaire. 1881.

Больной 5 лѣтъ. Отецъ со слабымъ умственнымъ развитіемъ, мать алкоголичка, одна сестра умерла отъ конвульсій. До 5 мѣсяцевъ ребенокъ казался нормальнымъ, съ 7 начались первыя конвульсіи, каждая по 15 минутъ; первое время безъ потери сознанія, а затѣмъ, къ 2—3 годамъ жизни, во время припадковъ сталъ падать, терять сознаніе, иногда съ крикомъ и пѣной у рта. Говорить не умѣлъ. Умеръ отъ воспаления легкихъ.

При вскрытіи обнаружено около 20 склеротическихъ очаговъ на поверхности обоихъ полушарій, а также и на *corpus striatum*.

Въ почкахъ, въ корковомъ веществѣ были многочисленные узлы желтовато-бѣлаго цвѣта, полумяжкой консистенціи; узлы эти при микроскопическомъ изслѣдованіи, по мнѣнію автора, оказались мозговидной саркомой. Въ почкахъ были также и маленькія кисты.

## 4. Случай Bourneville'я и Vonnaire. 1881.

Больной 5¼ года, съ тяжелой наследственностью, съ ранняго дѣтства страдалъ эпилепсіей и умеръ во время припадковъ.

На вскрытіи найдены плотные склеротические очаги, разсѣянные по поверхности полушарій мозга. Въ обоихъ почкахъ обнаружены опухолевидные узелки и мелкія кисты.

### 5. Случай Sailer'a J. 1898.

15-лѣтній больной, отецъ котораго алкоголикъ, а сестра душевно-больная. Припадки начались съ 10 мѣсяцевъ жизни и съ теченіемъ времени учащались, дѣлаясь продолжительнѣе. Ходить началъ съ 4 лѣтъ, говорить не умѣлъ. Умеръ во время припадковъ.

При вскрытіи на поверхности обоихъ полушарій было найдено до 14 склеротическихъ узловъ и нѣсколько—въ боковыхъ желудочкахъ.

На серозной и слизистой двѣнадцатиперстной кишки были плотные узлы.

На поверхности обѣихъ почекъ обнаружены опухолевидные узлы; величина одного изъ нихъ достигала 7 сант. въ діаметрѣ.

При микроскопическомъ изслѣдованіи узловъ въ мозгу найдено разрастаніе волоконъ глии, наличность паукообразныхъ клѣтокъ; нервныхъ клѣтокъ очень мало, а въ наиболѣе уплотненныхъ участкахъ ихъ совсѣмъ не было. Сохранившіяся нервныя клѣтки неправильно располагались: верхушки пирамидальныхъ клѣтокъ часто направлялись въ сторону или внизъ. Въ узлахъ желудочковъ также оказалось разрастаніе глии.

Опухолевые узлы почекъ состояли изъ веретенообразныхъ клѣтокъ съ большими круглыми ядрами и изъ гладкихъ мышечныхъ волоконъ.

### 6. Случай Scarpatetti J. 1898.

24-лѣтняя эпилептичка съ признаками слабоумія. Первые припадки начались, когда больной было 1 г. 3 мѣс. Въ дѣтствѣ посѣщала школу, училась средне. Съ 15 лѣтъ служила прислугой. Объ отцѣ ничего не извѣстно, мать постоянно больна. На видѣ больная казалась гораздо старше своихъ лѣтъ. Лобъ низкій. На лѣвой сторонѣ носа находилась опухоль, величиной съ голубиное яйцо (дермоидъ?). Говорила неразборчиво и неохотно. За три дни до смерти появилась ознобъ, частый стулъ, высокая т°, сильныя головныя боли. Всѣ эти явленія продолжались до самой смерти. Уже послѣ смерти, по разспросамъ родныхъ, стало извѣстно, что больная страдала съ дѣтства разстройствомъ мочеиспусканія.

При вскрытіи оказалось, что по поверхности мозга обоихъ полушарій разсѣяно нѣсколько склеротическихъ очаговъ (до 10) хрящеватой консистенціи. На эпендимѣ правого бокового желудочка, вдоль *striae terminalis* находились узелки, величиной отъ коноплянаго до чечевичнаго зерна, плотной консистенціи, причемъ нѣкоторые въ состояніи обызвѣстленія.

Почки очень увеличены, почти по всей поверхности ихъ разбросаны узлы, величиной отъ булавочной головки до лѣснаго орѣха, желтовато-бѣлаго цвѣта, рѣзко ограниченные отъ окружающей ткани.

Подъ микроскопомъ нѣкоторыя гангліозныя клѣтки утратили свою пирамидальную форму и приняли самый разнообразный видъ; величина ихъ уменьшена, расположеніе неправильное, въ нихъ не видно ни ядра, ни хроматиновыхъ зеренъ; малыя пирамидальныя клѣтки въ состояніи атрофіи. Въ слоѣ малыхъ и большихъ пирамидальныхъ клѣтокъ встрѣчались большія клѣточные образованія, которыя авторъ считалъ гигантскими клѣтками Betz'a. Со стороны глии наблюдалось разрастаніе ея волоконъ. Кромѣ того авторъ указываетъ на измѣненіе сосудовъ и круглоклѣточную инфильтрацію.

Въ основѣ описаннаго процесса авторъ усматриваетъ или обширное разрастаніе глии, или сифилисъ; послѣднее предположеніе онъ основывалъ на круглоклѣточной инфильтраціи въ узлахъ и на измѣненіи сосудовъ.

Что касается узловъ почекъ, то въ нихъ были найдены гладкая мускулатура и жировая ткань.

### 7. Случай Bourneville'я. 1900.

Больной 14 лѣтъ, съ очень тяжелой наследственностью. Въ психическомъ отношеніи полный идиотъ и кромѣ того страдалъ припадками эпилепсїи, которые начались съ 3-лѣтняго возраста. Умеръ отъ истощенія, обусловленнаго туберкулезомъ.

На вскрытіи былъ найденъ туберозный склерозъ мозга, затѣмъ узелки въ боковыхъ желудочкахъ, *meningo-encephalitis* и опухолевидныя разрастанія въ почкахъ.

### 8. Случай Kaufman'a E. 1901.

У ребенка 3 лѣтъ найденъ туберозный склерозъ мозга и рбодіома сердца. Этотъ случай очень кратко приведенъ въ отдѣлѣ опухолей сердца и туберознаго склероза мозга въ учебникѣ патологической анатоміи автора, причемъ впервые о немъ упоминается во 2-мъ изданіи учебника 1901 года.

### 9. Случай Gavazzeni J. 1902.

Больная 18 лѣтъ, страдала съ 6 лѣтъ эпилепсїей и глубокой идиотіей. Умерла отъ частыхъ припадковъ и туберкулеза легкихъ.

При вскрытіи на поверхности головного мозга и въ боковыхъ желудочкахъ найдено большое количество склеротическихъ очаговъ.

Въ почкахъ обнаружены многочисленныя, неправильно разсѣяныя, слегка выступающія, подкапсулярныя небольшія узелки, величиной отъ булавочной головки до маисоваго зерна, мягкіе на ощупь, блѣдно-сѣраго цвѣта, слегка проникавшіе въ корковое вещество.

Микроскопическое изслѣдованіе узловъ въ мозгу показало численное уменьшеніе нервныхъ клѣтокъ, сильное разрастаніе глии

особенно на периферии, где волокна ее образовали густую сеть. В этом слое, состоявшем исключительно из волокон глии, клетки ее почти отсутствовали, а оставшиеся были очень уменьшены в своих размерах. Автором отмечена также наличие больших наукообразных клеток с разбухшей зернистой протоплазмой и тонкими отростками.

Что касается узлов в почках, то они состояли преимущественно из соединительной ткани и эпителиальной; встречались и гладкие мышечные волокна. Соединительнотканная волокна распределялись равномерно, не образуя ни перекладок, ни тяжей. Эпителиальные клетки, полиэдрической формы, с большим пузырькообразным ядром и бледной однородной протоплазмой, собирались группами без определенного характера. Затем отмечено большое скопление артериальных сосудов. Интима их в состоянии пролиферации, средняя оболочка утолщена, от ее периферии часто отходили пучки мышечных волокон, соединявшихся с таковыми же пучками соседних сосудов. Узлы были ограничены от окружающей ткани соединительнотканной перегородкой.

#### 10 и 11. Два случая Ронфиска. 1902.

Ронфиск описал туберозный склероз мозга в комбинации с мимой сердца в 2 случаях. Один касается 7, другой 3-месячного ребенка.

При микроскопическом исследовании узлов в сердце найдено губчатое строение ткани, напоминавшее кавернозную сеть ангиомы, но эта сеть нигде не заключала в себя ни лимфы, ни крови. Эмбриональные мышечные клетки лежали внутри своеобразных вберов, которые соответствовали петлистым пространствам, образованным посредством *perimisium internum* мышц туловища.

#### 12. Случай Воноте А. 1903.

Описан также и Cagnetto, под именем которого обычно цитируется в литературе.

Девочка 18 мес. с наследственным отягощением. С первого месяца жизни начались эпилептические припадки, главным образом с правой стороны. Умерла от бронхопневмонии.

На вскрытии, по поверхности мозга обнаружены разбросанные склеротические очаги; в боковых желудочках найдены небольшие узелки.

На задней поверхности сердца на уровне перегородки между предсердиями находился узел круговато-овальной формы, в наибольшем диаметре 14 мм., на разрезе однообразного сироватокровяного цвета, мюмотозного вида. В толще левого желудочка, у верхушки, был другой узел, величиной с большое мансовое зерно

и, наконец, на наиболее выпуклой части *coni arteriosi art. pulm.* под передним полулунным клапаном сидеть на ножке третьей узел, величиной с горошину, с бугристой поверхностью, одетый нормальным эндокардом.

Микроскопическое исследование узлов мозга обнаружило сильное разрастание глии, волокна которой густыми пучками распространялись через все слои. Со стороны нервных клеток отмечено уменьшение числа их и неправильное расположение.

Гистологическое строение узлов сердца—обычное для рабдомиомы, как это можно судить по рисункам и описанию автора. Кроме переплетающихся мышечных тонких пучков и волокон с поперечной исчерченностью находились большие многоотростчатые клетки с зернистой, а иногда с исчерченной протоплазмой и с одним и больше ядром. Клетки эти окружались перегородками, состоявшими из мышечных волокон, с которыми сливались протоплазматические отростки.

#### 13. Случай Ясобеуса. 1903.

Больной, 25 лет, с детства был идиотом-эпилептиком. Умер от рожистого воспаления.

При вскрытии, были обнаружены различной величины очаги уплотненной по поверхности обеих полушарий мозга; на эндимф боковых желудочков было разбросано множество узелков хрящевой консистенции, величиной с горошину.

В обоих почках было найдено много опухолевидных разрастаний, величиной от горошины до лесного ореха.

Микроскопическая картина узлов коры мозга состояла из разросшейся глии, занимавшей главным образом поверхностный слой, при этом волокна ее проходили то в виде пучков в разнообразных направлениях, то в виде компактных балок. Чем дальше вглубь, тем волокна глии становились тоньше и рже. Глиозные клетки скудно разбросаны, большинство их в состоянии атрофии. Среди ганглиозных клеточных элементов встречались большие клетки, размерами  $45-50 \times 20-25 \mu$ . Клетки эти располагались непосредственно под утолщенным слоем глии и были разбросаны почти по всей коре. По форме они то походили на типичные пирамидальные, то представлялись в виде полиморфных клеток. Автор считает наличие этих клеток, которые он относит к ганглиозным, за первичное явление и в них видит причину разрастания глии. В узлах эндимфы кроме разросшейся глии и больших клеток были найдены небольшие известковые отложения.

Что же касается узлов в почках, то они по своему микроскопическому строению трактовались автором, как ангиосаркома.

#### 14. Случай Riedmatten'a R. 1903.

Больной 1½ года. На 15 день послѣ рожденія появились судороги, которыя продолжались все время. Въ психическомъ отношеніи ребенокъ казался очень отсталымъ. Умеръ въ Лозаннской клиникѣ послѣ трепанціи черепа.

При вскрытіи, черепъ оказался очень широкимъ, брахицефалическимъ, скошеннымъ, 2-я и 3-я лобныя извилины съ лѣвой стороны очень твердыя и болѣе широкія, чѣмъ справа. Въ темянной и затылочной областяхъ лѣвой стороны также были очень плотныя извилины; тоже самое и на правой сторонѣ. Уплотненныя извилины на разрѣзѣ блѣдны, нормальныя же сѣроватаго цвѣта; въ боковыхъ желудочкахъ были бѣловатыя бляшки.

Сердце слегка деформировано опухолью, сидѣвшей на верхушкѣ его. Опухоль эта розоватаго цвѣта, съ блестящей поверхностью. На разрѣзахъ сердца видно, что опухоль состояла изъ нѣсколькихъ узловъ, изъ которыхъ самый большой занималъ всю толщю перегородки между желудочками, а меньшіе располагались въ толщѣ какъ праваго, такъ и лѣваго желудочка. Кромѣ того были узелки въ толщѣ праваго и лѣваго уха, на задней стѣнкѣ лѣваго желудочка, въ толщѣ пиллярныхъ мышцъ и трабекулъ. Вообще же узелки главнымъ образомъ сидѣли въ толщѣ лѣваго желудочка, подходя иногда подѣ самый эндокардъ.

Подѣ микроскопомъ ткань узловъ въ сердцѣ имѣла петлистое строеніе. Петли, или „лакуны“, были различной величины и формы. Однѣ изъ нихъ пусты, другія же выполнены шаровидными или полигональными отростчатыми клѣтками съ 1 и болѣе ядромъ. Вышеупомянутыя лакуны составлялись волокнами съ продольной и поперечной исчерченностью. Протоплазма клѣтокъ, находившихся въ лакунахъ, нѣжно зерниста, часто содержала вакуоли. Число ядеръ доходило у автора до 6. Что касается отростковъ, то одни изъ нихъ представлялись въ видѣ тонкихъ нитей, другіе же составлялись изъ продольно и поперечно исчерченныхъ волоконъ. Нѣкоторыя лакуны лишены протоплазматическаго тѣла и выполнены тонкой сѣткой. Встрѣчались клѣтки, имѣвшія видъ вытянутыхъ пластинокъ, снабженныхъ исчерченностью. Узлы опухоли не являлись обособленными, на границѣ съ нормальнымъ миокардомъ пучки послѣдняго сливались съ мышечными пучками опухоли. Стромой ея служила соединительная ткань, несущая сосуды.

Микроскопическаго описанія уплотненныхъ извилинъ мозга авторомъ не приводится. Уплотненныя извилины представляли склеротическіе очаги, характерные для туберознаго склероза. Въ статистикѣ случаевъ рабдомиома сердца въ сочетаніи съ туберознымъ склерозомъ мозга авторъ свой случай относитъ къ таковымъ.

#### 15. Случай Абрикосова А. П. 1908.

Больная 3 л. 4 м., умерла отъ осложненной аденофлегмоной шеи и бронхопневмоніей послѣ скарлатины.

На вскрытіи, на поверхности полушарій головного мозга были разсыпаны очаги уплотненія: въ правомъ 3, въ лѣвомъ 4. На внутренней поверхности боковыхъ желудочковъ были найдены рядъ выбухавшихъ узелковъ, величиной отъ просяного зерна до небольшой горошины, плотной консистенціи, узелки располагались главнымъ образомъ въ области thalami optici, striae corneae и corporis caudati.

Подѣ висцеральнымъ листкомъ перикарда, покрывающемъ переднюю поверхность сердца, было обнаружено нѣсколько узелковъ бѣловатаго цвѣта, кругловатой формы, размѣрами отъ просяного зерна до большой горошины. Узелки также находились въ толщѣ миокарда и подѣ эндокардомъ. Они отличались отъ окружающей мышечной ткани своимъ однороднымъ бѣловатымъ цвѣтомъ и губчатымъ видомъ.

Микроскопическое изслѣдованіе узловъ въ мозгу показало наличность большихъ атипическихъ клѣтокъ (20—60  $\mu$ .) круглой формы, съ хорошо выраженнымъ ядромъ и ядрышкомъ. Протоплазма клѣтокъ представлялась гомогенной; окраска по Nissl'ю и Bielschowsky не дала положительныхъ результатовъ. Многія клѣтки снабжены длинными отростками и часто окружены периецеллюлярнымъ пространствомъ. Эти клѣтки авторъ считалъ похожими на ганглиозныя. Кромѣ нихъ встрѣчались другія клѣтки, такія же большія, но снабженныя массой мелкихъ отростковъ, непосредственно переходившихъ въ сѣть окружающей глии. По виду авторъ сравнивалъ ихъ съ наукообразными клѣтками невроглии (астроцитами). Наконецъ, отмѣчены громадныя клѣточныя образованія (80—100  $\mu$ .) съ гомогенной протоплазмой и съ массивными отростками, съ однимъ, двумя и болѣе ядрами. Описанныя клѣтки разбросаны въ очагахъ уплотненія въ корѣ мозга среди нормальныхъ элементовъ ея. Такія же большія клѣтки встрѣчались и въ бѣломъ веществѣ въ области очаговъ. Пролиферація глии незначительная. Что касается узелковъ въ боковыхъ желудочкахъ, то въ нихъ наблюдалось разрастаніе глии въ видѣ сѣти и большія атипическія клѣтки, многочисленные отростки которыхъ переходили въ сѣть глии.

Узелки сердечной мышцы подѣ микроскопомъ состояли изъ переплетающихся нѣжно-волоконистыхъ тяжей, изъ тонкихъ фибриллей и ихъ пучковъ, имѣвшихъ ясную поперечнополосатую исчерченность и крупныхъ наукообразныхъ клѣтокъ, протоплазма которыхъ въ своей периферической части также имѣла поперечную исчерченность, переходившую въ отростки; послѣдніе переходили въ фибриллы, которыя, складываясь въ пучки, образовали волоконистую основу новообразованія. Встрѣчались клѣтки съ массивнымъ протоплазматическимъ тѣломъ и съ фибриллярной периферіей, представлявшія рядъ переходовъ къ наукообразнымъ. Большія клѣтки авторъ считалъ за эмбриональныя мышечныя клѣтки, въ протоплазмѣ которыхъ произошла дифференцировка поперечнополоса-

тыхъ фибриллей, а недифференцированная протоплазма распалась, вследствие чего образовались пустоты, содержащія капли гликогена.

По мнѣнію автора, въ основѣ того и другого процесса лежитъ общая причина—порочная закладка эмбриональныхъ элементовъ: въ мышцахъ сердца—эмбриональныхъ мышечныхъ клѣтокъ—миобластовъ, въ головномъ мозгѣ—невробластовъ. Какъ тотъ, такъ и другой процессъ авторъ считаетъ уродствомъ развитія.

#### 16. Случай De Montet Ch. 1908.

Больной 12 лѣтъ, эпилептикъ и идиотъ, съ тяжелой наследственностью. Эпилептическіе припадки начались съ 3 мѣсяцевъ жизни; говорить не умѣлъ. Умеръ отъ туберкулеза легкихъ.

При вскрытіи, были найдены на поверхности мозга склеротическіе очаги, въ лѣвой половинѣ въ большемъ числѣ, чѣмъ въ правой. Въ боковыхъ желудочкахъ находилось нѣсколько узелковъ, величиной съ рисовое зерно. Въ лѣвой половинѣ мозжечка также были плотные очаги.

Въ правой почкѣ ограниченныи очагъ желтоватаго цвѣта—0,5 сант. въ діаметрѣ.

Микроскопическое изслѣдованіе кортикальныхъ узловъ показало сильное разрастаніе гліи, особенно въ поверхностныхъ частяхъ; волокна ея складывались въ довольно мощные пучки и давали иногда причудливыя формы въ видѣ „вихрей и вѣровъ“. Со стороны нервныхъ клѣтокъ наблюдались измѣненія дегенеративнаго характера и уменьшеніе числа ихъ на нѣтъ. Среди гліозной сѣти попадались большія клѣтки (80—100  $\mu$ . въ діаметрѣ) съ гомогенной протоплазмой, очень большимъ пузырькообразнымъ ядромъ, которое содержало иногда одно или два ядрышка; наблюдались клѣтки съ 2—3 ядрами. Форма клѣточногo тѣла довольно разнообразна: то круглая, иногда зубчатая; послѣдняя встрѣчалась рѣже. Только въ нѣкоторыхъ клѣткахъ оказались тѣльца Nissl'я. Такія клѣтки по формѣ напоминали пирамидальныя, по величинѣ же и по виду приближались къ атипическимъ большимъ клѣткамъ. Природу послѣднихъ авторъ считаетъ гангліозной. Въ бѣломъ веществѣ мозга найдены были очаги изъ разросшейся гліи и большихъ атипическихъ клѣтокъ. Въ правомъ nucleus caudatus обнаружена киста въ небольшой орѣхъ; авторъ полагалъ, что это былъ очагъ, въ которомъ произошелъ распадъ. Маленькіе узелки эпендимы состояли по периферіи изъ разросшейся гліи, а въ центрѣ попадались атипическія большія клѣтки, которыя найдены также въ бляшкѣ мозжечка, особенно въ тѣхъ мѣстахъ, гдѣ отсутствовали клѣтки Пуркинѣе.

Опухоль въ почкѣ по своему гистологическому строенію являлась гипернефромою.

#### 17. Случай Schnitzer'a. 1908.

Больной былъ эпилептикъ, отличался слабоуміемъ, кромѣ того наблюдались парезъ n. facialis съ лѣвой стороны, strabismus divergens, pachycardia. Умеръ отъ туберкулеза легкихъ.

На вскрытіи, были найдены плотные, хрящеватой консистенціи узлы въ корѣ и на днѣ боковыхъ желудочковъ.

Обѣ почки были усѣяны многочисленными бѣловато-желтыми узлами, изъ которыхъ нѣкоторые доходили до величины яблока.

Авторъ демонстрировалъ свой случай въ научномъ засѣданіи въ Штеттинѣ.

Въ краткомъ рефератѣ объ этомъ случаѣ не упоминается ни о возрастѣ больного, ни о результатахъ микроскопическаго изслѣдованія узловъ мозга и почекъ.

#### 18. Случай Bonfigli R. 1910.

(1-й автора).

Больной 5 лѣтъ; отецъ его алкоголикъ, мать здорова. Нѣсколько дней спустя послѣ рожденія появился судорожный подергиваніи лѣвой руки, которая къ 15 дню жизни совершенно исчезла. Въ возрастѣ 8 мѣсяцевъ—судорожныя подергиванія головы, на 11 мѣсяцѣ уже были общія судороги съ пѣной у рта. Припадки, въ началѣ рѣдкіе, въ послѣднее время участились (8—10 разъ ежедневно). Приблизительно 4 лѣтъ началъ ходить; форма черепа въ высшей степени неправильная, въ видѣ пятиугольника; въ умственномъ отношеніи больной былъ совершенно не развитъ, ничего не говорилъ, не могъ самъ ѣсть, былъ очень неопытенъ. Умеръ отъ туберкулеза легкихъ.

На вскрытіи, обнаружено около 26 склеротическихъ узловъ по поверхности полушарій и нѣсколько маленькихъ узелковъ вдоль sulci striothalamici; на corpus testiforme находился узелокъ, величиной съ чечевицу. Спинной мозгъ въ поясничномъ отдѣлѣ представлялся болѣе плотнымъ, чѣмъ въ остальныхъ отдѣлахъ.

Въ лѣвой почкѣ плотная большая опухоль бѣловатаго цвѣта.

При микроскопическомъ изслѣдованіи узловъ коры найдено неправильное расположеніе нервныхъ клѣтокъ, явленія дегенерации; неправильное расположеніе волоконъ ихъ, утонченіе и иногда полное исчезновеніе; кромѣ того отмѣчена наличность большихъ атипическихъ клѣтокъ, натуру которыхъ авторъ считаетъ частью гангліозной, частью гліозной; нейрофибриллы не были обнаружены. Протоплазма большихъ клѣтокъ представлялась гомогенной, отростки были то толстые и короткіе, то тонкіе и длинныя. Со стороны гліи—разрастаніе ея волоконъ, особенно въ поверхностныхъ частяхъ. На мѣстѣ, соответствующемъ слою малыхъ пирамидальныхъ клѣтокъ, — волокна гліи распространялись въ видѣ вѣерообразныхъ, или кистевидныхъ образований. Число гліозныхъ клѣтокъ

увеличено, особенно въ глубокихъ частяхъ. Узелки вдоль sulci striothalamici состояли изъ разросшейся глии, большихъ круглыхъ клѣтокъ, затромбозированныхъ сосудовъ и известковыхъ отложений.

Опухоль почки состояла изъ маленькихъ эпителиальныхъ клѣтокъ, собиравшихся въ группы, причемъ онѣ располагались такимъ образомъ, что между ними образовались круглые или трубчатые просвѣты. Группы клѣтокъ отдѣлялись другъ отъ друга тонкими соединительнотканными волокнами. Въ центральной части опухоли встрѣчались вновь образованные сосуды иногда съ утолщенными стѣнками. Авторъ считалъ эту опухоль за гипернефрому.

#### 19. Случай Bonfigli R. 1910.

(2 й автора).

Больной 7 лѣтъ. Отецъ алкоголикъ, мать здорова. Съ первыхъ же дней жизни у ребенка начались эпилептические припадки. Въ умственномъ отношеніи совершенно не развитъ и почти ничего не говорилъ. Смерть при явленіяхъ уремии.

При вскрытіи, на поверхности обоихъ полушарій разбросано до 25 склеротическихъ очаговъ хрящеватой консистенціи, съ гладкой, блестящей поверхностью; въ боковыхъ желудочкахъ множество узелковъ, величиной съ малую горошину.

Въ лѣвой почкѣ большая опухоль плотной консистенціи, бѣловатаго цвѣта.

При микроскопическомъ изслѣдованіи узловъ коры найдено разрастаніе глии, беспорядочное расположеніе, дегенерация и уменьшеніе числа нервныхъ клѣтокъ и ихъ отростковъ, наличность большихъ атипическихъ клѣтокъ то кругловатой, то вытянутой, овальной формы. Автору удалось обнаружить въ нихъ Нисслевскую зернистость и нейрофибриллы. Узелки въ боковыхъ желудочкахъ состояли изъ разросшейся глии, среди волоконъ которой встрѣчались большія глиозныя клѣтки типа большихъ, находившихся въ узлахъ коры.

Опухоль почки представляла собой fibrosarcom'у.

#### 20. Случай Fischer'a W. 1910.

(1-й автора).

Больной 3 лѣтъ, страдалъ эпилепсией, припадки которой начались съ 6-й недѣли жизни. Въ психическомъ отношеніи совершенно не развитъ. Умеръ во время припадка.

При вскрытіи, на поверхности мозга найдены многочисленные склеротическіе очаги, въ боковыхъ желудочкахъ узелки цѣлыми группами.

Почки увеличены, въ корковомъ слоѣ ихъ разбросаны многочисленные бугорки, почти не выступавшіе надъ поверхностью почекъ, сѣровато-бѣлаго цвѣта. Кромѣ того въ обѣихъ почкахъ было множество мелкихъ кистъ.

Микроскопическое изслѣдованіе кортикальныхъ узловъ мозга обнаружило нарушеніе структуры коры съ отсутствіемъ отдѣльныхъ клѣточныхъ слоевъ и группъ. Среди перерожденныхъ клѣтокъ глии встрѣчались клѣтки необычной формы: большія, свѣтлыя съ многими ядрами, часто въ большомъ количествѣ; затѣмъ всюду разрастаніе глии. Узлы въ желудочкахъ рѣзко отграничены отъ окружающей ткани. Подъ эпителиальнымъ покровомъ проходилъ узкій слой волоконъ глии. Главная масса узловъ состояла частью изъ большихъ клѣточныхъ образований, похожихъ на ганглиозныя клѣтки, частью изъ волокнистыхъ, переплетающихся элементовъ. Кромѣ того въ большей части узловъ встрѣчались отложения известки и обызвествленные сосуды.

При микроскопическомъ изслѣдованіи почекъ на большинствѣ препаратовъ въ cortex corticis и глубже найдены клубочки, названные авторомъ неогенными, т. е. какъ бы новорожденными. Эти клубочки меньше обыкновенныхъ въ два раза и отличались очень интенсивнымъ окрашиваніемъ ядеръ и недостаточно развитыми сосудистыми петлями. Капсулярный эпителий очень высокъ.

Въ макроскопически нормальныхъ частяхъ коры, кромѣ описанныхъ неогенныхъ клубочковъ, находились большіе клубочки также съ плохо выраженными сосудистыми петлями. Далѣе, здѣсь встрѣчались, кромѣ круглыхъ клѣтокъ съ темными ядрами, маленькія группы большихъ свѣтлыхъ клѣтокъ, похожихъ на клѣтки извитыхъ канальцевъ; кое-гдѣ попадались жировыя клѣтки. Что касается узелковъ, то въ нихъ не оказалось ни клубочковъ, ни канальцевъ, зато найдено много артеріальныхъ сосудовъ съ толстыми стѣнками, располагавшихся большей частью группами.

Вокругъ сосудовъ находились маленькія кучки, или полоски довольно темныхъ эпителиоподобныхъ клѣтокъ, недостаточно дифференцированныхъ для железистыхъ образований, кромѣ того найдены въ небольшомъ количествѣ гладкія мышечныя волокна.

#### 21. Случай Fischer'a W. 1910.

(8-й автора).

Больная 25 лѣтъ, эпилептика, съ недостаточно развитой психикой, умерла отъ эпилепсін.

При вскрытіи, въ области 2-й и 3-й лобныхъ извилинъ лѣваго полушарія мозга найдены уплотненныя хрящеватой консистенціи, бѣловатаго цвѣта. Въ правомъ полушаріи такія же уплотненныя въ области gyrus callosomarginalis anter. Въ боковыхъ желудочкахъ обнаружены въ небольшомъ количествѣ мелкіе узелки, величиной съ булавочную головку, сѣровато-розоваго цвѣта.

По поверхности лѣвой почки разбросаны узелки величиной съ булавочную головку, кругловатой формы, рѣзко отграниченные. Одни изъ нихъ проникали въ корковое вещество, другіе глубже—

до медулярнаго. Кромѣ того въ самой паренхимѣ почекъ встрѣчались очаги бѣлаго цвѣта и по поверхности кисты. Такія же образования наблюдались и въ правой почкѣ, гдѣ впрочемъ одинъ узелъ достигалъ величины чечевичнаго зерна.

Узелки въ корковомъ веществѣ почекъ подѣ микроскопомъ состояли преимущественно изъ гладкой мышечной ткани, среди волоконъ которой встрѣчались жировыя альвеолы. Въ макроскопически нормальныхъ частяхъ наблюдались очаги изъ незначительнаго количества гладкихъ мышечныхъ волоконъ и клѣтокъ жировой ткани, кромѣ того въ нѣкоторыхъ мѣстахъ попадались маленькія группы эпителиальныхъ клѣтокъ, не представлявшихъ по своему расположенію железистоподобныхъ образований.

Микроскопическое строеніе узловъ мозга авторомъ не приводится.

## 22. Случай Fowler'a J. S. и W. E. Carnegie Dickson. 1910.

Больной 1 г.; судороги появились внезапно на лѣвой сторонѣ тѣла съ потерей сознания, умеръ при явленіяхъ менингита.

На вскрытіи, обнаружены склеротическіе очаги на поверхности головного мозга и узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

Въ сердцѣ найдены множественные рабдомиоматозныя узлы.

## 23. Случай Kirpicznik'a J. 1910.

Больной 28 л. На военной службѣ получилъ поврежденіе глаза, послѣ чего вскоре появились судороги въ правой рукѣ и ногѣ. По поводу болей въ желудкѣ обратился къ врачу, который констатировалъ опухоль правой почки. Въ виду этого ему была сдѣлана въ Берлинской хирургической клиникѣ операция. Опухоль почки представлялась плотной, узловатой, мѣстами же мягкой съ многочисленными кистами. Черезъ 11 дней послѣ операции больной умеръ при явленіяхъ судорогъ уремическаго характера.

Изъ протокола вскрытія слѣдуетъ, что въ области шенъ съ правой стороны имѣлись множественныя сѣровато-розоваго цвѣта узлы, изъ которыхъ нѣкоторые сидѣли на ножкѣ.

По поверхности обоихъ полушарій головного мозга разбросаны склеротическіе узлы величиной до фасоли, плотной консистенціи; въ боковыхъ желудочкахъ вдоль *stria cornea*, на *nucleus caudatus*, *thalamus opticus* узелки, изъ которыхъ нѣкоторые достигали величины горошины.

Лѣвая почка значительно увеличена, по ея поверхности разбросаны узлы бѣловато-желтаго цвѣта, величиной отъ горошины до голубинаго яйца, проникающіе въ паренхиму органа, отъ которой они рѣзко отграничены. Въ легкихъ, селезенкѣ и въ забрюшинныхъ железахъ многочисленные метастазы.

Микроскопическое изслѣдованіе узловъ коры мозга показало небольшое разрастаніе гліи, особенно въ поверхностномъ слое и нѣкоторое нарушеніе расположенія нервныхъ клѣтокъ, затѣмъ наличность большихъ атипическихъ клѣтокъ, богатыхъ гомогенной протоплазмой со свѣтлымъ, однимъ и больше (до 4), ядромъ. Форма такихъ клѣтокъ была довольно разнообразна; встрѣчались онѣ по одной и группами и были снабжены отростками, которые иногда переходили въ сѣть гліи. Однѣ изъ атипическихъ клѣтокъ авторъ считаетъ ганглиозными, такъ какъ вокругъ нихъ наблюдались перичеселлюлярныя пространства, другія же—глиозными, типа астроцитовъ.

Въ вентрикулярныхъ узелкахъ оказалось разрастаніе гліи въ видѣ широкаго слоя непосредственно подѣ эпендимой и кромѣ того известковыя отложения.

Узлы въ почкѣ по гистологическому строенію были смѣшаннаго типа, такъ какъ въ нихъ имѣлись круглыя, веретенообразныя, эпителиальныя клѣтки, соединительная, жировая и мышечная ткань, сосуды и эластическія волокна.

## 24. Случай Vogt'a H. 1910.

(6-й автора).

Больной 15 лѣтъ, заболѣлъ на 2-мъ году жизни тяжелыми конвульсіями. Спустя  $\frac{1}{2}$  года проявились „нервные припадки“, повторявшіеся ежедневно до 10 разъ. Припадки постепенно становились рѣже и къ 7 годамъ совершенно прекратились. Ходить сталъ съ 4 лѣтъ. Къ 15 годамъ жизни представлялъ собой полнаго идиота. Умеръ отъ туберкулеза. На лицѣ узелковыя разрастанія (*adenoma sebaceum*).

При вскрытіи, былъ найденъ типичный туберозный склерозъ и узелки въ боковыхъ желудочкахъ.

## Случаи изолированной рабдомиомы сердца.

### 1. Случай Virchow'a R. 1864.

У новорожденнаго ребенка въ сердцѣ была обнаружена опухоль, состоявшая изъ нѣсколькихъ узловъ величиной отъ просянаго зерна до лѣснаго орѣха. Опухольные узлы были разсѣяны въ толщѣ праваго и лѣваго желудочка, въ перегородкѣ между желудочками, въ папиллярныхъ мышцахъ, въ стѣнкѣ предсердій; нѣкоторые изъ нихъ подходили подѣ самый эндокардъ.

Микроскопическое изслѣдованіе показало, что ткань узловъ состояла изъ полостей различной формы и величины: перегородки между полостями составлялись изъ мышечныхъ пучковъ съ нѣжной поперечной исчерченностью въ видѣ маленькихъ, блѣдныхъ, правильно расположенныхъ зеренъ. При сильномъ увеличеніи полости казались пустыми, только на нѣкоторыхъ срѣзахъ, взятыхъ изъ глубины опухоли, вышеупомянутыя полости были выполнены блѣд-

ными гомогенными шарами, растворявшимися въ водѣ и уксусной кислотѣ. Авторъ считалъ свою опухоль мышечной.

## 2. Случай Нlava. 1886.

У 14-дневнаго, внезапно умершаго, ребенка въ сердцѣ была найдена опухоль.

Микроскопическое описаніе показало, что опухоль состояла изъ поперечноисчерченныхъ, плоскихъ, съ овальнымъ ядромъ клѣтокъ, снабженныхъ многочисленными отростками. Въ клѣточномъ тѣлѣ имѣлось множество пустотъ, ограниченныхъ тонкими отростками. Снаружи опухоль была покрыта эпикардомъ, подъ которымъ проходилъ тонкій слой нормальнаго миокарда, причемъ пучки послѣдняго въ нѣкоторыхъ мѣстахъ сливались съ клѣтками опухоли. Далѣе, авторомъ упоминается о многочисленныхъ капиллярахъ, пронизывавшихъ опухоль и о вытянутыхъ и звѣздообразныхъ клѣткахъ, снабженныхъ отростками. Что касается пустотъ, которыя наблюдались въ протоплазмѣ клѣтокъ, то Нlava считалъ ихъ за искусственный продуктъ обработки алкоголемъ.

## 3. Случай Kolisko. 1887.

Авторъ описываетъ множественные рабдомиоматозные узлы въ сердцѣ 2-мѣсячнаго ребенка. Узлы располагались въ *coniis arteriosus*, на передней стѣнкѣ праваго желудочка, въ верхней части *septi ventriculorum*, въ лѣвомъ желудочкѣ узловъ опухоли не было.

Подъ микроскопомъ ткань опухоли представлялась въ видѣ сѣтки, въ петляхъ которой заложены клѣтки, снабженные многочисленными отростками, въ перегородкахъ сѣти была ясная продольная и поперечная исчерченность.

## 4. Случай Seiffert'a. 1900.

Мальчикъ 1 г. и 8 мѣс. Умеръ отъ дифтеріи. При вскрытіи трупа найдена въ области верхушки сердца опухоль величиной съ лѣсной орѣхъ, мягковатой консистенціи, отличавшаяся болѣе свѣтлой окраской отъ окружающей ткани. На вскрытомъ сердцѣ оказалось, что масса опухоли вѣдрена въ мускулатуру лѣваго желудочка и простиралась до самаго андокарда; на разрѣзѣ опухоль имѣла нѣжно зернистый видъ и сѣровато-розовый цвѣтъ. Въ толщѣ праваго желудочка и въ *septum ventriculorum* находилось нѣсколько маленькихъ узелковъ такого-же характера, какъ и большая опухоль.

Въ остальныхъ органахъ ничего особеннаго, кромѣ кистъ въ почкахъ, не найдено.

Подъ микроскопомъ ткань опухоли представлялась въ видѣ сѣтки то изъ тонкихъ, то изъ толстыхъ балокъ, окружавшихъ просвѣты различной величины. Одни просвѣты казались пустыми, въ

другихъ же находились большія полигональныя клѣтки съ однимъ и больше круглымъ или овальнымъ ядромъ; протоплазма клѣтокъ обнаруживала неясную поперечную исчерченность. Клѣтки снабжены множествомъ протоплазматическихъ отростковъ, изъ которыхъ одни достигали стѣнки петли, другіе же кончались свободно. Далѣе, наблюдались просвѣты, лишенные протоплазматической массы, но выполненные тонкой сѣткою. Кромѣ того встрѣчались многочисленные, расположенныя параллельно другъ другу волокна съ нѣжной исчерченностью. Волокна эти иногда собирались въ пучки. Вся опухоль была пронизана соединительной тканью, въ которой были заложены сосуды. Опухоль не отдѣлялась какой-либо капсулой. Соединительнотканые пучки мускулатуры сердца въ видѣ радиарныхъ лучей вѣдрялись въ опухоль и сливались съ ея стромой.

По гистологической картинѣ опухоль сердца являлась рабдомиомой.

## 5. Случай Ehrnrooth'a E. 1911.

Рабдомиома сердца у внезапно умершаго 7-мѣсячнаго мальчика. Опухоль представлялась въ видѣ одного узла, размѣрами  $4 \times 4,7$  сант., расположеннаго въ стѣнкѣ лѣваго желудочка.

Микроскопическое изслѣдованіе показало, что она состояла изъ соединительной ткани, богатой ядрами, незрѣлыхъ поперечноисчерченныхъ мышечныхъ волоконъ, полигональныхъ, лакуобразныхъ клѣтокъ съ зернистой протоплазмой, снабженной отростками.

Вслѣдствіе сильнаго развитія соединительной ткани, среди элементовъ которой встрѣчались и юныя формы, по мнѣнію автора, данной опухоли можно было бы дать названіе *fibromyoma strio-cellulage*. Эмбриональныя мышечныя клѣтки наблюдались въ незначительномъ количествѣ, не ясно были выражены, тогда какъ соединительная ткань значительно преобладала. По этому поводу авторъ высказалъ предположеніе, что эмбриональныя мышечныя клѣтки были настолько сильно сдавлены соединительнотканной основой, что произошла остановка въ ихъ ростѣ и даже обратное развитіе.

## Случай изолированнаго склероза мозга.

Что касается изолированнаго склероза мозга, то такихъ случаевъ, по доступнымъ намъ литературнымъ даннымъ, описано 25: 1—3-й Bourneville, 4-й Hartdegen A., 5-й Pollak, 6-й Simon, 7-й Tedeschi, 8-й Schüle, 9-й Baumann, 10-й Brückner, 11-й Berdez, 12-й Jürgens, 13-й Neurath R., 14-й Philippe и Hudovernig, 15-й и 16-й Pellizzi G., 17-й Мануйловъ A. С., 18-й Bonome A., 19-й Geitlin F., 20-й Perusini G., 21-й Steriz G., 22-й Dobson, 23-й Pusateri, 24-й Volland, 25-й Babonneix M. L.

Мы не будемъ касаться подробностей каждаго въ отдѣльности случая изолированнаго склероза мозга, въ виду того, что насъ

интересует главным образом сочетание его с врожденными опухолями в других органах, и ограничимся только приведенным перечнем изолированных случаев поражения мозга.

Таким образом, всех случаев туберозного склероза мозга, известных в литературе, — 67. Из них в 42 (63%) наблюдалось сочетание с врожденными опухолями в других органах, причем в 2 случаях склероз мозга комбинируется с опухолями в 3 органах (3%), в 16 — в 2 органах (23%) и в 24 — в 1 органе (35%).

По органам комбинации туберозного склероза распределяются следующим образом. Первое по частоте место занимают почки, — именно в 32 случаях (48%), второе — кожа, — в 18 случаях (26%) и последнее место — сердце, в 11 случаях (16%).

Этим мы заканчиваем собранную нами по доступным литературным источникам казуистику, обнимающую случаи множественного туберозного склероза мозга, осложненного опухолевидными наростами в сердце, в почках и в коже, числом 42, равно случаям изолированных рабоміомъ сердца, числом 5, и перейдем к сопоставлению литературных данных о макро- и микро-скопическом строении названных опухолей, сначала только на основании взглядов и мнений авторов, работавших по этому вопросу до нас, оставляя окончательную обработку всего литературного материала до заключительной главы нашей работы, где нами будут приведены результаты сравнения его с нашими собственными исследованиями.

Нижеследующий литературный очерк составлен нами, по приведенным соображениям, в хронологическом порядке и в таком распределении по отдельным органам, который дает нам возможность дополнить их еще и в заключении нашей работы, причем естественно ожидать и некоторых повторений, неизбежных при избранном нами порядке изложения, который представлялся нам удобным для выяснения сложных отношений между своеобразными и еще так мало изученными врожденными опухолями различных органов.

### Туберозный склероз мозга.

Литературные данные о туберозном склерозе мозга показывают, что этот своеобразный патологический процесс разрабатывался французской школой с Bourneville'ем во главе при патологоанатомических исследованиях идиотии. Bourneville настолько подробно описал туберозный склероз с макроскопической стороны, что последующие авторы могли немного прибавить к его классическому описанию, и развил только Pellizzi выдвинул разницу внешней формы в зависимости от того, занимает ли склеротический узел одну извилину, или же захватывает несколько со-

сѣднихъ. Въ первомъ случаѣ склеротическій очагъ имѣетъ шаровидную форму, во второмъ представляется въ видѣ бляшки съ углубленіемъ въ центрѣ.

Одновременно съ первымъ французскимъ сообщеніемъ Bourneville'я, относящемся къ 1880 году, былъ опубликованъ и нѣмецкій случай туберозного склероза Hartdegen'омъ.

Однако, надо замѣтить, что склерозъ въ извилинахъ былъ извѣстенъ уже давно и на него указывали еще: Rokitansky, R. Virchow, E. Klebs, Wunderlich, v. Recklinghausen и др., а изъ дѣтскихъ врачей: Weber, Hennig, Neureutter и Steiner.

Подробнымъ критическимъ разборомъ этого процесса мы обязаны, кромѣ Bourneville'я, главнымъ образомъ: Perusini, Pellizzi, Geitlin'у, а въ последнее время Vogt'у, Neurath'у и др. Названные авторы изучили не только патологическую анатомію туберозного склероза головного мозга, но разработали его и съ клинической стороны, притомъ настолько подробно, что на основаніи однихъ клиническихъ данныхъ удавалось иногда ставить вѣрно прижитенный діагнозъ туберозного склероза мозга.

Но микроскопическое изслѣдованіе туберозного склероза и до сихъ поръ даетъ не вполне однородные результаты. Такъ, по мнѣнію однихъ авторовъ, при склерозѣ преобладаетъ разрастаніе гліозной ткани, другихъ — уменьшеніе числа нервныхъ элементовъ и ихъ измѣненіе или, наконецъ, наличность атипическихъ клѣтокъ. Хотя въ общемъ приводится болѣе или менѣе одинаковая гистологическая картина, но только въ отдельныхъ случаяхъ при этомъ колеблется количество тѣхъ или иныхъ составныхъ частей, характерныхъ для этого процесса. Такое различіе находится, повидимому, въ связи съ интенсивностью процесса и съ возрастомъ больного, отчасти также и съ методами изслѣдованія.

Что касается самого названія, то и здѣсь не видимъ единства. Bourneville, Berdez, Brückner, Scarpatetti, Jacobaeus, Perusini, Geitlin называютъ этотъ процессъ туберознымъ склерозомъ, Hartdegen — glioma gangliocellulare, Baumann, E. Ziegler — neuroglioma ganglionare, Pollak — множественнымъ врожденнымъ очаговымъ склерозомъ, — Pellizzi — histioatypia corticalis disseminata, Stertz — множественнымъ врожденнымъ гліоматозомъ, А. И. Абрикосовъ предложилъ названіе — очаговый врожденный разсѣянный склерозъ мозга и. т. д.

Посмотримъ теперь, въ чемъ же состоитъ гистологическая картина туберозного склероза, если основываться на тѣхъ результатахъ, къ какимъ пришли изучавшіе это заболѣваніе авторы.

Почти всѣми, за рѣдкимъ исключеніемъ (Hartdegen, Neurath наблюдали незначительное разрастаніе гліи), отмѣчается болѣе или менѣе сильное разрастаніе гліи, волокна которой образуютъ то пустую сѣть изъ тонкихъ или толстыхъ волоконъ, то пучки, то гричудливыя вѣроподобныя образованія (Bourneville и Philippe). Наибольшее развитіе волоконъ гліи происходитъ на периферіи узловъ,

гдѣ клѣтки глии почти отсутствуютъ, а если и находятся тамъ, то въ очень ограниченномъ количествѣ. Чѣмъ сѣтъ глии рѣже, тѣмъ клѣтокъ ея становится больше. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ отмѣчено значительное разрастаніе глии вокругъ сосудовъ въ видѣ вѣеро-подобныхъ или пучкообразныхъ образований. Иногда разрастаніе глии происходитъ не только въ узлахъ, но и въ сосѣднихъ участкахъ мозга.

Нервные клѣтки и волокна почти во всѣхъ случаяхъ уменьшались въ числѣ, а иногда даже вполне исчезали, въ особенности въ мѣстахъ наибольшаго развитія глии. Нарушается распредѣленіе самыхъ клѣтокъ по слоямъ и даже происходитъ неправильное расположеніе самихъ клѣтокъ. Въ клѣточныхъ элементахъ обнаруживаются признаки дегенеративныхъ процессовъ. Hartdegen указываетъ на измѣненіе формъ нервныхъ клѣтокъ и ихъ расположенія. Tedeschi находитъ въ узлахъ нервныя клѣтки съ глянцовой протоплазмой и съ многочисленными вакуолями, въ нѣкоторыхъ изъ нихъ ядра деформированы, съ извѣденными краями.

Scarpattetti отмѣчаетъ, что при окраскѣ по Nissl'ю малыя пирамидальныя клѣтки представлялись неуклюжими, разбухшими, другія же были въ состояніи сильной атрофіи и принимали самую разнообразную форму, причѣмъ пирамидальная форма сглаживалась. Sailer, напротивъ, находилъ гангліозныя клѣтки во всѣхъ узлахъ; послѣднія отсутствовали только тамъ, гдѣ пучки глии располагались въ видѣ кистей или вѣеровъ.

По Pellizzi нервныя клѣтки изрѣдка отсутствовали совершенно, главнымъ образомъ въ центральныхъ частяхъ узловъ, гдѣ наблюдалось наибольшее скопленіе волоконъ глии. Обычно же онѣ очень рѣдки, почти всегда атипической формы, сильно измѣнены. Атипическія нервныя клѣтки имѣютъ видъ большихъ неправильной, полѣдрической формы образований съ толстыми, иногда разорванными отростками. Протоплазма этихъ клѣтокъ по Nissl'ю окрашивается диффузно въ блѣдно-синеватый цвѣтъ, кажется гомогенной, въ нѣкоторыхъ же клѣткахъ встрѣчаются глыбки. Сохранившія свою форму и величину пирамидальныя клѣтки также являются измѣненными, неправильно расположенными со скрученными отростками и малымъ гомогеннымъ ядромъ.

Jacobaeus, Ugoletti, Gavazzeni также указываютъ на дегенеративныя измѣненія нервныхъ клѣтокъ. Perusini находилъ уменьшеніе числа нервныхъ клѣтокъ прогрессивно отъ периферіи къ центру и кромѣ того сильное ихъ измѣненіе прежде всего въ формѣ; контуры ихъ становились неправильными, иногда плохо красились, такъ что ихъ трудно было отличать; клѣточное тѣло въ общемъ представлялось сморщеннымъ, перинеллюлярныя пространства казались широкими, ядра клѣтокъ красились интенсивно, часто лежали эксцентрично, ядрышко почти всегда отсутствовало. Ядра принимали различную форму: овальную, удлинненную, треугольную. Кромѣ того авторъ отмѣчаетъ измѣненіе въ расположеніи

нервныхъ клѣтокъ по слоямъ и отсутствіе правильнаго ихъ мѣстоположенія.

Абрикосовъ не встрѣчалъ никакихъ измѣненій нервныхъ клѣтокъ.

Vogt, наоборотъ, описываетъ, что нервныя клѣтки въ склеротическихъ узлахъ находились въ состояніи дегенерации.

Volland, Bonfigli также отмѣчаютъ регрессивныя измѣненія нервныхъ клѣтокъ (тигролизъ, гомогенность протоплазмы, вакуолизацию, краевое расположеніе ядеръ, иногда отсутствіе послѣднихъ) и неправильное ихъ расположеніе по слоямъ, неправильныя формы самыхъ клѣтокъ.

Что касается нервныхъ волоконъ, то они неправильно расположены, уменьшены въ числѣ, соотвѣтственно измѣненію нервныхъ клѣтокъ.

Но самой существенной и интересной находкой въ узлахъ являются крупныя атипическія клѣтки. Впервые о нихъ упоминаетъ еще Hartdegen, который находилъ среди глии въ большомъ количествѣ три—и много-угольныя крупныя клѣтки то одиночно, то группами. Клѣтки были снабжены рѣзко обозначившимися отростками, большимъ овальнымъ ядромъ съ ядрышкомъ и гомогенной, не пигментированной, протоплазмой. Многія клѣтки были окружены перинеллюлярнымъ пространствомъ.

Hartdegen отмѣтилъ, что онѣ часто располагались по направленію сосудовъ. Этотъ авторъ считаетъ ихъ атипическими гангліозными клѣтками.

Вагманъ также описалъ въ склеротическихъ узлахъ крупныя атипическія клѣтки съ 3 и 4 ядрами, располагавшіяся безо всякаго опредѣленнаго порядка, съ длинными отростками. Объ этихъ клѣткахъ упоминаютъ также Brückner, Scarpattetti, Tedeschi, А. С. Мануйловъ, считая ихъ атипическими гангліозными клѣтками.

Philippe и Hudovernig находили въ бѣломъ веществѣ мозга большія клѣтки (100  $\mu$ .) со многими ядрами, съ гомогенной протоплазмой безъ пигмента или хромофильной зернистости. Вслѣдствіе отрицательныхъ результатовъ окраски по Nissl'ю авторы считаютъ эти клѣтки гліозными, астроцитами.

Perusini склоненъ считать ихъ эмбриональными нейрогліозными и, хотя воздерживается отъ окончательнаго опредѣленнаго взгляда, но высказывается за то, что онѣ имѣютъ большое значеніе въ патогенезѣ заболѣванія.

Pellizzi описываетъ ихъ какъ большія клѣтки съ многочисленными толстыми отростками. Протоплазма по Nissl'ю красится блѣдно, диффузно; въ ней нельзя различить хромофильныхъ глыбокъ, она является то гомогенной, то зернистой. Ядро не имѣетъ рѣзкихъ контуровъ и какъ-бы сливается съ протоплазмой.

Gavazzeni находилъ клѣтки, по своимъ размерамъ превосходившія нормальныя въ 2 и 3 раза, круглой, неправильной, поли-

гональной формы, то съ нормальной протоплазмой, то съ гомогенной, съ большимъ, мало дифференцированнымъ ядромъ, съ толстыми и короткими или лентовидными и развѣтвляющимися отростками. Онъ считаетъ ихъ за гліозныя.

Neurath описываетъ крупныя, до 72  $\mu$ ., круглыя или овальныя клѣтки съ большимъ пузырьковиднымъ безструктурнымъ протоплазматическимъ тѣломъ, съ однимъ или многими отростками. Клѣтки эти встрѣчались какъ въ узлахъ, такъ и въ бѣломъ веществѣ. Авторъ считаетъ ихъ гангліозными.

Stertz не высказываетъ опредѣленнаго мнѣнія о крупныхъ клѣткахъ, относя одинъ изъ нихъ къ гангліознымъ, другія къ гліознымъ; онъ наблюдалъ и переходныя формы между большими клѣтками гангліознаго и гліознаго происхожденія.

Ugolotti находилъ многочисленныя гигантскія клѣтки, которыя онъ считалъ нейрогліальными.

Geitlin наблюдалъ въ узлахъ большія, богатые протоплазмой клѣтки, которыя располагались одиночно, или группами. Форма клѣтокъ измѣнялась отъ круглой до вытянутой, часто онѣ были многоядерными, а также съ двойнымъ ядромъ. Такое расположеніе ядеръ дало поводъ автору предположить образованіе дочернихъ клѣтокъ, протоплазма которыхъ еще осталась соединенной, такъ что въ данномъ случаѣ, по его мнѣнію, дѣло идетъ о чрезвычайно быстрой пролифераціи. Большинство клѣтокъ носило ясные слѣды перерожденія: протоплазма ихъ часто представлялась гомогенной, иногда вакуолизированной или сморщенной, края казались изъѣденными; ядро неправильное, часто располагалось эксцентрически; въ нѣкоторыхъ сохранилась Нисслевская зернистость. Авторъ считаетъ эти клѣтки гангліозными.

Абрикосовъ думаетъ, что найденныя имъ крупныя атипическія клѣтки по своимъ морфологическимъ особенностямъ приближаются то къ клѣткамъ нервнымъ, гангліознымъ, то къ астроцитамъ нейрогліи, наконецъ, нѣкоторыя изъ нихъ несутъ неопредѣленный характеръ.

Vogt полагаетъ, что большія атипическія клѣтки являются гистогенетически не одинаковыми и одинъ изъ нихъ гліогеннаго происхожденія, другія гангліогеннаго. Онъ даже усматриваетъ въ нихъ разнообразныя переходныя формы къ нормальнымъ гангліознымъ элементамъ.

Volland описываетъ крупныя атипическія клѣтки 2 родовъ. Одинъ гангліоподобныя встрѣчаются одиночно, рѣдко группами, имѣютъ разнообразную форму: пирамидальную, несоразмѣрно длинную, узкую, безъ отростковъ. Клѣтки послѣдней формы снабжены гомогенной или зернистой, лишенной пигмента, протоплазмой. При обработкѣ по методу R. Cajal'a, авторъ обнаружилъ въ этихъ крупныхъ клѣткахъ фибриллярное строеніе, которое въ однѣхъ клѣткахъ было лучше выражено, въ другихъ хуже, въ нѣкоторыхъ совершенно отсутствовало, въ зависимости, по мнѣнію автора, отъ ре-

грессивныхъ измѣненій, какъ напр., въ удлинѣнныхъ клѣткахъ съ гомогенной протоплазмой. Лучше фибриллярность была выражена въ крупныхъ атипическихъ клѣткахъ, найденныхъ авторомъ въ мѣстахъ макроскопически представлявшихъ неизмѣненными.

Другого рода крупныя клѣтки—гліоматознаго характера—встрѣчаются въ большемъ количествѣ, особенно въ глубокихъ частяхъ узловъ. Клѣтки эти также носятъ признаки дегенеративныхъ измѣненій: вакуолизации, исчезновенія ядра, отростковъ и т. д.

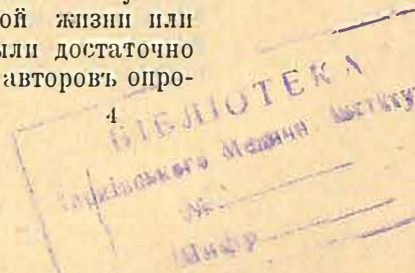
Bonfigli упоминаетъ объ атипическихъ клѣточныхъ элементахъ, лежащихъ частью между гангліозными клѣтками, частью въ бѣломъ веществѣ. Они представляются въ видѣ круглыхъ, грушевидныхъ или вытянутыхъ, неправильныхъ образованій съ неясными контурами, съ многочисленными, короткими, толстыми и тонкими отростками, съ гомогенной, а иногда нѣжно зернистой протоплазмой, съ большимъ круглымъ ядромъ. Описанныя клѣтки авторъ считаетъ гліозными.

Kirpicznik описываетъ въ узлахъ крупныя атипическія клѣтки съ гомогенной или нѣжно зернистой протоплазмой и съ большимъ свѣтлымъ ядромъ, богатымъ хроматиномъ и съ ясной ядерной оболочкой. Большинство клѣтокъ содержитъ по два и больше ядеръ и снабжены отростками. Одинъ клѣтки авторъ относитъ къ гангліознымъ, другія же къ гліознымъ.

Такимъ образомъ, большинство авторовъ склонно считать часть крупныхъ атипическихъ клѣтокъ въ узлахъ гангліозными, часть гліозными, или же неопредѣленнаго характера (Абрикосовъ). Если мы останавливаемся подробнѣе на томъ, какого взгляда на гистогенезъ этихъ клѣтокъ придерживались изслѣдователи, то дѣлаемъ это потому, что въ послѣднее время, на основаніи происхожденія этихъ клѣтокъ, усматриваютъ сущность разбираемаго нами процесса, его формальный генезъ и патогенезъ.

По Geitlin'у, крупныя атипическія клѣтки найдены только въ 30% всѣхъ случаевъ туберознаго склероза и тамъ, гдѣ онѣ имѣются, наличность ихъ является рѣшающей для діагноза склероза. Атипическія крупныя клѣтки наблюдались не только въ сѣромъ веществѣ, но и на границѣ между сѣрымъ и бѣлымъ, а въ нѣкоторыхъ случаяхъ даже и въ самомъ бѣломъ веществѣ.

Первые изслѣдователи объясняли туберозный склерозъ воспалительнымъ процессомъ: meningit'омъ и meningoencephalit'омъ. Это были главнымъ образомъ французскіе авторы съ Bourneville'емъ во главѣ; изъ новѣйшихъ авторовъ Bonfigli также объясняетъ этиологию туберознаго склероза воспаленіемъ. Но уже Brissaud и Thibaut считали это заболѣваніе врожденнымъ. Fürstner и Stühlinger полагали, что туберозный склерозъ мозга возникаетъ путемъ лептоменингита, поражающаго во время зародышевой жизни или въ раннемъ дѣтствѣ. Случаи эти, повидимому, не были достаточно микроскопически изслѣдованы, ибо данныя другихъ авторовъ опро-



вергаютъ этотъ взглядъ главнымъ образомъ на основаніи полного отсутствія въ узлахъ воспалительныхъ измѣненій.

Наряду съ вышеприведенными взглядами высказывались и другія гипотезы, по которымъ этотъ процессъ является опухолевиднымъ. Однимъ изъ первыхъ авторовъ, высказавшихся въ этомъ направленіи, былъ Hartdegen, объяснявшій туберозный склерозъ гиперплазіей гліозныхъ элементовъ, среди которыхъ встрѣчалось множество гангліоподобныхъ клѣтокъ необыкновенной величины.

Baumann, называя туберозный склерозъ гангліонарной нейрогліомой, считаетъ его за мѣстное уродство мозга, начало котораго относится къ внутриутробной жизни и указываетъ на недостаточность типическаго расположенія и конфигураціи нервныхъ элементовъ.

Neurath допускаетъ остановку развитія во время утробной жизни, что по неизвѣстной причинѣ приводитъ къ диффузному гангліоклѣточному нейрогліозу, ибо только изъ первичныхъ образовательныхъ клѣтокъ допустимо происхожденіе съ одной стороны гліозной ткани, а съ другой стороны гангліозныхъ клѣтокъ. Neurath является первымъ, который указываетъ для генеза крупныхъ клѣтокъ на первичныя образовательныя клѣтки, изъ которыхъ впоследствии развиваются невробласты или спонгібласты.

Pellizzi въ своей обширной монографіи первый обратилъ вниманіе на крупныя атипическія клѣтки и установилъ основную точку зрѣнія на туберозный склерозъ мозга, по которой наличность большихъ атипическихъ клѣтокъ съ одной стороны, отсутствіе, или уменьшеніе числа съ нарушеніемъ порядка въ расположеніи нервныхъ клѣтокъ съ другой стороны, является, по его мнѣнію, самымъ главнымъ факторомъ для выясненія истинной природы туберознаго склероза. Онъ прежде всего держится того взгляда, что здѣсь имѣется аномалія развитія гангліозныхъ элементовъ. Появленіе крупныхъ атипическихъ клѣтокъ въ бѣломъ веществѣ, какъ это у него наблюдалось, значителное нарушеніе въ расположеніи гангліозныхъ клѣтокъ въ мѣстахъ, гдѣ совершенно отсутствуетъ разрастаніе гліи—все это, по его мнѣнію, говоритъ за первичное измѣненіе нервныхъ клѣтокъ или, быть можетъ, невробластовъ. Отсутствіе или недостатокъ большихъ пирамидальныхъ клѣтокъ находится въ извѣстной связи съ наличностью крупныхъ гангліоподобныхъ клѣточныхъ образований. Онъ думаетъ, что назначеніе этихъ послѣднихъ—облечься въ форму большихъ пирамидальныхъ клѣтокъ; однако вмѣсто этого онѣ сохраняютъ зародышевый характеръ или пріобрѣтаютъ атипическую форму. Что же касается разрастанія гліи, то Pellizzi считаетъ это вторичнымъ явленіемъ.

Высказанный Pellizzi взглядъ, что туберозный склерозъ мозга представляетъ собой аномалію въ гистогенетическомъ развитіи коры мозга, являющуюся результатомъ порочности гистологическихъ элементовъ коры въ ихъ первичной закладкѣ, нашелъ подтвержденіе у Bonome, Cesaris-Demel и Gavazzeni. Во-

после при этомъ пытался устанавливать и причину вышеупомянутой порочной закладки элементовъ коры мозга. Этотъ авторъ, наблюдавшій случай комбинаціи туберознаго склероза мозга съ множественной рабдоміомой сердца, полагалъ, что разстройство развитія элементовъ, идущихъ на сооружеііе коры мозга, зависитъ отъ неправильнаго распредѣленія сосудовъ, вслѣдствіе ненормальнаго развитія капилляровъ въ зародышевой жизни. Результатомъ такого состоянія является недостаточное питаніе, что и влечетъ за собой порочное развитіе клѣточныхъ элементовъ, причемъ одни „невробласты“ перерождаются, другіе остаются въ зародышевомъ состояніи и атипически развиваются; въ то же время „спонгібласты“ чрезмерно развиваются и не дутъ къ образованію множественныхъ узловъ склероза или гліоза.

Regusini также склоненъ думать, что склерозъ мозга происходитъ вслѣдствіе нарушенія развитія невробластовъ, но въ то же время полагаетъ, что процессъ этотъ нельзя, строго говоря, относить къ уродству или къ опухолямъ.

Geitlin считаетъ большія атипическія клѣтки гангліозными, а отчасти гліозными, онъ даже указываетъ на переходныя формы между гангліозноподобными клѣтками кортикальныхъ и вентрикулярныхъ узловъ. Если же отдѣльные элементы обнаруживаютъ рѣзче выраженный характеръ гангліозныхъ клѣтокъ, въ то время какъ другіе не имѣютъ даже и намека на него, то это происходитъ потому, говоритъ Geitlin, что первыя клѣтки, будучи въ незначительной мѣрѣ повреждены, достаточно выполнили свое назначеніе, а другія клѣтки, сильнѣе измѣненныя, не могли дифференцироваться въ гангліозныя клѣтки.

Geitlin представляетъ себѣ образованіе склеротическихъ узловъ слѣдующимъ образомъ. Часть невробластовъ, или ихъ начальныя стадіи, останавливается въ своемъ развитіи. Тѣ изъ нихъ, которые назначены для образованія нервныхъ клѣтокъ коры, не всѣ ея достигаютъ. Одни изъ нихъ останавливаются по пути, служатъ матеріаломъ для образованія изолированныхъ очаговъ какъ въ сѣромъ, такъ и въ бѣломъ веществѣ. Другіе же, хотя и достигаютъ коры, но не могутъ пріобрѣсти всѣхъ свойствъ нормальныхъ нервныхъ клѣтокъ и правильно размѣститься въ корѣ. Часть невробластовъ, назначенныхъ для большихъ основныхъ гангліевъ, подвергается распаду. Всѣ тѣ, которые находились на далекомъ разстояніи отъ стѣнокъ желудочковъ, образуютъ кортикальные узлы. Другіе, которые расположились вблизи стѣнки желудочковъ, служатъ матеріаломъ для образованія желудочковыхъ узловъ. Клѣтки, оставшія въ своемъ развитіи, не могутъ направитъ свою жизнедѣятельность, согласно съ ихъ первоначальной задачей, вегетативная функція беретъ перевѣсъ, что приводитъ къ сильной пролифераціи. Часть ихъ подвергается регрессивнымъ измѣненіямъ. Согласно такому взгляду, крупныя атипическія клѣтки представ-

ляютъ изъ себя самое существенное и являются первичными для всѣхъ тѣхъ образованій, о которыхъ было говорено.

А. И. Абрикосовъ, присоединяясь ко взглядамъ Pellizzi, Bonome, Perusini, Geitlin'a, полагаетъ, что процессъ этотъ представляетъ собой аномалію развитія коры мозга и что въ основѣ его лежитъ не только неправильная закладка зародышевыхъ нервныхъ элементовъ, но и ихъ недостаточная дифференцировка и послѣдующее неправильное развитіе. Крупныя атипическія клѣтки являются недостаточно и неправильно развитыми невробластами.

Vogt'у удалось по методу Bielschowsky обнаружить въ нѣкоторыхъ крупныхъ атипическихъ клѣткахъ нейрофибриллы и тѣмъ доказать ихъ принадлежность къ гангліознымъ элементамъ. Но, по мнѣнію Vogt'a, встрѣчаются крупныя клѣтки также и гліознаго происхожденія, преимущественно въ вентрикулярныхъ узлахъ. Главной составной частью склеротическихъ узловъ авторъ считаетъ крупныя клѣтки, которыя по своимъ морфологическимъ особенностямъ похожи на недифференцированныя нервныя клѣтки и потому Vogt считаетъ ихъ элементами зародышеваго характера. Что касается самого процесса, то Vogt относитъ его къ разстройству развитія и, считая за уродство, устанавливаетъ двоякаго рода механизмъ развитія. Прежде всего здѣсь играетъ роль органоидный моментъ—нарушеніе въ построеніи органа и въ сжѣшеніи тканей, другой моментъ—клѣточный, именно, недостаточное развитіе специфическаго характера клѣтокъ и патологическая ихъ дифференцировка. Узелки въ желудочкахъ, гдѣ преобладаютъ крупныя атипическія клѣтки гліознаго происхожденія, по мнѣнію автора, стоятъ на границѣ между уродствомъ и опухолью.

Volland также стоитъ на той точкѣ зрѣнія, что туберозный склерозъ мозга представляетъ собой порокъ развитія, но въ то же время не высказывается опредѣленно о сущности его и предполагаетъ, что данный процессъ можно объяснить въ духѣ теоріи Cohnheim-Ribbert'a.

Что касается вентрикулярныхъ узелковъ, то Neurath на 42 приведенные имъ случая туберознаго склероза насчитываетъ наличность ихъ въ 27 случаяхъ (64%).

Гистологическое описаніе ихъ приводится еще у Hartdegen'a, который находилъ подъ совершенно нормальной эпендимой колоссальныя скопленія двоякаго рода клѣтокъ. Поверхностный слой состоитъ изъ очень нѣжныхъ волоконъ, которыя исходятъ отъ веретенообразныхъ клѣтокъ; глубже лежатъ клѣточные образованія, тождественныя съ гангліозными элементами, представляющія въ видѣ большихъ многоотрочатыхъ клѣтокъ съ большимъ количествомъ протоплазмы, яснымъ большимъ, овальнымъ ядромъ и ядрышкомъ и съ длинными отростками. Въ общемъ гистологическое строеніе вентрикулярныхъ узловъ напоминаетъ кортикальныя. Авторъ называлъ такія образованія glioma gangliocellulare.

Brückner кромѣ разросшейся гліи, разбухшихъ клѣтокъ находилъ еще известковыя отложенія.

Pellizzi описалъ въ узелкахъ желудочковъ настоящія гліозныя клѣтки.

Болѣе подробно останавливался на этихъ узелкахъ Geitlin, выводы котораго въ общемъ соответствуютъ даннымъ Hartdegen'a и Pellizzi. Geitlin подчеркиваетъ недостатокъ сосудовъ внутри узла и обильную васкуляризацию въ окружающемъ бѣломъ веществѣ. Онъ также находилъ своеобразныя концентрическія образованія, напоминавшія амилоидныя тѣльца. Въ его случаѣ вентрикулярныя узелки состояли какъ изъ разросшейся гліи, такъ изъ крупныхъ атипическихъ клѣтокъ, которыя онъ считаетъ за гангліозныя, — причемъ эти послѣднія отличались отъ клѣтокъ кортикальныхъ узловъ ясно выраженной пролифераціей, — что и подало поводъ автору отнести эти узелки ближе къ опухолямъ и назвать ихъ неврогліомой. Въ данномъ случаѣ также имѣетъ мѣсто неправильность развитія нервныхъ клѣтокъ. Атипическія клѣтки представляютъ заблудившіяся зародышевыя клѣтки (verirrte Keime), которыя расположились вблизи желудочковъ и были виновницами образованія опухолевидныхъ узелковъ.

Абрикосовъ разсматриваетъ узелки въ желудочкахъ, какъ образованія, стоящія уже на границѣ съ опухолями. Крупныя атипическія клѣтки, встрѣчающіяся въ нихъ, авторъ считаетъ такого же характера, какъ и въ узлахъ коры. Наличность этихъ клѣтокъ онъ также относитъ къ пороку развитія нервныхъ клѣтокъ.

Vogt говоритъ, что въ узлахъ желудочковъ крупныя атипическія клѣтки похожи на клѣтки патологически разросшейся гліи. Относительно этихъ узловъ Vogt также полагаетъ, что эти образованія занимаютъ среднее мѣсто между уродствомъ и опухолями.

Въ такомъ видѣ представляется намъ въ общихъ чертахъ морфологическій составъ склеротическихъ узловъ мозга и гистогенезъ клѣточныхъ элементовъ какъ въ кортикальныхъ, такъ и въ вентрикулярныхъ узлахъ его, по тѣмъ литературнымъ источникамъ, которые имѣлись въ нашемъ распоряженіи.

Въ дальнѣйшемъ мы приведемъ вкратцѣ суммарное сопоставленіе литературныхъ данныхъ, касающихся наружнаго вида, числа, распредѣленія и другихъ макроскопическихъ особенностей склеротическихъ узловъ головного мозга.

Макроскопически туберозный склерозъ представляется въ видѣ узловъ, безпорядочно разбѣянныхъ по поверхности полушарій. Узлы эти, бѣловатаго или слегка желтоватаго цвѣта, съ блестящей поверхностью на разрѣзѣ, слегка выдаются надъ уровнемъ мозговой коры, очень плотны, почти хрящевой консистенціи. Величина ихъ колеблется отъ горошины до волюшкаго орѣха. Форма то круглая, то овальная, то удлиненная. Занимаютъ они всегда всю извилину, отчего перѣдко конфигурація ихъ напоминаетъ форму послѣдней. Занимая двѣ сосѣднія извилины, узлы имѣютъ видъ бляшки съ углуб-

лениемъ въ центрѣ. Насколько удастся уяснить осязаниемъ и осмотромъ, узлы занимаютъ только сѣрое вещество. Располагаются они большей частью одиночно, но иногда скопляются группами. Perusini нашелъ большую часть лобной доли и часть теменной, обращенными въ сплошную плотную массу. Число узловъ довольно измѣнчиво. Въ то время какъ Baumann насчитывалъ отъ 2 до 3, Hartdegen до 12, Tedeschi до 20, Bourneville и Brissaud до 30. Какой-либо законмѣрности въ расположеніи узловъ не наблюдается. Очень рѣдко бываютъ пощажеными лобная и теменная доля, особенно центральная извилина. Чаще всего остается свободной затылочная доля. На разрѣзѣ рѣзкая граница между уплотненной корою и бѣлымъ веществомъ отсутствуетъ и можно только замѣтить, что поверхность разрѣза узла нѣсколько суше и болѣе блеститъ. Узлы могутъ проникать и въ бѣлое вещество (Geitlin), въ нѣкоторыхъ же случаяхъ даже находили въ бѣломъ веществѣ совершенно изолированные очаги. Мягкая мозговая оболочка легко снимается съ уплотненныхъ мѣстъ и отличается своей блѣдностью.

Кромѣ узловъ на поверхности полушарій, встрѣчаются своеобразныя опухолевидныя разрастанія также на стѣнкахъ боковыхъ желудочковъ. corpus striatum, thalamus opticus, вдоль striae terminalis вблизи septum pellucidum. Величина ихъ отъ просяного зерна до горошины, форма: круглая, удлиненная, они сидятъ иногда на тонкой ножкѣ, отличаются плотной консистенціей, нѣдко съ отложеніемъ извести; поверхность ихъ часто бугристая.

### Врожденные опухоли почекъ.

Послѣ мозга перейдемъ къ краткому литературному обзору опухолевидныхъ образований въ почкахъ, оговорившись напередъ, что подробности въ ученіи о нихъ переносятся нами въ заключительную главу нашей работы.

Изъ казуистики туберознаго склероза мозга видно, что этотъ процессъ чаще всего комбинируется съ опухолями почекъ. Такъ, на 42 случая комбинаціи туберознаго склероза съ опухолями другихъ органовъ, въ 32 случаяхъ имѣлись опухолевые узлы почекъ, что составляетъ около 79%, а по отношенію ко всему числу туберознаго склероза мозга наличность опухолей почекъ составитъ 48%, но, повидному, приведенныя цифры еще ниже дѣйствительныхъ, такъ какъ нѣкоторые авторы, особенно старые, не указывали, какъ справедливо замѣчаетъ W. Fischer, на эту анатомическую находку. По Neurath'y и Vogt'y, опухоли почекъ по отношенію къ общему числу случаевъ туберознаго склероза встрѣчаются въ 40%, по W. Fischer'y—въ 60%.

Макроскопически опухоли почекъ представляются въ видѣ множественныхъ узловъ, величиной отъ булавочной головки до лѣсного орѣха. Въ одномъ случаѣ величина узла доходила даже до дѣтской головки (Kirsznik). Узлы располагаются по поверх-

ности органа, видѣясь въ его паренхиме. Своимъ желтовато-бѣлымъ цвѣтомъ они рѣзко отличаются отъ окружающей ткани.

Съ гистологической стороны эти опухоли являются смѣшанными, при этомъ чаще всего состоятъ изъ гладкой мускулатуры, жировой, сосудистой и саркоматозной ткани, рѣже имѣются типичная почечная ткань, равно зародышевая съ преобладаніемъ то сосудистыхъ, то эпителиальныхъ образований, относящихся къ системѣ мочевыхъ канальцевъ.

Надо замѣтить, что смѣшанныя опухоли почекъ наблюдаются и самостоятельно, безъ комбинаціи съ туберознымъ склерозомъ мозга и что случаевъ такого рода опухолей описано довольно много. Опухоли эти встрѣчаются въ большинствѣ случаевъ въ дѣтскомъ возрастѣ и тканевой составъ ихъ нѣсколько разнообразѣе, такъ какъ въ нихъ описаны: хрящевая, слизистая, поперечноисчерченная мышечная, зародышевая и типичная почечная ткань и проч.

Работавшіе по этому вопросу авторы подробно останавливаются на происхожденіи смѣшанныхъ опухолей почекъ.

Что же касается авторовъ, имѣвшихъ дѣло съ опухолями почекъ въ сочетаніи съ туберознымъ склерозомъ, то описанія ихъ страдаютъ нѣкоторой неполнотой и только W. Fischer въ своей послѣдней работѣ, посвященной специально разбираемому нами процессу, представилъ подробныя объясненія по этому вопросу.

Впервые объ опухоляхъ почекъ при туберозномъ склерозѣ мозга упоминаетъ Bourneville, который приводитъ только макроскопическое описаніе за исключеніемъ, впрочемъ, одного случая, гдѣ онъ касается и гистологическаго строенія, на основаніи котораго считаетъ опухоль этого послѣдняго случая энцефалоидной саркомой.

Jacobaeus наблюдалъ ангиосаркому.

Gavazzeni, описывая свой случай, говоритъ, что опухолевидные узлы почекъ состояли изъ соединительной ткани съ гладкой мускулатурой и изъ эпителиальныхъ образований. Послѣдніе элементы, по его мнѣнію, обязаны своимъ происхожденіемъ отщепившимся зачаткамъ надпочечной ткани. Такое предположеніе, какъ мы увидимъ дальше, едва-ли является правильнымъ. Здѣсь, повидному, дѣло идетъ объ эмбриональной почечной ткани.

Volland находилъ въ своихъ случаяхъ лимоміосаркому и фиброміолиому.

Bonfigli наблюдалъ въ одномъ случаѣ фибросаркому, въ другомъ—узлы опухоли состояли изъ маленькихъ эпителиальныхъ клѣтокъ, неправильно группировавшихся иногда съ образованіемъ просвѣтовъ то круглой, то трубчатой формы. Такія клѣточные группы отдѣлялись другъ отъ друга тонкой соединительнотканной перегородкой. Въ центральныхъ частяхъ узловъ встрѣчались въ небольшомъ количествѣ вновь образованные сосуды. Авторъ полагаетъ, что описанная гистологическая картина напоминаетъ гипернефрому.

Намъ кажется, что едва ли можно согласиться съ такимъ заключеніемъ. Въ этомъ случаѣ, какъ и у Gavazzeni, найденныя авторомъ эпителиальныя образования надо отнести къ зародышевымъ элементамъ почечной паренхимы.

Scarpatici носелъ миолиному.

Campbell считаетъ опухоли почекъ эндотелиальнаго происхождения.

Vogl въ описаніи своихъ случаевъ говоритъ о бластоматозномъ измѣненіи сосудистой системы, о бластоматозномъ разрастаніи жировой ткани въ видѣ липосаркомы.

Kirpicznik находилъ круглыя и вытянутыя кѣтки, жировую ткань, гладкую мускулатуру, эпителиальную ткань.

Наконецъ, W. Fischer въ своихъ случаяхъ наблюдалъ гладкую мускулатуру, жировую, сосудистую ткань и иногда саркоматозную. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ авторъ встрѣчалъ эпителиоподобныя кѣтки, которыя еще не сгруппировались въ железистыя образования, а представлялись, такъ сказать, не додифференцированными. Подобныя кѣточные образования W. Fischer считаетъ за „почкобласти“ (Nierenblasten), изъ которыхъ образуется эпителий мочевыхъ канальцевъ; кромѣ того у него попадались сосудистыя клубочки или въ недоразвитомъ состояніи, или уродливые.

Самой интересной находкой въ опухоляхъ является почечная ткань въ томъ или иномъ состояніи,—интересной потому, что такого рода образования, въ которыхъ какая-нибудь составная часть почечной паренхимы либо отсутствуетъ, либо находится въ зародышевомъ состояніи, имѣютъ близкое отношеніе къ ученію о развитіи почекъ съ точки зрѣнія дуалистической теоріи.

Мы не будемъ пока останавливаться на этомъ вопросѣ, а укажемъ вкратцѣ на наблюденія нѣкоторыхъ авторовъ, которыя имѣютъ много общаго съ опухолями почекъ при туберозномъ склерозѣ. Такъ, къ этимъ случаямъ близко подходятъ изслѣдованія Muus'a, Meyer'a, Busse, Herxheimer'a, Vaerst'a и др.

На основаніи изслѣдованій этихъ авторовъ, можно думать, что эпителиальныя образования въ опухоляхъ почекъ имѣютъ почечное происхождение и представляютъ собой зародышевую почечную паренхиму. Изъ такого предположенія вытекаетъ, что надпочечное или эндотелиальное происхождение такихъ образований едва ли допустимо, какъ это полагали Gavazzeni, Bonfigli, Campbell. Повидимому, здѣсь дѣло идетъ о нарушеніи или остановкѣ развитія почечной ткани, тѣмъ болѣе, что подобнаго рода уродства почекъ сопровождаются часто аномаліями развитія и въ другихъ органахъ: въ мозгу, въ сердцѣ и въ кожѣ.

При описаніи своихъ случаевъ мы нѣсколько подробнѣе коснемся происхожденія этихъ уродствъ, а теперь, ограничившись предварительными замѣчаніями, скажемъ нѣсколько словъ о другихъ составныхъ частяхъ смѣшанныхъ опухолей почекъ, а именно

о жировой, мышечной и сосудистой тканяхъ, которыя также являются результатомъ нарушенія эмбриональнаго развитія.

Элементы жировой ткани развиваются изъ отщепившихся частей жировой сумки; въ нѣкоторыхъ случаяхъ они носятъ ясно зародышевый характеръ (W. Fischer).

Гладкая мускулатура также является результатомъ отщепленія частей почечной капсулы, а можетъ быть происходить изъ сосудистыхъ стѣнокъ (W. Fischer, Muus); ткань эта нерѣдко имѣетъ зародышевый характеръ. Что касается поперечноисчерченныхъ мышечныхъ волоконъ, хрящевой, слизистой, костной ткани, то таковыя не наблюдались.

Остается еще упомянуть о сосудистой ткани, которая состоитъ въ опухоляхъ главнымъ образомъ изъ артеріальныхъ сосудовъ. Послѣдніе часто имѣютъ утолщенныя стѣнки; кромѣ того они находятся на различной ступени своего развитія,—рядомъ съ совершенно развитыми встрѣчаются еще юные съ большимъ количествомъ ядеръ и съ неполной дифференцировкой отдѣльныхъ слоевъ въ стѣнкахъ.

Сказаннымъ мы пока ограничимся съ тѣмъ, чтобы послѣ нашихъ собственныхъ изслѣдованій возвратиться снова къ вопросу о происхожденіи врожденныхъ опухолей почекъ въ связи съ опухолями такого же происхожденія въ другихъ органахъ.

### Опухоли кожи.

Второе по частотѣ мѣсто среди врожденныхъ опухолей, комбинированныхъ съ туберознымъ склерозомъ мозга, занимаютъ опухоли кожи, а именно въ 18 случаяхъ, что составляетъ 26%. Онѣ являются главнымъ образомъ въ видѣ adenoma sebaceum или epithelioma sebaceum disseminatum (Pringle). Опухоли подобнаго рода въ дерматологій раздѣляются на два типа. Въ одной формѣ дѣло идетъ преимущественно о пораженіи кожи лица,—гдѣ развиваются узелки, величиной отъ булавочной головки до чечевички и больше. Узелки окрашены отъ красновато-желтаго до темно-краснаго цвѣта и располагаются или одиночно, или группами, сливаясь въ послѣднемъ случаѣ въ сплошные опухолевидные наросты симметрично. Кромѣ описанной симметричной формы adenoma sebaceum, установленной Pringle, описывается другая форма (Barlow, Kothe), которая поражаетъ кожу лица, волосистую часть головы и остальные области тѣла, но несимметрично.

Что касается патологоанатомической картины такихъ образований, то они, по Croker'у, представляютъ собой уродство, заключающееся въ нарушеніи развитія сальныхъ железъ. Другіе же авторы, какъ Pringle, Jarisch, Kothe утверждаютъ, что adenoma sebaceum представляетъ собой гиперплазію, т. е. увеличеніе числа и развитія сальныхъ железъ: при исчезнувшей или уменьшенной дѣятельности железъ, увеличивается энергія роста.

Не представляя ничего особенного въ гистологическомъ отношеніи, опухоли кожи имѣютъ большое діагностическое значеніе. Наличие ихъ у больного эпилепсией съ идиотіей давало возможность, въ особенности въ послѣднее время, ставить прижизненный діагнозъ туберознаго склероза мозга, что имѣло мѣсто и въ Харьковской губернской земской больницѣ (д-ръ Н. А. Ершовъ).

Большихъ подробностей о строеніи и наружномъ видѣ врожденныхъ наростовъ кожи мы не приводимъ потому, что названныя опухоли не имѣютъ особаго значенія по сравненію съ опухолями внутреннихъ паренхиматозныхъ органовъ.

### Рабдомиомы сердца.

Среди комбинированныхъ съ туберознымъ склерозомъ опухолей наиболее рѣдкой и интересной является безспорно рабдомиома сердца. Надо замѣтить, что послѣдняя наблюдалась не только одновременно съ туберознымъ склерозомъ мозга, но также, правда рѣже, и отдѣльно отъ него (R. Virchow, Hlava, Kolisko, Seiffert, Ehrlich). Что касается гистогенеза и эмбриогенеза рабдомиомы сердца, то въ настоящее время надо признать установленнымъ, что эта опухоль представляетъ врожденное образование и состоитъ изъ эмбриональныхъ мышечныхъ клѣтокъ. Первые авторы, наблюдавшіе эту опухоль, не даютъ опредѣленнаго объясненія ея гистогенеза. Они затруднялись даже объяснить своеобразное петлистое строеніе опухоли.

Recklinghausen, старинное описаніе котораго является поразительно тождественнымъ съ описаніемъ послѣдующихъ авторовъ, утверждаетъ только, что найденная имъ опухоль въ сердцѣ новорожденнаго является мышечнымъ образованіемъ. R. Virchow въ описаніи своего случая упоминаетъ, что опухоль эта изъ мышечнаго вещества и представляетъ собой продуктъ гиперплазии миокарда.

Оба классическіе автора признавали рабдомиому сердца врожденнымъ новообразованіемъ. Въ своемъ знаменитомъ трудѣ о болѣзненныхъ опухоляхъ R. Virchow говоритъ, что мышечная опухоль изъ поперечноисчерченныхъ волоконъ, *musca striocellulare* или, какъ назвалъ ее Zenker, *myabdomyoma*, является рѣдкимъ врожденнымъ образованіемъ; мышечные элементы ея находятся на различной ступени развитія.

Hlava уже болѣе опредѣленно высказывается о строеніи рабдомиомы сердца. Петлистое строеніе ея ткани, по мнѣнію этого автора, зависитъ отъ наличия внутри клѣтокъ вакуолей, которыя являются искусственнымъ продуктомъ вслѣдствіе сморщиванія клѣточного тѣла при обработкѣ ткани спиртомъ.

Kolisko, признавая эту опухоль врожденной, не согласенъ съ Hlava относительно лакунарныхъ пространствъ. Онъ считаетъ ихъ не внутриклѣточными, какъ Hlava, а внѣклѣточными образованіями, клѣточные же элементы, составляющіе паренхиму рабдо-

миомы, относить къ зародышевымъ мышечнымъ клѣткамъ. Для подтвержденія своего взгляда авторъ обратился къ изученію эмбриологии сердца и въ этомъ отношеніи явился первымъ изслѣдователемъ, сдѣлавшимъ попытку выяснить гистогенезъ рабдомиомы сердца. Изучая сердце 4-недѣльнаго человѣческаго зародыша, онъ нашелъ маленькіе просвѣты (Lücken), которые заключали въ себѣ мышечныя клѣтки плоской формы съ отростками. Kolisko принимаетъ, что этотъ типъ зародышевой мышечной ткани повторяется и въ рабдомиомѣ сердца.

Cesaris-Demel соглашается также съ тѣмъ, что клѣтки рабдомиомы являются зародышевыми мышечными.

Seiffert для объясненія гистогенеза рабдомиомы сердца изслѣдовалъ зародышевыя мышечныя клѣтки лягушекъ, кошекъ и человѣка и на основаніи полученныхъ данныхъ пришелъ къ тому выводу, что мышечныя клѣтки въ сердцѣ зародыша соответствуютъ типу эмбриональныхъ мышечныхъ клѣтокъ тѣла. При этомъ онъ приводитъ результаты изслѣдованія Felix'a о развитіи поперечноисчерченной мускулатуры зародышей, по которымъ большая часть поперечноисчерченныхъ мышечныхъ волоконъ человѣческаго зародыша состоитъ: 1) изъ трубокъ, выполненныхъ однороднымъ, не окрашивающимся веществомъ, содержащимъ зерна и 2) зернистаго покровнаго слоя (Mantelschicht), принимающаго ясную поперечную исчерченность. Съ разрастаніемъ этого покровнаго слоя центральная протоплазматическая масса постепенно исчезаетъ и волокна становятся сплошными. Отчасти уже на продольныхъ срѣзахъ, но еще лучше на поперечныхъ, по новѣйшимъ изслѣдованіямъ Felix'a, у всѣхъ волоконъ фибриллы не выполняютъ всю толщину первичной трубки, но занимаютъ периферію, въ то время какъ внутри еще находится первоначальная протоплазма, которая, какъ въ каналѣ, находится среди фибриллей. Seiffert утверждаетъ, что картина, по изслѣдованіямъ Felix'a, имѣетъ поразительное сходство со строеніемъ рабдомиомы.

Такимъ образомъ, Seiffert полагаетъ, что зародышевыя сердечномышечныя волокна представляютъ собой трубчатые образованія, которыя выполнены саркоплазмой, содержащей ядра. Поперечнополосатыя волокна дифференцируются на периферіи трубокъ, resp. мышечныхъ клѣтокъ, въ то время какъ часть саркоплазмы остается недифференцированной. Рабдомиома сердца, по Seiffert'у, именно и состоитъ изъ такихъ удлиненныхъ, трубкообразныхъ мышечныхъ клѣтокъ, которыя приняли ненормально большой объемъ и отстали въ своемъ развитіи. Поперечнополосатыя волокна дифференцировались только на периферіи клѣточныхъ частей, а большая часть протоплазмы или осталась недифференцированной, или распалась, что привело къ образованію полостей внутри клѣтокъ.

Ronick въ своемъ краткомъ докладѣ, посвященномъ двумъ случаямъ рабдомиомы сердца, принимаетъ, что клѣтки ея являются зародышевыми мышечными клѣтками.

Особнякомъ стоитъ работа Riedmatten'a, который считаетъ рабдомиому результатомъ перерожденія сердечномышечныхъ волоконъ. Подобное заключеніе авторъ основываетъ на изученіи пограничнаго съ миокардомъ слоя опухоли, гдѣ онъ будто наблюдалъ переходы отъ здоровой части сердечномышечнаго волокна къ перерожденнымъ, составляющимъ паренхиму опухоли.

А. И. Абрикосовъ, соглашаясь со взглядомъ Seiffert'a, считаетъ клѣтки рабдомиомы за зародышевыя сердечномышечныя клѣтки и говоритъ, что, принимая во вниманіе картину зародышеваго развитія мышечной ткани сердца, подробно разработанную въ послѣднее время Godlewsky и Marceau, можно усмотрѣть сходныя черты между строеніемъ рабдомиомы сердца и тѣмъ періодомъ въ развитіи мышцы сердца, въ которомъ начинается образование, такъ называемыхъ, фибриллярныхъ трубокъ. А. И. Абрикосовъ находитъ значительное сходство между клѣтками рабдомиомы сердца и клѣтками Purkinje, встрѣчающимися у многихъ млекопитающихъ на внутренней сторонѣ стѣнки сердца непосредственно подъ эндокардомъ. Это сходство, по мнѣнію автора, представляетъ атавистическое явленіе. Въ общемъ же А. И. Абрикосовъ принимаетъ, что въ основѣ этого процесса лежитъ порочная закладка зародышевыхъ элементовъ — миобластовъ, причемъ высказываетъ соображеніе, что, быть можетъ, въ періодъ зародышевой жизни происходитъ нарушеніе правильнаго развитія эмбриона, которое отражается на двухъ наиболѣе важныхъ органахъ: на сердцѣ и головномъ мозгу, иногда также и на почкахъ.

Такимъ образомъ, обзоръ литературы по вопросу о врожденныхъ опухоляхъ мозга, сердца, почекъ и кожи показываетъ, что въ этихъ органахъ врожденные опухоли встрѣчались или изолированно — въ одномъ, или же одновременно — въ двухъ, трехъ и даже четырехъ органахъ.

По гистологическому строенію эти опухоли являются органоидными и повторяютъ типъ материнскаго органа, въ которомъ онѣ возникаютъ. Онѣ состоятъ изъ сосудистой соединительнотканной основы, развитой въ той или иной степени, и паренхимныхъ клѣточныхъ элементовъ. Послѣдніе оказываются болѣе или менѣе отставшими въ развитіи, слабѣе дифференцированными по сравненію съ нормальными, часто подвергаются перерожденіямъ и, если способны къ размноженію, то лишь въ ограниченныхъ размѣрахъ.

О происхожденіи ихъ высказывались двѣ теоріи: 1) воспалительная, 2) эмбриональная. По мнѣнію однихъ, врожденные опухоли обязаны своимъ происхожденіемъ хроническому воспалительному, гиперпластическому процессу, т. е. являются мѣстными воспалительными гипертрофіями въ узловатой формѣ. Эта теорія имѣла мало сторонниковъ. Другіе, напротивъ, — и такихъ подавляющее большинство, — полагаютъ, что опухоли происходятъ вслѣдствіе не-

правильностей въ зародышевомъ развитіи, какъ мѣстныя уродливости тканей, образующія ихъ наросты.

Отличительную особенность ихъ составляетъ, за малыми единичными исключениями, множественность ихъ.

Ихъ появленіе связано съ общей отсталостью въ развитіи, съ душевнымъ и физическимъ недоразвитіемъ, чѣмъ объясняется слабая жизнеспособность носителей ихъ, которые рѣдко достигаютъ зрѣлаго возраста и обычно погибаютъ еще въ дѣтствѣ большей частью отъ туберкулеза, причемъ преобладающимъ клиническимъ диагнозомъ является у нихъ эпилепсія, связанная съ идиотіей. Эпилепсія зависитъ, повидимому, отъ кортикальныхъ узловъ въ мозгу. Вообще говоря, появленіе врожденныхъ опухолей не можетъ не отражаться на функціи тѣхъ органовъ, въ которыхъ онѣ развиваются.

Изъ нашего литературнаго обзора въ тоже время видно, что эмбрио-гисто-генезъ врожденныхъ опухолей оказывается еще совсѣмъ не выясненнымъ, такъ что весьма многіе вопросы остаются еще только намѣченными и неразрѣшенными. Такое положеніе вопроса о врожденныхъ опухоляхъ зависитъ, по нашему мнѣнію, прежде всего отъ того, что врожденные опухоли встрѣчаются далеко не часто. По крайней мѣрѣ, даже такой старый и опытный патологоанатомъ, какъ Ponfick, демонстрируя на съѣздѣ нѣмецкихъ естествоиспытателей и врачей, десять лѣтъ тому назадъ, свои два случая, говорилъ, что, по его предположенію, едва-ли кто изъ собравшихся на съѣздѣ, даже самыхъ опытныхъ, патологовъ видѣлъ болѣе одного раза эти рѣдкія опухоли.

Судьба благоприятствовала намъ въ томъ отношеніи, что, благодаря счастливому сочетанію обстоятельствъ, изъ различныхъ больничныхъ учрежденій г. Харькова поступилъ въ патологоанатомическій кабинетъ Харьковскаго университета собранный за короткое время относительно большой анатомическій матеріалъ, обнимающій четыре полныя харьковскіе случая, не говоря о трехъ иногороднихъ случаяхъ, подвергшихся только частичному нашему изслѣдованію. При наличности такого богатаго и цѣннаго въ научномъ отношеніи матеріала намъ казалось небезъинтереснымъ подвергнуть его подробной анатомической и гистологической разработкѣ и полученные результаты сравнить съ литературными данными.

## Методика изслѣдованія.

### А. Макроскопическое изслѣдованіе.

Для обнаруженія измѣненій въ мозгу, сердцѣ и почкахъ нами примѣнялся слѣдующій методъ изслѣдованія.

#### 1.

Мозгъ, извлеченный изъ черепной полости, изслѣдовался какъ съ поверхности, такъ и со стороны желудочковъ для точнаго топографоанатомическаго опредѣленія склеротическихъ узловъ, причемъ вниманіе обращалось также и на подсчетъ ихъ.

Послѣ вырѣзыванія кусочковъ для микроскопическаго изслѣдованія мозгъ помѣщался въ растворъ формалина, а затѣмъ по уплотнѣніи фотографировался.

На фотографическихъ снимкахъ очаги уплотнѣнія обозначались для ясности пунктиромъ, который замѣтенъ хорошо въ репродукціи на нашихъ фототипическихъ таблицахъ.

#### 2.

Въ виду того, что рабдоміоматозные узлы сердца обыкновенно бываютъ множественными, а величина ихъ доходитъ почти до микроскопическихъ размѣровъ, важно было примѣнить способъ, который давалъ бы возможность не пропустить и мельчайшіе узелки, тѣмъ болѣе, что эти послѣдніе неособенно ясно отличаются отъ окружающей ткани.

Для указанной цѣли пригодными оказались разрѣзы по меридіанамъ сердца, идущимъ отъ верхушки къ основанію такимъ образомъ, что получается рядъ вытянутыхъ треугольныхъ лоскутовъ, сходящихся узкими концами у верхушки сердца и находящихся въ то же время въ связи съ основаніемъ сердца.

Этотъ приемъ позволяетъ прослѣдить толщину органа, на всемъ протяженіи сердечной мышцы, сохраняя въ то же время сегменты въ связи другъ съ другомъ.

Такой способъ напоминаетъ извѣстный способъ вскрытія мозга подъ именемъ „Вирховской книжки“ и разрѣзанное описаннымъ образомъ сердце получаетъ нѣкоторое сходство съ тюльпаномъ.

При такомъ способѣ изслѣдованія сердца удается точно подсчитать рабдоміоматозные узелки, опредѣлить ихъ топографоанатомическое положеніе и каждый обозначить соотвѣтствующимъ номеромъ, что въ свою очередь даетъ возможность легко находить ихъ на препаратѣ.

### В. Микроскопическое изслѣдованіе.

Фиксація кусочковъ производилась въ большинствѣ случаевъ въ растворѣ формалина, кромѣ того нѣкоторые препараты обрабатывались жидкостями: Мюллеровской, Ценкеровской, Флемминговской, спиртомъ и растворомъ сулемы. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ уже формализированные препараты выдерживались потомъ нѣкоторое время въ Мюллеровской жидкости. Кусочки заливались въ целлоидинъ.

Въ однихъ препаратахъ площадь срѣзовъ соотвѣтствовала небольшому участку опухоли, въ другихъ она равнялась цѣлому узлу, какъ, напр., въ мозгу; нѣкоторые же срѣзы проходили черезъ всю толщину органа, какъ, напр., въ опухоли почки въ 1-мъ случаѣ. Толщина срѣзовъ была отъ 5 до 15  $\mu$ .

Срѣзы окрашивались: 1) гематоксилиномъ Ehrlich'a въ комбинаціи съ эозиномъ, 2) смѣсью пикриновой кислоты съ кислымъ фуксиномъ по v. Gieson'u, 3) на упругую ткань по Weigert'u, 4) на Nissl'евскую зернистость тioniномъ, нейтральротомъ, 5) на глію по Fischer'u, 6) нейрофибрилли по Bielschowsk'y, 7) миѣлиновое вещество по Stölzner'u, 8) желѣзнымъ гематоксилиномъ по Heidenhain'u, 9) іодомъ и 10) по Best'u на гликогенъ.

### С. Химическое изслѣдованіе.

Химическое изслѣдованіе ткани мозга было произведено въ одномъ изъ случаевъ туберознаго склероза (сл. 4-й), о чемъ подробно будетъ сказано при описаніи этого случая.

## Собственные наблюдения.

### I. Первый случай (Харьковский приютский).

Трупикъ хорошо упитанной, правильнаго тѣлосложенія, дѣвочки 6 дней доставленъ изъ приюта Общества призрѣнія безпріютныхъ сиротъ въ г. Харьковѣ 10 февраля 1910 г. въ патологоанатомическій кабинетъ Харьковского университета съ диагнозомъ смерти при явленіяхъ интоксикаціи.

*Протоколъ вскрытія.* Наружные покровы грязновато-блѣднаго цвѣта. Волосистая часть головы покрыта засохшими корками слущивающагося эпидермиса. Какихъ-либо другихъ измѣненій, resp. бородавчатыхъ разраженій на кожѣ, не замѣтно.

Вѣсъ трупики 3050 грм.; длина 53 сант.

*Черепная полость.* Окружность головы 37 сант. Размѣры черепа  $11,5 \times 9,8$  сант. Вѣсъ мозга 500 грм. Толщина костей черепа въ лобной кости 2, вис. 1, зат. 1 м.м. Твердая мозговая оболочка, какъ и слѣдовало ожидать, оказалась сращенной съ костями черепа. Мягкая оболочка очень малокровна и отечна. Вещество мозга отличается чрезвычайной блѣдностью и дряблостью. На разрѣзѣ граница между сѣрымъ и бѣлымъ веществомъ не замѣтна. На поверхности мозга прощупываются отдѣльные очаги уплотненія, хрящеватой консистенціи, шаровидной или яйцевидной формы, выдающіеся надъ поверхностью настолько, что ихъ можно замѣтить глазомъ. Величина узловъ колеблется отъ горошины до лѣсного орѣха. Лежатъ они поверхностно, занимая вершину извилинъ и проникаютъ въ глубь мозговой ткани не болѣе, какъ на 5 м.м. Отъ окружающей ткани узлы отличаются болѣе блѣднымъ цвѣтомъ. Рыхлость мозговой ткани позволяетъ легко выдѣлнить ихъ изъ послѣдней.

Узлы распределяются въ мозгу слѣдующимъ образомъ.

*Правое полушаріе.* Наружная поверхность. Лобная доля: gyrus front. med.—1, gyrus front. infer.—1 узелъ. Темянная доля: gyrus centr. post.—2, gyrus pariet. super.—1, gyrus pariet. infer.—1 узелъ. Затылочная доля: на границѣ ея съ височной долей—1 узелъ. Височная доля: gyrus tempor. super.—2, gyrus tempor. med.—1 узелъ.

Внутренняя поверхность. Лобная доля—2, gyrus fornic.—2; затылочная доля у полюса 1 очажъ.

Итого по поверхности праваго полушарія 15 узловъ. Кромѣ того въ боковомъ желудочкѣ найдено около 12 мелкихъ узелковъ величиной не болѣе рисоваго зерна, расположенныхъ въ хвостатомъ тѣлѣ и въ зрительномъ бугрѣ, который представляется увеличеннымъ, на ощупь уплотненнымъ и мелко-бугристымъ. Узелки въ правомъ боковомъ желудочкѣ отличаются также хрящеватой плотностью и по своему цвѣту мало выдѣляются отъ окружающей ихъ

ткани. Форма ихъ большей частью неправильношаровидная. Располагаются они одипочно или небольшими группами.

*Лѣвое полушаріе.* Наружная поверхность. Лобная доля: gyrus front. super.—1, gyrus front. med.—4 узла. Темянная доля: gyrus centr. poster.—1, gyrus pariet. super.—1 узелъ. Затылочная доля—4 узла. Височная доля: gyrus tempor. super.—2 узла.

Внутренняя поверхность. Лобная доля—4; gyrus fornic.—1, gyrus paracentr.—2 узла. Затылочная доля: въ области cunei—3 узла.

Нижняя поверхность. Височная доля: gyrus tempor. infer.—2 узла.

Итого на поверхности лѣваго полушарія 25 узловъ. Со стороны лѣваго бокового желудочка зрительный бугоръ такъ же, какъ и въ правомъ полушаріи, представляется увеличеннымъ, плотнымъ, мелко-бугристымъ, усѣяннымъ узелками. Въ полости бокового желудочка, именно на головномъ концѣ хвостатаго тѣла имѣется около 6 узелковъ такого же характера, какъ и въ правомъ полушаріи. Всего съ поверхности обоихъ полушарій насчитывается около 40 болѣе крупныхъ узловъ, въ боковыхъ желудочкахъ около 20 мелкихъ бугорковъ, границы между которыми мѣстами трудно опредѣлимы.

Въ продолговатомъ мозгу и въ мозжечкѣ узелковъ не найдено.

*Грудная полость.* Въ обоихъ легкихъ, кромѣ полнокровія въ нижнихъ отдѣлахъ, другихъ какихъ-либо патологическихъ измѣненій не найдено. Правое легкое вѣситъ 36 грм., лѣвое 32 грм. Сердце вѣситъ 30 грам., длина его 3,5 сант., ширина по передней поверхности у основанія 5,3 сант. По лѣвому краю его, больше на передней поверхности расположена опухоль, величиной съ крупный нолошскій орѣхъ. Опухоль эта лежитъ такимъ образомъ, что верхняя граница ея начинается выше sulcus transversus на 0,6 сант., нижняя же не доходитъ до верхушки сердца на 2,6 сант. На сердцѣ, разрѣзанномъ пополамъ черезъ боковыя поверхности его, видно, что опухоль на разрѣзѣ имѣетъ грушевидную форму, причемъ широкій конецъ ея лежитъ вверху, а нижній внизу [табл. I, рис. 1 (2)]. Въ верхней своей части опухоль подходит подъ эндокардъ лѣваго предсердія; затѣмъ, начиная отъ передняго митральнаго клапана, суживается и вмѣстѣ съ тѣмъ отходитъ отъ эндокарда и видѣдряется въ толщу миокарда лѣваго желудочка. Такимъ образомъ, въ нижней своей части опухоль находится видѣренной въ миокардѣ. Наибольшая окружность ея 6 сант. Наружная поверхность ея, покрытая эпикардомъ, гладкая. Цвѣтъ опухоли нѣсколько блѣднѣе окружающей ткани, она безъ рѣзкихъ границъ сливается съ массой сердечной мышцы. Форма опухоли шаровидная. Поверхность разрѣза гладка, однородна, блестяща, сѣровато-розоваго цвѣта. Консистенція нѣсколько мягче сердечной мышцы. Кромѣ вышеописаннаго главнаго узла опухоли имѣются еще два маленькихъ узелка. Одинъ расположенъ въ полости лѣваго желудочка, выдаваясь въ видѣ выступа, величиной съ горошину ( $7 \times 4$  м. м.). Си-

дуть онъ подъ лѣвымъ клапаномъ аорты и, проникая вглубь миллиметровъ на 8, подходитъ подъ эпикардъ. Такимъ образомъ, этотъ узелокъ лежитъ и подъ эндокардомъ и подъ эпикардомъ. Слѣдующій, третій, узелокъ величиной съ просяное зерно располагается у основанія предыдущаго и лежитъ только подъ эндокардомъ [табл. I, рис. 1 (1)]. Со стороны клапановъ, отверстій и эндокарда никакихъ уклоненій отъ нормы не найдено.

*Брюшная полость.* Печень полнокровна, границы между дольками сглажены. Вѣсъ ея 129 грм. Правая почка, вѣсомъ 16 грамъ, ничего ненормальнаго не представляетъ, въ противоположность лѣвой. Послѣдняя вѣситъ 21 грм. Капсула ея снимается съ трудомъ. Поверхность мелкобугристая, усѣяна темно-аспидными пятнышками въ ограниченномъ количествѣ. Поверхность разрѣза на протяженіи  $\frac{4}{5}$  длины всей почки мелкоячеистаго вида, губчата, напоминаетъ до нѣкоторой степени картину при многокамерномъ эхинококкѣ (табл. V, рис. 12). Такое губчатое строеніе почки наиболее выражено въ корковомъ слое, причемъ оно распространяется черезъ всю толщю органа. У верхушки пирамидъ никакихъ ячеекъ не замѣтно. Нижній конецъ почки на протяженіи  $\frac{1}{5}$  длины имѣеть нормальное строеніе и соотвѣтственно этому мѣсту капсула снимается свободно. Правый надпочечникъ вѣситъ 0,5 грм., лѣвый 0,7 грм. Какихъ-либо уклоненій въ нихъ не замѣтно. Селезенка вѣситъ 13 грм. Наружная ея поверхность темновато-краснаго цвѣта. Пульна полнокровна. Слизистая кишечнаго канала бархатиста, полнокровна. Мочевой пузырь сильно растянутъ. Мочеточники проходимы съ обѣихъ сторонъ, одинаковаго діаметра. Вѣсъ щитовидной железы 0,9 грм., вилочковой 1,8 грм. Въ нихъ ничего особеннаго не найдено.

*Diagnosis anatomica. Sclerosis cerebri tuberosa multiplex disseminata. Rhebdomyomata ventriculi sinistri cordis. Degeneratio cystica renis sinistri. Anaemia.*

### Микроскопическое изслѣдованіе.

#### 1. Кортикальные узлы головного мозга.

При разсматриваніи микроскопическихъ препаратовъ, приготовленныхъ изъ очаговъ уплотнѣнія въ корѣ, рѣзко бросаются въ глаза крупныя атипическія клѣтки, разбросанныя въ очень большомъ количествѣ безъ опредѣленной планомѣрности. Клѣтки эти лежатъ одиночно, или группами; въ послѣднемъ случаѣ число ихъ доходитъ, при увеличеніи въ 85 разъ, до сотни, форма клѣтокъ довольно разнообразная: круглая, овальная, многоугольная, треугольная; размѣры кругловатыхъ клѣтокъ отъ 30 до 55  $\mu$ . въ поперечникѣ, треугольныхъ 35  $\times$  60  $\mu$ .

Въ самомъ поверхностномъ, молекулярномъ слое крупныя клѣтки отсутствуютъ, онѣ появляются въ мѣстѣ, соотвѣтствующемъ слою малыхъ пирамидъ и достигаютъ бѣлаго вещества. Наибольшее скопленіе крупныхъ клѣтокъ замѣчается въ сѣромъ веществѣ, гдѣ онѣ лучше сохранились и лучше воспринимаютъ краски.

Протоплазма описываемыхъ клѣтокъ то зерниста, то совершенно однородна; въ однѣхъ клѣткахъ контуры хорошо выражены, въ другихъ плохо и такія клѣтки являются блѣдными, едва замѣтными. Однороднымъ видомъ протоплазма отличается преимущественно въ кругловатыхъ клѣткахъ, тогда какъ въ клѣткахъ, приближающихся по своей формѣ къ обычнымъ пирамидальнымъ, протоплазма кажется зернистой. Кромѣ того въ клѣточныхъ тѣлахъ нерѣдко имѣются пустоты, иногда же они являются сморщенными.

Большинство крупныхъ клѣтокъ окружены периреллюлярными пространствами, представляющимися иногда въ видѣ широкаго пояса—именно въ случаяхъ сморщиванія протоплазмы. Связь клѣтокъ съ периреллюлярными пространствами настолько слаба, что онѣ нерѣдко выпадаютъ изъ нихъ, о чемъ свидѣтельствуютъ на препаратахъ пустоты круглой формы. Обкладочныя клѣтки то отсутствуютъ, то ясно замѣтны, причемъ иногда кажутся большими, а число ихъ увеличеннымъ.

Что касается ядеръ, то они располагаются въ большинствѣ случаевъ по краю. Число ихъ доходитъ до 3, причемъ они лежатъ либо близко другъ около друга, либо, при наличности двухъ ядеръ, на противоположныхъ концахъ клѣточной протоплазмы. Форма ядеръ кругловатая. Ядра отличаются величиной, достигающей 15,6  $\mu$ . блѣдностью, нѣжной хроматиновой сѣтью, въ центрѣ замѣтно ядрышко. Кромѣ клѣтокъ круглой формы наблюдаются удлиненыя съ глубокой вырѣзкой по срединѣ, что, повидимому, указываетъ на незаконченное прямое дѣленіе. Встрѣчаются клѣточные образованія, лишенныя ядеръ. Безъядерность наблюдается главнымъ образомъ въ клѣткахъ съ однородной протоплазмой. Такія образованія своимъ видомъ очень напоминаютъ гіалиновые шары. Кромѣ того въ нѣкоторыхъ клѣткахъ ядра находятся въ состояніи водяночнаго перерожденія, или съ изъѣденными, неровными краями и, наконецъ, въ видѣ глыбокъ, рѣзко красящихся гематоксилиномъ.

На Nissl'евскихъ препаратахъ зернистость видна лишь въ немногихъ клѣткахъ, но и здѣсь она неясно выражена. Форма

такихъ клѣтокъ приближается къ пирамидальной. Доказать тигроидную зернистость въ круглыхъ клѣткахъ съ увѣренностью не удалось.

Нѣкоторыя изъ крупныхъ клѣтокъ снабжены отростками, причемъ длина, направленіе, число послѣднихъ отличаются большимъ разнообразіемъ, что придаетъ иногда клѣткамъ причудливый видъ, не свойственный нормальнымъ. Встрѣчаются клѣтки кругловато-овальной формы, съ однимъ длиннымъ, толстымъ осецилиндровымъ отросткомъ, напоминающія униполярныя гангліозныя. У нѣкоторыхъ клѣтокъ, также кругловато-овальной формы, отъ противоположныхъ концовъ отходятъ два толстыхъ, длинныхъ, нерѣдко раздваивающихся отростка. Затѣмъ находятся клѣтки, также круглой формы, со многими отростками. Далѣе, наблюдаются клѣтки, приближающіяся къ пирамидальнымъ съ многочисленными длинными отростками, изъ которыхъ одни идутъ прямолинейно, отдавая боковыя вѣточки, другіе же загибаются; нерѣдко отростки бываютъ короткими и толстыми, часто обрываются. Иногда неправильно-кругловатыя клѣтки даютъ многочисленные короткіе, тонкіе отростки, отходящіе отъ нихъ со всѣхъ сторонъ. Наконецъ, имѣются круглыя клѣтки, совершенно лишенныя отростковъ (табл. V, рис. 11). Тамъ, гдѣ клѣтки скопляются въ большія группы, — отросчатыхъ образованій очень мало въ силу того, быть можетъ, что здѣсь процессъ болѣе ранній.

Способъ Bielschowsky показалъ, что въ нѣкоторыхъ клѣткахъ, приближающихся къ пирамидальнымъ, ясно выражена фибриллярность, но такихъ клѣтокъ мало; въ другихъ клѣткахъ нейрофибриллы слабо выражены, особенно въ тѣлѣ, въ отросткахъ же нѣсколько лучше. Иногда нейрофибриллы обнаруживаются только въ отросткахъ. Такая картина наблюдается въ кругловато-овальныхъ клѣткахъ. Въ круглыхъ клѣткахъ съ гомогенной протоплазмой, лишенныхъ отростковъ, нейрофибриллы совершенно отсутствуютъ. Большія круглыя клѣтки съ многочисленными отростками имѣютъ наукообразный видъ, что однако не даетъ право отнести ихъ къ астроцитамъ глии, ибо въ отросткахъ ихъ ясно выражены нейрофибриллы и кромѣ того онѣ окружены перицеллюлярнымъ пространствомъ.

Интересно отмѣтить паличность довольно крупныхъ клѣтокъ то грушевидной, то неправильно прямоугольной, то треугольной формы. Отъ этихъ клѣтокъ отходятъ по одному или по два отростка; послѣднее наблюдается въ прямоугольныхъ клѣткахъ. Зернистость Nissl'я выражена слабо, фибриллярность едва намѣчается. описы-

ваемые клѣтки немногочисленны. Ядра ихъ большія, свѣтлыя, кругловатыя. По своимъ морфологическимъ особенностямъ онѣ очень похожи на эмбриональныя клѣтки различнаго возраста. Въ нѣкоторыхъ изъ нихъ можно усмотрѣть большое сходство съ Cajal'овскими эмбриональными клѣтками, какъ онѣ описаны и изображены на рисункѣ въ работѣ Ranke, посвященной вопросу о нормальномъ и патологическомъ образованіи коры мозга.

Глія разрастается особенно въ поверхностномъ слое, гдѣ клѣточныхъ элементовъ довольно мало. Здѣсь она представляется въ видѣ тонкой густой сѣтки; слой этотъ занимаетъ узкій поясъ, за которымъ слѣдуетъ болѣе широкій, гдѣ сѣть становится болѣе толстой и въ то же время не такой густой, какъ въ предыдущемъ слое. Далѣе глія принимаетъ обычный видъ. Кромѣ того встрѣчаются довольно толстые тяжи глии въ состояніи гіалинизации. Особенно рѣзко замѣтно разрастаніе глии на препаратахъ, обработанныхъ по способу Fischer'a. При этомъ крупныя атипическія клѣтки окрашиваются неодинаково. Однѣ изъ нихъ красятся въ черный цвѣтъ, рѣзко выдѣляясь со своими отростками на сѣромъ фонѣ препарата. По формѣ эти клѣтки приближаются къ пирамидальнымъ. Круглыя же клѣтки красятся блѣдно и слабо воспринимаютъ краску.

Слѣдуетъ отмѣтить еще нейронофагію, отъ которой клѣтки принимаютъ неправильную, иногда подковообразную форму, затѣмъ нерѣдко встрѣчается фагоцитозъ въ крупныхъ клѣткахъ.

Со стороны основной ткани замѣтны признаки разрастанія сосудовъ и появленіе стойкихъ клѣточныхъ элементовъ, причемъ въ окружности узла реакція сильнѣе выражена, чѣмъ въ самомъ узлѣ.

Нормальныя гангліозныя клѣтки или совершенно отсутствуютъ, или бываютъ въ незначительномъ количествѣ. Въ сохранившихся клѣткахъ обнаруживаются признаки перерожденія: тигроидъ въ нѣкоторыхъ клѣткахъ плохо выраженъ, фибриллярность также неясно обозначается. Мѣстами клѣтки, будучи сдавлены, утрачиваютъ пирамидальную форму и становятся прямоугольными, вытянутыми, нѣкоторыя лишаются отростковъ.

Окрашивание на соединительную ткань дало отрицательные результаты.

Эластическія волокна встрѣчаются только въ стѣнкахъ сосудовъ.

## 2. Вентрикулярные узелки.

Подъ энзимарнымъ эпителиемъ, который мѣстами сохранился, мѣстами же прерывается, идетъ слой глии въ видѣ тонкой мелкой сѣтки. Далѣе глубже сѣтъ глии становится рѣже, крупнѣе, а еще глубже встрѣчаются уже толстые, широкіе гліозные тяжи, переплетающіеся между собой въ различныхъ направленіяхъ. Упомянутые тяжи ограничиваютъ очаги клѣточныхъ образований, форма которыхъ то кругловатая, то многогранная, неправильная. Протоплазма, окрашенная въ розовый цвѣтъ, находится въ состояніи стекловиднаго перерожденія. Только изрѣдка встрѣчаются отсчатые клѣтки, какъ бы сливающіяся съ окружающей тканью. Въ нѣкоторыхъ мѣстахъ клѣтки располагаются въ видѣ розетки. Такое расположеніе свойственно эмбриональнымъ клѣткамъ и при томъ въ довольно ранней стадіи. Величина клѣтокъ граничитъ отъ 28 до 52,5  $\mu$ . въ діаметрѣ. Ядра то по одному, то по два и даже по три большей частью лежатъ у края, отличаются кругловатой формой, блѣдностью и нѣжной хроматиновой сѣтью. Величина ядеръ иногда достигаетъ 17,5  $\mu$ . Встрѣчаются, какъ и въ корѣ, ядра удлиненной формы, въ видѣ подковы. Толстые тяжи глии, какъ сказано выше, окружаютъ клѣточные скопленія, тогда какъ между клѣтками глиа располагается въ видѣ тонкой сѣтки. Ростъ узла имѣетъ инфильтрирующий характеръ, при чемъ гліозные тяжи лучеобразно вѣдряются въ окружающую ткань, однако со стороны ганглія имѣется рѣзкая граница.

Кровеносные сосуды въ узлѣ почти отсутствуютъ.

## 3. Опухолевидные узлы сердца.

Уже невооруженнымъ глазомъ на препаратахъ, окрашенныхъ гематоксилиномъ и эозиномъ, ясно можно отличить міокардъ отъ опухоли благодаря ея блѣдно-розовому цвѣту. Подъ микроскопомъ ткань опухоли состоитъ изъ большихъ альвеолъ съ тонкими перегородками, въ которыхъ лежатъ клѣточные образования самой разнообразной формы. Клѣтки не занимаютъ всего просвѣта альвеолъ, оставляя въ послѣднихъ пустоты, пронизанныя многочисленными тонкими протоплазматическими отростками. Иногда онѣ тѣсно прилегаютъ къ альвеолярной стѣнкѣ, образуя съ ней одно цѣлое. Протоплазма имѣетъ нѣжно-зернистое строеніе. Ядра, числомъ отъ 1 до 4, располагаются большей частью въ центрѣ клѣтки. Кромѣ

альвеолъ съ клѣтками, въ ткани опухоли имѣются альвеолы, полости которыхъ совершенно пусты, вслѣдствіе чего строеніе опухоли становится петлистымъ. Петли имѣютъ разнообразную форму: кругловатую, овальную, многоугольную, вытянутую, встрѣчаются также волокна, идущія иногда пучками. Опухоль пронизана соединительной тканью въ видѣ тяжей и перекладинъ съ отходящими отъ нихъ тоненькими перегородками, которыя иногда проходятъ между выше упомянутыми альвеолами или петлями (табл. III, рис. 5). Въ толщѣ соединительной ткани заложены кровеносные сосуды. Снаружи опухоль покрыта пучковой соединительной тканью, сливающейся съ таковой же, одѣвающей сердечную мышцу. Такова въ общемъ картина строенія опухоли при маломъ увеличеніи.

Болѣе подробное изученіе при больномъ увеличеніи показываетъ, что стѣнки вышеупомянутыхъ альвеолъ или, лучше сказать, петель составляютъ тонкими, нѣжными волокнами, имѣющими ясно выраженную поперечную исчерченность. Въ просвѣтѣ этихъ петель находится протоплазматическая масса то шаровидной, то многоугольной, то совершенно неправильной формы, причемъ эта протоплазматическая масса никогда не выполяетъ весь просвѣтъ петли, а лежитъ либо по срединѣ, либо у края петли, тѣсно соприкасаясь съ ея стѣнкой. Пространства, остающіяся свободными отъ протоплазмы, пронизаны многочисленными протоплазматическими отростками, изъ которыхъ одни доходятъ до стѣнки петли, другіе же кончаются свободно. Какъ тѣ, такъ и другіе переплетаются, образуя сѣтку. Кромѣ того, одни изъ нихъ являются въ видѣ тонкихъ нитей, другіе въ видѣ волоконъ съ поперечной исчерченностью. Протоплазматическая масса представляется то мелко, то крупно зернистой, то ясно рубчатой (табл. III, рис. 7). Въ нѣкоторыхъ случаяхъ протоплазматическую массу составляетъ широкій короткій пучекъ волоконъ съ ясною исчерченностью. Въ томъ мѣстѣ, гдѣ протоплазма прилегаетъ къ стѣнкѣ петли, видно, какъ поперечно-исчерченная масса первой сливается съ волокнами послѣдней, составляя одно цѣлое. Толстые протоплазматическіе отростки, доходящіе до стѣнки петли, также сливаются съ ней и входятъ въ составъ ея волоконъ. Такая близкая связь протоплазматическихъ массъ со стѣнками петель и указанія позднѣйшихъ авторовъ, изслѣдовавшихъ рабдомиомы сердца, позволяютъ намъ думать, что петли и находящаяся въ нихъ протоплазма представляютъ собой одно цѣлое. Это есть клѣточные образования, периферія которыхъ состоитъ изъ нѣжныхъ волоконъ съ поперечной

исчерченностью, а въ срединѣ лежитъ протоплазма съ ея многочисленными отростками. Итакъ, паренхима нашей опухоли состоитъ изъ большихъ клѣтокъ то кругловатой, то овальной, то многоугольной, то вытянутой формы. Величина ихъ колеблется отъ 17,5 до 35 X 75  $\mu$ .

Протоплазматическая масса не вездѣ одинакова: въ однѣхъ клѣткахъ ея больше, въ другихъ меньше. Встрѣчаются клѣтки, протоплазма которыхъ сохранилась въ видѣ узкаго ободка у края, имѣются также клѣтки, лишенныя совершенно зернистой протоплазмы, такъ что вся такая клѣтка представляетъ настоящую петлю, ибо въ ней сохраняется только периферическая часть клѣтки (табл. III, рис. 7). Мѣстами петли суживаются, перегородки ихъ приближаются другъ къ другу и, наконецъ, появляются пучки волоконъ, рыхло лежащихъ и переплетающихся въ различныхъ направленіяхъ.

Преобладающимъ элементомъ являются вышеописанныя большія клѣточные образования съ болѣе или менѣе сохранившейся протоплазматической массой. Въ меньшемъ количествѣ наблюдаются петли, стѣнки которыхъ состоятъ изъ волоконъ съ поперечной исчерченностью и, наконецъ, волокна, собирающіяся иногда въ пучки. Между приведенными тремя составными частями существуютъ переходныя ступени. Болѣе молодыми элементами являются большія клѣтки съ протоплазматическимъ тѣломъ, затѣмъ петли и, наконецъ, волокна. Къ такому заключенію насъ приводитъ изученіе клѣточныхъ образований съ протоплазматической массой—именно существованіе въ нихъ пустотъ и отростковъ. Дѣло въ томъ, что въ протоплазмѣ клѣтокъ находятся свѣтлыя, различной величины, капли гликогена, въ чемъ убѣждаетъ насъ реакція съ іодомъ.

На препаратахъ же, обработанныхъ по Flemming'у, видно большое количество жира въ видѣ черныхъ капель (табл. III, рис. 6).

Такимъ образомъ, часть протоплазмы—недифференцированная—подвергается обратному развитію, въ другой же части ея происходитъ дифференцировка поперечно-исчерченныхъ волоконъ, или являющихся въ видѣ протоплазматическихъ отростковъ, или образующихъ пучки, которые находятся, какъ въ центрѣ клѣтокъ, такъ у периферіи ихъ, составляя ихъ краевой поясъ.

Количество зернистой протоплазматической массы постепенно уменьшается, что ведетъ къ образованію петель съ пустымъ просвѣтомъ. Петли бываютъ то широкія, то узкія настолько, что обра-

зуютъ скорѣе пучокъ, особенно если такому превращенію подвергаются нѣсколько сосѣднихъ петель.

Ядра клѣтокъ располагаются или на срединѣ при центральномъ положеніи протоплазмы, или у края при периферическомъ. Число ядеръ колеблется отъ одного до четырехъ. Форма ихъ болѣе частью круглая. Величина 7—14  $\mu$ . въ поперечникѣ. Ядра отличаются пузырьковиднымъ строеніемъ и большимъ скопленіемъ нѣжныхъ хроматиновыхъ зеренъ. Нѣкоторыя изъ нихъ плохо красятся, кажутся блѣдными, съ неровными, иногда какъ-бы изъѣденными краями. Въ ядрахъ нерѣдко встрѣчаются ядрышки. Въ нѣкоторыхъ клѣткахъ ядра окружены свѣтлымъ ободкомъ (табл. III, рис. 7).

Соединительнотканныя перекладины различной толщины переплетаются между собой, образуя сѣть, въ петляхъ которой заложены группы клѣточныхъ образований. Отъ болѣе или менѣе толстыхъ перекладинъ отходятъ тонкія волоконца, пробѣгающія между отдѣльными клѣтками. Особенно рельефно это наблюдается на V. Gieson'овскихъ препаратахъ (табл. III, рис. 5), гдѣ соединительная ткань является окрашенной въ красноватый цвѣтъ, а клѣтки съ протоплазмой, снабженной отростками, и петли въ желтоватый цвѣтъ.

Въ томъ мѣстѣ, гдѣ опухоль соприкасается съ миокардомъ, видно, какъ соединительнотканная волоконца послѣдняго переходятъ въ ткань опухоли и составляютъ вышеупомянутую основу ея.

Среди волокнистой соединительной ткани встрѣчаются въ небольшомъ количествѣ эластическія волокна, наибольшее скопленіе которыхъ замѣтно въ стѣнкахъ сосудовъ.

На нѣкоторомъ разстояніи отъ опухоли въ миокардѣ залегаютъ миліарныя островки ткани такого же строенія, какъ главная опухоль. Надо замѣтить, что клѣтки въ этихъ островкахъ почти исключительно имѣютъ видъ петель, протоплазматической же массы, какъ это наблюдается въ клѣткахъ главной опухоли, очень мало. Кромѣ островковъ изрѣдка встрѣчаются также изолированныя клѣточные образования такого же характера, какъ и въ главной опухоли.

Что касается строенія другихъ двухъ—меньшихъ узловъ, то оно совершенно сходно съ только что описанной картиной. Въ томъ мѣстѣ, гдѣ узелки соприкасаются съ эндокардомъ, отъ послѣдняго отходятъ въ опухоль пучки соединительной ткани и теряются въ ней, какъ это наблюдалось и въ главной опухоли.

## 4. Лѣвая почка.

Ячеистое строение опухоли въ лѣвой почкѣ, ясно замѣтное невооруженнымъ глазомъ, еще рѣзче выступаетъ при микроскопическомъ изслѣдованіи. Такъ, уже при маломъ увеличеніи ткань ея состоитъ изъ ряда полостей самой разнообразной формы и величины—отъ 100 до 750  $\mu$ . въ діаметрѣ. Эти полости то отдѣляются другъ отъ друга широкимъ слоемъ соединительной ткани, богатой ядрами, то тѣсно соприкасаются (табл. IV, рис. 8).

Однѣ изъ нихъ сплошь выполнены клѣточными образованиями, въ другихъ клѣтки располагаются по краю оставляя средину свободной.

Изученіе препаратовъ при большомъ увеличеніи показываетъ, что внутренняя поверхность полостей выстлана клѣтками съ неясными контурами, съ блѣдной зернистой протоплазмой, съ круглымъ ядромъ, лежащимъ обыкновенно у наружнаго края клѣтокъ.

Выстилающія полости клѣтки имѣютъ разнообразную форму, приближаясь къ плоскому, кубическому или цилиндрическому эпителию.

Въ полостяхъ, сплошь выполненныхъ клѣтками, послѣднія располагаются безъ опредѣленнаго порядка; такія полости встрѣчаются рѣже, чаще же, какъ сказано, срединя ихъ является свободной. Въ этихъ случаяхъ клѣтки лежатъ то въ одинъ, то въ нѣсколько рядовъ, образуя иногда выступы въ видѣ сосочковъ (табл. VII, рис. 15, b). Мѣстами клѣточный покровъ отпадаетъ, и стѣнку полости составляетъ одна наружная соединительнотканная капсула, а отпаившія клѣтки свободно лежатъ въ просвѣтѣ полости, скопляясь иногда въ небольшія группы. Въ нѣкоторыхъ полостяхъ видны среди клѣтокъ красныя кровяныя тѣльца.

Наблюдались, между прочими, полости, въ которыхъ красныхъ кровяныхъ шариковъ было настолько много, что они отѣснили клѣтки къ периферіи и такія полости казались залитыми кровью.

Кромѣ форменныхъ элементовъ въ полостяхъ встрѣчаются иногда зернистыя массы съ заключенными въ нихъ остатками эпителиальныхъ клѣтокъ или слабокрасящихся ядеръ (табл. VII, рис. 15, a). Въ нѣкоторыхъ препаратахъ видны были стекловидно-подобныя отложенія въ видѣ розоватыхъ концентрическихъ наслоений, почти сплошь выполняющихъ просвѣты полостей. Такія полости нерѣдко лишены внутрикѣточного покрова, который только кое-гдѣ сохраняется въ видѣ сильно сдавленныхъ, уплощенныхъ клѣтокъ, плотно прилегающихъ къ стѣнкѣ. Слѣдуетъ также отмѣ-

тить наличность слоистыхъ отложеній фіолетоваго цвѣта, какъ это видно на Вавъ-Гисоновскихъ препаратахъ. Въ одной полости найдено образованіе въ видѣ слоистаго фіолетоваго тѣла, имѣющаго форму песочныхъ часовъ (табл. V, рис. 10).

Самой важной находкой въ вышеописанныхъ полостяхъ являются сосудистыя сплетенія, которыя лежатъ либо въ центрѣ, совершенно изолированно (табл. VII, рис. 15, c), либо у периферіи. Эти сплетенія очень напоминаютъ обычные сосудистые клубочки, въ большинствѣ случаевъ снабженные приводящими и отводящими сосудами (табл. VII, рис. 14, 15).

Наличность въ полостяхъ сосудистыхъ клубочковъ говоритъ за то, что мы имѣемъ здѣсь дѣло съ Мальпигіевыми тѣльцами, Боуманновская капсула которыхъ растянута мѣстами до огромныхъ размѣровъ (750  $\mu$ . въ діаметрѣ), капсулярный же эпителий значительно разросся и принялъ форму, мало характерную для капсулы.

Иногда эпителий разрастается настолько сильно, что сдавливаетъ клубочки, вызывая атрофію ихъ. Въ такомъ случаѣ клубочки обыкновенно занимаютъ центральное положеніе, причемъ они плотно окружаются размножившимися клѣтками (табл. VII, рис. 14, b). Въ нихъ приводящіе и отводящіе сосуды отсутствуютъ вслѣдствіе, быть можетъ, атрофіи ихъ, вызванной разрастаніемъ капсулярнаго эпителия.

Встрѣчаются Боуманновскія капсулы, безъ сосудистыхъ клубочковъ. Въ нихъ среди разросшагося капсулярнаго эпителия видны красныя кровяныя тѣльца, свидѣтельствующія о томъ, что данное образованіе представляетъ расширенную Боуманновскую капсулу, сосудистый клубочекъ которой подвергся атрофіи съ кровоизліяніемъ въ Боуманновскую капсулу. Въ другихъ полостяхъ сосудистые клубочки не только не атрофируются, а наоборотъ, достигаютъ размѣровъ—до 160  $\mu$ .; петли ихъ хорошо сформированы, лежатъ у периферіи полости, покрыты клѣтками внутренняго слоя капсулы и снабжены ясно замѣтными приводящими и отводящими сосудами.

Что касается полостей, въ которыхъ не удается найти ни сосудистыхъ клубочковъ, ни остатковъ ихъ, то такія образованія слѣдуетъ считать или за растянутые мочевые каналы типа извитыхъ, или же опять таки за Боуманновскія капсулы, сосудистые клубочки которыхъ не попали въ плоскость срѣза. Намъ кажется, что правильнѣе было бы такія расширенныя полости причислить къ мочевымъ каналамъ, такъ какъ ихъ взаимное расположеніе и

отношеніе къ полостямъ, ясно носящимъ характеръ Боуманновскихъ капсулъ, скорѣе говорить въ пользу происхожденія ихъ изъ мочевыхъ канальцевъ.

Кромѣ только что упомянутыхъ мочевыхъ канальцевъ, достигающихъ большихъ размѣровъ, съ просвѣтомъ, сплошь заполненнымъ клѣточными элементами, встрѣчаются болѣе или менѣе нормальные канальцы. Выстилающій ихъ эпителий располагается въ одинъ правильный рядъ, нерѣдко въ видѣ отграниченныхъ другъ от друга клѣтокъ, съ неясной формой, приближающейся къ пирамидальной формѣ клѣтокъ извитыхъ канальцевъ и Генлевскихъ петель. Порядокъ ихъ расположенія не имѣетъ однако такой правильности, какая свойственна нормальнымъ почкамъ. Здѣсь трудно отличить отдѣльные виды мочевыхъ канальцевъ.

Кромѣ вышеописанной картины строенія опухольнаго образованія почки обращаютъ на себя вниманіе отдѣльные островки эмбриональной почечной ткани, отличающіеся болѣе темнымъ окрашиваніемъ вслѣдствіе большого скопленія ядеръ, жадно поглощающихъ гематоксилинъ. Островки эти состоятъ изъ железистоподобныхъ образованій, то удлинненной, то круглой формы, окруженныхъ толстымъ слоемъ соединительной ткани и высланныхъ внутри правильно въ одинъ рядъ клѣтками, приближающимися къ цилиндрическому эпителию. Клѣтки эти довольно плотно прилежатъ другъ къ другу, съ ясными контурами, мелкозернистой протоплазмой и кругловато-овальнымъ, интенсивно красящимся ядромъ; размѣры клѣтокъ  $10,4 \times 2,6 \mu$ . (табл. IV, рис. 9).

Кромѣ болѣе дифференцированныхъ клѣтокъ, слагающихся въ железистоподобныя образованія, встрѣчаются менѣе дифференцированныя клѣтки, которыя, не успѣвъ сгруппироваться въ железистыя полости, располагаются по 3 и болѣе, безъ всякаго порядка; чаще же такія клѣтки лежатъ по одной, но въ большомъ количествѣ среди соединительнотканной стромы островковъ.

Подобнаго рода эмбриональная почечная ткань сохраняется не только изолированными островками, но распространяется, какъ бы диффузно, по всей почкѣ, во-первыхъ, въ видѣ железистыхъ полостей съ очень узкимъ просвѣтомъ, во-вторыхъ, въ видѣ безпорядочно располагающихся клѣточныхъ скопленій, образующихъ иногда прямолинейные и S—образные тяжи. Какъ въ томъ, такъ и въ другомъ случаѣ клѣтки почти лишены протоплазмы и снабжены рѣзко красящимся кругловатымъ ядромъ.

Въ нѣкоторыхъ мѣстахъ железистыя полости принимаютъ видъ узкой, длинной трубки съ неясно выраженнымъ просвѣтомъ, который иногда совершенно исчезаетъ; такія трубки нерѣдко дихотомически раздѣляются. Затѣмъ встрѣчаются железистоподобныя трубочки, въ одномъ концѣ которыхъ скопляются клѣтки въ видѣ шляпки гриба. Подобнаго рода образованія очень напоминаютъ рудиментарныя прямые канальцы.

Вышеописанная картина наблюдается въ корковомъ веществѣ, гдѣ встрѣчаются преимущественно растянутыя Боуманновскія капсулы и мочевые канальцы, равно въ мѣстѣ, соответствующемъ мозговидному слою. Мы говоримъ „соответствующемъ“ потому, что на нашихъ препаратахъ трудно провести границу между корковымъ и мозговиднымъ веществомъ, такъ какъ опухолевидное разрастаніе охватило весь органъ, и нормальный порядокъ расположенія системы мочевыхъ канальцевъ является нарушеннымъ, нѣкоторые же изъ нихъ, какъ, напр., собирательные, — отсутствуютъ.

Въ толщѣ соединительнотканной прослойки, ограничивающей описанныя растянутыя Боуманновскія капсулы, находятся Мальпигіевы клубочки, изъ которыхъ одни являются хорошо выраженными въ смыслѣ величины и развитія петель, другіе же уменьшены въ  $1\frac{1}{2}$ , 2 раза противъ нормы, кажутся сдавленными и сплошь выполняютъ Боуманновскую капсулу, почти не оставляя просвѣта. Надо замѣтить, что Мальпигіевы клубочки разбросаны по всему препарату и встрѣчаются какъ подъ капсулой, такъ въ мѣстѣ, соответствующемъ мякотному веществу почки.

То же самое надо сказать и относительно расположенія мочевыхъ канальцевъ типа извитыхъ. Они лежатъ рядомъ съ большими полостями изолированно и группами, отдѣляясь другъ от друга тонкими перегородками. Эти канальцы располагаются по всей толщѣ органа. Ясно выраженныхъ прямыхъ канальцевъ въ опухолевидномъ образованіи не удалось найти.

Соединительнотканная строма сильно разрослась, богата ядрами, въ ней заложено большое количество мелкихъ сосудовъ.

---

Итакъ, резюмируя результаты изслѣдованія нашего перваго случая, имѣемъ слѣдующее.

1. Мозгъ пораженъ множественнымъ очаговымъ склерозомъ въ видѣ узловъ уплотнѣнія, разсѣянныхъ по поверхности и въ бо-

ковыхъ желудочкахъ, причѣмъ на поверхности праваго полушарія найдено 15 узловъ, въ боковомъ желудочкѣ 12 мелкихъ узелковъ; на поверхности лѣваго полушарія—25 узловъ, въ боковомъ желудочкѣ—6 узелковъ; всего же, считая на поверхности обоихъ полушарій 40 крупныхъ и въ боковыхъ желудочкахъ 20 мелкихъ узелковъ, получается 60 узловъ.

Подъ микроскопомъ кортикальные узлы состоятъ изъ разросшейся глии и крупныхъ клѣтокъ. Послѣднія раздѣляются: 1) на ясно гангліозныя, что доказывается наличиемъ нейрофибриллъ, тигроида, периецеллюлярныхъ пространствъ; форма ихъ то круглая, то овальная, то пирамидальная; всѣ эти клѣтки снабжены отростками; 2) на неопредѣленныя—круглой формы, съ однородной протоплазмой, безъ отростковъ, иногда съ периецеллюлярнымъ пространствомъ; послѣднее обстоятельство говоритъ до нѣкоторой степени за ихъ гангліозный характеръ; 3) на переходныя формы съ слабо выраженными нейрофибриллами.

Въ вентрикулярныхъ узлахъ наблюдается сильное разрастаніе глии, скопленіе крупныхъ клѣтокъ круглой, многоугольной, овальной формы, лишенныхъ за небольшимъ исключеніемъ отростковъ.

Что касается нормальныхъ гангліозныхъ клѣтокъ въ кортикальныхъ узлахъ, то число ихъ уменьшено, особенно на мѣстѣ наибольшаго скопленія крупныхъ клѣтокъ, гдѣ онѣ иногда исчезаютъ совершенно.

2. Въ сердцѣ найдены три рабдомиоматозныхъ узла: одинъ величинной съ волошскій орѣхъ, другой съ горошину и третій съ просяное зерно. Подъ микроскопомъ узлы состоятъ изъ широкихъ петель, перегородки которыхъ снабжены ясно выраженной поперечной и продольной исчерченностью, а центръ занятъ протоплазматической массой, соединяющей со стѣнками петель многочисленными отростками.

3. Въ лѣвой почкѣ найдено опухолевидное образованіе, занимающее почти всю ткань ея и имѣющее ячеистое строеніе.

Подъ микроскопомъ въ немъ оказалось. 1) Кистозно растянутыя Боумановскія капсулы, полость которыхъ выполнена размножившимся эпителиемъ. Сосудистыя клубочки въ однѣхъ капсулахъ ясно выражены, достигаютъ большихъ размѣровъ, лежатъ у периферіи, съ приводящими и отводящими сосудами, въ другихъ же клубочки, сдавленные капсулярнымъ эпителиемъ, лежатъ въ центрѣ полости. 2) Кистозно растянутыя мочевые каналы типа извитыхъ. 3) Не-

дифференцированные мочевые каналы типа прямыхъ. 4) Гнѣздныя скопленія индифферентныхъ клѣточныхъ образованій. Кроме того надо отмѣтить отсутствіе нормальныхъ прямыхъ мочевыхъ канальцевъ.

## II. Второй случай (Харьковскій, д-ра Н. А. Ершова).

*Исторія болѣзни* <sup>1)</sup>. Больной А., 6 л., поступилъ въ Харьковскую земскую больницу 21 февраля 1910 года.

*Anamnesis.* По словамъ отца, мальчикъ родился во время, крѣпкимъ, здоровымъ ребенкомъ; до 3 лѣтъ развивался правильно, началъ говорить на 2 году. На 4 г. появился первый судорожный припадокъ; припадки повторялись сначала ежемѣсячно, потомъ чаще. Походка больного стала слабѣть, рѣчь постепенно бѣднѣла и скоро ребенокъ совсѣмъ пересталъ говорить.

*Status praesens.* При поступленіи въ больницу ребенокъ не произносилъ ни одного слова; совершенно не понималъ, что ему говорить, не реагировалъ на зовъ навѣщавшаго его отца; лежалъ все время въ постели, или сидѣлъ среди другихъ дѣтей совершенно безучастно. Не могъ самостоятельно вѣсть, былъ очень неопытенъ. Сухожильные рефлексы повышены. *Decursus morbi.* Эпилептиформные припадки въ больницѣ часты; число ихъ въ мартѣ отмѣчено 31; въ апрѣлѣ они стали еще чаще: 9/iv—8, 10/iv—13 припадковъ, 11, 12, 13/iv припадки слѣдовали одинъ за другимъ. Начинались припадки съ подергиванія вѣкъ, глазами яблочки отклонялись вправо, лицо перекашивалось, а затѣмъ уже наступали общія судороги съ преобладаніемъ въ лѣвой половинѣ тѣла. 13/iv была сдѣлана спинномозговой проколъ, выпущено до 10 куб. сант. прозрачной жидкости; вечеромъ того же числа больной умеръ въ состояніи сильнаго истощенія.

Клиническій діагнозъ: *epilepsia et idiotismus.*

*Извлеченіе изъ протокола вскрытія,* произведеннаго проф. П. Ф. Мельниковымъ-Разведенковымъ 16/iv.

Трупъ правильнаго тѣлосложенія съ удовлетворительно развитымъ скелетомъ. Слѣдовъ рахита не замѣтно. Питаніе плохое. Подкожный жировой слой атрофированъ; кожа легко собирается въ складки, малокровна. Верхнія и нижнія конечности отличаются поразительной худобой. Животъ глубоко запавшій.

Размѣры груди 57, живота 47, плеча и предплечья 13, бедра 21, голени 18 сант.

*Черепная полость.* Размѣры черепа 17×14 сант., всѣ черепной крышки 290 грм., мозга 1235 грм. Кости черепа порозны; отличаются большимъ венознымъ кровенаполненіемъ. При прохожденіи свѣтъ окрашены въ темно-синій цвѣтъ. Твердая мозговая оболочка приросла къ костямъ черепа, тонка. Венозные пазухи и вены мягкой мозговой оболочки переполнены кровью. На поверх-

<sup>1)</sup> Выдержки изъ исторіи болѣзни 2, 3 и 4 случаевъ позаимствованы у д-ра Н. А. Ершова, описавшаго эти случаи съ клинической стороны въ Современной психіатріи 1911 г.

ности мозга имѣются очаги уплотнѣнія, неправильно круглой формы, величиной отъ горошины до лѣсного орѣха и болѣе, почти хрящеватой консистенціи. Мягкая мозговая оболочка очень легко снимается съ очаговъ и тогда послѣдніе кажутся болѣе блѣдными и блестящими, чѣмъ сосѣднія части мозга. Очаги располагаются на извилинахъ, которыя кажутся припухлыми, увеличенными. На разрѣзѣ ткань ихъ отличается отъ сѣраго вещества мозга блѣдно-желтымъ окрашиваніемъ. На поверхности разрѣза остаются отъ ножа слѣды въ видѣ полосокъ. На нѣкоторыхъ очагахъ образуются вторичные узелки въ видѣ мелкихъ плотныхъ бородавочекъ. Насколько можно было выяснитъ осмотромъ и ощупываніемъ, очаги не проникаютъ глубже сѣраго вещества мозга. Граница ихъ неясная и сливается съ остальной мозговой тканью. Въ боковыхъ желудочкахъ имѣется нѣсколько мелкихъ узелковъ, величиной до рисоваго зерна, хрящеватой консистенціи, сѣроватаго цвѣта. Узелки въ желудочкахъ слегка выдаются надъ поверхностью и сидятъ на широкомъ основаніи, едва проникая вглубь. Мѣсто ихъ частью на *antrum*, частью на *corpus striatum*.

По поверхности мозга очаги размѣщаются слѣдующимъ образомъ:

*Правое полушаріе.* Наружная поверхность. Лобная доля: *gyrus front. med.*—1, *gyrus front. infer.*—1, *gyrus central. anter.*—1 уз. Темянная доля: *gyrus margin.*—1 уз. Височная доля: *gyrus tempor. super.*—1, *gyrus tempor. med.*—1 уз. Затылочная доля: 2 узла. Внутренняя поверхность. Затылочная доля: въ области *sinus* 2 узла. Нижняя поверхность. Лобная доля: *gyrus supra-orbit. transv.*—3 уз. Затылочная доля: 3 уз.; *gyrus occipito-tempor. medialis*—2 уз. Итого по поверхности праваго полушарія 18 узловъ; въ полости бокового желудочка 7 узелковъ.

*Лѣвое полушаріе.* Наружная поверхность. Лобная доля: *gyrus front. med.*—4, *gyrus front. infer.*—1, *gyrus central. anter.*—1 уз. Темянная доля: *gyrus centr. poster.*—3; *gyrus pariet. super.*—2 уз. Височная доля: *gyrus tempor. super.*—1, *gyrus tempor. med.*—1 уз. Затылочная доля: 2 узла. Внутренняя поверхность: 3 узла. Нижняя поверхность. Лобная доля: 2 уз. Височная доля: *gyrus tempor. infer.*—2 уз. Затылочная доля: 1 узелъ. Итого по поверхности лѣваго полушарія 23 узла; въ полости бокового желудочка около 5 узелковъ.

Всего съ поверхности обоихъ полушарій насчитывается 41 узелъ, въ боковыхъ желудочкахъ 12 мелкихъ бугорковъ.

Въ продолговатомъ мозгу и въ мозжечкѣ узловъ не удалось найти.

*Грудная полость.* Стояніе діафрагмы съ обѣихъ сторонъ на 5 ребрѣ. Легкія вынимаются свободно. Передніе отдѣлы ихъ малокровны; въ заднихъ образовались гипостазы, изъ послѣднихъ выдавливается мутноватая пѣнящаяся кровянистая жидкость. Подъ плеврой обоихъ легкихъ разбросаны очаги кровоизліянія. Всѣхъ

праваго легкаго 285, лѣваго 280 грм. Область сердца прикрыта краями легкихъ. Объемъ его увеличенъ. Размѣры: длина 7,5, ширина 6 сант.; вѣсъ нескрытаго сердца 120 грм. На передней поверхности сердца въ области лѣваго желудочка выдается опухоль въ видѣ плоской бляшки, слегка вытянутой, овальной формы, мягкой консистенціи, блѣдно-желтаго цвѣта, полупросвѣчивающая. Размѣры опухоли 2,3×2 сант. Лежитъ она такимъ образомъ, что лѣвую его границу составляетъ притокъ вѣнечной вены, поднимающийся по лѣвому краю сердца, а правая не доходитъ до перегородки желудочковъ на 0,5 м.м., отъ верхушки сердца отстоитъ на 1,5, а отъ основанія на 3,7 сант.; толщина опухолевой бляшки на разрѣзѣ равна 1 сант., въ полость желудочка она не выдается (табл. I, рис. 2,а). Въ полости лѣваго желудочка по наружной его стѣнкѣ, кнаружи отъ передняго паруса лежитъ подъ эндокардомъ второй узелокъ на разстояніи 1 сант. отъ лѣваго ушка. По формѣ и цвѣту онъ напоминаетъ анемическій инфарктъ, широкимъ основаніемъ смотритъ въ полость желудочка. Размѣры его 4×5 м.м. Третій узелокъ находится у верхушки сердца подъ первымъ, будучи отдѣленъ отъ него разстояніемъ въ 1 сант. Лежитъ онъ болѣе на задней стѣнкѣ и также, какъ второй, подходит къ эндокарду (табл. I, рис. 2,с). Форма его вытянутая, яйцевидная. Длинный діаметръ равенъ 10 м.м., короткій 4 м.м. Кроме этого на передней поверхности лѣваго желудочка влѣво отъ главнаго (праваго) узла на 1 сант. на одинаковомъ меридіанѣ имѣется еще маленькая бѣленькая полоска опухоли серповидной формы, въ видѣ полудуны, длиной 4, шириной 1 м.м. (табл. I, рис. 2,в). Пятый узелокъ располагается также подъ эндокардомъ въ толщѣ сосочковой мышцы на мѣстѣ прикрѣпленія сухожильной нити передняго паруса. Размѣры его 4×3 м.м., форма также яйцевидная. Шестой узелокъ, величиной съ пшеничное зерно, обнаруживается на внутренней поверхности лѣваго желудочка тотчасъ подъ эндокардіемъ въ мясистой перекладинѣ впереди отъ сосочковой мышцы передняго паруса двустворки. Форма его овоидная, длинный діаметръ совпадаетъ съ длиной сердца, размѣры: 6×2—3 м.м. Седьмой узелокъ, съ булавоочную головку, въ діаметрѣ 1,5—2,0 м.м., находится кнаружи и ниже 5-го узла. Кзади отъ 7-го узла, въ заднемъ же сегментѣ, ниже сосочковой мышцы задняго паруса лежитъ въ мясистой перекладинѣ на разстояніи 2 сант. отъ верхушки восьмой узелокъ, величиной въ двѣ булавоочныя головки, вытянутой формы, въ видѣ пшеничнаго зерна.

Эпикардъ лишенъ жира. Лѣвый желудочекъ сократился хорошо и является гипертрофированнымъ. Правое предсердіе растянуто. Въ полостяхъ сердца содержатся агональные свертки.

Щитовидная железа вѣситъ 10 грм., въ толщѣ ея паренхимы имѣется узелокъ, величиной съ малую горошину, бѣловатаго цвѣта; вилокочвая—6 грм., какихъ-либо измѣненій въ ней не обнаружено.

*Брюшина полость.* Селезенка тягучей консистенции, не увеличена; на разрезе красно-бураго цвета; пульпы мало; весъ ея 50 грм. Почки имѣютъ дольчатую форму. Капсула снимается свободно, границы между слоями выражены ясно. Пирамидки окрашены въ сине-багровый цвѣтъ. Весъ правой почки 75, лѣвой 70 грм. Весъ праваго надпочечника и лѣваго по 5 грм. Печень имѣетъ ясно мускатный рисунокъ, отличается венознымъ полнокровіемъ; весъ ея 510 грм. Слизистая желудка и тонкихъ кишокъ малокровна. Червеобразный отростокъ очень длинный. Брыжжеечныя железы гиперплазированы, на разрезѣ вишневаго цвѣта. Въ слѣпой, ободочной и прямой кишкѣ слизистая покрыта пигментированными фолликулами и рубцами аспиднаго цвѣта. Мочевой пузырь растянутъ мочей почти до пупка. Поджелудочная железа веситъ 30 грм.

*Diagnosis anatomica. Sclerosis cerebri tuberosa multiplex. Hyperaemia venosa cranii, meningum et cerebri. Ecchymoses subpleurales. Hypostases pulmonum. Rhabdomyomata ventriculi sinistri cordis. Hyperaemia venosa lienis et renum. Hepar moschatum. Colitis chronica follicularis. Dilatatio vesicae urinariae. Anaemia summa et inanitia per magna.*

### Микроскопическое изслѣдованіе.

#### 1. Кортикальные узлы головного мозга.

Въ этомъ случаѣ въ узлахъ также найдены крупныя клѣтки кругловатой, овальной, грушевидной, вытянутой, неправильной прямоугольной и пирамидальной формы. Величина ихъ отъ 30 до 60  $\mu$ .

На гематоксилинъ—озонированныхъ препаратахъ клѣтки выступаютъ довольно ясно, хотя контуры ихъ слабо выражены.

Надо замѣтить, что по количеству и разнообразію крупныхъ клѣтокъ узлы имѣютъ неодинаковый составъ. Такъ, въ однихъ—клѣтокъ мало, въ другихъ—гораздо больше, кромѣ того въ однихъ узлахъ—формы клѣтокъ болѣе зрѣлыя, въ другихъ—преобладаютъ болѣе молодыя. На основаніи изслѣдованія нѣсколькихъ узловъ можно установить, что крупныя клѣтки, довольно многочисленныя въ этомъ случаѣ, располагаются и въ сѣромъ и въ бѣломъ веществѣ, причемъ въ сѣромъ веществѣ встрѣчаются какъ круглыя, такъ и другія формы, изъ которыхъ нѣкоторыя приближаются къ пирамидальной, въ бѣломъ—преимущественно круглыя клѣтки. На границѣ же сѣраго вещества съ бѣлымъ попадаются довольно зрѣлыя ясно ганглиозныя клѣтки. Въ одномъ изъ узловъ наблюдалось необыкновенно большое скопленіе круглыхъ клѣтокъ и главнымъ образомъ въ бѣломъ веществѣ. Гистологическая картина предста-

влялась въ слѣдующемъ видѣ. Въ одномъ мѣстѣ отъ поверхности узла, гдѣ проходитъ густая тонкая сѣть глин, направляется широкій пучокъ разросшейся глин, отличающійся своей темно-розовою окраской, вглубь—почти до противоположнаго края препарата. Крупныя клѣтки и при томъ только кругловатой формы, немногочисленныя въ поверхностномъ слое, постепенно увеличиваясь въ числѣ, достигаютъ наибольшаго скопленія въ бѣломъ веществѣ, гдѣ образуютъ группы. Клѣтки эти, величиной 42—34 и 70×40  $\mu$ , лишены отростковъ, протоплазма ихъ однородна, ядра 17,5  $\mu$ . въ поперечникѣ, круглой формы, располагаются по краю, отличаются нѣжной хроматиновой субстанціей. Нѣкоторыя клѣтки окружены перирцеллюлярнымъ пространствомъ. Среди описываемыхъ клѣтокъ видны переполненные кровью сосуды и очаги кровоизлияній.

Крупныя клѣтки находятся въ состояніи перерожденія различной степени. Круглыя клѣтки съ однородной протоплазмой совершенно лишены тигрида, въ такомъ же состояніи находятся и вытянутыя клѣтки, въ другихъ же тигриды, хотя и имѣется, но нетипично расположенный и при томъ мелкій. Слѣдуетъ отмѣтить водяночное перерожденіе протоплазмы и ядеръ, сморщиваніе послѣднихъ, а также хроматоллизъ. Иногда на мѣсто обезцвѣтлившейся и исчезнувшей ганглиозной клѣтки появляются ядра глин.

Ядра съ ядрышкомъ, обычно крупныя, до 18  $\mu$ . въ діаметрѣ, лежатъ большей частью на периферіи, отличаются своей свѣтлой окраской, число ихъ доходитъ до 4. Наблюдаются признаки прямого дѣленія: клѣтка вытягивается и по срединѣ образуется перетяжка.

Большая часть круглыхъ клѣтокъ снабжена ясно выраженнымъ перирцеллюлярнымъ пространствомъ и обкладочными клѣтками, но попадаются также клѣтки и безъ этого; такія клѣтки сливаются съ окружающею тканью.

Круглыя клѣтки располагаются какъ одиночно, такъ и группами, тѣсно соприкасаясь другъ съ другомъ. Среди нихъ нерѣдко попадаются мелкія круглыя клѣтки и много мелкихъ сосудовъ, переполненныхъ кровью. Сосуды, впрочемъ, встрѣчаются и на границѣ съ нормальными участками и въ нихъ самихъ. Появленіе сосудовъ и мелкихъ круглыхъ клѣтокъ надо считать результатомъ воспалительной тканевой реакціи.

Нѣкоторыя клѣтки снабжены длинными и короткими толстыми отростками, нерѣдко дающими боковыя вѣточки. Число и направ-

леніе отростковъ довольно разнообразно. Однѣ клѣтки, прямоугольной формы, даютъ до 4 отростковъ, изъ которыхъ одинъ идетъ прямолинейно, остальные же загибаются, виллообразно раздѣляясь. Затѣмъ идутъ клѣтки съ 2 отростками, отходящими отъ противоположныхъ концовъ. Наблюдаются также клѣтки съ кругловато-овальнымъ тѣломъ и однимъ длиннымъ толстымъ отросткомъ, наконецъ, встрѣчаются клѣтки съ многочисленными, довольно длинными извитыми отростками. Послѣднія имѣютъ паукообразный видъ и сравнительно съ вышеописанными представляются не такими большими.

На препаратахъ, обработанныхъ по способу Bielschowsky, можно видѣть, что въ крупныхъ пирамидальныхъ клѣткахъ ясно выражено фибриллярное строеніе, въ то время какъ круглыя кажутся аморфными, стекловидными; иногда, впрочемъ, вокругъ этихъ клѣтокъ видно фибриллярное сплетеніе. Кромѣ того встрѣчаются остатки клѣтокъ въ видѣ образованийъ вытянутой треугольной формы съ ясно выраженной фибриллярностью. По краю узла происходитъ разрѣженіе осевыхъ цилиндровъ, которые въ срединѣ исчезаютъ совсѣмъ, зато разрастается глія. Крупныя клѣтки разбросаны не по всему узлу, въ нѣкоторыхъ мѣстахъ онѣ отсутствуютъ. Попадаютъ круглыя крупныя клѣтки и безъ фибриллярнаго ободка, затѣмъ — паукообразныя, лишеныя нейрофибриллъ и значительно уступающія по размѣрамъ крупнымъ клѣткамъ.

Между крупными клѣтками изрѣдка встрѣчаются переходныя формы, какъ и въ первомъ случаѣ.

Вообще же можно сказать, что среди крупныхъ атипическихъ клѣтокъ встрѣчаются почти дозрѣвшія формы.

Неравномерно разросшаяся глія въ одномъ мѣстѣ образуетъ густую сѣтку, въ другомъ является въ видѣ толстыхъ пучковъ, идущихъ въ разныхъ направленіяхъ. Тамъ, гдѣ крупныхъ клѣтокъ меньше, разрастаніе гліи — сильнѣе, появляются толстыя тяжи; на мѣстѣ же наибольшаго скопленія крупныхъ клѣтокъ гліозная ткань кажется разрѣженной.

На мѣстѣ скопленія крупныхъ клѣтокъ обычныя гангліозныя почти отсутствуютъ, причемъ клѣтки, расположенныя близъ очага, кажутся сдавленными, принимаютъ вытянутую форму, въ нихъ можно видѣть слѣды перерожденія. Зернистость Nissl'я неясно выражена, ядра иногда въ состояніи водяночнаго перерожденія, края изрѣдены, контуры плохо различаются.

Сосуды мягкой мозговой оболочки переполнены кровью.

## 2. Вентрикулярные узелки.

Вентрикулярные узелки покрыты эпендимарнымъ эпителиемъ, который мѣстами прерывается. Подъ эпителиемъ идетъ довольно широкой слой очень густой и толстой гліозной сѣтки, далѣе глія выступаетъ или въ видѣ толстыхъ тяжей и перекладинъ, переплетающихся въ разныхъ направленіяхъ, или въ видѣ широкопетливой сѣтки. Среди разросшейся гліи находятся клѣточные образования то круглой, то овальной, то вытянутой, то четырехугольной формы. По величинѣ они приближаются къ круглымъ клѣткамъ кортикальныхъ узловъ. Протоплазма ихъ блѣдная, мало отличается отъ окружающей ткани, въ нѣкоторыхъ клѣткахъ она кажется однородной, стекловидной, причемъ гліализация слабѣе выражена, сравнительно съ первымъ случаемъ. Ядра круглыя, крупныя съ плохо выраженной хроматиновой сѣтью, нерѣдко вакуолизированы. Число ихъ иногда доходитъ до 3. Встрѣчаются клѣтки, ядра которыхъ то плохо выражены, то въ состояніи сморщиванія, то, наконецъ, совершенно отсутствуютъ. Описанныя клѣтки тѣсно лежатъ другъ около друга. Что касается отростковъ, то трудно съ увѣренностью сказать, имѣются ли они здѣсь.

Среди крупныхъ клѣтокъ, въ особенности въ поверхностномъ слое, видно множество ядеръ гліи, рѣзко красящихся гематоксилиномъ. Какъ фибриллярность, такъ и зернистость Nissl'я обнаружить не удалось. Въ нѣкоторыхъ узелкахъ встрѣчаются въ небольшомъ количествѣ известковыя отложенія.

Относительно кровеносныхъ сосудовъ надо замѣтить, что ихъ довольно много встрѣчается въ окружающей узелъ ткани, нѣкоторые изъ нихъ гліализированы; въ самомъ же узлѣ сосуды очень рѣдки.

## 3. Опухолевидные узлы сердца.

Узлы опухоли сердца отличаются рыхлымъ волокнистымъ строеніемъ, обусловленнымъ волокнами различной длины и ширины, часто соединяющимися въ пучки и затѣмъ опять расходящимися въ различныхъ направленіяхъ, то параллельно другъ другу, то перекрещиваясь. Волокна отличаются нѣжнымъ строеніемъ и болѣе блѣдной окраской, чѣмъ миокардъ, кромѣ того въ отдѣльныхъ волокнахъ и въ цѣлыхъ пучкахъ ихъ замѣтна ясно выраженная нѣжная исчерченность. Кромѣ волоконъ встрѣчаются также про-

топлазматическія массы, какъ и въ первомъ нашемъ случаѣ, съ той лишь разницей, что во второмъ случаѣ рубчатость выражена рѣзче и отростки болѣе многочисленны. Протоплазматическія массы, снабженныя отростками и ядрами, окружены ободкомъ изъ поперечно-исчерченныхъ волоконъ.

Изучая подробнѣе строевіе узловъ нашей опухоли, мы приходимъ къ слѣдующимъ результатамъ. Прежде всего здѣсь имѣются клѣточные образования различной величины и формы, то кругловатой, то овальной, то вытянутой, то многоугольной, то неправильной. Въ этихъ клѣткахъ средину занимаетъ зернистая протоплазматическая масса съ многочисленными отростками, края же представляются въ видѣ ободка изъ поперечноисчерченныхъ волоконъ, съ которыми протоплазма соединяется при помощи отростковъ. Центральное положеніе протоплазмы преобладаетъ, иногда же она лежитъ у края. Далѣе, идутъ клѣтки, протоплазма которыхъ плохо красится эозиномъ, кажется блѣдной, какъ-бы прозрачной. Затѣмъ встрѣчаются клѣточные образования въ видѣ широкой петли, перегородки которой состоятъ изъ поперечноисчерченныхъ волоконъ, а просвѣтъ занятъ исключительно нѣжной сѣткой изъ тонкихъ нитевидныхъ волоконъ. Наконецъ, слѣдуетъ отмѣтить клѣтки, протоплазма которыхъ превратилась въ сплошной пучекъ поперечноисчерченныхъ волоконъ.

Вышеописанная картина сходна съ первымъ случаемъ за нѣкоторыми исключеніями. Такъ, во второмъ случаѣ нѣтъ петель, состоящихъ только изъ поперечноисчерченныхъ перегородокъ и лишенныхъ протоплазматической массы. Въ первомъ же случаѣ нѣтъ петель, просвѣтъ которыхъ занятъ только сѣткой изъ тонкихъ волоконъ. Что же касается волоконъ и пучковъ, то въ отличіе отъ перваго случая во второмъ ихъ гораздо больше и они занимаютъ преобладающее мѣсто. Тамъ, гдѣ протоплазма сохранила зернистое строеніе, видно, какъ отъ нея идутъ отростки въ видѣ узкихъ исчерченныхъ волоконъ, которыя сливаются съ краевымъ поясомъ клѣтокъ.

Такъ же, какъ и въ первомъ случаѣ, въ протоплазмѣ, при соответствующей обработкѣ, можно видѣть капли жира и гликогена.

Опухольные узлы не отдѣляются капсулой отъ окружающей ткани. Соединительнотканная основа миокарда входитъ въ ткань узловъ, иногда въ видѣ расходящихся лучей, и, продолжаясь дальше, служитъ стромой опухоли.

#### 4. Узелокъ въ щитовидной железн.

Подъ микроскопомъ видны тяжи изъ высокаго цилиндрическаго эпителия. Тяжи эти, тѣсно прилегая другъ къ другу, идутъ въ разнообразныхъ направленіяхъ, часто извиваясь. Мѣстами они ограничиваютъ полости круглой, вытянутой формы, съ очень узкимъ просвѣтомъ. Въ нѣкоторыхъ полостяхъ замѣтны глубокія вдавленія, въ которыя вдаются сосѣднія полости. Протоплазма клѣтокъ зерниста, ядра большія, кругловато-овальной формы. Вслѣдствіе того, что полости, тѣсно прилегая и вдаваясь одна въ другую, извиваются, не всегда легко установить, имѣются ли здѣсь дѣйствительно железистыя образования, или только клѣточные тяжи. Намъ кажется болѣе правильнымъ считать, что ткань узелка состоитъ изъ железистыхъ образований (узловая аденома), построенныхъ по типу нормальной щитовидной железы, но до извѣстной степени уклоняющихся отъ правильнаго строенія, свойственнаго этой железн. Однимъ изъ такихъ уклоненій является полное отсутствіе пузырьковъ съ коллоиднымъ содержимымъ. Клѣточные элементы кажутся значительно увеличенными. Кромѣ того совершенно не видно правильно располагающихся железистыхъ образований. Узкіе просвѣты, а иногда даже отсутствіе ихъ, что свойственно щитовидной железн въ зародышевой жизни, указываютъ на эмбриональный характеръ ткани узелка.

Такимъ образомъ, можно думать, что узелокъ состоитъ изъ неправильно развившихся и атипически разросшихся зародышевыхъ элементовъ щитовидной железы. Такое предположеніе даетъ намъ право считать вышеописанное образование за гамартому.

Что касается самой щитовидной железы, то пузырьки ея расширены, выполнены однородной коллоидной массой. Выстилающей пузырьки эпителий является сдавленнымъ, атрофированнымъ.

Итакъ результаты изслѣдованія втораго случая выражаются въ слѣдующемъ.

1. Въ мозгу—множественный очаговый склерозъ; по поверхности праваго полушарія 18 узловъ, въ боковомъ желудочкѣ 7 узелковъ; по поверхности лѣваго полушарія 23 узла, въ боковомъ желудочкѣ 5 узелковъ, всего съ поверхности обоихъ полушарій 41 узелъ, въ боковыхъ желудочкахъ 12 бугорковъ, итого 53 узла.

Подъ микроскопомъ кортикальные узлы состоятъ изъ глин, разросшейся сильнѣе, чѣмъ въ первомъ случаѣ, изъ крупныхъ клѣтокъ, число которыхъ уступаетъ первому случаю, причемъ наряду съ ранними формами встрѣчаются и болѣе позднія,—сравнительно съ первымъ случаемъ. Обычныя гангліозныя клѣтки въ состояніи перерожденія, на мѣстѣ же скопленія крупныхъ клѣтокъ и разросшейся глин—гангліозныхъ клѣтокъ очень мало, въ нѣкоторыхъ же мѣстахъ онѣ совершенно отсутствуютъ.

Въ вентрикулярныхъ узелкахъ второго случая также разрастается глія и также находятся крупныя клѣтки, причемъ разрастаніе глин сильнѣе, чѣмъ въ первомъ случаѣ, число же крупныхъ клѣтокъ наоборотъ нѣсколько меньше и кромѣ того во второмъ случаѣ встрѣчаются въ небольшомъ количествѣ известковыя отложенія. Стекловидное перерожденіе клѣтокъ выражено слабо.

2. Въ сердцѣ найдено 8 рабдомиоматозныхъ узелковъ, расположенныхъ какъ въ толщѣ миокарда, такъ подъ эпикардомъ и подъ эндокардомъ.

Строеніе узелковъ рабдомиомы во второмъ случаѣ нѣсколько отличается отъ перваго случая. Во второмъ—преобладаютъ нѣжныя поперечнополосатыя волокна тогда какъ клѣточные образованія, въ противоположность предыдущему случаю, встрѣчаются въ меньшемъ количествѣ.

3. Въ щитовидной железѣ найдена аденома.

### III. Третій случай (Харьковскій, д-ра Н. А. Ершова).

*Исторія болѣзни.* Больной Т., 16 л., поступилъ въ Харьковскую губернскую земскую больницу 3/iv 1910 г.

*Anamnesis.* Изъ разспросовъ родныхъ извѣстно, что припадки начались съ 10 лѣтъ и первое время были очень рѣдки. Съ 14 лѣтняго возраста припадки участились и больной сталъ проявлять признаки душевнаго расстройства.

*Status praesens.* Больной находится въ глубокой степени слабоумія, почти не понимаетъ рѣчи другихъ, произноситъ нрѣдка отдѣльныя слова, не обращаетъ вниманіе на окружающее, ходитъ плохо. На кожѣ верхней и нижней губы узелковыя разращенія, на кожѣ праваго плеча—узелки, величиной съ рисовое зерно, всіячіе на тонкой кожѣ. Колебные рефлексы повышены, причемъ лѣвый больше праваго.

*Decursus morbi.* Во время пребыванія больного въ больницу наблюдалось слѣдующее. Больной почти все время лежалъ въ постели, былъ очень неопытенъ, съ жадностью хваталъ и ѣлъ все, что ему давали. Судорожные эпилептического характера припадки, бывшіе сначала 2—3 раза въ недѣлю, въ маѣ и юнѣ участились, въ юлѣ дошли до 14 въ недѣлю, въ августѣ же опять стали рѣдки.

У больного появилось расстройство кишечника, которое продолжалось до смерти, наступившей 29 августа 1910 г.

*Извлеченіе изъ протокола вскрытія,* произведеннаго 30 августа проф. Н. Ф. Мельниковымъ-Разведенковымъ. Трупъ слабого тѣлосложенія, плохого питанія. На кожѣ нижней губы и на правой половинѣ шеи расположены группами узелки на ножкахъ, величиной въ рисовое зерно. Ростъ трупа 165 сант., размѣры груди 71 сант., живота 54 сант., предплечья 18, плеча 19, бедра 23, голени 21 сант.

*Черепная полость.* Форма черепа правильная. Размѣры его 18×15 сант. Вѣсъ черепной крышки 440 грм. Кости черепа замѣтно утолщены, склерозированы. Твердая мозговая оболочка приращена и представляется настолько тонкой и слабо натянутой, что черезъ нее можно прощупать плотные узлы въ лобной и теменной доляхъ. Узлы эти различной величины—отъ горошины до волошскаго орѣха. Форма мелкихъ узловъ шаровидная, большіе же представляются въ видѣ круглыхъ лепешекъ. Узлы слегка выдаются на поверхности мозга, хрящеватой консистенціи, отличаются болѣе блѣдной окраской; на разрѣзѣ желтовато-сѣраго цвѣта и вѣдряются только въ кору, ибо бѣлое вещество мозга подъ этими узлами обыкновенной консистенціи (табл. II, рис. 3). Въ боковыхъ желудочкахъ также имѣются выдающіеся въ видѣ полиповъ (табл. II, рис. 4) узлы величиной отъ рисоваго зерна до горошины. Въ мозжечкѣ узловъ не найдено. Распредѣляются узлы слѣдующимъ образомъ.

*Правое полушаріе.* Наружная поверхность. Лобная доля: gyrus front. sup.—5, gyrus front. med.—3, gyrus front. infer.—4 уз. Теменная доля: gyrus centr. poster.—2, gyrus pariet. infer.—3 уз. Затылочная доля: 3 узла. На границѣ между затылочной, теменной и височной долями находится 1 самый большой узелъ, величиной съ волошскій орѣхъ. Внутренняя поверхность. Лобная доля: 2 узла. Нижняя поверхность: gyrus orbit.—1, gyrus temporal. infer.—1 узелъ. Итого по поверхности праваго полушарія 25 узловъ. На зрительномъ бугрѣ съ внутренней стороны имѣются отдѣльные мелкіе бугорки, величиной съ просяное зерно. Въ области головки хвостатаго тѣла находится скопленіе слившихся узелковъ, объемомъ съ горошину, хрящеватой консистенціи, отличающихся отъ окружающей ткани сѣроватымъ цвѣтомъ. На срединѣ хвостатаго тѣла помѣстились два бугра, величиной съ крупную горошину, полипово выдающіеся надъ поверхностью. На мѣстѣ расхожденія задняго и нижняго рога разбросано нѣсколько полиповидныхъ выступовъ, величиной съ рисовое зерно, хрящеватой консистенціи.

*Лѣвое полушаріе.* Наружная поверхность. Вся лобная доля, за исключеніемъ небольшого участка надъ Сильвиевой бороздой, представляетъ конгломератъ узловъ, величиной отъ горошины до волошскаго орѣха. Узловъ этихъ насчитывается до 16, въ томъ

числѣ и въ передней центральной извилинѣ. Кроме того найдено въ височной долѣ еще 2 узла.

Нижняя поверхность: въ области *gyrus fornicat.*—2 узла. Итого на поверхности лѣваго полушарія 20 узловъ. На зрительномъ бугрѣ расположено нѣсколько бугорковъ, величиной съ рисовое зерно. На головкѣ хвостатаго тѣла находится большой узелъ, шаровидной формы, на ножкѣ, величиной съ грецкій орѣхъ, сѣровато-блѣднаго цвѣта, хрящеватой консистенціи. Вокругъ этого узла у основанія разсѣяно нѣсколько мелкихъ, далѣе, на тѣлѣ хвостатаго тѣла лежатъ еще нѣсколько узелковъ.

Всего съ поверхности обоихъ полушарій насчитывается до 45 узловъ, въ боковыхъ желудочкахъ 6 крупныхъ и около 20 мелкихъ.

**Грудная полость.** Стояніе діафрагмы съ обѣихъ сторонъ на 5 ребрѣ. Оба легкія сращены съ грудной клѣткой, въ особенности правое. Бронхіальныя железы увеличены, плотны, нѣкоторыя изъ нихъ подверглись сыровидному перерожденію. Оба легкія пронизаны свѣжими бугорками, величиной съ мелкую горошину и мелѣе, блѣдно-желтаго цвѣта. Окружающая бугорки легочная ткань проходима для воздуха. Вѣсъ праваго легкаго 320, лѣваго 470 грм.

Сердечная мышца желтовато-бураго цвѣта, съ восковиднымъ отблескомъ; клапаны тонки, отверстія нормальны. Аорта ровная, гладкая. Жировая ткань на эпикардѣ отсутствуетъ. Вѣсъ сердца 270 грм.

**Брюшная полость.** Селезенка, вѣсомъ 115 грм., мягкой консистенціи, сѣровато-краснаго цвѣта, содержитъ мелкіе свѣжіе бугорки, пульсы выскабливается относительно мало. На поверхности правой почки имѣется до 11 узловъ размѣрами отъ 1 м.м. до 2 сант. въ діаметрѣ; снаружи сѣровато-блѣлаго цвѣта, на разрѣзѣ съ розоватымъ оттѣнкомъ. Узлы эти, рѣзко отграниченные, сильно выдаются надъ поверхностью, достигая  $\frac{1}{2}$  сант. высоты (табл. VI, рис. 13). Консистенція ихъ мягкая, ткань однородная. Кроме выдающихся узловъ встрѣчается множество мелкихъ, съ булавоочную головку, узелковъ, не выступающихъ надъ поверхностью. Всѣ эти узлы располагаются въ корковомъ веществѣ почки и только одинъ, самый большой, проникаетъ въ мозговое вещество. Слѣдуетъ отмѣтить также многочисленныя втяженія на поверхности почки и кисты; послѣднія лежатъ какъ поверхностно, такъ и въ глубинѣ ткани,—однако въ корковомъ веществѣ. Вѣсъ почки 92 грм., длина 9, ширина 6,5, толщина 2,8 сант. Въ лѣвой почкѣ такіе же узлы, втяженія, кисты и маленькіе узелки. Число выступающихъ надъ поверхностью узловъ достигаетъ 17. Нѣкоторые изъ узловъ лѣвой почки представляются крошковатыми и легко распадаются. Вѣсъ ея 105 грм., длина 10, ширина 6,6, толщина 2,6 сант.

Печень атрофирована, красно-бураго цвѣта, полнокровна, рисунокъ ея сглаженъ. Вѣсъ 1200 грм. На слизистой нисходящей кишки видны рубцующіяся туберкулезныя язвы и отдѣльные бугорки; остальной отдѣлъ кишечника отличается блѣдностью и малокровіемъ. Забрюшинныя железы увеличены, плотны и казеозно перерождены. Мочевой пузырь растянутъ.

*Diagnosis anatomica. Sclerosis tuberosa multiplex cerebri. Degeneratio caseosa glandul. bronchialium et retroperitonealium. Tuberculosis miliaris recens pulmonum. Atrophia cordis fusca. Tuberculosis miliaris lienis. Colitis chronica tuberculosa partis descendens. Tumores multiplices congenitales renum et cystes. Fibromata pendula multiplicia cutis labii inferioris et lateris dextri colli.*

### Микроскопическое изслѣдованіе.

#### 1. Кортикальные узлы головного мозга.

Третій случай по обилію и разнообразію формъ крупныхъ атипическихъ клѣтокъ уступаетъ первому и второму случаямъ, но въ то же время отличается мощнымъ разрастаніемъ глии.

Крупныя атипическія клѣтки встрѣчаются главнымъ образомъ въ 2 видахъ. Однѣ кругловатой формы, величиной до 50  $\mu$ ., съ однородной, слабо красящейся протоплазмой съ 1, 2 и даже 3 блѣдными круглыми ядрами, снабженными ядрышкомъ. Ядра, величиной до 10,4  $\mu$ ., располагаются большей частью у края. Описываемыя клѣтки лишены отростковъ, нейрофибриллъ и тигронда, но зато окружены довольно узкими перипеллюлярными пространствами и обкладочными клѣтками. Наблюдаются, впрочемъ, хотя изрѣдка, клѣтки кругловатой формы съ однимъ толстымъ короткимъ отросткомъ, въ которомъ слабо намѣчается фибриллярность. Кроме того можно видѣть клѣтки также круглой формы, но лишенныя перипеллюлярнаго пространства; въ нѣкоторыхъ изъ нихъ отсутствуютъ даже ядра.

Другого рода крупныя клѣтки отличаются своей формой: то неправильно четырехугольной, то треугольной, то вытянутой прямоугольной. Эти клѣтки, величиной до 22  $\mu$ ., снабжены отростками; въ нихъ при соответствующей обработкѣ удается видѣть нейрофибриллы и зернистость Nissl'я. Нѣкоторыя клѣтки находятся въ состояніи перерожденія, что выражается вакуолизацией, постепеннымъ исчезновеніемъ фибриллярности, какъ въ тѣлѣ, такъ и въ отросткахъ, стекловиднымъ перерожденіемъ протоплазмы, потерей ядра.

По числу отростковъ клітки раздѣляются на одно-дву- и много-отросчатая. Самые отростки представляются толстыми, веуклюжими, прямолинейность ихъ часто нарушается.

Кругловатая крупная клітки наблюдаются преимущественно въ бѣломъ веществѣ, на границѣ съ сѣрымъ появляются отросчатая клітки, съ рѣзко выраженной дегенераціей, въ сѣромъ же преимущественно отросчатая клітки съ меньшимъ перерожденіемъ, хотя встрѣчаются здѣсь и круглыя клітки. Надо однако замѣтить, что строгой послѣдовательности въ расположеніи крупныхъ клітокъ не существуетъ. Такъ, клітки съ ясно выраженнымъ гангліознымъ характеромъ, которыя мы отнесли ко 2-й категоріи, находятся и на границѣ съ бѣлымъ веществомъ и въ немъ самомъ. Точно также и круглыя клітки можно встрѣтить и въ сѣромъ веществѣ. Какъ и въ предыдущихъ случаяхъ, встрѣчаются также переходныя зародышевыя формы въ видѣ кругловатыхъ, грушевидныхъ съ отросткомъ. Нейрофибриллы и тигроидъ слабо замѣчаются.

Глія сильно разрастается, причемъ въ поверхностномъ слое изъ нея образуются пучки, лучеобразно расходящіяся. Далѣе глубже глія представляется въ видѣ густой или разрѣженной сѣти, или въ видѣ мощныхъ тяжей, по ходу которыхъ обычно и располагаются круглыя клітки. Болѣе сильное разрастаніе гліи происходитъ вблизи сосудовъ.

Со стороны послѣднихъ замѣтно кровенаполненіе, въ особенности на мѣстѣ скопленія крупныхъ клітокъ, здѣсь же изрѣдка попадаются мелкіе очаги кровонзліянія; кромѣ того слѣдуетъ отмѣтить гіалинизацию нѣкоторыхъ сосудовъ. Обычныя гангліозныя клітки мѣстами отсутствуютъ, мѣстами уменьшены количественно, нерѣдко принимаютъ вытянутую форму и кажутся какъ бы сдвинутыми.

Сосуды мягкой мозговой оболочки переполнены кровью.

## 2. Вентрикулярныя узелки.

Узелки въ боковыхъ желудочкахъ третьяго случая, въ противоположность предыдущимъ, поражаются обиліемъ гіалиновыхъ и известковыхъ отложеній какъ въ видѣ слоистыхъ образованій, такъ и безформенныхъ глыбчатыхъ массъ розоваго и фіолетоваго цвѣта (на гематоксилінъ—азиносовыхъ препаратахъ). Встрѣчаются слоистыя образованія въ видѣ кольца, въ просвѣтѣ котораго видны

круглыя маленькія ядра, повидимому, принадлежащія къ бѣлымъ кровянымъ тѣльцамъ.

Что касается разрастанія гліи, то оно, будучи такого же характера, какъ въ 1 и 2 случаяхъ, выражено здѣсь гораздо сильнѣе.

Крупныя клітки теряются среди описанныхъ отложеній; форма ихъ то круглая, то многоугольная. Отростковъ не удается обнаружить. Протоплазма ихъ однородная; ядра круглыя, крупныя, лежатъ у края. Контуры клітокъ слабо выражены.

## 3. Узлы въ почкахъ.

Ткань узловъ въ почкахъ состоитъ главнымъ образомъ изъ гладкихъ мышечныхъ волоконъ, собирающихся въ рыхлые пучки, которые идутъ въ самыхъ разнообразныхъ направленіяхъ. Ядра мышечныхъ волоконъ, величиной въ среднемъ  $13 \times 3,9$ , а иногда  $26 \times 7,8$   $\mu$ , имѣютъ палочковидную форму, снабжены ядрышкомъ, хроматиновая сѣть въ нихъ ясно выражена, но наблюдаются ядра и съ неясно выраженнымъ хроматиновымъ веществомъ. Такія клітки кажутся блѣдными, отличаются своими большими размѣрами и представляются какъ бы разбухшими.

Мышечные пучки не располагаются равномерно по препарату: встрѣчаются мѣста, состоящія изъ рыхлой, какъ бы крупнозернистой массы, красящейся въ желто-бурый цвѣтъ при окраскѣ по v. Gieson'у. Въ такихъ разрѣженныхъ мѣстахъ замѣтно обильное скопленіе ядеръ безо всякаго порядка, представляющихся то круглыми съ ровными или неровными какъ бы изъѣденными краями, то вытянутыми, то овальными; преобладающей формой является круглая. Одни ядра хорошо красятся, другія блѣдны, въ нѣкоторыхъ даже имѣются вакуоли. Величина ядеръ различна:  $3,5—13—24$   $\mu$ . въ діаметрѣ. На нѣкоторыхъ препаратахъ можно убѣдиться, что описанныя ядра принадлежатъ кліткамъ съ малымъ количествомъ блѣдной протоплазмы. Контуры этихъ клітокъ представляются неясными, неровными, форма ихъ неопредѣленная, больше кругловатая. Изрѣдка попадаются крупныя клітки съ нѣсколькими ядрами. Въ общемъ надо сказать, что ткань узловъ отличается обиліемъ ядеръ всевозможной формы и величины; особенно большое скопленіе ядеръ замѣтно на границѣ съ нормальной почечною тканью. Кромѣ того встрѣчаются гнѣздныя скопленія клітокъ съ рѣзко красящимся круглымъ ядромъ, причемъ клітки эти складываются въ видѣ сплошныхъ тяжей, или же въ видѣ трубочекъ съ

очень узкимъ просвѣтомъ. Послѣднія очень напоминаютъ мочевые каналцы.

Что касается мышечной ткани, то она является своеобразной, отличается отъ обыкновенной прежде всего обиліемъ ядеръ, ихъ видомъ, величиной, затѣмъ взаимоотношеніемъ самыхъ волоконъ, которыя рѣдко идутъ въ видѣ правильныхъ пучковъ; послѣдніе представляются рыхлыми, мѣстами прерываются. Самыя волокна отличаются нѣжнымъ, часто неяснымъ строеніемъ, которое иногда плохо выражено.

Кромѣ описанныхъ составныхъ элементовъ узловъ надо отмѣтить наличность кровеносныхъ сосудовъ, которые большей частью встрѣчаются группами и отличаются мощностью своихъ стѣнокъ. Разрастены главнымъ образомъ *adventitia* и *media*, очень богатая ядрами. Мѣстами можно видѣть, какъ мышечныя волокна *mediae* сливаются съ окружающей мышечной тканью опухоли. *Adventitia* утолщена; соединительнотканная волокна ся теряются иногда въ паренхимѣ опухоли. Слѣдуетъ также отмѣтить наличность кровеносныхъ сосудовъ, стѣнка которыхъ составляется однимъ эндотелиемъ.

Кромѣ того ткань узловъ содержитъ и соединительнотканная пучки въ небольшомъ количествѣ, причемъ пучки эти располагаются неравномѣрно, больше всего скопляясь около сосудовъ.

Эластическія волокна встрѣчаются только въ стѣнкахъ сосудовъ; жировой ткани не удалось обнаружить.

Отъ нормальной почечной ткани опухоль не отдѣляется капсулой, хотя переходъ между ними довольно рѣзкій.

Маленькіе узелки, почти не выдающіеся надъ поверхностью почки, состоятъ, особенно на границѣ съ нормальной тканью, изъ образованій, напоминающихъ мочевые каналцы, и рыхлой ткани, среди которой разбросаны клѣтки такого же характера, какъ и въ большихъ узлахъ. Что касается мышечныхъ волоконъ, то съ увѣренностью трудно о нихъ говорить въ данномъ случаѣ.

Кисты выстланы узкимъ эпителиальнымъ слоемъ, клѣтки котораго сдавлены и рѣдко расположены.

#### 4. Узелковыя разрастанія кожи.

Роговой слой представляется относительно тонкимъ, всюду ясно отличимъ; также атрофированъ и Мальпигіевый слой, въ которомъ рѣзко выражена пигментация въ глубокихъ слояхъ, на границѣ съ сосочковымъ слоемъ. Обиліе хроматофоръ придаетъ свое-

образную бурю окраску на гематоксилиновыхъ препаратахъ. Въ противоположность Мальпигіеву слою сосочковый, напротивъ, гипертрофированъ. Отдѣльныя группы сосочковъ образуютъ бородавчатая возвышенія, раздѣленные глубокими фестончатыми бороздами. Гипертрофированный сосочковый слой отличается богатымъ скопленіемъ утолщенныхъ лимфатическихъ сосудовъ, образующихъ объемистыя клѣточные скопленія самой разнообразной формы. Ни сальныхъ, ни потовыхъ железъ, ни волосяныхъ мѣшочковъ на препаратахъ не замѣтно. Встрѣчаются артеріи съ гиалинизированными стѣнками.

Такимъ образомъ, въ данномъ случаѣ измѣненія могутъ быть сведены къ *papilloma verrucosum pigmentosum lymphangiomasum hypertrophicum*.

Итакъ въ третьемъ случаѣ въ краткихъ чертахъ имѣемъ слѣдующее.

1. Въ мозгу множественный очаговый склерозъ; на поверхности праваго полушарія найдено 25 узловъ, въ боковомъ желудочкѣ нѣсколько мелкихъ узелковъ; на поверхности лѣваго полушарія—20 узловъ и въ боковомъ желудочкѣ нѣсколько узелковъ; всего же до 45 кортикальныхъ, 6 крупныхъ вентрикулярныхъ и около 20 мелкихъ. Всѣхъ же очаговъ 71.

Подъ микроскопомъ въ кортикальныхъ узлахъ разрастаніе глии значительно превосходитъ предыдущіе случаи; крупныя клѣтки встрѣчаются въ меньшемъ числѣ, чѣмъ въ первомъ и второмъ случаяхъ; по своей дифференцировкѣ онѣ ближе подходятъ къ первому случаю.

Вентрикулярныя узелки построены такъ же, какъ въ предыдущихъ случаяхъ, причемъ разрастаніе глии болѣе значительное, крупныя клѣтки въ меньшемъ числѣ, гиалинизация ихъ сильнѣе выражена; кромѣ того имѣются известковыя отложенія.

Въ сердцѣ рабдомиомы не оказалось.

2. Въ почкахъ обнаружены опухолевидныя узлы, состоящіе изъ гладкихъ незрѣлыхъ, слабо дифференцированныхъ мышечныхъ волоконъ и кругловатыхъ клѣтокъ, очень бѣдныхъ протоплазмой, равно сосудовъ и железистыхъ образованій, напоминающихъ мочевые каналцы.

3. На кожѣ узелковыя разрастанія по своему гистологическому строенію относятся къ *papilloma verrucosum pigmentosum lymphangiomatosum hypertrophicum*.

#### IV. Четвертый случай (Харьковскій, д-ра Н. А. Ершова).

*Исторія болѣзни.* Крестьянинъ В., 20 лѣтъ, поступилъ въ Харьковскую губернскую земскую больницу 3 июля 1910 г.

*Anamnesis.* Родственники больного здоровы, въ семьѣ отца и матери алкоголиковъ, эпилептиковъ, душевно- и нервно-больныхъ не было. Исѣхъ родовъ у матери было 10. Дѣти рождались въ срокъ, живыми; изъ нихъ трое умерло въ дѣтствѣ отъ дѣтскихъ заразныхъ болѣзней, остальные семеро живы и всѣ, кромѣ нашего больного, здоровы; умственно и физически развиты правильно, припадками не страдали; на сифилисъ никакихъ указаній нѣтъ. Больной родился во время, роды были очень трудные, продолжались трое сутокъ, окончились безъ хирургическаго вмѣшательства. Ребенокъ былъ боленъ съ первыхъ же дней жизни. Мать говоритъ, что уже на шестой день жизни во время купанья съ нимъ случился общій судорожный припадокъ. Скоро ребенокъ пересталъ двигать правой рукой. Припадки, хотя и не часто, стали повторяться. Подлѣтора лѣтъ больной сталъ ходить, на третьемъ году началъ было говорить. Съ 2½ лѣтъ судорожные припадки стали чаще, умственное развитіе остановилось, рѣчь не развивалась, больной произносилъ отдѣльные слова и то неправильно. Съ 6 лѣтъ состояніе ухудшилось, больной не могъ самъ ѣсть, сталъ очень неопрятенъ; припадки участились; нѣсколько разъ былъ *status epilepticus*. Съ 14 лѣтъ больной совершенно пересталъ говорить, издавалъ только нечленораздѣльные звуки, хотя еще понималъ и исполнялъ простые приказанія. Съ 18 лѣтъ больной терять даже и это, почти не реагируетъ на окружающее, перестаетъ ходить, становится въ высшей степени неопрятнымъ, жадно хватается и ѣсть все, что ни попадетъ подъ руку; никого кромѣ матери не узнаетъ. Временами раздражителенъ, злеть, рветъ бѣлье. Въ такомъ состояніи больной и былъ доставленъ въ больницу.

*Status praesens.* Больной истощенъ, слабъ, блѣденъ, подкожный жировой слой атрофированъ, ходить не можетъ. доставленъ въ отдѣленіе на носилкахъ, причѣмъ въ постель лежитъ съ поджатыми къ животу бедрами, голени согнуты въ колѣнахъ, такъ что пяткамъ больной касается ягодицъ, руки плотно прижаты къ груди и согнуты въ локтяхъ; распрямить ноги его оказывается невозможнымъ, мышцы сильно напряжены и мѣшаютъ пассивнымъ движеніямъ. Мышцы кистей, особенно правой, атрофированы, положеніе ихъ неправильное, ясно выражены контрактуры. На правой половинѣ груди, ниже соска, имѣется старый втиснутый рубецъ, изъ котораго выдавливается жидкій гной. Обѣ легочныя верхушки сильно залезли, дыханіе въ нихъ ослаблено, въ правой много влажныхъ хриповъ. На кожѣ лба, недалеко отъ волосяной части, у больного находится плоская возвышающаяся надъ поверхностью, буроватаго цвѣта опухоль, величиною съ бобъ. Консистенція этой опухоли мягкая, она подвижна вмѣстѣ съ кожей; по обѣимъ сторонамъ носа разбросаны въ большомъ количествѣ мелкія узловатыя разращенія.

*Decursus morbi.* Въ больницѣ состояніе больного ухудшилось. Припадки, частые въ іюлѣ (18 припадковъ), въ августѣ стали еще чаще (съ 1 по 17 авг.

—57 припадковъ), доходя въ отдѣльные дни до 20 и больше; больной пересталъ узнавать свою мать. Питаніе постепенно падало, съ 6 августа появилось разстройство кишечника, продолжавшееся до конца жизни. Умеръ больной 17 августа 1910 года.

*Извлеченіе изъ протокола вскрытія,* произведеннаго черезъ 9 ч. послѣ смерти проф. Н. Ф. Мельниковымъ-Разведенковымъ.

Трупъ слабого тѣлосложенія, плохого питанія. Наружные покровы и видимыя слизистыя оболочки блѣдны. Контуры реберъ рѣзко обрисовываются черезъ тонкую кожу. Подкожный жировой слой и мышцы атрофированы. Скуловые кости и подбородокъ рѣзко выступаютъ, носъ заостренъ. На кожѣ лба, приблизительно по срединѣ, находится плоская опухоль мягкой консистенціи, буроватаго цвѣта, величиной съ 20-копѣечную монету. На лицѣ въ области *fovea canina* разбросаны мелкіе бородавчатые наросты въ большомъ количествѣ. Трупное окоченѣніе выражено слабо. Нижнія конечности согнуты въ тазобедренныхъ и колѣнныхъ сочлененіяхъ.

*Черепная полость.* Размѣры черепа  $17 \times 15$  сант., толщина лобн. 7, темянной 10, затыл. 6 м.м.; вѣсъ черепной крышки 418 грм.; вѣсъ мозга 1204 грм. Форма черепа правильная, кости его рѣзко утолщены, диплоэ хорошо развито, полнокровно, темно-синяго цвѣта. Твердая мозговая оболочка сращена съ черепомъ, тонка, захватывается въ складку. Въ продольной пазухѣ имѣется жидкая кровь. Мягкая оболочка тонка, сосуды ея умеренно полнокровны, отечна. По поверхности обонхъ полушарій разбросаны многочисленные склеротическіе очаги, хрящеватой консистенціи, слегка выдающіеся надъ поверхностью, отличающіеся бѣловатымъ цвѣтомъ. Они располагаются на верхушкѣ извилинъ и, проникая вглубь мозговой ткани, занимаютъ только сѣрое вещество. Величина узловъ колеблется отъ горошины до большого волошкаго орѣха. Кромѣ того на зрительныхъ буграхъ, около нихъ, на стѣнкахъ боковыхъ желудочковъ также находится множество узловъ, различной величины, отъ прѣсяного зерна до горошины. Одни изъ нихъ имѣютъ видъ плоскихъ бляшекъ, другіе же сидятъ на ножкѣ. Всѣ узлы плотной, хрящеватой консистенціи, причѣмъ нѣкоторые изъ нихъ въ состояніи облизвествленія, цвѣтъ узловъ сѣроватый.

Очаги распределяются въ мозгу слѣдующимъ образомъ.

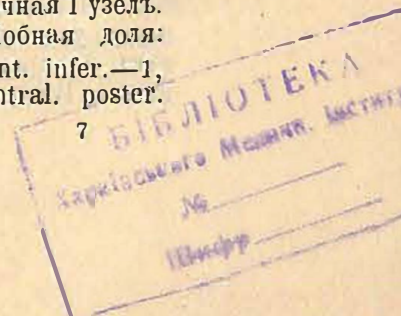
*Правое полушаріе.* Наружная поверхность. Лобная доля: *gyrus front. super.*—1 (размѣры  $2 \times 3\frac{1}{2}$  сант.), *gyrus front. infer.*—2, *gyrus central. anter.*—1 уз. (размѣры  $2 \times 3$  сант.). Темянная доля: *gyrus pariet. super.*—3, *gyrus pariet. infer.*—2 узла. Височная доля: *gyrus super.*—2, *gyrus med.*—1 узелъ. Затылочная доля: 7 узловъ.

Внутренняя поверхность: *gyrus front. super.*—1, *gyrus pariet.*—1; въ области *cuneus*—2, *praecuneus.*—1 узелъ.

Нижняя поверхность. Лобная доля—3 уз. Височная 1 узелъ.

*Лѣвое полушаріе.* Наружная поверхность. Лобная доля: *gyrus front. super.*—3, *gyrus front. med.*—1, *gyrus front. infer.*—1, *gyrus central. anter.*—5 уз. Темянная доля: *gyrus central. poster.*

М. Шульгинъ.



—1, gyrus pariet infer.—1 узелъ. Височная доля: gyrus temp. super.—2, med.—2, infer. 2 узла. Затылочная доля—4 узла.

Внутренняя поверхность: gyrus front. super.—4, lobul. paracentr.—2, praesicuneus—2, gyrus lingualis—1, у полюса затылочной доли—1, gyrus hyposcapri—6, gyrus fusiformis—1 узелъ. Эпандима желудочковъ плотна, утолщена. На зрительномъ бугрѣ съ обѣихъ сторонъ имѣется по 2 обызвествленныхъ узла. Вокругъ бугровъ разсѣяно по нѣсколько мелкихъ узелковъ. На днѣ желудочковъ—справа 7, слѣва 9 мелкихъ очень плотныхъ узловъ. Кромѣ того въ лѣвомъ переднемъ рогѣ 3 мелкихъ обызвествленныхъ, а въ правомъ 4 узелка.

Такимъ образомъ, съ поверхности обонхъ полушарій насчитывается 67 узловъ (въ правомъ полушаріи 28, въ лѣвомъ 39); въ боковыхъ желудочкахъ насчитывается около 30 узловъ. Итого 97 очаговъ.

**Грудная полость.** Стояніе діафрагмы справа 4, слѣва 5 ребро. Область сердца открыта. Оба легкія приращены старыми фиброзными спайками. Верхнія доли ихъ плотны, инфильтрированы казеозными массами, которыя мѣстами распадаются съ образованіемъ мелкихъ кавернъ. Вокругъ бронховъ видны казеозныя массы. Въ нижнихъ доляхъ также имѣются туберкулезныя бугорки, но въ меньшемъ количествѣ. Бронхіальныя железы казеозно перерождены. Вѣсъ праваго легкаго 417, лѣваго 495 грм. Въ полости сердечной сорочки небольшое скопленіе прозрачной серозной жидкости. Жировая ткань эпикарда атрофирована, мѣстами эпикардъ въ состояніи слизистаго перерожденія. Сердечная мышца дряблая, бураго цвѣта. Полости сердца растянуты. Вѣсъ его (невскрытаго) 139 грм.

Въ щитовидной железнѣ ничего особеннаго не найдено.

**Брюшная полость.** Селезенка темно-синеватаго цвѣта, тѣстоватой консистенціи, съ поверхности разрѣза выскабливается кровянистая жидкость въ большомъ количествѣ. Вѣсъ селезенки 120 грм. На поверхности правой почки подъ капсулой видны узлы, числомъ 6, сѣровато-краснаго цвѣта, мозговидной консистенціи, съ рѣзкими границами, сильно выдающіеся надъ поверхностью почки въ видѣ полиповъ. Размѣры этихъ узловъ колеблются отъ 0,5 до 3 сант. въ діаметрѣ. Нѣкоторые изъ нихъ въ состояніи распада, ткань ихъ крошковатая. На разрѣзѣ видно, что узлы проникаютъ въ корковое вещество органа, рѣзко отличаясь своимъ бѣловато-розовымъ цвѣтомъ отъ окружающей ткани. Кромѣ такихъ большихъ узловъ на поверхности видимъ многочисленныя мелкіе узелки, съ булавоочную головку величиной, не выступающіе надъ поверхностью. Наконецъ, встрѣчается много мелкихъ кистъ со свѣтлымъ, прозрачнымъ содержимымъ.

Что касается лѣвой почки, то въ ней найдено только 2 большихъ узла, по 2 сант. въ діаметрѣ каждый, такого же характера, какъ въ правой почкѣ, и кромѣ того разсѣяны мелкіе узелки и кисты. Вѣсъ правой почки 98, лѣвой 89 грм.

Печень очень полнокровна, умѣренно плотной консистенціи, на разрѣзѣ темно-синяго цвѣта, границы между дольками сглажены. Слизистая желудка малокровна. Слизистая тонкихъ кишекъ вишнево-краснаго цвѣта, полнокровна, усѣяна поперечно-расположенными туберкулезными язвами. Слизистая S Romani, coli descend. грязно-зеленовато-бураго цвѣта, покрыта струньями, въ состояніи омертвѣнія.

Мочевой пузырь растянута мочей.

**Diagnosis anatomica.** *Hyperostosis ossium cranii. Sclerosis tuberosa cerebri multiplex. Hydrocephalus externus. Synechia pleurales lateris utriusque. Bronchopneumonia tuberculosa. Atrophia cordis marantica. Hyperplasia lienis subacuta et hyperaemia venosa. Hyperaemia venosa hepatis et renum. Tumores multiplices et cystes renum. Enteritis acuta tuberculosa ilei. Dysentaria diphterica S Romani et coli descend. Anaemia et inanitio summa.*

### Микроскопическое изслѣдованіе.

#### 1. Кортикальные узлы головного мозга.

Гистологическое строеніе узловъ головного мозга четвертаго случая отличается отъ первыхъ нашихъ случаевъ сильнымъ разрастаніемъ гліи. Въ поверхностномъ слое волокна ея образуютъ густую сѣть, въ болѣе глубокихъ слояхъ глія представляется въ видѣ густыхъ сплетеній въ формѣ завитковъ, скопляющихся главнымъ образомъ вокругъ сосудовъ, или же волокна ея идутъ толстыми, переплетающимися тяжами. Въ томъ мѣстѣ, гдѣ разрастаніе гліи особенно сильно, замѣтно уменьшеніе ея клѣточныхъ элементовъ, сравнительно съ другими участками препарата,—и почти полное отсутствіе нервныхъ клѣтокъ.

Что касается крупныхъ клѣтокъ, то по формѣ ихъ можно раздѣлить на 2 группы. Къ первой относятся круглыя клѣтки, размѣрами отъ 31,5 до 44,5  $\mu$ ., лишеныя отростковъ, съ однородной протоплазмой, однимъ или двумя большими круглыми ядрами съ нѣжной хроматиновой сѣтью и ядрышкомъ. Ядра лежатъ у края клѣтки, если же встрѣчается два ядра, то они находятся на противоположныхъ концахъ. Контуры клѣтокъ очень не ясны; перипеллюлярныя пространства имѣются въ видѣ узкой щели. Зернистость Nissl'я и нейрофибриллы не удается обнаружить. Въ нѣкоторыхъ клѣткахъ ядра являются очень блѣдными, иногда гидроничными и, наконецъ, вовсе отсутствуютъ. Въ послѣднемъ случаѣ клѣтки имѣютъ видъ гіалиновыхъ шаровъ. Описанныя клѣтки лежатъ часто группами, по 8—10 въ одномъ полѣ зрѣнія, и распо-

лагаются какъ въ сѣромъ, такъ и въ бѣломъ веществѣ, но больше въ послѣднемъ.

Другого рода клѣтки, размѣрами 40—45  $\mu$ ., по формѣ приближаются къ пирамидальнымъ. Контуры ихъ обозначаются рѣзче, ядра интенсивно красятся гематоксилиномъ. Протоплазма кажется грубо зернистой; края нѣкоторыхъ клѣтокъ неровны, зазубрены. Ядра, кругловато-овальной формы, снабжены ядрышкомъ. Отъ этихъ клѣтокъ отходятъ отростки, причемъ одни изъ нихъ являются тонкими, длинными и прямолинейными, другіе же короткими, толстыми и загибающимися. Какъ тѣ, такъ и другіе отростки даютъ боковыя вѣточки. Число такихъ клѣтокъ незначительно въ сравненіи съ перваго рода клѣтками, которыя встрѣчаются въ довольно большомъ количествѣ. Зернистость Nissl'я выражена слабо, то же надо сказать и относительно нейрофибриллъ, причемъ чѣмъ меньше форма клѣтокъ напоминаетъ пирамидальную, тѣмъ тигриды въ нихъ слабѣе выражены, нейрофибриллы не такъ правильно располагаются и даже складываются иногда въ клубокъ.

Описываемыя клѣтки встрѣчаются и въ сѣромъ и въ бѣломъ веществѣ, причемъ въ послѣднемъ онѣ менѣе дифференцированы и не такъ ясно выступаютъ, въ то время какъ въ сѣромъ вещество онѣ иногда приближаются къ нормальнымъ, отличаясь отъ нихъ лишь бѣльшими размѣрами.

Четвертый случай выдѣляется изъ остальныхъ болѣе выраженной зрѣлостью крупныхъ клѣтокъ.

Кромѣ того слѣдуетъ отмѣтить множество переполненныхъ кровью мелкихъ сосудовъ и наличие слонстыхъ отложеній, красящихся въ фіолетовый цвѣтъ гематоксилиномъ. Нѣкоторые сосуды въ состояніи стекловиднаго перерожденія.

Нормальныхъ нервныхъ клѣтокъ на мѣстѣ скопленія крупныхъ клѣтокъ почти не видно.

## 2. Вентрикулярные узелки.

Узелки въ боковыхъ желудочкахъ такъ же, какъ и въ третьемъ случаѣ, поражаютъ на гематоксилиновыхъ препаратахъ обиліемъ слонстыхъ известковыхъ образований то розоваго, то фіолетоваго цвѣта. Сосуды, немногочисленные въ узлѣ, нерѣдко претерпѣваютъ стекловидное перерожденіе. Разрастаніе глии также значительное. Крупныя клѣтки такого же типа и характера, какъ въ остальныхъ

случаяхъ. Гіалинизация клѣточныхъ скопленій значительнѣе, чѣмъ въ первыхъ двухъ, но меньше, чѣмъ въ третьемъ случаѣ.

## 3. Узлы въ почкахъ.

Микроскопическое строеніе узловъ почекъ четвертаго случая въ общемъ почти одинаково съ третьимъ случаемъ. Въ нихъ болѣе или менѣе правильныя мышечныя волокна встрѣчаются гораздо рѣже, а если и наблюдаются, то выражены очень неясно. Въ данномъ случаѣ преобладаетъ рыхлая разрѣженная ткань, среди которой имѣется огромное количество ядеръ, гораздо больше, чѣмъ въ третьемъ случаѣ. Ядра круглой формы, въ діаметрѣ 3,5—7—10  $\mu$ ., имѣютъ болѣе правильный видъ, снабжены ядрышкомъ и хорошо выраженной хроматиновой сѣтью. Описанныя ядра принадлежатъ клѣткамъ съ очень малымъ количествомъ протоплазмы, съ неясными контурами, кругловатой формы.

На препаратахъ, окрашенныхъ по v. Gieson'у, получается слѣдующая картина: среди рыхлой ткани желтовато-бураго цвѣта, пронизанной соединительно-тканными волокнами, видна масса ядеръ темно-бураго цвѣта. При маломъ увеличеніи ясно отличимо волокнистое строеніе ткани, какъ и въ третьемъ случаѣ. При сильномъ увеличеніи волокнистое строеніе скрадывается и только въ отдѣльныхъ мѣстахъ можно видѣть правильныя мышечныя волокна.

Кромѣ вышеописанныхъ клѣточныхъ образований, неправильно разбросанныхъ по препарату, встрѣчаются гнѣздыя скопленія клѣтокъ, которыя иногда складываются въ железистоподобныя образования, какъ и въ третьемъ случаѣ. Надо замѣтить, что такія образования въ этомъ случаѣ наблюдаются нѣсколько чаще.

Что касается сосудовъ, то въ нихъ такія же измѣненія, какъ въ предыдущемъ случаѣ.

Эластическія волокна замѣтны только въ сосудистыхъ стѣнкахъ; жировой ткани не удалось обнаружить.

Строеніе кистъ въ почкахъ такое же, какъ и въ третьемъ случаѣ; стѣнки ихъ выстланы сдавленнымъ, атрофированнымъ эпителиемъ.

## 4. Узелковыя разрастанія кожи.

Роговой слой утолщенъ и мѣстами достигаетъ 6,3  $\mu$ . Мальпигіевый слой также гипертрофированъ, причемъ толщина его доходитъ до 9  $\mu$ ., но встрѣчаются мѣста, гдѣ онъ кажется очень

узкимъ и едва достигаетъ 4  $\mu$ . Corium рѣзко склерозированъ и состоитъ изъ набухшихъ, гиалинизированныхъ пучковъ, напоминающихъ келоидъ. Непосредственно подъ сосочковымъ слоемъ въ corium'ѣ видны полосы изъ веретенообразно вытянутыхъ клѣтокъ, расположенныхъ вокругъ лимфатическихъ сосудовъ (lymphangioma hypertrophicum). Сальные железы гипертрофированы, расширены, мѣстами образуютъ объемистыя кистозныя полости, выполненныя безъядерными роговыми чешуйками. Со стороны corium'a замѣтны вращанія соединительной ткани въ ацинозные сальные железы. Потовыя железы попадаютъ изрѣдка; онѣ атрофированы и проследи гиалинизированной соединительной тканью; также атрофированы и волосяныя мѣшечки.

Такимъ образомъ, въ данномъ случаѣ измѣненія сводятся къ fibro-adenoma sebaceum hypertrophicum.

Кромѣ гистологическаго изслѣдованія въ четвертомъ случаѣ было предпринято еще и химическое <sup>1)</sup>, именно склеротическіе узлы мозга и нормальные участки его изслѣдованы на содержаніе влаги и золы. Для опредѣленія влаги производилось высушиваніе въ эксикаторѣ надъ сѣрной кислотой, подъ уменьшеннымъ давленіемъ (72 мм.), при комнатной <sup>10</sup> до постоянного вѣса. Потеря влаги выразилась для нормального участка мозга 79,8%, для узловъ 80,91%. Опредѣленіе золы производилось путемъ прокаливанія въ тиглѣ до постоянного вѣса. Количество золы выразилось для нормального участка мозга въ 1,35%, для узловъ въ 1,29%.

Приведенные результаты химическаго изслѣдованія имѣютъ, конечно, относительное значеніе и полученные при этомъ цифровыя данныя находятся въ предѣлахъ допустимой ошибки. Намъ лично кажется, что въ настоящее время едва ли можно ожидать какихъ-нибудь опредѣленныхъ указаній на сущность процесса отъ химическаго изслѣдованія склеротическихъ узловъ мозга. Если мы рѣшились сдѣлать опытъ въ этомъ направленіи, то лишь подъ вліяніемъ опубликованной работы Volland'a, который производилъ, аналогичныя изслѣдованія съ такимъ же, какъ и мы, ничтожнымъ успѣхомъ. Прекрасный и богатый матеріалъ, которымъ снабжала насъ Харьковская губернская земская больница, обязывалъ насъ

<sup>1)</sup> Химическое изслѣдованіе было произведено лаборантомъ при кафедрѣ фармаціи (проф. Н. А. Валяшко) С. Г. Шамборскимъ, которому приношу за это искреннюю благодарность.

использовать его по возможности всестороннее въ научномъ отношеніи, чѣмъ и объясняется первая наша попытка. Послѣ этого мы уже не имѣли въ своемъ распоряженіи свѣжаго матеріала.

Сравнивая теперь наши изслѣдованія съ изслѣдованіями Volland'a, о которомъ сказано въ нашемъ литературномъ очеркѣ, находимъ самую незначительную разницу; такъ у него потеря влаги въ нормальныхъ участкахъ мозга—82,5%, у насъ—79,8%, въ узлахъ у Volland'a 83,33%, у насъ въ такихъ же узлахъ потеря влаги 80,91%; содержаніе золы у Volland'a въ нормальныхъ участкахъ 1,08%, въ нашемъ случаѣ 1,35%, въ склеротическихъ узлахъ у Volland'a содержаніе золы 1,03%, у насъ 1,29%.

Итакъ (1) въ мозгу найденъ множественный очаговый склерозъ; на поверхности праваго полушарія—28 узловъ и нѣсколько узелковъ въ боковомъ желудочкѣ; на поверхности лѣваго полушарія—39 и нѣсколько узелковъ въ боковомъ желудочкѣ; всего же насчитывается 67 кортикальныхъ и около 30 вентрикулярныхъ узловъ. Итого 97 *очаговъ*.

Подъ микроскопомъ кортикальные узлы имѣютъ такое же строеніе, какъ въ остальныхъ случаяхъ и отличаются только большимъ разрастаніемъ глии и меньшимъ числомъ крупныхъ клѣтокъ, среди которыхъ наряду съ болѣе или менѣе созрѣвшими, встрѣчаются и зародышевыя (переходныя) формы.

Въ вентрикулярныхъ узлахъ разрастаніе глии, равно отложеніе извести выражено значительно сильнѣе, чѣмъ въ остальныхъ случаяхъ. Крупныя атипическія клѣтки, хотя и гиалинизированы, но въ меньшей степени, чѣмъ въ третьемъ случаѣ.

Въ сердцѣ рабдомиомы не удалось найти.

2. Въ почкахъ были опухолевидныя узлы, микроскопическое строеніе которыхъ одинаково съ третьимъ случаемъ. Здѣсь также имѣется гладкая мускулатура въ незрѣлой формѣ, множество кругловатыхъ, бѣдныхъ протоплазмой клѣтокъ, разросшіеся сосуды и железистыя образованія.

3. На кожѣ найдены узелки фиброзной ткани съ растянутыми сальными железами.

#### V. Пятый случай (Петербургскій, д-ра Н. И Брюханова).

Изъ этого случая, нигдѣ не описаннаго, сохранился въ коллекціи проф. Н. Ф. Петрова лишь одинъ микроскопическій пре-

паратъ рабдоміомы сердца, найденной при вскрытіи въ одной изъ петербургскихъ больницъ д-ромъ Н. И. Брюхановымъ. Что касается возраста, пола, исторіи болѣзни, анатомическихъ измѣненій въ мозгу и въ почкахъ, то къ сожалѣнію, объ этомъ не осталось никакихъ данныхъ <sup>1)</sup>.

Уже невооруженнымъ глазомъ на препаратъ замѣтны 4 узелка, которые отличаются своимъ блѣднымъ окрашиваніемъ отъ окружающей ихъ ткани. Размѣры узелковъ:  $3 \times 5$ ,  $2 \times 5$ ,  $1 \times 2$  м.м.; послѣдній немного меньше булавочной головки. Подъ микроскопомъ ткань узловъ по краямъ имѣетъ хорошо выраженное петлистое строеніе. Клѣточные образованія имѣютъ видъ петель, до 77  $\mu$ . въ поперечникѣ, многоугольной, кругловатой или вытянутой формы. По краямъ ихъ видна ясно выраженная нѣжная исчерченность. Протоплазматическое тѣло въ срединной части имѣетъ крупнозернистое строеніе, края же его являются блѣдно окрашенными, прозрачными и отличаются сѣтевиднымъ строеніемъ, зависящимъ отъ наличия пустотъ. Въ нѣкоторыхъ клѣткахъ вся протоплазма превращается въ одну сплошную вакуолю, пронизанную тонкими волокнами и ограниченную узкой каймой изъ тонкихъ волоконъ съ ясно выраженной поперечной исчерченностью. Мѣстами клѣтки принимаютъ видъ настоящей петли. Встрѣчаются, впрочемъ, также и наукообразныя клѣтки съ большимъ количествомъ протоплазмы, отъ которой отходятъ во всѣ стороны многочисленные отростки. Вышеописанная картина наблюдается по краямъ узловъ, въ срединѣ же преобладаетъ волокнистое строеніе, причемъ волокна располагаются или одиночно, или группами, образуя рыхло связанные пучки. Иногда волокна расходятся, образуя уголь, охватывающій большое круглое ядро. Можно наблюдать переходъ отъ болѣе широкихъ петель къ болѣе узкимъ, которыя, постепенно сближаясь, образуютъ пучки изъ тонкихъ волоконъ. Въ нѣкоторыхъ мѣстахъ протоплазматическая масса состоитъ изъ широкаго пучка волоконъ съ ясною поперечной исчерченностью, отъ котораго отходятъ иногда нитевидныя волокна. Ядра большей частью круглыя, 10—12  $\mu$ . въ поперечникѣ, нѣкоторыя изъ нихъ плохо воспринимаютъ окраску кажутся блѣдными, пузырьковидными. Одинъ изъ меньшихъ узловъ состоитъ почти сплошь изъ клѣточныхъ образованій многоугольной,

<sup>1)</sup> Микроскопическій препаратъ любезно уступленъ намъ проф. Н. В. Петровымъ, которому приношу здѣсь искреннюю благодарность.

кругловатой формы. По краю послѣднихъ выражено волокнистое съ поперечной исчерченностью строеніе, середина же занята грубозернистой протоплазмой. Клѣтки отдѣляются другъ отъ друга тонкими соединительно-тканными прослойками, снабженными вытянутыми ядрами.

Паренхима опухоли пронизана соединительно-тканной основой, несущей сосуды. Въ данномъ препаратѣ перехода между тканью опухоли и миокарда не наблюдается. Узелки опухоли лежатъ въ толщѣ миокарда болѣе или менѣе обособленно.

Особенность препарата изъ пятаго случая состоитъ въ томъ, что въ немъ почти въ одинаковой мѣрѣ встрѣчаются какъ клѣточные образованія, такъ и волокна, собирающіяся въ пучки.

Такимъ образомъ, микроскопическое изслѣдованіе даже одного препарата даетъ возможность установить, что въ данномъ случаѣ имѣется множественная узловая форма рабдоміомы съ типичнымъ строеніемъ.

#### VI. Шестой случай (Московскій, д-ра А. И. Абрикосова).

Случай прив.-доц. А. И. Абрикосова <sup>1)</sup> изъ Московской городской больницы имени Морозовыхъ представляетъ случайную анатомическую находку у больной, 3 лѣтъ 4 мѣс., умершей отъ скарлатины въ 1907 году. Изъ протокола вскрытія видно, что въ мозгу были склеротическіе, а въ сердцѣ рабдоміоматозныя узлы. Изъ предоставленнаго въ наше распоряженіе кусочка рабдоміоматознаго узелка въ сердцѣ были приготовлены нами микроскопическіе препараты, давшіе намъ возможность сравнить случай А. И. Абрикосова съ нашими случаями рабдоміомы сердца.

Подъ микроскопомъ рабдоміоматозный узелокъ изъ Московскаго случая имѣетъ волокнистое строеніе, обусловленное наличиемъ поперечно-исчерченныхъ волоконъ, собирающихся иногда въ пучки, которые проходятъ въ различныхъ направленіяхъ, пересѣкаясь другъ съ другомъ. Среди волокнистой ткани встрѣчаются клѣточные образованія съ крупнозернистой протоплазмой, снабженной многочисленными отростками, края же ихъ составляются тонкими волокнами съ ясно выраженной поперечной исчерченностью.

<sup>1)</sup> Случай этотъ уже описанъ (см. стр. 34) А. И. Абрикосовымъ, который напередъ возможнымъ подѣлится съ нами частью рабдоміоматознаго узелка, въ сердцѣ, за что считаю долгомъ выразить ему большую благодарность.

Мѣстами клѣтки кажутся лишенными краевого поперечно-исчерченного слоя и тогда посредствомъ своихъ отростковъ сливаются съ окружающей волокнистой тканью. Протоплазматическіе отростки представляются то тонкими, нитевидными, то толстыми съ ясно выраженной исчерченностью. Они переходятъ въ волокна составляющія главную массу опухоли. Какъ въ промежуткахъ между отростками, такъ и въ самой протоплазмѣ находятся свѣтлыя каплевидныя образования.

На препаратѣ А. И. Абрикосова, обработанномъ по Besty на гликогенъ, видны многочисленныя капли послѣднаго въ видѣ круглыхъ красноватаго цвѣта зеренъ, располагающихся между отростками и рѣдко въ самой протоплазмѣ.

Строма опухоли состоитъ изъ соединительно-тканыхъ тяжей и перекладинъ.

Въ Московскомъ случаѣ волокнистое строеніе опухоли преобладаетъ въ значительной степени. Петлевидныя же образования встрѣчаются очень рѣдко. Выступаютъ главнымъ образомъ грубо-зернистыя протоплазматическія массы съ многочисленными отростками, которые переходятъ въ окружающую волокнистую ткань.

Мы ограничимся приведенными краткими данными микроскопическаго изслѣдованія одного Московскаго кусочка рабдомиома сердца, давшего намъ цѣнный матеріалъ для сравненія съ нашими случаями, въ которыхъ, по вполнѣ понятнымъ причинамъ, произведено было болѣе подробное гистологическое изслѣдованіе.

## VII. Седьмой случай (Лозанскій, проф. M. Stilling'a)<sup>1)</sup>.

Изъ Лозаннскаго случая, уже описаннаго въ иностранной литературѣ въ свое время въ нашихъ рукахъ былъ всего одинъ только микроскопическій препаратъ рабдомиома сердца, принесенный въ даръ патологоанатомическому кабинету Харьковскаго университета, при посредствѣ проф. Н. Ф. Мельникова-Разведенкова, нынѣ покойнымъ Лозаннскимъ профессоромъ патологической анатоміи M. Stilling'омъ. Какъ уже указано нами въ отдѣлѣ казуистики, въ этомъ случаѣ рабдомиома сердца была найдена при вскрытіи 1½ годовалаго ребенка, у котораго кромѣ того были обнаружены въ мозгу склеротическіе узлы. При жизни наблюдались судорожные припадки и отсталость въ умственномъ отношеніи.

<sup>1)</sup> Этотъ случай, описанный д-ромъ R. Riedmatten'омъ, приведенъ въ нашей казуистикѣ (стр. 34).

На препаратѣ видны три узла, отличающіеся блѣднорозовой окраской отъ остальной ткани міокарда.

Подъ микроскопомъ замѣтно петлистое строеніе ткани. Петли составляются тонкими, поперечно-исчерченными волокнами. Однѣ петли кажутся пустыми, другія пронизаны сѣтью нѣжныхъ нитевидныхъ волоконцевъ, третьи же выполнены зернистой протоплазматической массой. Послѣдняя лежитъ или въ срединѣ петли, отпуская во всѣ стороны отростки, что придаетъ клѣткѣ наукообразный видъ или же прилежитъ къ краю петли, сливаясь съ ея стѣнкой. Въ нѣкоторыхъ петляхъ залегаютъ гіалиново-подобныя массы и, наконецъ, встрѣчаются петли, занятія пучкомъ поперечнополосатыхъ волоконъ. Вышеупомянутые отростки то достигаютъ перегородки петли, то кончаются свободно. Одни изъ отростковъ представляются тонкими, нитевидными, другіе же болѣе толстыми; въ послѣднихъ обнаруживается ясно замѣтная поперечная исчерченность. Протоплазма является то мелко, то крупно зернистой, мѣстами даже рубчатой. Въ протоплазмѣ нерѣдко можно видѣть свѣтлыя капли. Размѣры петель колеблются отъ 52,5 до 140  $\mu$ . Ядра, считая по одному и до трехъ въ одной клѣткѣ, лежатъ большей частью у края плохо красятся, нѣкоторыя въ состояніи водяночанаго перерожденія.

Преобладающимъ элементомъ являются петли (клѣтки), затѣмъ отдѣльныя волокна, меньше всего встрѣчаются пучки. Волокнистое строеніе наиболѣе выражено на границѣ міокарда, гдѣ можно видѣть довольно широкіе пучки волоконъ которыя вѣдряются въ толщу міокарда и въ нѣкоторыхъ мѣстахъ переходятъ въ его волокна.

Ткань узловъ пронизана соединительно-тканной основой, несущей сосуды и образующей балки и перекладины съ отходящими отъ нихъ перегородками.

Изслѣдованный нами ad oculos препаратъ изъ Лозаннскаго случая, подобно предыдущему Московскому, послужилъ матеріаломъ для сравненія строенія рабдомиоматозныхъ узловъ въ нашихъ случаяхъ, расширяя такимъ путемъ кругъ нашихъ изслѣдованій и усиливая наши средства для обобщеній и заключеній о природѣ врожденныхъ опухолей сердца человѣка.

Итакъ, для микроскопическаго изслѣдованія у насъ служили слѣдующіе органы: 1) мозгъ съ очаговымъ склерозомъ изъ четырехъ нашихъ случаевъ, 2) рабдомиоматозные узлы въ сердцѣ изъ двухъ нашихъ харьковскихъ и трехъ иногороднихъ, всего изъ пяти случаевъ, 3) опухольные узлы почекъ изъ трехъ нашихъ харьковскихъ случаевъ, 4) кожа изъ двухъ нашихъ харьковскихъ случаевъ.

Склеротическіе узлы въ мозгу во всѣхъ четырехъ нашихъ случаяхъ располагались какъ въ корѣ, такъ и въ желудочкахъ (табл. II, рис. 3, 4). Число ихъ колебалось слѣдующимъ образомъ: въ первомъ случаѣ кортикальныхъ узловъ 40, вентрикулярныхъ 20, всего 60; во второмъ случаѣ—кортикальныхъ узловъ 41, вентрикулярныхъ 12, всего 53; въ третьемъ случаѣ—кортикальныхъ узловъ 45, вентрикулярныхъ 26, всего 71; въ четвертомъ случаѣ—кортикальныхъ узловъ 67, вентрикулярныхъ 30, а всего 97.

Возрастъ больныхъ былъ въ 1-мъ сл. 6 дней, во 2-мъ сл. 6 л., въ 3-мъ сл. 16 л. и въ 4-мъ сл. 20 лѣтъ.

Рабдомиоматозные узлы въ 2 нашихъ и въ 3 иногороднихъ случаяхъ были множественные и притомъ главнымъ образомъ въ области лѣваго желудочка. Въ одномъ нашемъ случаѣ было 3 узла, изъ которыхъ одинъ занималъ всю толщу мышечной стѣнки лѣваго желудочка отъ эндокарда до эпикарда [табл. I, рис. 1 (2)], а другіе два—подъ эндокардомъ [табл. I, рис. 1 (1)]. Въ другомъ случаѣ всѣхъ узловъ было 8, располагались они подъ эпикардомъ, подъ эндокардомъ и въ толщѣ миокарда (табл. I, рис. 2).

Опухоли въ почкахъ найдены въ 3 изъ 4 нашихъ случаевъ. Въ первомъ нашемъ случаѣ въ одной почкѣ были множественныя кисты (табл. V, рис. 12), въ двухъ другихъ случаяхъ были разсѣяны множественныя опухольные узлы въ обѣихъ почкахъ (табл. VI рис. 13).

На кожѣ лица были бородавчатая разрастанія въ 2 нашихъ случаяхъ.

При микроскопическомъ изслѣдованіи въ кортикальныхъ и вентрикулярныхъ узлахъ найдены были ганглиозныя и гліозныя клѣтки, заложеныя въ разросшейся гліи (табл. V, рис. 11). Тигроидъ и нейрофибриллы были обнаружены только въ нѣкоторыхъ клѣткахъ.

Строеніе рабдомиоматозныхъ узловъ въ нашихъ случаяхъ ничѣмъ особеннымъ отъ ранѣе описанныхъ не отличалось. Въ первомъ нашемъ случаѣ преобладало больше клѣточковое строеніе, (табл. III рис. 5, 6 и 7), во второмъ—волоконистое.

Кистозная почка въ одномъ нашемъ случаѣ имѣетъ такое своеобразное строеніе, которое, повидимому, еще не было описано въ литературѣ, а именно: разрастаніе капсулярнаго эпителия съ атрофіей сосудистыхъ петель клубочковъ, кистозное расширеніе Боуманновскихъ капсулъ, отсутствіе собирательныхъ канальцевъ (табл. IV, V, VII рис. 8, 9, 10, 14 и 15). Въ двухъ другихъ случаяхъ были типичныя миосаркоматозные узлы, лишенные однако жировой ткани (W. Fischer).

Кожныя разрастанія на лицѣ не отличались ничѣмъ особеннымъ отъ уже извѣстныхъ въ литературѣ: въ одномъ случаѣ была papilloma, а въ другомъ—adenoma sebaceum.

Таковы въ сущности добытыя нами при микроскопическомъ изслѣдованіи результаты въ краткомъ ихъ изложеніи.

Въ слѣдующей заключительной главѣ мы остановимся подробнѣе на выясненіи значенія полученныхъ нами данныхъ, относящихся къ строенію врожденныхъ опухолей мозга, сердца, почекъ и кожи, путемъ сравненія ихъ съ литературными данными по данному вопросу и главнымъ образомъ остановимся на выясненіи эмбрио-гисто-генеза врожденныхъ опухолей для того, чтобы установить истинную природу этихъ образованій и отношеніе ихъ съ одной стороны къ уродливостямъ, а съ другой стороны къ бластоматознымъ наростамъ. Въ дальнѣйшемъ изложеніи мы будемъ придерживаться принятаго нами порядка: сначала будемъ говорить о мозгѣ, потомъ о сердцѣ, далѣе о почкахъ и, наконецъ, о кожѣ. Въ заключеніи коснемся сочетанія врожденныхъ опухолей въ различныхъ органахъ одного носителя ихъ и попытаемся выяснитъ значеніе такого сочетанія для опредѣленія надлежащаго мѣста въ современной нозологической системѣ.

## Результаты собственных исследований.

### 1. Мозгъ.

Строение опухолевыхъ узловъ мозга въ нашихъ случаяхъ является въ общемъ одинаковымъ со случаями очагового склероза мозга другихъ авторовъ, приведенными нами въ литературномъ очеркѣ. Въ этой же главѣ нашей работы мы уже касались гистогенеза рассматриваемаго нами заболѣванія, который сводится къ аномалии развитія центральной нервной системы.

Въ вопросѣ о происхожденіи очагового склероза исключительное вниманіе обращалось на крупныя клѣтки. Одни авторы считают ихъ за гангліозныя, другіе за гліозныя, третьи раздѣляютъ ихъ на 2 группы: гліозныя и гангліозныя, наконецъ, существуетъ взглядъ, по которому, кромѣ гангліозныхъ и гліозныхъ, встрѣчаются еще клѣтки и неопредѣленнаго типа.

Такая несогласованность относительно происхожденія крупныхъ клѣтокъ зависитъ, повидимому, отъ неполнѣ установленнаго взглядовъ въ области эмбриологии нервной системы.

Дѣло въ томъ, что отсутствіе блястоматознаго характера и наличность зародышевыхъ элементовъ въ нѣкоторыхъ опухолевидныхъ образованіяхъ нервной системы заставили искать иную точку зрѣнія на ихъ гистогенезъ и разрѣшеніе вопроса видѣли въ данныхъ эмбриологии нервной системы. Къ числу такихъ образованій относится и очаговый склерозъ мозга, для котораго прежде всего было установлено его врожденное происхожденіе, а затѣмъ признали, что очаговый склерозъ возникаетъ на почвѣ аномалии развитія въ зародышевой жизни.

Такое предположеніе основывается, какъ мы уже указали, на данныхъ изученія эмбриологии мозга.

Какъ извѣстно, почти до новѣйшаго времени ученые были согласны съ His'омъ въ томъ, что высоко развитые элементы зрѣлой нервной системы—гліозныя и гангліозныя клѣтки—имѣютъ не только специфическія материнскія клѣтки—спонгиобласты и невробласты, но уже въ ранней зародышевой жизни различаются между собою, въ особенности нервныя клѣтки, которыя берутъ начало отъ специфическихъ эпителиальныхъ клѣтокъ мозговой трубки.

Это ученіе His'a оспаривалось Schaper'омъ, который устанавливаетъ, что зародышевыя клѣтки нейроэпителія послѣ различныхъ дѣленій остаются еще индифферентными клѣтками, которыя могутъ дать какъ гліозныя, такъ и гангліозныя клѣтки. Далѣе, Schaper указываетъ на крайне измѣнчивое разнообразіе клѣточной дифференцировки; изученіе закономерности этого разнообразія, по мнѣнію Ranke, находится и теперь еще въ зачаточномъ состояніи. Однако, прибавляетъ Ranke, можно уже съ вѣроятностью сказать, что въ корѣ большого мозга въ качествѣ первыхъ дифференцированныхъ нервныхъ клѣтокъ появляются зародышевые элементы внѣшняго слоя коры и при томъ почти одновременно по всей поверхности полушарій.

Нормальное развитіе, по ученію Schaper'a, раннихъ эмбриональных зародышевыхъ клѣтокъ до готовыхъ гліозныхъ или гангліозныхъ клѣтокъ можно разбить, по мнѣнію Ranke, на 2 періода: 1) развитіе индифферентныхъ клѣтокъ до того дифференцировочнаго пункта, (Differenzpunkt), когда перехода въ гліозныя или гангліозныя образованія нельзя еще различить; 2) созрѣваніе спонгиобластовъ и невробластовъ.

Если изслѣдовать зародышевыя клѣтки центральной нервной системы въ первомъ періодѣ тогда, когда развитіе ихъ дошло до теоретически предполагаемаго „Differenzpunkt“, то можно, говоритъ Ranke, представить себѣ, что одна часть ихъ производитъ нервныя клѣтки, другая—гліозныя клѣтки. Но, если къ этому времени произойдетъ нарушеніе въ развитіи, то результаты будутъ различны, именно возможно, что изъ индифферентныхъ элементовъ разовьются или только нервныя клѣтки, или только гліозныя, или, наконецъ, дифференцировка къ томъ или иномъ направленію не будетъ имѣть мѣста и тогда клѣтки сохранятъ свой индифферентный характеръ.

Въ первомъ случаѣ можно говорить объ односторонней дифференцировкѣ, въ послѣднемъ о пониженной (Minderdifferenzierung).

Касаясь гистогенеза очагового склероза, Ranke полагаетъ, что въ данномъ случаѣ дѣло идетъ о разстройствѣ развитія центральной нервной системы въ смыслѣ „пониженной дифференцировки“. Задержка въ развитіи могла произойти тогда, когда клѣточные элементы еще не достигли „дифференцировочнаго пункта“. Наличность клѣтокъ болѣе поздняго періода заставила Ranke принять, что нарушеніе дифференцировки могло случиться и въ болѣе позднее время. Такимъ образомъ, Ranke стоитъ на той точкѣ

зрѣнія, что очаговый склерозъ представляетъ собой нарушение развитія центральной нервной системы.

Такого же взгляда придерживается и P. Ernst, который относитъ мѣсто узловатому склерозу мозга въ отдѣлъ уродствъ, разбирая его въ монографіи, посвященной уродствамъ нервной системы. Приводя случай А. И. Абрикосова, Ernst говоритъ, что очаговый склерозъ мозга, подобно рабдоміомѣ сердца, возникаетъ вслѣдствіе ошибочной закладки: въ первомъ случаѣ заблудившихся невробластовъ и спонгиобластовъ, въ послѣднемъ—сдвинутыхъ или выключенныхъ міобластовъ. Результатомъ такого нарушения закладки происходитъ неправильное расположеніе зародышевыхъ клѣтокъ мозга и склерозъ нейроглии, не носящіе блястоматознаго характера. Процессъ этотъ является родственнымъ гетеротоніи, къ которой присоединяется гетеролязія съ недостаточной дифференцировкой клѣточныхъ элементовъ.

Возвращаясь къ своимъ случаямъ, мы прежде всего приведемъ общіе результаты изслѣдованія, которыя сводятся:

1) къ появленію крупныхъ клѣтокъ, 2) къ разрастанію глии, 3) къ уменьшенію и даже полному исчезновенію нормальныхъ гангліозныхъ клѣтокъ на мѣстахъ скопленія крупныхъ клѣтокъ.

а) Однѣ изъ крупныхъ клѣтокъ имѣютъ круглую форму, отличаются однородной протоплазмой съ однимъ и больше кругловатымъ и свѣтлымъ ядромъ, рѣдко снабжены отростками, обычно же безъ нихъ. Во многихъ клѣткахъ развиваются регрессивныя измѣненія: отсутствіе ядра, вакуолизация его или протоплазмы, гиалинизация, сморщиваніе протоплазмы. Зернистость Nissl'я и нейрофибриллы отсутствуютъ. Большинство клѣтокъ окружены перицеллюлярнымъ пространствомъ и обкладочными клѣтками. Располагаются онѣ и въ сѣромъ и въ бѣломъ веществѣ, главнымъ же образомъ въ послѣднемъ, скопляясь иногда въ большомъ количествѣ.

Описанныя клѣтки по своимъ морфологическимъ особенностямъ относятся, повидимому, къ гангліознымъ зародышевымъ клѣткамъ, застывшимъ въ своемъ дальнѣйшемъ развитіи и даже подвергнувшимся регрессивнымъ измѣненіямъ. За гангліозный характеръ говоритъ наличность перицеллюлярныхъ пространствъ и обкладочныхъ клѣтокъ. Далѣе, ядра ихъ отличаются свѣтлой окраской и крупными размѣрами, что также свойственно зародышевымъ клѣткамъ.

б) Другого рода крупныя клѣтки по своей формѣ приближаются къ пирамидальнымъ, снабжены отростками и имѣютъ уже ясно выраженный гангліозный характеръ.

с) Между первыми и вторыми (а и б) имѣются переходныя формы въ видѣ круговато-овальныхъ и неправильно прямоугольныхъ клѣтокъ, съ едва намѣчающейся фибриллярностью. Клѣтки эти отпускаютъ отростки, въ которыхъ видна нѣжная фибриллярность.

Второго рода клѣтки (б), также зародышевыя, мало или почти не подвергаются перерожденію и потому сохраняютъ свойства гангліозныхъ клѣтокъ и даже достигаютъ извѣстной зрѣлости. Такія, болѣе зрѣлыя, клѣтки приближаются къ пирамидальной формѣ. Въ нихъ обнаруживается зернистость Nissl'я и фибриллярность, онѣ являются ясно гангліозными и въ нѣкоторыхъ случаяхъ отличаются отъ нормальныхъ только большими размѣрами.

Таковы морфологическія особенности кортикальныхъ склеротическихъ узловъ.

Узелки въ боковыхъ желудочкахъ—вентрикулярные, состоятъ изъ разросшейся глии и крупныхъ клѣтокъ, которыя приближаются къ круглымъ кортикальнымъ клѣткамъ. Онѣ также лишены отростковъ, зернистости Nissl'я и фибриллярности. Нѣкоторыя изъ нихъ окружены перицеллюлярнымъ пространствомъ и обкладочными клѣтками. Складываются онѣ иногда въ видѣ розетокъ. По своей природѣ эти клѣтки представляютъ, повидимому, очень раннія зародышевыя образованія и являются скорѣе безразличными, такъ какъ нѣтъ достаточныхъ основаній относить ихъ исключительно къ гліознымъ или гангліознымъ клѣткамъ. Такое предположеніе даетъ возможность считать ихъ прежде всего первичными, болѣе ранними, по сравненію съ крупными клѣтками кортикальныхъ узловъ и кромѣ того можно допустить, что вентрикулярныя скопленія являются гетеротопическими образованіями клѣтокъ первичной эпендимы. Такимъ образомъ, можно думать, что тѣ гангліозныя клѣтки, уродливо развившіяся, которыя встрѣчаются и тамъ, гдѣ имъ полагается быть—въ корѣ, и подъ корой, суть производныя этихъ гетеротопическихъ скопленій. Кромѣ того на препаратахъ, окрашенныхъ гематоксилиномъ съ эозиномъ, въ вентрикулярныхъ узелкахъ встрѣчаются слонистыя образованія розоваго и фіолетоваго цвѣта.

Приведенныя гистологическія особенности строенія кортикальныхъ и вентрикулярныхъ узловъ выражаются однако въ каждомъ

отдѣльномъ случаѣ въ неодинаковой степени, что зависитъ, вѣроятно, отъ возраста больныхъ, интенсивности и продолжительности заболѣванія. Это обстоятельство имѣетъ извѣстное значеніе для объясненія гистогенеза, къ изложенію котораго мы теперь и переходимъ.

Какъ извѣстно, недифференцированныя формы начинаютъ превращаться въ зародышевыя нервныя клѣтки лишь ко времени перемѣщенія ихъ къ периферіи (намѣчающаяся кора). Въ глубинахъ мозга, у исходныхъ пунктовъ, вблизи желудочковъ, процесса превращенія въ гангліозные элементы не происходитъ, не считая конечно образованія большихъ гангліевъ. Можно предполагать, что вентрикулярные узлы состоятъ изъ раннихъ зародышевыхъ клѣтокъ, такъ сказать, застывшихъ въ развитіи, гіалинизированныхъ и увеличенныхъ въ объемѣ. Въ то же время остальные зародышевыя центры (Keimcentre) совершаютъ правильный путь развитія, образуя нормальный мозгъ, какъ основу, обволакивающую вентрикулярныя патологическія скопленія.

О причинахъ остановки развитія только извѣстнаго числа, а не всѣхъ зародышевыхъ центровъ,—трудно сказать.

Происхожденіе уродливыхъ клѣтокъ ближе къ периферіи мозга—въ бѣломъ и сѣромъ веществѣ—можетъ быть объяснено тѣмъ, что не всѣ вентрикулярныя скопленія пораженныхъ зародышевыхъ формъ подвергаются полной остановкѣ роста; но отдѣльные элементы или даже цѣлыя группы ихъ, оставаясь мало пораженными, проявляютъ еще способность къ нѣкоторой эволюціи.

Въ эмбриологіи мозга существуетъ внутренняя связь между направлениемъ роста клѣтокъ и ихъ гистогенезомъ. Приближеніе къ периферіи и превращеніе въ гангліозную форму суть условія, взаимно зависящія другъ отъ друга, почему въ вентрикулярныхъ скопленіяхъ отсутствуютъ формы, начинающія превращаться въ гангліозныя. Въ бѣломъ веществѣ, гдѣ начинаютъ встрѣчаться болѣе развитыя формы, дифференціація ихъ очень слаба, а въ сѣромъ же она сильнѣе выражена.

Многообразіе формъ—круглыхъ и неопредѣленныхъ (2,—4,—5,—7 мѣсячныхъ) можно объяснить тѣмъ, что формы эти происходятъ изъ различныхъ по степени жизнеспособности зародышевыхъ элементовъ (изъ первичныхъ скопленій). Клѣтки, развившіяся изъ болѣе пораженныхъ типовъ, могли достигнуть лишь болѣе ранняго стадія, развившіяся же изъ болѣе сохранившихся—достигаютъ вида болѣе позднихъ формъ.

Извращеніе формы, необычное увеличеніе размѣровъ, неправильность строенія, атипичность дѣленія, многоядерность,—все это зависитъ, конечно, отъ общихъ условій неправильнаго роста.

Но возможно, что клѣтки, развившіяся и изъ одинаково пораженной зародышевой группы, достигаютъ неодинаковыхъ ступеней развитія въ виду потери общей закономерности роста. Этимъ можно объяснить и гіалинизацию уже относительно развитыхъ формъ.

Что касается гліи, то авторы относили къ ней круглыя формы. Мы видѣли переходы отъ нихъ къ гангліознымъ. Чтобы не отвергнуть окончательно гліозной теоріи очаговаго склероза, не будемъ оспаривать, что нѣкоторыя клѣтки принадлежатъ гліи, именно тѣ наукообразныя, которыя, какъ-будто переходятъ въ сѣтъ гліи и затѣмъ круглыя клѣтки, не имѣющія перичеселлюлярнаго пространства, но сливающіяся съ окружающей гліей.

Сравнивая наши случаи между собою, мы приходимъ къ заключенію, что первый случай особенно богатъ крупными клѣтками, очень разнообразными по своей формѣ и степени зрѣлости. Значительное преобладаніе незрѣлыхъ формъ и незначительное количество болѣе или менѣе зрѣлыхъ можно объяснить съ одной стороны раннимъ возрастомъ больного (6 дней), а съ другой стороны тѣмъ, что зародышевыя формы настолько были поражены, что не могли дать болѣе зрѣлыхъ элементовъ. Обиліе крупныхъ клѣтокъ стоитъ въ связи съ возрастомъ, на что указываютъ Volland и Vogt, по мнѣнію которыхъ крупныя клѣтки являются особенно многочисленными и мало измѣненными въ тѣхъ случаяхъ, когда больные умираютъ въ раннемъ возрастѣ.

Во второмъ случаѣ вентрикулярныя скопленія не обильны, въ нихъ гіалинизация выражена слабо; не обильны и корковые уродливыя элементы. Среди этихъ послѣднихъ наряду съ круглыми и очень ранними формами, налицо также и позднія формы.

Отсутствіе рѣзкой гіалинизации говоритъ за возможность того, что относительно большее число зародышевыхъ элементовъ могло превратиться въ позднія формы. Въ то же время незначительное число вентрикулярныхъ узловъ указываетъ на малое развитіе въ корѣ позднихъ формъ.

Наличность болѣе позднихъ формъ стоитъ въ соотвѣтствіи съ меньшей степенью пораженія зародышевыхъ группъ. Такъ, въ вентрикулярныхъ скопленіяхъ гіалинизация мало выражена. Меньшее количество крупныхъ клѣтокъ, сравнительно съ первымъ случаемъ,

можно объяснить еще болѣе старшимъ возрастомъ,— больному было 6 лѣтъ, заболѣлъ онъ на 2 году жизни.

Въ третьемъ случаѣ галинизация вентрикулярныхъ скопленій сильно выражена, чѣмъ возможно, и объясняется отсутствіе такихъ позднихъ формъ, какъ во второмъ случаѣ.

Крупныя клѣтки довольно многочисленны и являются болѣе или менѣе сохранившимися.

Наконецъ, въ четвертомъ случаѣ галинизация вентрикулярныхъ группъ гораздо меньше, чѣмъ въ третьемъ случаѣ. Въ соотвѣтствіи съ этимъ въ корѣ и бѣломъ веществѣ встрѣчаются болѣе зрѣлыя уродливыя формы. Наличие крупныхъ гангліозныхъ клѣтокъ въ бѣломъ веществѣ можно объяснить тѣмъ, что нѣкоторыя клѣтки изъ пораженныхъ зародышевыхъ группъ въ силу потенциальной склонности къ непрерывному росту превратились въ гангліозныя раньше, чѣмъ достигли зоны сѣраго вещества.

Въ этомъ случаѣ количество крупныхъ клѣтокъ меньше, чѣмъ въ каждомъ изъ остальныхъ случаевъ, причемъ онѣ сильно изменены. Такая картина вполне соответствуетъ и возрасту и продолжительности заболѣванія, ибо больному было 20 лѣтъ, припадки же начались съ первыхъ дней жизни.

Такимъ образомъ, на основаніи литературныхъ данныхъ и нашихъ изслѣдованій, надо признать, что очаговый склерозъ мозга представляетъ собой уродливость центральной нервной системы.

Формальный генезъ его сводится къ неправильной закладкѣ и задержкѣ развитія материнскихъ клѣтокъ первичной эпендимы. Выраженіемъ такого процесса и являются крупныя атипическія клѣтки скорѣе всего гангліознаго характера, по крайней мѣрѣ въ огромномъ большинствѣ ихъ; мы сказали въ огромномъ большинствѣ потому, что встрѣчаются клѣтки и неопредѣленнаго характера, и даже гліознаго.

Намъ кажется, что для генеза очаговаго склероза вообще вопросъ о природѣ крупныхъ клѣтокъ не долженъ стоять остро. Вѣдь если стать на ту точку зрѣнія, что какъ гангліозныя, такъ и гліозныя клѣтки происходятъ изъ одного начала—клѣтокъ нейроэпителія, то разумѣется крупныя клѣтки могутъ быть и гліозными, и гангліозными, и неопредѣленнаго характера, смотря по тому, въ какомъ направленіи произошло нарушеніе развитія. Если происходитъ „одностороннее“ нарушеніе развитія индифферентныхъ клѣтокъ, то могутъ развиваться или только гліозныя, или только гангліоз-

ныя клѣтки, тогда, когда онѣ достигаютъ въ своемъ развитіи того пункта, послѣ котораго должно послѣдовать раздѣленіе на гліозныя и гангліозныя. Если же вслѣдствіе болѣе ранняго нарушенія развитія дифференцировка не происходитъ, то клѣтки сохраняютъ безразличный характеръ.

Приведенный у Ranke примѣръ возможнаго нарушенія развитія индифферентныхъ клѣтокъ эпендимы, по нашему мнѣнію, вполне примѣнимъ и къ очаговому склерозу.

Stertz, Geitlin, A. И. Абрикосовъ и др. объясняютъ генезъ крупныхъ клѣтокъ тѣмъ, что часть материнскихъ клѣтокъ первичной эпендимы, неправильно развиваясь, можетъ дать формы, похожія на гангліозныя, часть—на гліозныя и, наконецъ, часть можетъ сохранить неопредѣленный характеръ.

Причинный генезъ бугристаго склероза мозга, какъ и вообще большинства уродливостей, трудно поддается объясненію. Возможно, что здѣсь играетъ роль воспаленіе въ очень раннемъ зародышевомъ періодѣ. Нѣкоторые авторы ставили въ связь происхожденіе бугристаго склероза съ сифилисомъ и алкоголизмомъ родителей.

Опредѣленіе времени возникновенія бугристаго склероза мозга довольно затруднительно и возможно только въ общихъ чертахъ на основаніи лишь косвенныхъ указаній нѣкоторыхъ авторовъ, какъ W. His'a, O. Ranke, A. Schaper'a, Th. Ziehen'a, F. Keibel'a. Если допустить, что вентрикулярныя скопленія являются болѣе ранними образованиями, чѣмъ кортикальныя, то можно предположить, что начало уродливости возможно не ранѣе 4—5 недѣли, такъ какъ мозговая трубка на 2—3 недѣлѣ еще не закрыта. На это обстоятельство мы указываемъ потому, что вентрикулярныя скопленія, представляють собой, быть можетъ, отщепленія зародышевыхъ элементовъ отъ общихъ производителей—клѣтокъ эпендимы. Такимъ образомъ, для терминаціоннаго періода бугристаго склероза мозга важно опредѣлить время указаннаго выше отщепленія; оно возможно не только отъ момента смыканія мозговой трубки, но и въ болѣе поздній періодъ, когда надъ трубкой образуется мозговое вещество, во всякомъ случаѣ, еще до сформированія коры. За послѣднее предположеніе говоритъ наличие крупныхъ атипическихъ клѣтокъ въ бѣломъ веществѣ мозга.

Основываясь на вышеприведенныхъ соображеніяхъ, позднѣйшій срокъ возникновенія очаговаго склероза мозга можно опредѣлить 2 мѣсяцами.

Еще разъ считаемъ необходимымъ подчеркнуть, что наше опредѣленіе терминаціоннаго періода склероза мозга является довольно гадательнымъ, и что оно возможно при болѣе точныхъ знаніяхъ гистогенеза и эмбриогенеза мозга, чѣмъ тѣ, которыми мы располагаемъ въ настоящее время. Даже въ такомъ обширномъ руководствѣ, какъ О. Hertwig'a и F. Keibel'я, мы не могли почерпнуть необходимыхъ свѣдѣній по интересующему насъ вопросу.

## 2. Сердце.

Сравнивая результаты гистологическаго изслѣдованія рабдомиомы сердца въ нашихъ случаяхъ съ описаніями авторовъ, изучавшихъ эту опухоль, мы находимъ между ними полное сходство. Наши узлы имѣютъ такое же петлистое строеніе, обусловленное съ одной стороны пустотами въ протоплазмѣ вслѣдствіе распада ея съ краевой дифференцировкой волоконъ, а съ другой стороны—расположеніемъ самыхъ мышечныхъ волоконъ, которыя только изрѣдка образуютъ широкіе густые пучки, большей же частью лежатъ разрозненно, рыхло. Мы находимъ въ нашихъ случаяхъ также паукообразныя клѣтки, пустыя петли, ограниченныя тонкими мышечными волокнами, и петли, просвѣтъ которыхъ выполненъ тонкой нѣжной сѣткой.

Для выясненія гистогенеза и эмбриогенеза рабдомиомы сердца большое значеніе, по нашему мнѣнію, имѣетъ работа Kolisko. Послѣдній авторъ, какъ уже сказано выше, находилъ въ сердцѣ человѣческаго зародыша участки ткани, строеніе которой весьма походило на строеніе рабдомиомы сердца. Kolisko указалъ путь, по которому должно идти для выясненія интересующаго насъ вопроса.

Еще большее значеніе приобретаетъ работа Seiffert'a, который, изучивъ эмбриологію сердца нѣкоторыхъ животныхъ и человека, установилъ сходство между клѣтками рабдомиомы и зародышевыми сердечно-мышечными клѣтками.

Эти работы даютъ намъ основаніе считать клѣтки рабдомиомы зародышевыми сердечно-мышечными клѣтками.

А. И. Абрикосовъ находилъ большое сходство клѣтокъ рабдомиомы съ клѣтками Purkinje, которыя встрѣчаются въ сердцѣ нѣкоторыхъ млекопитающихъ животныхъ.

Это указаніе А. И. Абрикосова въ связи съ данными изслѣдованій Kolisko и Seiffert'a, а главнымъ образомъ въ связи съ результатами изслѣдованій волоконъ Purkinje японскимъ уче-

нымъ Тавага и другими авторами, является въ настоящее время вполне обоснованнымъ.

Тавага въ своей монографіи, вышедшей въ 1906 г., обстоятельно и подробно излагаетъ развитіе ученія о волокнахъ Purkinje въ исторической послѣдовательности.

Изъ его литературнаго очерка видно, что до 1906 года указанія на клѣтки и волокна Purkinje встрѣчаются у 26 авторовъ. Среди послѣднихъ слѣдуетъ отмѣтить работу Hofmann'a, относящуюся къ 1902 г., гдѣ на стр. 486, между прочимъ, сказано, что волокна Purkinje, вопреки всѣмъ существовавшимъ до того времени научнымъ даннымъ, встрѣчаются кромѣ эндокардія и миокардія, также и въ эпикардіи, и притомъ,—въ весьма большомъ количествѣ. Названный авторъ особенно подчеркиваетъ, что волокна Purkinje состоятъ изъ рядовъ мышечныхъ клѣтокъ съ поперечно-исчерченнымъ краевымъ поясомъ и хорошо выраженными ядрами, и во всякомъ случаѣ не представляютъ такихъ клѣтокъ, которыя погружены въ поперечно-исчерченное промежуточное вещество. Далѣе, фибриллы соединяютъ одну клѣтку съ другой и волокна Purkinje прямо переходятъ въ пучки сердечной мускулатуры. Эти переходы, изображенные имъ весьма точно, можно было наблюдать и въ нашихъ узлахъ рабдомиомы.

Тавага, на основаніи своихъ изслѣдованій въ связи съ литературными данными, приходитъ къ слѣдующимъ заключеніямъ.

У человека и у всѣхъ млекопитающихъ, равно у птицъ существуютъ волокна Purkinje, которыя образуютъ особую систему мышечныхъ пучковъ, соединяющую мускулатуру предсердій съ мускулатурой желудочковъ и извѣстную подъ названіемъ атрио-вентрикулярнаго пучка His'a. Эта система начинается въ перегородкѣ предсердій и черезъ septum fibrosum atrioventriculare распространяется по стѣнкѣ желудочковъ въ видѣ пучка, отдѣленнаго отъ сердечной мускулатуры соединительной тканью. Этотъ пучокъ на всемъ своемъ длинномъ протяженіи нигдѣ съ сердечной мускулатурой не соединяется и лишь въ своихъ конечныхъ развѣтвленіяхъ спаивается съ обыкновенной мускулатурой желудочковъ. Такая соединительная система между предсердіями и желудочками образуется въ весьма раннемъ зародышевомъ періодѣ и удерживается въ теченіе всей жизни животнаго неизмѣнно. Въ гипертрофическихъ и атрофическихъ процессахъ сердечной мышцы эта система не принимаетъ участія. Тавага на основаніи топогра-

фических, гистологических и биологических особенностей этого пучка высказался за то, что внутри этой системы лежит путь раздражения (Reizleitung) для сердечных сокращений и что эта система завѣдуетъ сочетанными движениями отдѣльныхъ сердечныхъ полостей.

Особое значеніе для насъ представляетъ позднѣйшая работа G. Moriya, по изслѣдованію котораго нити Purkinje состоятъ изъ нѣсколькихъ яйцевидныхъ или кругловато-вытянутыхъ клѣтокъ и образуютъ въ миокардѣ большую группу. Клѣтки имѣютъ относительно большое количество протоплазмы, въ наружный слой которой вставлены поперечно-полосатые волокна, расположенныя весьма неравномѣрно. Кромѣ овальныхъ клѣтокъ здѣсь находятся еще болѣе или менѣе вытянутыя клѣтки, которыя образуютъ конецъ нитей Purkinje и трудно отличимы отъ нормальныхъ мышечныхъ волоконъ. Соединительныя линіи (Kittlinien), которыя въ мышечныхъ пучкахъ взрослыхъ встрѣчаются весьма часто и, напротивъ, въ зародышевыхъ никогда, совершенно отсутствуютъ въ волокнахъ Purkinje. Moriya считаетъ волокна Purkinje родственными зародышевымъ мышечнымъ пучкамъ, именно потому, что, подобно послѣднимъ, они отличаются клѣточнымъ строеніемъ, богатой протоплазмой и отсутствіемъ соединительныхъ линій (Kittlinien).

Для большаго уясненія и обоснованія того предположенія, что рабдомиоматозныя клѣтки имѣютъ не только сходство, но быть можетъ, являются тождественными съ клѣтками Purkinje въ конечныхъ развѣтвленіяхъ пучка His'a, мы приведемъ болѣе подробно гистологическія особенности этихъ клѣтокъ, согласно изложенію въ сочиненіи Тавага.

Волокна, впервые описанныя въ 1845 г. Purkinje, были найдены послѣднимъ въ сердцѣ овцы на внутренней стѣнкѣ желудочковъ, въ видѣ сѣти изъ сѣрыхъ, плоскихъ, студневидныхъ нитей, состоявшихъ подъ микроскопомъ изъ „зеренъ“ многогранной формы, съ однимъ или двумя ядрами. Между зернами располагалась волокнистая ткань, обнаруживавшая такую же поперечную исчерченность, какъ въ сердечномышечныхъ волокнахъ.

Kölliker, изслѣдовавшій нити Purkinje, говоритъ, что онѣ состоятъ изъ большихъ, снабженныхъ ядромъ, многоугольныхъ клѣтокъ, содержащихъ у стѣнокъ, повидимому, поперечноисчерченную массу. По мнѣнію этого автора, нити Purkinje представляютъ

эмбриональныя мышечныя волокна сердца, принявшія своеобразныя формы и обнаруживающія различные переходы отъ клѣтокъ въ волокна.

Theodor v. Hessling, изслѣдуя нити Purkinje у овцы, свиньи, телянка и козы, пришелъ къ заключенію, что онѣ располагаются не только подъ эндокардомъ, но и подъ эпикардомъ и въ толщѣ миокарда. Волокна состоятъ изъ многочисленныхъ, лежащихъ одно за другимъ „зеренъ“ съ 1—3 ядрами, соединенныхъ перегородкой, имѣющей свойства волоконъ сердечной мускулатуры.

C. Reichert считаетъ нити Purkinje за обыкновенныя поперечноисчерченныя волокна сердечной мускулатуры, или за чрезвычайно короткіе, толстые, снабженные ядрами и зернистой массой, первичныя мышечныя цилиндры.

Особенное значеніе имѣютъ для насъ результаты изслѣдованій Ch. Aebv, опубликованныхъ авторомъ въ 1863 г. Этотъ авторъ полагаетъ, что нити Purkinje лежатъ подъ эндокардомъ и очень рѣдко внутри стѣнокъ сердечныхъ полостей. Располагаются онѣ или полосами, или площадками. Aebv смотритъ на нихъ, какъ на извѣстную форму развитія сердечно-мышечныхъ волоконъ, почему утверждаетъ, что сердечно-мышечныя волокна всѣхъ животныхъ возникаютъ изъ клѣтокъ Purkinje, которыя соединяются въ цилиндрическія волокна. Въ доказательство своего мнѣнія онъ упоминаетъ о случайной находкѣ перегородокъ внутри обыкновенныхъ мышечныхъ волоконъ сердца изслѣдованныхъ имъ животныхъ и человѣка. Эти перегородки должны представлять, по его мнѣнію, остатки мембранозной границы отдѣльныхъ клѣтокъ Purkinje. У человѣка и у животныхъ, въ сердцѣ которыхъ эти клѣтки не были найдены имъ, онъ полагаетъ, что весь образовательный матеріалъ былъ использованъ еще въ раннее время жизни, тогда какъ у другихъ животныхъ, у которыхъ онъ встрѣчалъ клѣтки Purkinje—превращеніе этихъ клѣтокъ въ обыкновенныя сердечно-мышечныя волокна распредѣляется на долгое время и, можетъ быть, на всю жизнь. Такимъ образомъ, нити Purkinje представляютъ собою образовательныя клѣтки сердечно-мышечныхъ волоконъ. Aebv находилъ нити Purkinje въ сердцѣ, кромѣ жвачныхъ,—у собаки, кошки, ежа, курицы, у человѣка же и у кроликовъ не находилъ.

C. Eberth не отличаетъ клѣтокъ Purkinje отъ другихъ мышечныхъ клѣтокъ и описываетъ ихъ короткими многоядерными элементами сердечной мышцы. Короткія мышечныя клѣтки, соеди-

ненные связующимъ веществомъ, образуютъ петлевидныя и развѣтвленныя балки эндокарда.

Obermeier полагаетъ, что нити Purkinje состоятъ изъ „зеренъ“ и раздѣляетъ ихъ на три группы: 1) ясно просвѣчивающія, блестящія, не имѣющія рѣзко выраженной поперечной и продольной исчерченности, 2) слабо просвѣчивающія зерна съ ясно выраженной продольной и поперечной исчерченностью, 3) зерна, совершенно похожія на поперечно-исчерченныя мышечныя волокна. Авторъ отмѣчаетъ, что вышеописанныя зерна мѣстами постепенно принимаютъ узкую, удлинненную форму, снабжаются ясною поперечной и продольной исчерченностью и переходятъ въ обыкновенныя сердечно-мышечныя волокна. Однако онъ думаетъ, что развитіе сердечно-мышечныхъ волоконъ изъ нитей Purkinje не достаточно доказано. Obermeier находилъ нити Purkinje въ сердцѣ овцы, быка, свиньи, лошади, гуся, голубя, но не находилъ въ сердцѣ кошки, человѣка, зайца, мыши и лягушки.

M. Lehnert, находившій нити Purkinje въ сердцѣ теленка, овцы, быка, свиньи, лошади, козули и козы, но не у человѣка, понимаетъ подъ нитями Purkinje образованія, состоящія изъ многочисленныхъ, петлевидно-расположенныхъ, многократно перекрещивающихся и сплетающихся тяжей поперечно-полосатыхъ мышечныхъ волоконъ, петли которыхъ выполнены зернами Purkinje. Последнія же представляютъ остатокъ стекловиднаго образовательнаго матеріала, не имѣющаго потомъ никакого значенія для построения нитей Purkinje.

По A. Fischer'у нити Purkinje состоятъ изъ многоугольныхъ, свѣтлыхъ, студневидныхъ клѣтокъ съ однимъ или двумя круглыми ядрами, раздѣленныхъ другъ отъ друга волокнистымъ поперечно-полосатымъ мышечнымъ веществомъ. Авторъ изучалъ нити Purkinje у зародышей овцы и свиньи. По даннымъ его изслѣдованій у зародышей, длинной 6—9 сант., наблюдалась подъ эндокардомъ очень нѣжная сѣть изъ зернистыхъ протоплазматическихъ полосокъ съ многочисленными ядрами. Въ зернистой нѣжной сѣткѣ разсѣяны многоугольныя плоскія клѣтки съ хорошо выраженными ядрами. При дальнѣйшемъ развитіи, по краямъ клѣтокъ обнаруживалась продольная и поперечная исчерченность. Затѣмъ наступалъ періодъ, когда поперечныя полоски распространялись на клѣтку пѣликомъ. Далѣе, отдѣльныя зерна начинали какъ-бы надуваться. Поперечно-исчерченное вещество образовывало на

верхней и нижней поверхности зеренъ тонкій покровъ, на боковой поверхности зеренъ волоконца дѣлались толще и многочисленнѣе, чѣмъ промежуточное вещество. Последнюю картину представляли вполне развитыя нити Purkinje.

По F. Schweigger-Seidel'ю каждая нить Purkinje состоитъ изъ болѣе или менѣ правильныхъ призматическихъ зеренъ, содержащихъ поперечно-полосатыя волоконца мышечнаго вещества, расположеннаго по краямъ, и стекловиднаго, срединнаго, съ 1 или 2 ядрами. Авторъ принимаетъ каждое зерно за мышечную клѣтку, въ которой, какъ въ зародышевомъ состояніи, только краевые слои превращены въ сократительное вещество.

Krause считаетъ нити Purkinje за вторичныя многоугольныя сократительныя мышечныя клѣтки, остающіяся въ зародышевомъ состояніи и слагающіяся въ пучки. Клѣтки эти только по краю имѣютъ поперечную исчерченность, въ то время какъ въ срединѣ, гдѣ лежитъ ядро, или вовсе не произошло раздѣленія сократительной протоплазмы на просто и двояко преломляющее вещество, или же образовался только рядъ мышечныхъ пластинокъ. Krause не находилъ нитей Purkinje ни у человѣка, ни у кроликовъ.

По мнѣнію Ranvier, клѣтки Purkinje, располагаясь одна за другой, образуютъ нити. По краю послѣднихъ замѣтна продольная и поперечная исчерченность, а середина занята зернистой протоплазматической массой, въ которой находятся болѣею частью два овальныхъ ядра. Этотъ авторъ считаетъ нити Purkinje за зародышевыя сердечно-мышечныя волокна, оставшія въ своемъ развитіи.

Gegenbaur наблюдалъ у 15-лѣтней дѣвочки на многихъ мѣстахъ внутри міокарда праваго желудочка нити Purkinje, совершенно похожія на такія же у овцы.

Schmaltz не считаетъ клѣтки Purkinje за мышечныя образованія.

Schäfer принимаетъ клѣтки Purkinje за своеобразныя мышечныя элементы, задержавшіяся въ развитіи.

Rauber высказываетъ мнѣніе, что нити Purkinje встрѣчаются у людей подъ эндокардомъ въ первые мѣсяцы жизни, а у многихъ животныхъ и во взросломъ состояніи. Онъ относитъ ихъ къ мышечнымъ зародышевымъ клѣткамъ.

Düval указываетъ на переходъ нитей Purkinje въ сердечно-мышечныя волокна.

По Romiti, нити Purkinje непрерывно производят въ сердцѣ новыя мышечныя клѣтки.

Minervini предполагаетъ, что клѣтки Purkinje являются особенно измѣненными мышечными волокнами которыя не могли совершенно развиться въ физиологическомъ отношеніи, или особенной формой обратнаго развитія мышечныхъ клѣтокъ.

Hoуег думаетъ, что клѣтки Purkinje представляютъ собою мышечные элементы, находяшіеся въ стадіи развитія. По мѣрѣ развитія сердца, клѣтки Purkinje постепенно переходятъ въ сердечно-мышечныя клѣтки.

Marceau полагаетъ, что нити Purkinje не представляютъ результата остановки развитія или переходной формы къ обыкновеннымъ сердечно-мышечнымъ волокнамъ, но являются специальнымъ образованіемъ сердечно-мышечныхъ волоконъ.

Н. Hofmann находилъ волокна Purkinje у зародышей рогатаго скота и другихъ живогныхъ, а у человѣческаго зародыша ихъ не наблюдалъ. Изъ его описанія видно, что нити Purkinje состоятъ изъ рядовъ мышечныхъ клѣтокъ съ поперечно-исчерченнымъ краевымъ поясомъ и хорошо выраженнымъ ядромъ. Этотъ авторъ утверждаетъ, что нити Purkinje прямо переходятъ въ сердечно-мышечныя волокна.

Наконецъ, Ph. Stöhr говоритъ, что у многихъ жвачныхъ, рѣдко у человѣка, находятся въ сердечной стѣнкѣ, большей частью непосредственно подъ эндокардомъ, нити Purkinje, которыя состоятъ изъ свѣтлыхъ клѣтокъ, располагающихся другъ около друга. Краевой поясъ клѣтокъ занятъ поперечно-исчерченными волокнами. Клѣтки эти представляютъ извѣстную форму развитія истинныхъ сердечно-мышечныхъ волоконъ.

Изъ всего вышележащаго о нитяхъ Purkinje для насъ важно то обстоятельство, что нѣкоторые авторы считаютъ клѣтки Purkinje за зародышевыя сердечно-мышечныя клѣтки. Наиболѣе же важное значеніе для интересующаго насъ вопроса о нитяхъ Purkinje имѣютъ изслѣдованія Tawara, который утверждаетъ, что у человѣка, собаки, кошки, кроликовъ, морской свинки, овцы, теленка, быка, голубя существуютъ въ сердцѣ нити Purkinje или ихъ эквивалентъ, которыя образуютъ конечныя развѣтвленія мышечной системы, связующей предсердія съ желудочками, и извѣстной подъ названіемъ пучка His'a. Въ своемъ сочиненіи этотъ авторъ очень подробно останавливается не только на топографоана-

томическомъ расположеніи этого пучка, но и на гистологическихъ его особенностяхъ. При этомъ оказывается, что въ сердцѣ овцы нити Purkinje состоятъ главнымъ образомъ изъ клѣтокъ, которыя по краю снабжены дифференцированными волокнами. Клѣточное тѣло состоитъ изъ прозрачной, стекловидной, безразличной протоплазмы и изъ поперечно-исчерченныхъ волоконъ, которыя располагаются обыкновенно только по краю клѣтокъ, рѣдко внутри протоплазмы, и при этомъ параллельно продольному направленію клѣточного тяжа, который составляется вышеописанными клѣтками. Кромѣ этихъ, такъ сказать, главныхъ волоконъ, наблюдаются почти у всѣхъ клѣтокъ множество нѣжныхъ отдѣльныхъ волоконецъ или маленькихъ пучковъ, которые отдѣляются отъ продольно идущихъ волокнистыхъ пучковъ и расходятся по разнымъ направленіямъ. Клѣтки снабжены 2, рѣдко 3 ядрами, вокругъ которыхъ имѣется свѣтлый ободокъ, рѣзко отграниченный отъ протоплазмы, и содержатъ кромѣ ядеръ, жировыя капли и зерна бурого пигмента. Ядра отличаются величиной и круглой, овальной, полукруглой, часто неправильной, формой. Если встрѣчаются два ядра, то они лежатъ близко одно около другого. Клѣтки, располагаясь одна около другой, образуютъ тяжи, при этомъ волокна одной клѣтки переходятъ къ другой. На границѣ съ миокардомъ нити Purkinje переходятъ въ сердечно-мышечныя волокна. Переходъ этотъ совершается слѣдующимъ образомъ. Клѣтки Purkinje становятся уже, длиннѣе, прозрачность ихъ уменьшается, стекловидная масса постепенно исчезаетъ, а продольная и поперечная исчерченность становится все яснѣе и правильнѣе. Что касается сердца собаки, то у нея въ образованіяхъ Purkinje преобладающимъ элементомъ являются волоконца, причѣмъ образовавшіяся изъ нихъ волокна почти всегда снабжены соединительно-тканной оболочкой, которая въ нихъ гораздо сильнѣе развита, чѣмъ perimysium сердечной мускулатуры. Такія волокна составляются изъ многочисленныхъ, другъ за другомъ располагающихся, сравнительно короткихъ и широкихъ саркоплазматическихъ площадокъ и обнаруживаютъ при этомъ на извѣстномъ разстояніи ясныя пограничныя полосы. Ограниченныя въ числѣ волокна идутъ въ разнообразныхъ направленіяхъ, образуя весьма сложную сѣть.

Такова въ общихъ чертахъ картина нитей Purkinje въ сердцѣ взрослыхъ собакъ, тогда какъ у зародышей ихъ нити Purkinje состоятъ изъ клѣтокъ, совершенно сходныхъ съ таковыми въ сердцѣ

овцы. У человека нити Purkinje по своему гистологическому строению в общем одинаковы с нитями в сердце собаки.

Большой интерес представляют результаты исследования Тавага сердца у зародыша человека 10—11, 17 недель и 7 месяцев. У 10—11-недельного зародыша автору удалось найти соединительный мышечный пучок в предсердии, в желудочках же только начало его и то левое разветвление. Под микроскопом весь пучок состоял из больших, круглых клеток, расположенных тесно друг около друга; ядро круглое или овальное, в некоторых клетках в них протоплазм были заметны нити волоконца, которые иногда образовывали очень сложную сеть. У 17-недельного зародыша был найден под микроскопом весь пучок; кроме круглых или овальных клеток—встречались и волокна очень тонкие, нити и короткие. Последние либо шли одиночно, либо собирались в тонкие пучки. У 7-месячного зародыша дифференцировка поперечно и продольно исчерченных мышечных волокон была настолько ясно выражена, что весь отрзок пучка, находящийся в предсердиях, состоял из длинных, нити мышечных волокон, которые сплетались друг с другом и составляли своеобразную сеть. По мнению Тавага, развитие соединительномышечной системы идет рука об руку с развитием сердца и к 12—15 годам достигает своего конечного роста.

Такое же значение для нашей работы представляют и взгляды на образования Purkinje, высказываемые авторами руководства по гистологии. Из них „в микроскопической анатомии человека и животных“ Лавдовского и Овсянникова указано, что во внутреннем слое эндокардия находятся волокна Purkinje, в форме тонких сетевидных пучков. Они встречаются у молодых теплокровных и представляют ранние стадии развития мышечных элементов сердца. Эти волокна состоят из рядов коротких призматических телец с размерами 0,05—0,1 м.м. В корковой части имеется поперечно-полосатое вещество, как и в настоящих мышечных волокнах, середина же состоит из стекловидной массы, заключающей овальное ядро.

Бэм и Давыдов считают нити Purkinje мускульными клетками, которые лежат под эндокардом и отличаются тем, что их протоплазма только по краю образует сократительное поперечно-полосатое вещество. Клетки Purkinje у некоторых жи-

вотных (напр. у овцы) встречаются в большом количестве, у человека же сравнительно редко.

Проф. П. А. Поляков описывает образования Purkinje следующим образом. На внутренней поверхности сердечной мышцы у некоторых млекопитающих встречаются клетки, рыхло соединенные между собою, обнаруживающие поперечную полосатость только в своей поверхностной части, почему их можно считать за клетки сердечной мышечной ткани, оставшиеся от зародышевого ее состояния. На срезах, перпендикулярных к поверхности желудка сердца, со стороны внутренней поверхности видно, что волокна Purkinje в слое, толщиной около 1 м.м., присоединяются к сердечной мышечной ткани посредством элементов волокнистой соединительной ткани. Эти прозрачные, соединяющиеся между собою, волокна образуют светлую сеть и соединяются также в некоторых местах с волокнами—клетками сердечной мышцы, а иногда соединяются посредством клей дающих волокон соединительной ткани со стенкой желудочка. Волокна Purkinje образованы большими (50—60  $\mu$ ), многогранными клетками, соприкасающимися между собою для образования толстых шнуров и содержащими обыкновенно два яйцевидных ядра. Вещества клеточного тела располагаются в три слоя, из них околоядерный, внутренний слой имеет мелкозернистое строение, средний слой прозрачный, не обнаруживающий своего строения. В этих двух внутренних слоях встречаются большие блестящие зерна, но не жировые, не чернящие от осмиевой кислоты. Наружный слой клеточного тела содержит сократительные поперечнополосатые волокна, проходящие в самых разнообразных направлениях, продолжающиеся из одной клетки в другую. Только в клетках, непосредственно переходящих в волокна—клетки сердечной мышцы, сократительные волокна бывают правильно расположены параллельно длинной оси клетки и занимают не поверхностный только слой клеточного тела, но и другие. По мнению автора, все это показывает, что клетки волокон Purkinje суть недоразвившиеся волокна-клетки сердечной мышцы.

Проф. Н. К. Кульчицкий, описывая строение сердечной мускулатуры, говорит, что в сердце существуют волокна Purkinje, которые встречаются у лошади, свиньи и некоторых других животных. Они располагаются тотчас под эндокардом и могут быть наблюдаемы уже невооруженным глазом в виде сгустков,

прозрачныхъ, какъ-бы студенистыхъ нитей, образующихъ болѣе или менѣе неправильную сѣть. Каждая нить (или волокно) состоитъ изъ довольно большихъ зернистыхъ клѣтокъ съ однимъ или часто съ двумя ядрами. Клѣтки эти замѣчательны тѣмъ, что по краю ихъ расположено поперечно-полосатое вещество. Такъ какъ волокна Purkinje непосредственно переходятъ въ сердечную мышцу тѣлымъ рядомъ переходныхъ формъ, то, по мнѣнію автора, на нихъ слѣдуетъ смотрѣть, какъ „на остатокъ развитія сердечной мускулатуры“.

Мы позволимъ себѣ ограничиться приведенными руководствами русскихъ авторовъ въ виду того, что въ нѣмецкихъ учебникахъ гистологій ничего особеннаго и новаго по сравненію съ русскими мы не нашли.

Упомянемъ еще о новѣйшихъ специальныхъ работахъ по вопросу о строеніи нитей Purkinje.

Въ 1910 г. изъ Бернскаго анатомическаго института вышли сдѣланныя подъ руководствомъ проф. K. Zimmermann'a двѣ работы: I. Palczewsk'ой и Marie Werner. Авторы стараются, какъ и слѣдовало ожидать, доказать вопреки M. Heidenhain'у, что мускулатура сердца состоитъ изъ рѣзко отграниченныхъ клѣтокъ. Соответственно этому, по M. Wegner, волокна Purkinje являются ясно отграниченными клѣтками какъ въ продольномъ, такъ и въ поперечномъ направленіяхъ. Въ своемъ краткомъ предисловіи къ указаннымъ работамъ руководитель приведенныхъ авторовъ считаетъ взгляды ихъ на строеніе сердечной мускулатуры единственно вѣрными и принимаетъ всю отвѣтственность за эти работы на себя лично.

Такимъ образомъ, сопоставляя данныя изслѣдованія Тавага о строеніи пучка His'a въ его конечныхъ развѣтвленіяхъ, въ особенности въ сердцѣ зародыша человѣка, и взгляды авторовъ на строеніе нитей Purkinje,—съ результатами изслѣдованій нашихъ случаевъ рабдомиома сердца, приходимъ къ заключенію, что между строеніемъ рабдомиома сердца и пучка His'a въ томъ мѣстѣ, гдѣ, по мнѣнію Тавага, проходятъ нити Purkinje, имѣется большое сходство. Морфологическое сходство атриовентрикулярнаго пучка съ рабдомиома сердца устанавливаетъ связь между ними, на что уже указывалъ Aschoff.

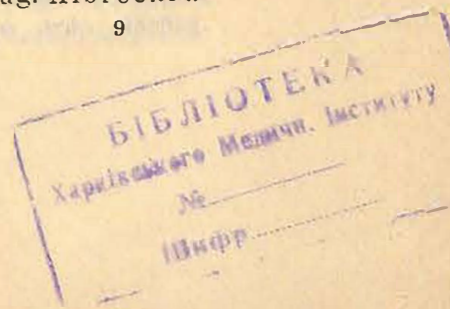
Взглядъ v. Kölliker'a, Aebу, Ranvier'a, Rauber'a, H. K. Кульчицкаго, M. Д. Лавдовскаго П. А. Полякова, по которому

образованія Purkinje представляютъ зародышевыя сердечномышечныя клѣтки, говоритъ скорѣе за то, что рабдомиома сердца состоитъ изъ зародышевыхъ сердечномышечныхъ клѣтокъ (Purkinje). Въ описаніи авторовъ нити Purkinje, представляются въ видѣ многогранныхъ клѣточныхъ образованій, снабженныхъ по краю поперечно-полосатыми волоконцами, которыя переходятъ отъ одной клѣтки къ другой. Нѣкоторые авторы наблюдали переходныя формы между клѣтками Purkinje и волокнами миокарда.

Изучая свои препараты рабдомиома сердца, мы находили не только клѣточные образованія, сходныя съ клѣтками Purkinje, но и волокна, образующія иногда пучки. По нашему мнѣнію, эти пучки являются уже болѣе или менѣе дифференцированными сравнительно съ клѣточными образованіями. Эти послѣднія съ одной стороны подвергаются процессамъ обратнаго развитія, а съ другой стороны дифференцируются въ волокна. Если мы сравнимъ наши случаи рабдомиома сердца другъ съ другомъ, то увидимъ, что строеніе ихъ не одинаково. Въ этомъ отношеніи ихъ можно раздѣлить на 2 группы. Къ 1-й относятся 1 и 7, ко 2-й 2 и 6 случаи. Въ первой группѣ случаевъ, гдѣ возрастъ больныхъ не превышалъ 2 лѣтъ, опухоль состояла преимущественно изъ клѣточныхъ образованій, волокна же встрѣчались рѣдко и притомъ въ пограничномъ съ миокардомъ слое, тогда какъ во второй группѣ нашихъ больныхъ, въ возрастѣ 3 и 6 л., клѣточныхъ образованій, сравнительно съ первой группой, было меньше, а волоконъ значительно больше. 5-й нашъ случай занимаетъ среднее мѣсто, ибо въ немъ почти одинаковое количество какъ клѣточныхъ образованій, такъ и волоконъ. Вышеприведенныя особенности строенія опухоли въ нашихъ случаяхъ имѣютъ извѣстное значеніе для выясненія гистогенеза рабдомиома сердца и показываютъ, что послѣдняя состоитъ изъ зародышевыхъ сердечномышечныхъ клѣтокъ на различной ступени ихъ развитія.

Изъ вышеизложеннаго вытекаетъ, что рабдомиома сердца построена изъ нормальныхъ сердечномышечныхъ элементовъ, отставшихъ въ своемъ развитіи и ненормально разросшихся, что и послужило къ образованію опухолевиднаго нароста.

Рабдомиома сердца, слѣдовательно, отличается отъ нормальныхъ образованій только степенью развитія и зрѣлости составляющихъ ее клѣточныхъ элементовъ. Съ точки зрѣнія Eug. Albrecht'a



рабдомиома сердца представляет опухолевидное тканевое уродство, — гамартому.

Если признать справедливым наше предположение, то для названной уродливости сердца слѣдуетъ опредѣлить: 1) формальное и 2) причинное происхождение, равно 3) время возникновенія (терминаціонный періодъ).

Надо замѣтить, что формальное происхождение рабдомиома сердца уже выяснено нами при описаніи нашихъ препаратовъ и сводится къ остановкѣ развитія зародышевой сердечномышечной ткани. Возможно предположить, что узелки рабдомиома представляютъ островки зародышевыхъ клѣтокъ миокарда, оставшихся въ силу неизвѣстныхъ намъ причинъ, такъ сказать, „выключенными“. Изъ сказаннаго слѣдуетъ, что по формальному происхожденію рабдомиома сердца представляютъ пороки развитія миокарда съ характеромъ гамартомъ по отношенію къ зародышевымъ мышечнымъ клѣткамъ первичной закладки сердца.

Каузальное происхождение для отдѣльных видовъ уродливостей сердца сводится, какъ извѣстно, къ *vitia primaе formationis*, и къ внутриутробному эндокардиту, который также можетъ вызвать остановку развитія миокарда на низшей ступени. У нашихъ больныхъ неизвѣстная причина подѣйствовала на ткани наружнаго зародышеваго листка (склеротическіе узлы головного мозга) и средняго (опухоль сердца и почекъ) такимъ образомъ, что произошла остановка въ развитіи зародышевыхъ клѣтокъ съ образованіемъ опухолевидныхъ узловъ. Конечно трудно рѣшить, обязаны ли наши уродливости своимъ происхожденіемъ внутреннимъ или внѣшнимъ причинамъ.

Остается еще сказать нѣсколько словъ о времени возникновенія рабдомиома. Какъ извѣстно, миокардъ происходитъ изъ висцеральнаго средняго зародышеваго листка. Изъ двухъ сердечныхъ рукавовъ путемъ соединенія ихъ образуется одинъ рукавъ, который, разрастаясь въ продольномъ направленіи, сгибается въ первичномъ сердечномъ мѣшкѣ, принимая видъ S—образной петли. На 5-й недѣлѣ появляется продольная борозда (*sulcus interventricularis*), причемъ въ сердцѣ образуются 2 полости: лѣвая и правая. Къ этому времени промежуточное пространство между эндотеліальной трубкой, т. е. эндокардіемъ, и мышечнымъ рукавомъ, выполненнымъ студневидной массой, исчезаетъ, и въ сердечной полости формируется сѣтъ изъ перекладинъ. Образованіе трехъ перегородокъ:

предсердій, желудочковъ и *trunci arteriosi* происходитъ довольно сложнымъ путемъ. Такъ Herxheimer, на основаніи изученія исторіи развитія сердца, приходитъ къ заключенію, что развитіе его является въ высшей степени сложнымъ процессомъ, причемъ многіе пункты въ этомъ ученіи, равно эмбриологическая номенклатура не отличаются согласованностью, что не можетъ не затруднять объясненія уродливостей сердца на основаніи исторіи развитія. Но тѣмъ не менѣе, несмотря на такія трудности, названный авторъ не отказывается отъ попытокъ опредѣлять тератогенетическій терминаціонный періодъ для различныхъ видовъ уродливостей сердца.

По Herxheimer'у, задержка въ развитіи перегородокъ въ сердцѣ относится ко времени 7—8 недѣль внутри-утробной жизни. Кромѣ того зачатки сократительныхъ волоконъ у зародыша чело-вѣка появляются въ началѣ втораго мѣсяца, а къ половинѣ втораго обнаруживаются ясно сформированныя сократительныя волокна (П. А. Поляковъ). Къ этому терминаціонному періоду относится вѣроятно и происхождение уродливости миокарда, которое, ведетъ къ образованію рабдомиома. Такимъ образомъ, по нашимъ предположеніямъ, онкогенетическій терминаціонный періодъ рабдомиома опредѣляется 8 недѣлями.

Нѣкоторый интересъ могутъ представить взгляды на исторію развитія миокарда М. Heidenhain'a, который въ настоящее время пользуется репутацией лучшаго знатока строенія сердечной мышцы. Въ этомъ отношеніи судьба благоприятствовала намъ, такъ какъ къ тому времени, когда наша работа была уже закончена, появилась 2-ая часть фундаментальнаго изслѣдованія М. Heidenhain'a о плазмѣ и клѣткѣ. Въ этомъ сочиненіи, которое является настольнымъ для всѣхъ, работающих по гистологій сердечной мышцы, приведены данныя относительно развитія миокарда.

По мнѣнію Heidenhain'a, окончательное обоснованіе ученія о сегментахъ сердца можетъ быть достигнуто только путемъ изученія исторіи развитія этого органа. По его заявленію, новѣйшія изслѣдованія говорятъ въ пользу того, что сегменты происходятъ черезъ вторичное отщипнуваніе изъ симплексы, чѣмъ и объясняется то обстоятельство, что сегменты являются неравнобѣжными, неправильными и совсѣмъ не имѣютъ вида функционирующихъ клѣтокъ.

По изслѣдованіямъ v. Ebner'a, Godlewsky, Marceau, Kurkiewicz'a, продолжаетъ М. Heidenhain, миокардіи зародышей въ ранней стадіи развитія лишены клѣточныхъ границъ и только

одна Alice Schockaert утверждает, что зародышевые клетки удерживают первоначальное разделение, с чем однако M. Heidenhain решительно не согласен.

По Godlewsky, у 12-дневного кроличьего зародыша между перикардом и эндокардом содержится узенький тканевой слой, несколько же позднее отличимы два слоя, из которых наружный является первичной закладкой сердечной мускулатуры. В общем эта ткань похожа на обыкновенную мезенхимную ткань: клетки ее вьются, находятся во взаимной связи друг с другом и заключаются в основном вещество, довольно сильно преломляющее свет. Далее, клетки начинают сильно размножаться, плотнее сближаются друг с другом, их плазматические соединения утолщаются. По мере того, как названный процесс идет вперед, промежутки между клетками постепенно уменьшаются и в заключение все клетки сливаются в одну протоплазматическую массу, в которой разбросаны ядра. Таким образом, по мнению Godlewsky, в самом начале образуется клеточная ткань, а позднее получается синцитиум, в котором волокна обособляются неправильными тяжами. В самой последней своей работе Kurkiewicz также нашел, что миоциты сердечной створки только в самом начале разделены, и вскоре после этого сливаются друг с другом.

Таковы важнейшие данные исследования M. Heidenhain'a, Godlewsky, Marceau и Kurkiewicz'a.

Если для нас известный интерес представляет взгляд M. Heidenhain'a на развитие миокарда, то тем более интересно для нас воззрение этого выдающегося морфолога на нити Purkinje. Эти воззрения мы постараемся изложить возможно ближе к подлиннику, тем более, что это не займет много места. Прежде всего M. Heidenhain не соглашается с распространенным мнением, по которому нити Purkinje состоят из клеток и примыкают ко взгляду J. Arnold'a, который в своей работе (1909 г.) отрицает клеточное строение этих образований потому, что мышечные волокна непрерывными тяжами проходят через нити. „Клетки“ Purkinje содержат часто по несколько ядер (Hofmann). В виду того, что нити Purkinje и мышечные волокна сердца должно рассматривать, как однородные форменные элементы, вопрос о клеточной природе их и мышечных сегментов является совершенно одинаковым. Принимая во внимание это соображение, M. Hei-

denhain удивляется тому, что авторы (v. Ebner, Marceau, Renaut) могут в одно и то же время и отрицать клеточную природу сегментов сердечной мускулатуры и признавать ее за нитями Purkinje. Полемизуя с противниками, M. Heidenhain задает им вопрос, как относятся „клеточные границы“ нитей Purkinje, к вставочным пластинкам. По его словам, нити Purkinje часто имеют форму четок, почему на тангенциальных поверхностях срезов легко получить ложные картины клеточных границ в тех местах, которые соответствуют вдавлениям наружного пограничного или коркового слоя нитей. На осевых же срезах, продолжает M. Heidenhain, получаются непрерывные волокна. Если проследить волокна до места „границы“, то, по расчету M. Heidenhain'a, внутри отдельных волоконца на месте пограничной линии можно заметить мелкие зернышки. Если же проследить дальше в глубины миокарда за постепенным превращением нитей Purkinje в волокна сердца, то, по M. Heidenhain'у, можно удостовериться, что тончайшие зернышки переходят мало по малу в палочковидные элементы вставочной пластинки.

Небольшую главу о нитях Purkinje M. Heidenhain заканчивает кратким, но решительным заявлением, что к выше сказанному им он больше ничего не может прибавить.

Если теперь сопоставить данные, заимствованные нами из работы Tawara, с мнением M. Heidenhain'a, то находим между ними только кажущееся противоречие.

По M. Heidenhain'у, миокард человека и млекопитающих состоит из пучкового сплетения особенного вида, причем составляющие его сегменты (или клетки авторов) являются только соподчиненными частями этих сплетений и должны по виду соответствовать формам волокон.

В таком же положении находится вопрос о нитях Purkinje. То, что другие авторы считают клетками Purkinje, M. Heidenhain, подобно сегментам, принимает за нити Purkinje. В этом, по нашему мнению, заключается возможность примирить кажущееся противоречие между авторами, из которых одни являются сторонниками клеточного, а другие волокнистого строения образований Purkinje.

Если стать на нашу точку зрения, по которой рабдомиома сердца является построенной одинаково с атриовентрикулярным пучком и образованием Purkinje, то придется скорее склониться

въ пользу клѣточного строенія нитей Purkinje, такъ какъ ткань рабдомиомы, по крайней мѣрѣ въ нашемъ первомъ случаѣ, состоитъ несомнѣнно изъ клѣтокъ.

Говоря о разницѣ взгляда на строеніе образованій Purkinje, которыя считаются то нитями, то клѣтками, находимъ уместнымъ упомянуть, хотя бы въ главныхъ и общихъ чертахъ, о тѣхъ изслѣдованіяхъ J. Arnold'a, по которымъ въ плазмѣ клѣтокъ granula или имѣютъ видъ свободныхъ зеренъ-плазмозомъ, или же связываются въ зернистыя нити. Въ послѣднемъ случаѣ парасоматическое вещество плазмы является или въ видѣ нитей-плазмомитъ, или въ видѣ волоконцеъ-плазмофибриллъ, или, наконецъ, въ видѣ палочекъ-плазмоконтъ. Указанныя составныя части строенія плазмы клѣтокъ, доказанныя на живыхъ, при жизни окрашенныхъ и уплотненныхъ тканяхъ, не являются, по J. Arnold'у, искусственными производными обработки, или взвѣшенными каплями, но представляютъ, по мнѣнію этого ученаго, дѣйствительныя органоподобныя образованія (organula) клѣточныхъ тѣлъ.

Исходя изъ этого ученія Гейдельбергскаго патолого-анатома, съ именемъ котораго связано не мало открытій въ области нормальной и патологической гистологии, мы думаемъ, что разница во взглядахъ на строеніе „образованій Purkinje“ M. Heidenhain'a и его противниковъ не является особенно существенной для выясненія происхожденія такихъ образованій.

### 3. Почки.

Изъ опухолевидныхъ образованій въ почкахъ особый интересъ представляетъ кистозная почка, описанная въ первомъ нашемъ случаѣ.

Какъ извѣстно, кисты въ почкахъ наблюдаются довольно часто, но старыми авторами онѣ не были разграничены и къ нимъ даже относили гидронефрозъ.

По Marchand'у кисты раздѣляются на три группы. Въ первую входятъ такъ называемыя „мочевыя кисты“, которыя встрѣчаются на поверхности въ нормальныхъ почкахъ одиночно или небольшими группами. Величина такихъ кистъ отъ булавочной головки до большого яблока. Онѣ имѣютъ тонкія стѣнки и нерѣдко выполнены свѣтлой желтоватой, иногда красновато-коричневой, мутной жидкостью. Образованія эти представляютъ ретенціонныя кисты отъ закупорки мочевыхъ канальцевъ.

Ко второй группѣ принадлежатъ кисты, возникающія на почвѣ хроническаго воспаленія, при сморщиваніи почекъ, на мѣстѣ рубцовъ. Обычно онѣ встрѣчаются въ большомъ количествѣ, величина ихъ рѣдко превосходитъ горошину, находятся онѣ какъ въ корковомъ, такъ и въ мозговомъ слое; полости кистъ бывають выполнены стекловидными и коллоидными массами, иногда жидкимъ содержимымъ. Кисты эти образуются изъ расширенныхъ мочевыхъ канальцевъ и Боуманновской капсулы и обязаны своимъ происхожденіемъ задержкѣ мочи вслѣдствіе сдавленія канальцевъ разросшейся соединительной тканью.

Третью группу составляютъ такъ называемыя кистозныя почки.

Е. Kaufmann раздѣляетъ кисты на слѣдующія группы.

1. Одиночныя кисты, большей частью небольшія, но иногда достигающія размѣровъ головы взрослога. Такія кисты, встрѣчающіяся въ почти неизмѣненныхъ почкахъ, возникаютъ на почвѣ остановки развитія.

2. Множественныя кисты, величиной отъ булавочной головки до горошины, наблюдаются чаще въ сморщенныхъ почкахъ, прежде всего при индуративной формѣ ихъ, также при артеріосклерозѣ и при старческой атрофіи. Почки обычно не увеличены. Содержимое кистъ то прозрачное, какъ моча, то коллоидное. Такія кисты являются частью ретенціонными вслѣдствіе растяженія мочей какъ отдѣльныхъ, такъ и многихъ канальцевъ, частью же возникаютъ вслѣдствіе выдѣленій (коллоидныя кисты) болѣзненно измѣненными клѣтками.

3. Кистозныя почки взрослыхъ и новорожденныхъ имѣютъ врожденное происхожденіе и обязаны образованіемъ нарушенію развитія въ зародышевой жизни.

Собственно говоря, нашему разсмотрѣнію подлежитъ только 3-я группа кистовидныхъ образованій въ почкахъ—кисты врожденнаго происхожденія. Эта форма обозначалась различными названіями: врожденная водянка почекъ, гидатидозная почка, hydrors genum cysticum congenitale, кистозное и кистонидное перерожденіе, множественная аденокистома, врожденная кистоаденома, зародышевая гигантская почка. Несмотря на разнообразіе названій, измѣненія оставались одинаковыми. Въ далеко зашедшихъ случаяхъ почки превращались въ конгломератъ большихъ и малыхъ пузырей и достигали иногда колоссальныхъ размѣровъ. Такъ, кистовидныя

почки внутриутробныхъ младенцевъ могли даже вызывать преждевременные роды. Надо замѣтить, что еще издавна было отмѣчено одновременное поражение обѣихъ почекъ. И дѣйствительно, одностороннее заболѣваніе встрѣчается рѣдко. Такъ, Lesars на 60 случаевъ только одинъ разъ наблюдалъ одностороннее поражение. Naumann на 16—2 разъ. Dunger утверждаетъ, что будто бы одна почка меньше поражается, другая же сильнѣе.

Предпославъ нѣсколько замѣчаній о кистозныхъ почкахъ, перейдемъ къ исторіи ученія о гистогенезѣ ихъ.

Старые авторы: Frerichs, Rokitansky, Rayet и R. Virchow полагали, что кистозныя полости въ почкахъ образуются вслѣдствіе закупорки мочевыхъ канальцевъ мочевыми цилиндрами, экссудатомъ и т. д., или отъ сдавленія канальцевъ соединительной тканью при воспалительномъ процессѣ.

R. Virchow только отчасти соглашался съ этимъ взглядомъ и ставилъ кистозную почку въ связь съ порокомъ развитія этого органа, причемъ за первопрічину считалъ *papillitis congenitalis fibrosa*. Однако послѣдующія наблюденія не подтвердили взгляда R. Virchow'a, ибо въ огромномъ большинствѣ случаевъ въ такихъ почкахъ воспалительныя измѣненія совершенно отсутствовали.

Рядъ авторовъ: Chotinsky, Philippson, v. Kahlden, Theilhaber, Borst и др. признавали кистовидную почку за истинную кистозную опухоль, *adenokystoma*, при чемъ Chotinsky называлъ такую почку врожденной аденомой.

Послѣдніе два автора—Theilhaber и Borst, хотя и настаивали на опухольномъ характерѣ кистовидныхъ почекъ, но ставили это заболѣваніе въ зависимость отъ расстройства развитія, которое происходило въ относительно поздній зародышевый періодъ и приводило къ измѣненію правильныхъ соотношеній соединительной и эпителиальной тканей, разрастаніе которыхъ считалось первичнымъ моментомъ. Что такое предположеніе являлось мало обоснованнымъ, за это говоритъ отсутствіе въ большинствѣ случаевъ разрастанія соединительной или эпителиальной ткани.

Когда взглядъ на кистозную почку, какъ на истинную опухоль, не нашелъ себѣ приверженцовъ, тогда выдвинулась новая теорія, считавшая такого рода образованія простымъ врожденнымъ уродствомъ, *vitium primae formationis*. А то, что въ нѣкоторыхъ кистовидныхъ почкахъ дѣйствительно наблюдалось разрастаніе соединительной ткани, то это сторонники послѣдней теоріи признавали

вторичнымъ явленіемъ. Что же касается механизма разрастанія эпителиальной и соединительной тканей, то G. Herxheimer объясняетъ его, на основаніи общихъ біологическихъ законовъ, слѣдствіемъ расстройства взаимнаго давленія соединительной и эпителиальной тканей, причемъ наступаетъ ослабленіе (*Entspannungen*) послѣдняго и вмѣстѣ съ тѣмъ освобожденіе біопластической энергіи, что и даетъ поводъ къ разрастанію.

Гистогенезъ кистовидныхъ почекъ, объясняемый остановкой развитія, основывался главнымъ образомъ на изученіи исторіи развитія почекъ и въ этомъ отношеніи большая заслуга принадлежитъ Kupffer'у, который одинъ изъ первыхъ указалъ, что „постоянная“ почка развивается не изъ одного, а изъ двухъ зародышевыхъ элементовъ. Дуализмъ Kupffer'a, высказанный имъ еще въ 1865 г., нашелъ себѣ подтвержденіе въ изслѣдованіяхъ Ribbert'a, Schreiner'a и др. Съ точки зрѣнія дуалистической теоріи гистогенезъ кистовидныхъ почекъ сводится къ нарушенію нормальнаго развитія во время зародышевой жизни.

Для поясненія сказаннаго мы вкратцѣ приведемъ данныя нормальнаго развитія почекъ, какъ оно изложено въ руководствѣ Hertwig'a.

Сначала на концѣ протока первичной почки (Вольфова хода) изъ его дорзальной стѣнки образуется выпячиваніе, какъ первичный зачатокъ мочеточника постоянной почки. Это выпячиваніе начинаетъ расти и скоро раздѣляется на собственно мочеточникъ и на широкій слѣпой мѣшокъ, который представляетъ собою первичную почечную лоханку. Изъ этого мѣшка путемъ образованія отростковъ происходятъ почечныя чашки, а изъ послѣднихъ продолжающимся отщепленіемъ и дѣленіемъ—*ductus papillaris* и собирательныя трубочки.

Надо сказать, что развитіе мочеточника изъ Вольфова канала, описанное Kupffer'омъ еще въ 1865 г., признавалось и признается въ общемъ правильнымъ, чего нельзя утверждать относительно дальнѣйшаго развитія почекъ съ Kupffer'овской точки зрѣнія, по которой внутрипочечная система канальцевъ развивается самостоятельно (дуалистическая теорія). Въ противоположность этой послѣдней существуетъ унитарная теорія, основателемъ которой былъ Burdach. Этотъ авторъ еще въ 1828 г. высказалъ взглядъ, что изъ мочеточника путемъ образованія отпрысковъ возникаютъ собирательныя, извитые канальцы, равно Мальпигіевы

тѣльца, словомъ вся почка развивается изъ одного зачатка. Главными приверженцами унитарнаго ученія были Remak и Kölliker, именемъ которыхъ оно обычно и называется. Къ мнѣнію Burdach'a примкнули затѣмъ: Müller (1830), Rathke (1833), Burnett (1854), Remak (1855), Kölliker (1860), Colberg (1863), Gegenbaur (1870), Waldeyer (1870), Leydig (1872), Toldt (1874), Pye (1875), Frey (1876), Löwe (1879), Kölliker (1879), Ribbert (1880), Hortolés (1881), Kallay (1885), Janucik (1885), Nagel (1889), Goldgi (1889), Minot (1894), Haicraft (1895), Schultze (1897), v. Ebner (1899), Gerhardt (1901), Hansemann (1901), Riedel (1887), Sedgwick (1880, 1881).

Послѣдователями дуалистической теоріи развитія почекъ—изъ двухъ отдѣльныхъ зачатковъ—были, кромѣ Kupffer'a: Schweigger-Seidel (1865), Bornhaupt (1867), Tayssen (1873), Riedel u. Schenek (1874), Balfour (1876), Forster u. Balfour (1876), Braun (1878), Fürbringer (1878), Balfour (1881), Emery (1883), Hoffmann (1889), Wiedersheim (1890), Gegenbaur (1896), Weber (1897), Chievitz (1897), Ribbert (1900), Hering (1900), Vaerst u. Guillebeau (1901), Schreiner (1902), Hauch (1903), E. Meyer (1903), Keibel (1904), Stoerk (1904).

По ученію дуалистовъ, такъ называемая предпочка и первичная почка возникаютъ изъ части, связующей первичные сегменты и боковую пластинку, изъ ножекъ первичныхъ сегментовъ. Сумма отдѣльныхъ ножекъ первичныхъ сегментовъ, которыя у высшихъ млекопитающихъ отдѣлены другъ отъ друга неясно, и, будучи плотно сдвинуты, имѣютъ видъ сплошной клѣточной массы, представляеть, по Felix'у, нефрогенный тяжъ ткани. Этотъ послѣдній имѣетъ два отдѣла: мезонефрогенный (длинный) передній и метанефрогенный (короткій) каудальный. Мезонефрогенный отдѣлъ идетъ на образованіе первичной почки, въ то время какъ метанефрогенная часть отдѣляется отъ перваго и образуетъ самостоятельный клѣточный комплексъ. Передъ этимъ дѣленіемъ зародышевое вещество почки (бластема) соединяется съ вышеупомянутымъ выпячиваніемъ (образовавшимся изъ Вольфова хода) такимъ образомъ, что послѣднее, развиваясь, какъ уже сказано, въ первичную почечную лоханку, врастаетъ краниально и каудально въ бластему. Разрастающіеся вѣрообразно изъ мочеточника собирательные каналцы, вѣдряясь въ бластему, распадаются на отдѣльныя части и на своихъ еще слѣпо оканчивающихся концахъ

окружаются, какъ колпачкомъ, метанефрогенной тканью. Изъ этихъ колпачковъ дифференцируются tubuli contorti прежде всего въ видѣ сплошныхъ клѣточныхъ массъ, которыя затѣмъ получаютъ полость, вступающую въ соединеніе съ собирательными трубочками. S—образно изогнутый мочевой каналецъ обособляется на свои окончательные отдѣлы: 1) Боуманновскую капсулу съ клубочкомъ, 2) tubulus contort., 3) Генлевскую петлю, 4) вставочный и 5) связующій отдѣлы.

Такова вкратцѣ схема эмбриологіи почекъ по ученію дуалистовъ.

Какъ мы уже сказали, кистовидныя почки обязаны происхожденіемъ неправильности развитія ихъ въ зародышевой жизни и съ точки зрѣнія дуалистической теоріи гистогенезъ кистъ легко поддается объясненію.

Разсматривая вопросъ въ исторической перспективѣ, видимъ, что Küster (1883) былъ первый, который объяснял гистогенезъ кистозныхъ почекъ задержкой развитія въ зародышевой жизни. За нимъ рядъ авторовъ высказали тотъ же взглядъ. Надо замѣтить, что литература о кистозныхъ почкахъ такъ разраслась, что одинъ перечень ея занимаетъ у G. Herxheimer'a нѣсколько страницъ петита. Мы не будемъ касаться всѣхъ извѣстныхъ въ литературѣ работъ по этому вопросу и приведемъ только нѣкоторыя изъ появившихся въ послѣднее время, въ особенности тѣ изъ нихъ, которыя обратили на себя вниманіе и часто приводятся.

Hildebrand (1894), описывая случай кистозной почки, объясняетъ его нарушеніемъ развитія въ томъ смыслѣ, что обѣ канализаціонныя системы не могли соединиться другъ съ другомъ.

Springer (1897), приводя случай кистовидной почки у новорожденнаго, также считаетъ его за уродство въ смыслѣ остановки развитія. У него одна лоханка отсутствовала и на ея мѣстѣ находилось углубленіе. Кистовидныя образованія, окруженные толстымъ слоемъ соединительной ткани, располагались тамъ, гдѣ обычно имѣются извитые каналцы. Авторъ, написавшій работу подъ руководствомъ Ribbert'a, не согласенъ съ взглядомъ Hildebrand'a, что кисты являются ретенціонными и приписываетъ соединительной ткани, окружающей каналцы, активную роль въ расширеніи послѣднихъ. Однако свой случай онъ считаетъ результатомъ остановки развитія, но не объясняетъ точнѣе, какого рода была остановка.

Ribbert (1899), который раньше придерживался монистической теоріи развитія почекъ, позже присоединился къ дуалисти-

ческой теории, главным образом на основании патологоанатомических исследований врожденных кистовидных почек. Он описал случай кистовидного перерождения коркового слоя почки, причем, как показало микроскопическое исследование, сохранились только сосудистые клубочки и прямые каналы, в то время как часть канальцев, соединяющих Боумановскую капсулу с прямыми, не была выражена. Так как прямые каналы, располагавшиеся около кистовидно расширенных Боумановских капсул, оканчивались слѣпо, то автор полагает, что соединение между объемами системами канальцев не произошло вследствие развития между ними соединительной ткани воспалительного происхождения, как это имѣло мѣсто у автора.

Въ другомъ случаѣ Ribbert'a кистозно расширены были прямые каналы. Этотъ случай авторъ объясняетъ недоразвитіемъ, или полнымъ отсутствіемъ производныхъ метанефрогенной ткани.

Mitach (1895) наблюдалъ врожденную кистозную почку съ атрезіей мочеточника, отсутствіемъ почечныхъ лоханокъ и чашечекъ. Сосудистые клубочки были хорошо выражены, кистозныя образования соответствовали расширеннымъ канальцамъ.

1903 годъ, по статистикѣ G. Herxheimer'a, отличается обиліемъ работъ по вопросу о гистогенезѣ кистозныхъ почек, числомъ семь: Boinet'a, Er. Meyer'a, Schenkel'a, Ruckert'a, Detmer'a, Zimdars'a и M. Parodi.

Erich Meyer въ обстоятельной статьѣ, посвященной разстройству развитія почекъ, описываетъ 5 случаевъ уродливости этого органа, изъ которыхъ первый случай авторъ считаетъ результатомъ еще не наблюдавагося до того времени нарушенія строенія дѣтской почки, осложненнаго другими разстройствами развитія. Необычнымъ было врожденное отсутствіе извитыхъ канальцевъ, в то время какъ Мальпигіевы клубочки и прямые каналы достигали правильнаго развитія. На мѣстѣ отсутствовавшихъ извитыхъ канальцевъ была основная ткань, богатая ядрами. Авторъ объясняетъ такую уродливость задержкой развитія и рассматриваетъ этотъ порокъ образования, какъ своего рода опытъ природы въ области механики развитія, подтверждающій взглядъ, по которому канализаціонная система почекъ развивается изъ 2 обособленныхъ первичныхъ закладокъ. Такимъ образомъ, авторъ является сторонникомъ дуалистическаго ученія въ эмбриологиче-

скъ. Что касается до остальныхъ 4 случаевъ кистозныхъ почекъ, то E. Meyer на основании исследований ихъ склоняется къ тому, что генезъ кистозныхъ почекъ также сводится къ разстройству развитія.

Таковы въ сущности данныя исследования автора, которыя нашли себѣ подтвержденіе въ позднѣйшихъ наблюденіяхъ.

Рядомъ съ только что приведеннымъ исследованиемъ E. Meyer'a въ той же книжкѣ Вирховскаго архива имѣется работа G. Schenkel'a: „О врожденныхъ гигантскихъ почкахъ и ихъ отношеніи къ исторіи развитія почекъ“. Эта работа отличается обширной казуистикой, но ничего новаго не даетъ. Авторъ только предлагаетъ замѣнить названіе «кистозная почка» другимъ, а именно «зародышевая гигантская почка» на томъ основаніи, что образованіе кистъ является не существеннымъ, а лишь только часто сопутствующимъ измѣненіемъ чрезвычайно объемистыхъ почекъ, съ чѣмъ однако едва ли можно согласиться уже по одному тому, что встрѣчаются кистозныя почки при ограниченномъ увеличеніи органа.

Среди работъ, вышедшихъ въ 1903 году, особое вниманіе заслуживаетъ работа Ruckert'a, ученика Aschoff'a. Этотъ авторъ въ своей статьѣ, напечатанной въ юбилейномъ сборникѣ, посвященномъ проф. J. Orth'у, прокладываетъ новые пути и излагаетъ свои взгляды по вопросу о гистогенезѣ кистозныхъ почекъ.

Ruckert исследовалъ почки у 20 новорожденныхъ, изъ которыхъ 8 были недопосками, и въ 50% нашелъ образованіе кистъ. Последнія въ большинствѣ случаевъ лежали подъ капсулой. Въ одномъ случаѣ онѣ были видны уже макроскопически, въ 2 случаяхъ имѣлось по одной кистѣ, въ остальныхъ 6—8 различныхъ кистъ. Объемъ ихъ превосходилъ клубочки въ 2—4 раза, онѣ часто содержали еще остатки клубочковъ, отпавшій эпителий и свернувшуюся массу; въ 6 случаяхъ находились на ряду съ кистами слабо развитые сосудистые клубочки, которые Ruckert считаетъ основою для объизвествленныхъ почечныхъ тѣлецъ, описанныхъ Ваим'омъ. Въ одномъ случаѣ кисты находились около фибромы въ мозговомъ веществѣ, которую Ruckert считаетъ выразительницей мѣстнаго разстройства развитія въ ранніе періоды зародышевой жизни.

На основаніи критическаго разбора соответствующей литературы, которая и въ его время являлась обширной и представляла значительныя затрудненія для обработки, потому что была разсѣяна

въ видѣ докторскихъ диссертаций, равно на основаніи собственныхъ изслѣдованій, авторъ приходитъ къ слѣдующему выводу. Между кистозными почками въ высшей степени развитія измѣненій и между одиночными почечными кистами, которыя такъ часто наблюдаются при вскрытіи, существуетъ непрерывный рядъ промежуточныхъ ступеней. Всѣ кисты въ почкахъ являются врожденными, всѣ онѣ обязаны своимъ происхожденіемъ остановкѣ въ развитіи то въ болѣе раннемъ, то въ болѣе позднемъ періодѣ внутриутробной жизни, къ которымъ вторично присоединяются процессы отшнуровки.

Взглядъ Ruckert'a остается до сихъ поръ непровергнутымъ.

Къ 1903 году относится также работа Voignet'a и Rayband'a, въ которой авторы даютъ историческій и критическій обзоръ теорій о патогенезѣ врожденныхъ кистозныхъ почекъ. Собственное наблюдение касается 1<sup>1/2</sup>-мѣсячнаго мальчика, умершаго отъ воспаления легкихъ. Правая почка была сплошь превращена въ кистовидную опухоль, въ лѣвой же на нижнемъ полюсѣ были 2 кисты, величиной съ лѣсной орѣхъ. Авторы, соглашаясь съ тѣмъ, что кистозныя почки являются результатомъ нарушеннаго развитія въ зародышевой жизни, полагаютъ однако, что различные случаи кистозныхъ почекъ имѣютъ различный патогенезъ.

Въ томъ же 1903 году Dettmer описалъ одинъ случай врожденнаго мелко-кистознаго перерожденія почки у 6-недѣльной новорожденной. Въ его работѣ приведенъ обстоятельный литературный очеркъ и приложенъ перечень литературы. Самъ авторъ смотритъ на свою работу, какъ на казуистическій матеріалъ, который, по его мнѣнію, доказываетъ, что не всѣ кистозныя почки можно разсматривать, какъ *adenosarcom*'у и какъ эпителиальныя образования.

Наконецъ, къ 1903 г. была опубликована работа M. Parodi, по которому образование кистъ обусловливается механическимъ путемъ вслѣдствіе разрастанія соединительной ткани, интраканаликулярное же размноженіе эпителия является вторичнымъ.

Къ 1904 году относятся, по Huxheimer'у, 4 изслѣдованія: Busse, Dunger, Freytag и Quincke.

Busse въ обширной работѣ, напечатанной въ Вирховскомъ архивѣ, подвергаетъ всестороннему разсмотрѣнію вопросъ о кистозныхъ почкахъ и другихъ расстройствахъ развитія почекъ. Имъ было изслѣдовано 12 случаевъ. По его мнѣнію, истинное уразумѣніе механизма развитія кистозныхъ почекъ и происхожденія опухолей почекъ у дѣтей можетъ быть достигнуто путемъ изученія

эмбриональныхъ почекъ. Последнее выясняетъ, что всѣ эти, сами по себѣ различныя анатомическія формы, происходятъ вслѣдствіе или недостаточнаго, или ошибочнаго, или чрезмѣрнаго роста элементовъ, имѣющихся только въ эмбриональномъ періодѣ, но не въ коемъ случаѣ не изъ заблудившихся зародышевыхъ отпрысковъ.

Отдавая должную дань эрудиціи автора, которую онъ обнаружилъ въ приведенной работѣ, замѣтимъ, что его докладъ объ уродствахъ почекъ, сдѣланный имъ въ засѣданіи нѣмецкаго патологическаго общества, происходившемъ въ маѣ 1904 г. въ Берлинѣ, представляетъ для насъ тѣмъ болѣе интересъ, что онъ вызвалъ оживленныя пренія, въ которыхъ участвовали корифеи нѣмецкой патологоанатомической школы. Этотъ докладъ отличается еще и тѣмъ, что вызвалъ общее сочувствіе и солидарность со взглядами докладчика. Главныя положенія его сводятся къ слѣдующему.

Чѣмъ менѣе внутриутробный плодъ развитъ, тѣмъ больше у него въ почкахъ соединительной ткани и меньше эпителиальной. Въ почкахъ же взрослога, какъ извѣстно, петлистая соединительная ткань низводится до минимума; таковы количественныя соотношенія обоихъ слагаемыхъ въ почкахъ. Это первое отличіе. Второе состоитъ въ своеобразномъ расположеніи эпителия по периферіи (*ren-culi*) въ видѣ гнѣздъ, раздѣленныхъ широкими соединительнотканными перегородками. Третьимъ отличіемъ является болѣе богатая примѣсь мускульныхъ элементовъ къ межуточной ткани въ зародышевой почкѣ. Обиліе гладкихъ мышечныхъ волоконъ можетъ даже поразить того, кто привыкъ видѣть почки только взрослога, но кромѣ того и расположеніе мышечныхъ волоконъ является характернымъ: они или лежатъ въ мозговомъ веществѣ и сопровождаютъ прямые мочевые каналцы продольными и круговыми тяжами, образуя даже для отдѣльныхъ эпителиальныхъ трубокъ родъ мышечныхъ муфтъ, или же окутываютъ группы эпителиальныхъ трубочекъ, рѣзко выдѣляя послѣднія изъ цѣлага органа. Въ четвертыхъ, петли клубочковъ въ незрѣлыхъ почкахъ покрыты слоемъ кубическаго эпителия съ сильно красящимися ядрами, вслѣдствіе чего принимаютъ своеобразный чуждый видъ. Въ пятыхъ, особеннаго вниманія заслуживаютъ зародышевые центры, расположенные гнѣздами по периферіи (*ren-culi*). Центры, въ которыхъ происходитъ новообразование изви-тыхъ каналцевъ и клубочковъ, состоятъ изъ мелкихъ кѣтокъ съ круглымъ ядромъ и незначительнымъ количествомъ протоплазмы.

Нѣкоторыя клѣтки отличаются извѣстнымъ расположеніемъ рядами и лентами, равно относительнымъ объемомъ клѣточного тѣла, которое мало по малу принимаетъ кубическую форму. Такимъ образомъ, первичныя безразличныя клѣтки раздѣляются на эпителиальныя и соединительнотканныя.

Перечисленные пункты составляютъ ключъ къ пониманію цѣлаго ряда болѣзненныхъ образованій въ почкахъ, безъ этого непонятныхъ. Такъ, недоразвитыя почки построены изъ соединительной ткани съ гладкой мускулатурой, въ которой заключены эпителиальныя пузырьки или ходы группами, обложенные или необложенные мышечнымъ слоемъ. Такую картину ошибочно объясняютъ межзубочнымъ воспаленіемъ и сморщиваніемъ зародышевой или зрѣлой почки, въ то время какъ въ дѣйствительности здѣсь дѣло идетъ о задержкѣ развитія, т. е. объ уродствѣ. Также и врожденныя кистозныя почки содержатъ такіе отдѣлы, которые можно объяснить только остановкой развитія. Сюда прежде всего относятся: во первыхъ, массивное развитіе соединительной ткани, во вторыхъ, обиліе гладкихъ мышечныхъ волоконъ; въ третьихъ, гнѣздное расположеніе извиляющихся канальцевъ и клубочковъ, которыхъ встрѣчается мало и въдобавокъ они раздѣлены широкими соединительнотканными перегородками; въ четвертыхъ, кубической эпителии развитыхъ и неразвитыхъ клубочковъ; наконецъ, въ пятыхъ, своеобразные островки и тяжи волокнистомышечнаго вещества, окружающіе отдѣльные или многіе эпителиальные ходы, соответствующіе по строенію мозговому слою зародышевой почки. Эти островки находятся часто въ различныхъ стадіяхъ развитія и происходятъ очевидно изъ мышечнаго слоя прямыхъ мочевыхъ канальцевъ. При недостаточномъ дальнѣйшемъ развитіи и размноженіи этихъ канальцевъ, немногочисленные дочерніе канальцы и отпрыски ихъ, которые изъ нихъ образуются, а затѣмъ отшнуровываются и вырастаютъ въ кисты, удерживаютъ большей частью ясно выраженную мышечную стѣнку, чѣмъ объясняется то обстоятельство, что цѣлые ряды кистъ бываютъ окружены толстой мышечной стѣнкой, а также и въ многополостныхъ кистозныхъ почкахъ взрослыхъ кисты мозгового вещества снабжены мышечнымъ слоемъ.

Эти почки представляютъ уже меньшую степень задержки развитія, такъ какъ главная масса почечной закладки въ нихъ достигаетъ зрѣлости и только отдѣльные отрѣзки отстаютъ въ развитіи. Фиброміоматозныя узелки въ мозговомъ слое; также представляютъ

продуктъ недостаточнаго развитія образовательнаго матеріала почекъ. Хотя, по толкованію R. Virchow'a, они являются ограниченными хроническимъ межзубочнымъ воспаленіемъ, но на самомъ дѣлѣ это — неупотребленные остатки гладкихъ мышечныхъ волоконъ, которыя подверглись дальнѣйшему росту.

Наконецъ и эмбриональныя аденосаркомы также сводятся къ разстройству развитія почки. Онѣ представляютъ смѣшанныя опухоли, состоящія изъ эпителиальной и соединительной ткани. Эпителии происходятъ изъ мочевыхъ канальцевъ и образуетъ частью железистыя образованія, частью раковыя. Соединительная ткань разнообразится по степени вызрѣванія ея отдѣльныхъ частей съ примѣсю мускульныхъ элементовъ, что соответствуетъ зародышевой почкѣ. Мышечныя волокна то образуютъ большія лентовидныя клѣтки, какъ въ беременной маткѣ, то превращаются въ поперечнополосатыя мышцы.

Положенія доклада Busse слѣдующія: гипоплазия, кистозныя почки, фиброміомы мозгового слоя и эмбриональныя саркомы почекъ сводятся къ разстройству развитія съ послѣдующимъ опухолевиднымъ разрастаніемъ или безъ такового; чуждыя почкамъ ткани объясняются встрѣчающимися въ зародышевой почкѣ элементами.

Изъ послѣдующихъ затѣмъ преній выяснилось, что Henke, Borst, Aschoff и Orth согласны съ главными положеніями доклада.

Въ обширной работѣ, вышедшей изъ Дрезденскаго института извѣстнаго проф. Schmorl'a и принадлежащей перу Dunger'a, рассматривается ученіе о кистозныхъ почкахъ, причемъ особенное вниманіе обращается на ихъ наследственность. Эта работа снабжена перечнемъ литературы, обнимающимъ 133 источника, и отличается критическимъ анализомъ. Въ ней авторъ доказываетъ, что кисты почекъ являются прежде всего неправильностью образованія, тканевое же разрастаніе, которое наблюдается далеко не во всѣхъ случаяхъ, представляетъ вторичный моментъ, почему на кисты почекъ надо смотрѣть, какъ на разстройство развитія, т. е. уродство. Доказательствомъ этого взгляда, по мнѣнію автора, служитъ семейное и наследственное предрасположеніе къ заболѣванію, что свойственно чистымъ уродствамъ. Къ описаннымъ до того времени случаямъ авторъ присоединяетъ и свой случай кистозной почки, наблюдавшейся на секціонномъ столѣ у матери и дочери. Dunger считаетъ взглядъ Ruckert'a о врожденномъ происхожденіи всѣхъ кистъ въ почкахъ слишкомъ смѣлымъ; онъ думаетъ, что большее

число ихъ развивается вслѣдствіе межуточнаго нефрита и не имѣетъ съ разстройствомъ развитія ничего общаго.

1906 годъ ознаменовался появленіемъ 2 работъ изъ Висбаденскаго патологическаго института. Одна изъ этихъ работъ объ образованіи кистъ въ почкахъ принадлежитъ директору института проф. G. Негхheimer'у и напечатана имъ въ Вирховскомъ архивѣ, а другая работа составлена его же ассистентомъ Braunwarth'омъ и напечатана въ слѣдующемъ томѣ того же журнала. Обѣ работы, какъ сказано, имѣютъ предметомъ изслѣдованія почечныя кисты и между ними, какъ и слѣдовало ожидать, имѣется много общаго.

Особенно интересной для насъ представляется прекрасная работа Негхheimer'а, который изучилъ, какъ было выше упомянуто, объемистую литературу о кистозныхъ почкахъ. На основаніи собственныхъ изслѣдованій и литературы вопроса авторъ подробно останавливается на выясненіи пато-и гисто-генеза кистозныхъ почекъ.

Оба свои случая авторъ объясняетъ врожденной неправильностью, т. е. причисляетъ ихъ къ уродству. Въ первомъ случаѣ дѣло идетъ о кистозныхъ почкахъ у 4-лѣтняго ребенка, а во второмъ у взрослого. Изслѣдованіе почки ребенка съ множествомъ мелкихъ кистъ представляетъ для насъ особое значеніе. Наряду съ кистами, видными невооруженнымъ глазомъ, было множество кистъ микроскопической величины. Въ то время какъ первыя имѣли круглую форму, форма микроскопическихъ кистъ была неправильная. Малыя кисты содержали притиснутые къ стѣнкѣ атрофированные клубочки, что указывало на происхожденіе ихъ изъ Боуманновской капсулы. Въ большихъ кистахъ даже на серіяхъ препаратовъ, не удалось открыть остатки клубочковъ. Не удавалось также найти и соединеніе кистъ съ мочевыми канальцами: кисты начинались и заканчивались слѣпо. Такія кисты, по мнѣнію автора, произошли изъ мочевыхъ канальцевъ вслѣдствіе врожденнаго разстройства, такъ какъ нигдѣ не оказалось слѣдовъ воспаленія.

Негхheimer первый изъ авторовъ примѣнилъ для обозначенія кистозной уродливости почекъ предложенное E. Albrecht'омъ названіе «hamartoma», которое, по нашему мнѣнію, является въ настоящее время наиболѣе удачнымъ.

Ассистентъ Негхheimer'а K. Braunwarth въ своей работѣ приводитъ въ исторической послѣдовательности всю старую литературу о кистахъ въ почкахъ, начиная съ 1841 г. и до 1903 г. На основаніи изученія этой литературы, онъ приходитъ къ заклю-

ченію, что окончательнаго приговора о происхожденіи почечныхъ кистъ пока нельзя сдѣлать, такъ какъ кромѣ Dunger'a и Lubarsch'a еще съ другихъ сторонъ высказывались возраженія противъ Aschoff-Ruckert'овскаго взгляда.

Задачей своего изслѣдованія Braunwarth поставилъ проверку данныхъ Ruckert'a по вопросу о происхожденіи почечныхъ кистъ, причемъ больные были различнаго возраста—отъ 25 до 89 л. Были приготовлены серіи срѣзовъ.

Главнѣйшіе выводы автора сводятся къ тому, что между происхожденіемъ почечныхъ кистъ и кистозныхъ почекъ имѣется сходство: и въ тѣхъ, и въ другихъ генезъ поконится на разстройствѣ развитія, причемъ это послѣднее отличается только количественно. Braunwarth, слѣдовательно, всецѣло присоединяется къ Aschoff-Ruckert'овскому воззрѣнію и высказывается противъ взгляда Dunger'a и Lubarsch'a.

За 1907 годъ намъ удалось найти одну работу о кистозныхъ почкахъ—R. Thompson'a. Авторъ описалъ случай частичнаго кистознаго измѣненія лѣвой почки у 2 недѣльнаго ребенка. Гистогенезъ такого образованія Thompson видитъ въ нарушеніи развитія, что легко объясняется съ точки зрѣнія дуалистическаго ученія. Кистозныя полости соответствовали извитымъ канальцамъ и Боуманновскимъ капсуламъ, а въ томъ мѣстѣ, гдѣ одна система канальцевъ переходитъ въ другую, находилась ткань неопредѣленнаго типа. Такимъ образомъ, неправильность заключается въ отсутствіи связи между обѣими системами канальцевъ, что и привело къ кистозному растяженію производныхъ почечной бластемы.

Въ 1910 году Schmeu опубликовалъ изъ патолого-анатомическаго института L. Pick'a интересную работу о hamartoma adenomatodes лошадиной почки. Въ почкахъ изъ 7 случаевъ, въ которыхъ не было никакихъ признаковъ хроническаго воспаленія, находились множественныя кисты, вкрапленныя въ кору почекъ въ видѣ инфаркта. Сосудистыя клубочки, извитые канальцы, Генлевскія петли совершенно отсутствовали въ кистозныхъ мѣстахъ, въ то время какъ собирательныя трубочки были хорошо развиты. По мнѣнію автора, объясненіе происхожденія кистъ въ его случаяхъ по монастической теоріи развитія почки встрѣчаетъ непреодолимыя трудности, но является очень легкимъ на основаніи дуалистическаго ученія. Мочеточникъ, лоханка, собирательныя трубочки нормально развиты,—но они-то именно и не образуются изъ той бластемы,

изъ которой происходят извитые кавальцы, Генлевскія петли и клубочки. Вслѣдствіе извращенной или недостаточной закладки бластемы не можетъ произойти соединенія обѣихъ системъ канальцевъ. Онѣ, такъ сказать, не могутъ найти другъ друга и морфологическимъ выраженіемъ этого тщетнаго исканія является, такъ называемое, пятнистое кистозное перерожденіе почекъ. Приведенная работа обращаетъ вниманіе своимъ заглавіемъ, въ которое входитъ Albrecht'овское названіе „гамартома“ съ добавленіемъ, что въ данномъ случаѣ дѣло идетъ о типичномъ разстройствѣ развитія почекъ у лошадей.

Къ этому же 1910 году относится работа Biermann'a, описавшаго одинъ случай кистозной почки въ сочетаніи съ кистозной печенью. Авторъ, вопреки мнѣнію Ruckert'a и Busse, объясняетъ происхожденіе кистъ растяженіемъ канальцевъ вслѣдствіе межуточнаго воспаленія.

Слѣдуетъ упомянуть еще объ одной, появившейся въ 1910 г. работѣ—F. Nagemann'a, о мѣшеччатыхъ почкахъ, перинефритическихъ, питранефритическихъ субкапсулярныхъ кистахъ у домашнихъ животныхъ: рогатаго скота, свиньи и лошади. Авторъ приходитъ къ заключенію, что множественныя врожденныя ретенціонныя кисты развиваются въ почкахъ тогда, когда образующіеся въ бластемѣ мочевые канальцы не вступаютъ въ соединеніе съ почечными лоханками или, по крайней мѣрѣ, съ собирательными трубками.

Въ 1911 г. появилась работа Rosenow'a. Авторъ наблюдалъ у 8-мѣсячнаго внутриутробнаго плода множественныя уродства различныхъ системъ органовъ—«polyteratomorphi'ю». Самымъ интереснымъ уродствомъ была—кистовидная почка при полномъ недоразвитіи мочеточника. Такое образованіе авторъ называлъ полицистическимъ почечнымъ рудиментомъ. Подъ микроскопомъ оно состояло изъ кистозныхъ полостей, выстланныхъ эпителиемъ, сосудистыхъ клубочковъ, какъ недоразвитыхъ, такъ и вполне сформировавшихся. Клубочки были окружены короткими, часто прерывающимися извитыми канальцами. Особенно важной была наличность изолированныхъ эпителиальныхъ клеточныхъ тяжей со щелевиднымъ просвѣтомъ, съ боковыми, слѣпо оканчивающимися развѣтвленіями. Такія образованія авторъ считаетъ за зародышевые, недоразвившіеся прямые мочевые канальцы.

Такимъ образомъ, многополостной почечный рудиментъ обязанъ своимъ происхожденіемъ не состоявшемуся слиянію обѣихъ почечныхъ зачатковъ.

На основаніи приведенныхъ литературныхъ данныхъ мы думаемъ, что и нашъ случай относится къ заболѣванію, гистогенезъ котораго надо искать въ нарушеніи зародышеваго развитія почки. Въ этомъ насъ убѣждаетъ прежде всего отсутствіе воспалительныхъ измѣненій.

Что касается предположенія, не представляетъ ли нашъ случай истинное новообразованіе, то на это мы должны отвѣтить отрицательно. Разрастаніе соединительной ткани и эпителия находить для себя достаточное объясненіе въ предъидущемъ изложеніи по этому вопросу.

Такимъ образомъ, если мы исключимъ воспалительный процессъ и бластоматозный характеръ, то для объясненія гистогенеза нашей кистозной почки остается принять врожденную уродливость. Наличность зародышевой ткани, возрастъ больного, микроскопическая картина и, наконецъ, сочетаніе съ уродливостями другихъ органовъ—все это говоритъ за правильность нашего предположенія. Дѣйствительно, въ нашемъ случаѣ кромѣ уродливости почки была уродливость коры мозга въ видѣ множественнаго бугристаго склероза и сердца—въ видѣ рабдомиомы.

Наблюденія другихъ авторовъ вполне подтверждаютъ высказанный взглядъ. Такъ, Dungee въ своей работѣ о кистозныхъ почкахъ приводитъ рядъ случаевъ, сопровождавшихся уродствами, какъ-то: заячьей губой, волчьей пастью, гемиецефалией, мозговой грыжей, отсутствіемъ Боталлова протока, дефектомъ въ перегородкѣ желудочковъ сердца, подковообразной почкой, гипоспадіей, двурогой маткой, двойнымъ влагалищемъ, позидактиліей и т. д.

Итакъ, если кистозная почка представляетъ собою уродство, то для такого образованія надлежитъ опредѣлить формальное и причинное происхожденіе (генезъ), а также время возникновенія (тератогенетической терминаціонный періодъ).

Формальное происхожденіе сводится къ остановкѣ развитія одной изъ составныхъ частей почки, именно собирательныхъ канальцевъ. Послѣдніе или вовсе отсутствуютъ, или находятся въ зачаточномъ состояніи. Выдѣлительная часть—Мальпигіевы тѣльца съ извитыми канальцами—достигаютъ своего развитія и функціо-

впрюють, но вслѣдствіе недоразвитія отводящихъ мочу путей кистозно расширяются.

Причинное происхождение на первомъ мѣстѣ сводится къ *vitia primaе formationis*, а затѣмъ къ внутриутробнымъ заболѣваніямъ. Въ нашемъ случаѣ неизвѣстная причина, но повидимому не воспаленіе, подѣйствовала на элементы почечныхъ закладокъ такимъ образомъ, что производныя одной изъ нихъ, именно собирательные канальцы, не доразвились, что и послужило механической причиной образованія кистозной почки.

Что касается времени возникновенія, то принимая во вниманіе, что, по изслѣдованіямъ Hiss'a и Keibel'a, образованіе первичнаго мочеточника постоянной почки происходитъ на 4 недѣлѣ зародышевой жизни, можно отнести возникновеніе уродливости въ нашемъ случаѣ не ранѣе 4—5 недѣль, приблизительно не позже 8 недѣли внутриутробной жизни плода.

Въ заключеніе мы должны сказать, что такое образованіе, какъ кистозная почка, представляетъ собой съ точки зрѣнія Eug. Albrecht'a гамартому, для которой наиболѣе подходящимъ названіемъ могло бы служить, по нашему мнѣнію, «нефрома».

Въ 3 и 4 нашихъ случаяхъ опухолевидныя разрастанія въ почкахъ представляютъ смѣшанныя опухоли. Какъ мы уже указали, такія опухоли наблюдались не только въ сочетаніи съ бугристымъ склерозомъ мозга, но и одиночно. Случаевъ такого рода образованій описано много. Казуистическій матеріалъ по этому вопросу собранъ Hedgép'омъ и обнимаетъ собой 90 случаевъ (до 1907 г.).

Надо замѣтить, что къ группѣ первичныхъ опухолей почекъ, встрѣчающихся преимущественно въ дѣтскомъ возрастѣ, относится рядъ опухолей, носящихъ различное названіе: эмбриональныя аденосаркомы, эмбриональныя железистыя саркоматозныя опухоли, смѣшанныя опухоли. Несмотря на все разнообразіе гистологической картины, въ гистогенетическомъ отношеніи эти опухоли представляютъ одну группу, какъ это впервые установилъ Birch-Hirschfeld.

Ткани, входящія въ составъ смѣшанныхъ опухолей почекъ, сочетаются различно въ количественномъ отношеніи, причемъ одни элементы встрѣчаются въ опухоляхъ почти постоянно, другіе же только въ отдѣльныхъ случаяхъ. Такъ, въ нихъ часто находятся

поперечно-исчерченныя мышечныя волокна обычно въ зародышевомъ состояніи развитія. Но наиболѣе характернымъ для всѣхъ этихъ опухолей являются железистыя образованія, постоянная наличность которыхъ и дала основаніе Birch-Hirschfeld'у соединить врожденныя опухоли почекъ дѣтскаго возраста въ одну группу. Наряду съ железистыми образованіями наблюдаются кругловатыя клѣтки. Нѣкоторые авторы смотрятъ на нихъ, какъ на саркомоподобныя. По Birch-Hirschfeld'у скопленія саркоматозныхъ клѣтокъ представляютъ вторичныя образованія и происходятъ путемъ разращенія железистаго эпителия. Wilms, однако, считаетъ эти клѣтки такими зародышевыми, изъ которыхъ впоследствии слагаются железистыя образованія.

Кромѣ мышечной и железистой ткани въ этихъ опухоляхъ имѣется соединительная,—то въ видѣ молодой, зародышевой, то волокнистой, затѣмъ жировая, упругая, хрящевая и, наконецъ, ганглиозныя клѣтки, какъ это было въ случаѣ Busse.

Что касается казуистики смѣшанныхъ опухолей почекъ, то мы не будемъ касаться ея, тѣмъ болѣе, что она исчерпана Hedgép'омъ, а приведемъ лишь нѣсколько не вошедшихъ туда наблюденій русскихъ авторовъ. Наблюденія эти слѣдующія.

Въ 1892 г. И. М. Рахманиновъ описалъ случай опухоли лѣвой почки у дѣвочки 2 лѣтъ и 7 мѣс., умершей черезъ 1½ часа послѣ операціи. На вскрытіи большая часть брюшной полости была занята кругловатой, кровянисто окрашенной мягкой массой, переходившей въ болѣе плотный узелъ, величиной въ кулакъ взрослого и занимавшей мѣсто лѣвой почки; послѣдняя большей своей частью была превращена въ громадный узелъ опухоли. Подъ микроскопомъ опухоль состояла изъ соединительнотканной стромы, въ которой были разсѣяны гнѣзда эпителиальныхъ клѣтокъ, железистыя образованія, пучки поперечно-исчерченной мускулатуры. Происхожденіе опухоли авторъ относитъ къ нарушенію развитія въ зародышевой жизни и видитъ въ этихъ опухоляхъ наилучшее подтвержденіе ученія Sohnheim'a о развитіи опухолей изъ зачатковъ, оставшихся неупотребленными въ зародышевой жизни организма. Круглыя безразличныя клѣтки, по мнѣнію автора, представляютъ собой зачатки образовательныхъ клѣтокъ, предназначенныхъ для сформированія мочевыхъ канальцевъ. Надо замѣтить, что Рахманиновъ назвалъ описанную имъ опухоль „рабдомиомой“. По нашему мнѣнію, правильнѣе ее считать смѣшанной опухолью.

Въ 1906 г. появилась работа В. Л. Боголюбова объ эмбриональныхъ аденосаркомахъ почки. Авторъ описалъ случай опухоли лѣвой почки, удаленной оперативнымъ путемъ у 4-лѣтней больной.

Опухоль вѣсила 1400 грм., отличалась розовато-бѣлымъ цвѣтомъ, однороднымъ характеромъ и мягкой консистенціей.

Микроскопическое изслѣдованіе дало слѣдующіе результаты. Опухоль была окружена соединительнотканной капсулой; отъ послѣдней отходили перекладины, которыя, соединяясь между собой, образовывали цѣлый рядъ пространствъ, выполненныхъ довольно мелкими, большей частью веретенообразными клѣтками саркоматознаго характера. Пристѣночный слой состоялъ изъ клѣтокъ, приближавшихся то къ кубическому, то къ цилиндрическому эпителию; мѣстами клѣтки пристѣночного слоя видѣлись въ окружающую соединительнотканную основу, образуя родъ небольшихъ трубокъ, выстланныхъ кубическимъ эпителиемъ. Такова картина въ краевыхъ частяхъ опухоли, въ срединѣ же ея строеніе было нѣсколько другое: основа носила ясный зародышевый характеръ, въ большомъ количествѣ встрѣчались круглыя клѣтки, которыя мѣстами слагались въ железистыя образования. Авторъ всецѣло присоединяется къ взгляду Wilms'a, что клѣтки, составляющія железистыя образования и кругловатыя клѣтки, образующія скопленія,—суть элементы одного типа, одного характера и что железистыя образования представляютъ, повидимому, явленіе второго порядка, развиваясь на счетъ постепеннаго обособленія кругловатыхъ элементовъ клѣточныхъ скопленій.

Н. В. Копыловъ (1908 г.) приводитъ случай смѣшанной опухоли лѣвой почки у 48-лѣтней больной. Опухоль состояла изъ 2 узловъ; въ одномъ микроскопическое изслѣдованіе обнаружило типичную полиморфную саркому, въ другомъ—въ верхнемъ отдѣлѣ встрѣчалась грубо-волокнистая ткань, среди которой была обыкновенная соединительная ткань съ веретенообразными клѣтками. Въ среднемъ отдѣлѣ узла среди волокнистыхъ пучковъ наблюдались участки саркоматозной ткани съ такими же разнообразной формы клѣтками, какъ и въ первой опухоли. Во внутреннемъ отдѣлѣ саркоматозная ткань являлась стромой, въ ячейкахъ которой залегали клѣтки многоугольной формы, съ нѣжно-зернистой протоплазмой и довольно большимъ круглымъ ядромъ. Авторъ, признавая зародышевое происхожденіе смѣшанныхъ опухолей, допускаетъ такое же происхожденіе и саркоматозной ткани въ этихъ опухоляхъ.

Въ 1911 г. вышла работа В. Н. Парина и В. А. Донскова о врожденныхъ смѣшанныхъ опухоляхъ почекъ, причемъ анатомическую часть описалъ Донсковъ. Въ случаѣ авторовъ наблюдалась опухоль лѣвой почки у 5-лѣтняго ребенка. Больной былъ оперированъ, но въ виду большихъ размѣровъ опухоли, наличности метастазовъ и тяжелаго состоянія опухоль осталась неудаленной. На 8-й день послѣ операціи больной умеръ. На вскрытіи опухоль оказалась большихъ размѣровъ, съ многочисленными метастазами въ лимфатическихъ железахъ и въ легкомъ. При микроскопическомъ изслѣдованіи было найдено: зрѣлая соединительная ткань, зародышевая слизистая, въ которой были заложены зародышевыя по-

перечно-полосатыя мышечныя волокна, затѣмъ небольшое количество жировой ткани и, наконецъ, гнѣзда безразличныхъ круглыхъ клѣтокъ, которыя путемъ постепеннаго обособленія превращались въ кубическія и высокоцилиндрическія клѣтки и при этомъ складывались въ железистыя трубки съ ясно выраженнымъ просвѣтомъ. Мѣстами эти клѣтки образовывали нѣчто похожее на зародышевыя Боуманновскія капсулы и мочевые каналы; кромѣ того встрѣчались небольшія кисты, выстланныя кубическимъ эпителиемъ и окруженныя небольшимъ количествомъ кругловатыхъ клѣтокъ. Въ нѣкоторыхъ изъ такихъ кистъ происходило какъ бы вращаніе внутрь кучки клѣтокъ вмѣстѣ съ сосудами и уплощеніе противоположныхъ клѣтокъ, получалось впечатлѣніе образования первичнаго Мальпигіева клубочка и Боуманновской капсулы.

По мнѣнію автора, такія опухоли принадлежатъ къ sarcoepithelioma—амъ зародышеваго характера съ саркоматознымъ измѣненіемъ основы, причемъ круглоклѣточные скопленія происходятъ несомнѣнно изъ зародышеваго эпителия, а не изъ зародышевой соединительной ткани. Въ такомъ предположеніи автора убѣждаютъ результаты способа серебренія рѣшетковидныхъ волоконъ (Gitterfasern) по Maresch-Bielschowsky, по которому ему удалось показать, что гнѣзда клѣтокъ принадлежатъ дѣйствительно къ эпителию, такъ какъ рѣшетчатая волокна обильно встрѣчаются среди веретенообразныхъ клѣтокъ и поперечнополосатыхъ мышечныхъ волоконъ основы, но обрываются на краяхъ круглоклѣточныхъ гнѣздъ и туда не заходятъ. Изъ всѣхъ теорій происхожденія опухолей почекъ эмбриональнаго характера наиболее удовлетворительной и исчерпывающей авторъ считаетъ теорію Wilms'a.

Такова русская казуистика смѣшанныхъ опухолей почекъ.

Что касается гистогенеза ихъ, то относительно его высказывались разнообразныя взгляды и только за послѣднее десятилѣтіе вопросъ этотъ поставленъ на болѣе или менѣе твердую почву.

Еще въ 1872 г. Eberth, описавшій случай саркоматозной міомы почекъ, первый высказалъ предположеніе, что такія опухоли могутъ происходить изъ Вольфова тѣла.

Въ 1875 г. Cohnheim, на основаніи изслѣдованія одного случая врожденной рабдомиосаркомы въ почкѣ, построилъ извѣстную теорію происхожденія опухолей путемъ разсѣянія (абберраціи) еще не обособленной бластемы,—теорію, которая въ нѣмецкой и въ англійской литературѣ встрѣтила признаніе и сочувствіе. Одинъ только Ribbert въ 1886 г., признавъ возможнымъ переходъ путемъ метаплазіи гладкихъ мышечныхъ волоконъ въ поперечноисчерченные, возсталъ противъ теоріи Cohnheim'a, но черезъ нѣсколько

лѣтъ и онъ сдѣлся, присоединившись къ ученію о зародышевомъ разсѣяніи гетерологическихъ тканевыхъ элементовъ опухолей.

Въ 1898 г. былъ опубликованъ замѣчательный трудъ Birch-Hirschfeld'a о смѣшанныхъ опухоляхъ почекъ. Главная заслуга этого автора состоитъ, по общему признанію, въ томъ, что онъ въ одну группу собралъ такія опухоли почекъ въ дѣтскомъ возрастѣ, которыя, казалось, не имѣли ничего общаго другъ съ другомъ.

Всѣ карциномы, саркомы, аденомы, аденосаркомы, тератоидныя смѣшанныя опухоли и проч. Birch-Hirschfeld назвалъ саркоматозными железистыми опухолями, или зародышевыми аденосаркомами. Подобно Cohnheim'у, Birch-Hirschfeld производитъ эти опухоли путемъ разсѣянія (абераціи) бластемы изъ Вольфова тѣла, причемъ подчеркиваетъ тѣсную связь первичной почки и первичной почечной закладки. По Birch-Hirschfeld'у, первично образуется железистая ткань, а безразличныя круглыя клѣтки происходятъ, по его мнѣнію, путемъ атипическаго разрастанія железистыхъ клѣтокъ и, такимъ образомъ, аденоматозный типъ склоняется то болѣе къ карциноматозной, то къ круглоклѣточной саркоматозной ткани. Мышечные элементы, по мнѣнію Birch-Hirschfeld'a, происходятъ изъ Вольфова тѣла, богатаго ими. Вопросы о метаплазии гладкихъ мышечныхъ волоконъ въ поперечнополосатыя авторъ не касается.

Съ появленіемъ работы Wilms'a (1899 г.) вопросъ о патогенезѣ смѣшанныхъ опухолей почекъ вступилъ въ новую фазу развитія. Но незадолго до этой работы были обнародованы два важныхъ изслѣдованія: одно Muus'a, сдѣланное подъ руководствомъ Marchand'a, а другое—Busse. Оба автора, независимо другъ отъ друга, пришли къ одинаковому пониманію происхожденія смѣшанныхъ опухолей.

Muus, на основаніи изслѣдованныхъ имъ 6 случаевъ такихъ опухолей, пришелъ къ заключенію, что онѣ происходятъ изъ почечной закладки. По его мнѣнію, бoльшая или меньшая часть послѣдней въ раннемъ зародышевомъ періодѣ вмѣсто того, чтобы развиваться въ нормальную почечную ткань, подвергается патологическому размноженію, не измѣняя однако зародышеваго типа, причемъ различныя ткани разрастаются неодинаково, осталная же часть почечной закладки продолжаетъ нормально развиваться въ почечную ткань. Жировая, слизистая и хрящевая ткань являются видоизмѣненіемъ соединительной ткани, присутствіе гладкой мышечной ткани легко объясняется наличностью ея и въ нормальной почкѣ.

Что касается поперечно-полосатой мышечной ткани, то Muus предлагаетъ гипотезу метаплазии, несходную съ гипотезой разсѣянія или первичныхъ сегментовъ (Cohnheim), или Вольфова тѣла (Ribbert, Eberth). По его гипотезѣ, въ весьма раннюю пору зародышеваго развитія, въ то время, когда еще не обособленная почечная закладка содержитъ мезодермальныя клѣтки, среди послѣднихъ происходитъ патологическое размноженіе одной части клѣтокъ, которая даетъ начало опухоли и въ которой путемъ метаплазии образуются гетерологическіе элементы, т. е. поперечно-полосатыя волокна.

Busse также думаетъ, что этого рода опухоли образуются не путемъ разсѣянія первичной закладки почекъ, но что въ послѣдней находится первообразъ этихъ опухолей. Онъ присоединяется къ названію Birch-Hirschfeld'a—adenosarcoma, но расходится съ нимъ въ толкованіи происхожденія этихъ опухолей. Busse, заявляя себя рѣшительнымъ сторонникомъ ученія о метаплазии гладкихъ мышечныхъ волоконъ, высказывается противъ гипотезы Birch-Hirschfeld'a—разсѣянія Вольфова тѣла и выдвигаетъ слѣдующее объясненіе. Эмбриональныя аденосаркомы происходятъ изъ почечной ткани; часть почки по неизвѣстнымъ причинамъ подвергается разрастанію со стороны эпителия и межуточной ткани, причемъ получается то болѣе карциноматозное образование, то различныя стадіи развитія волокнисто-мышечной ткани, а послѣдняя потомъ метаплазируется въ поперечно-исчерченныя мышечныя волокна.

Въ томъ же самомъ году, когда появились изслѣдованія Busse и Muus'a, вышла работа Wilms'a. Какъ извѣстно, этотъ авторъ раньше опубликовалъ работы касательно тератоидныхъ опухолей яичекъ и сплошныхъ тератомъ яичниковъ, въ которыхъ подробно разсматриваетъ патогенезъ тератоидныхъ опухолей. По теоріи Wilms'a, въ смѣшанныхъ опухоляхъ почекъ находятся элементы, происходящіе: 1) изъ первичныхъ сегментовъ (поперечно-исчерченная мускулатура), 2) изъ бластемы первичной почки (железистые элементы), 3) изъ мезенхимы (гладкая мускулатура, различные виды соединительной ткани). Клѣточные скопленія попавшія путемъ разсѣянія въ почки, состоятъ изъ клѣтокъ міотома, нефротома и склеротома. Смѣшанныя опухоли, по Wilms'у, представляютъ собой мезодермальныя опухоли. Послѣ того какъ Muus высказался за то, что смѣшанныя опухоли могутъ содержать и эпидермальныя образованія, Wilms видоизмѣнилъ свою гипотезу такимъ образомъ, что допустилъ для опухолей въ почкахъ акто-мезо-

дермальное происхождение. Въ виду того, что мезодерма впоследствии отдѣляется отъ эктодермы, дѣлается возможнымъ отщепление эктодермальныхъ клѣтокъ, и такъ какъ послѣднія имѣютъ свойственную мезодермальнымъ способность дифференцироваться, то возможенъ сдвигъ ихъ изъ эктодермы въ то время, когда мезодерма еще не отдѣлена отъ эктодермы и когда, такимъ образомъ, эктодерма таитъ въ себѣ характеристику мезодермы и присущую ей способность дифференцироваться.

Такимъ образомъ, послѣднее десятилѣтіе прошлаго столѣтія выдвинуло три различныхъ гипотезы происхожденія смѣшанныхъ опухолей почекъ. Изъ нихъ старѣйшая, Birch-Hirschfeld'a, гипотеза разсѣянія частей Вольфова тѣла, имѣетъ въ настоящее время только немного сторонниковъ. Теорія Wilms'a обратила на себя въ ученомъ мѣрѣ особенное вниманіе и вызвала живое сочувствіе къ себѣ. Но и эта теорія является не безупречной и подверглась нѣкоторымъ замѣчаніямъ. Особенно рѣзко на нее напалъ Busse. Дѣло идетъ прежде всего о понятіи метаплазіи, которое является теперь яблокомъ раздора между гистологами. Хотя Wilms и заявляетъ себя сторонникомъ почти безусловной специфичности тканей, онъ допускаетъ тѣмъ не менѣе при извѣстныхъ условіяхъ возможность метаплазіи и въ то же время строитъ свою гипотезу происхожденія смѣшанныхъ опухолей на отрицаніи метаплазіи въ нихъ. Muus и Busse, напротивъ, допускаютъ метаплазію въ широкихъ границахъ, въ особенности Busse, который въ позднѣйшей работѣ, еще болѣе не соглашается признать гипотезу Wilms'a. По мнѣнію Hedrén'a, вопросъ о метаплазіи долженъ занимать преобладающее положеніе при выясненіи происхожденія смѣшанныхъ опухолей почекъ.

Ribbert видоизмѣнилъ гипотезу Wilms'a. Являясь яркимъ приверженцемъ ученія специфичности тканей, въ своей книгѣ объ опухоляхъ онъ присоединяется къ основнымъ началамъ гипотезы Wilms'a, но расходится съ послѣднимъ въ подробностяхъ. Такъ, онъ считаетъ железистыя образованія истинными эктодермальными железами, происшедшими изъ нефротомы, а не изъ канальцевъ первичной почки. По его мнѣнію, другія железистыя образованія имѣютъ аналогично гліомѣ нейроэпителіальную природу.

Такимъ образомъ, въ этихъ опухоляхъ мы имѣли бы эктодермальныя и рудиментарныя железы, какъ это наблюдается въ центральной нервной системѣ. По Ribbert'у, механической процессъ

отщепленія зародышевыхъ клѣтокъ для почечныхъ опухолей такой же, какъ и для эмбриомъ, что допустимо, такъ какъ первичная закладка половыхъ железъ находится въ ближайшемъ сосѣдствѣ съ почками. Этимъ устраняется необходимость предполагаемой метаплазіи.

Hedrén'у кажется, что современныя эмбриологическія знанія еще недостаточны для того, чтобы въ настоящее время можно было рѣшить вопросъ окончательно въ ту или иную сторону.

По мнѣнію Krompacher'a, приобрѣвшаго широкую извѣстность своими работами о метаплазіи, смѣшанныя опухоли почекъ могутъ происходить изъ отщепившихся зародышевыхъ базальныхъ клѣтокъ путемъ метаплазіи ихъ; но справедливость ученія послѣдняго автора, который придаетъ, повидимому, слишкомъ большое значеніе базальнымъ клѣткамъ, еще не подтверждается другими авторами.

Изъ сказаннаго слѣдуетъ, что недостатка въ гипотезахъ о смѣшанныхъ опухоляхъ почекъ не было. Въ настоящее время только двѣ гипотезы—Busse и Wilms'a—стоятъ другъ противъ друга. Гипотеза Wilms'a покоится на извѣстномъ законѣ специфичности тканей Bard'a: *omnis cellula e cellula ejusdem generis* и она, по мнѣнію Hedrén'a, для многихъ случаевъ даетъ, повидимому, правильное объясненіе. Hedrén приходитъ къ тому заключенію, что нѣкоторыя смѣшанныя опухоли почекъ происходятъ изъ одной общей бластемы съ послѣдующей дифференцировкой и что здѣсь имѣетъ мѣсто отщепленіе мезодермальныхъ клѣтокъ. Что касается до эндермоидальныхъ образованій въ опухоляхъ почекъ, то Wilms и Ribbert не считаютъ ихъ происшедшими путемъ метаплазіи, но полагаютъ, что они при извѣстныхъ условіяхъ могутъ обособиться изъ эктодермальной бластемы. Muus и Busse, какъ сказано, стоятъ за метаплазію и въ этомъ къ нимъ присоединяется и Hedrén.

Такимъ образомъ, Hedrén, вполнѣ присоединяясь къ гипотезѣ Wilms'a, въ нѣкоторыхъ подробностяхъ становится на сторону Muus'a—Busse.

Послѣ всего вышележеннаго обратимся къ нашимъ случаямъ. Въ самомъ началѣ изложенія о смѣшанныхъ опухоляхъ почекъ мы высказались за то, что наши опухоли относятся къ этой группѣ заболѣванія и состоятъ изъ гладкой мышечной ткани, саркомагозныхъ, безразличныхъ клѣтокъ и железистыхъ образованій. Наличие гладкой мускулатуры легко объясняется тѣмъ, что она нахо-

дятся и въ нормальныхъ почкахъ зародышей и при томъ въ очень большомъ количествѣ. Пучки гладкой мускулатуры лежатъ въ мозговомъ веществѣ и сопровождаютъ прямые мочевые каналцы (Busse). Съ другой стороны, гладкія мышечныя волокна могутъ разрастаться изъ стѣнокъ сосудовъ (W. Fischer), равно изъ почечной капсулы.

Что касается безразличныхъ юныхъ клѣтокъ, которыя напоминаютъ и саркоматозныя и клѣтки железистыхъ образований, то онѣ являются производными одного начала и происходятъ изъ зародышеваго эпителия (Wilms, Borst, Боголюбовъ, Донсковъ). Эти безразличныя клѣтки, развиваясь, могутъ дать какъ эпителиальную, такъ и соединительную ткань (Borst). Но если онѣ теряютъ способность къ дальнѣйшему созрѣванію, то могутъ подвергнуться сильному размноженію и повести къ возникновенію злокачественной опухоли. Этимъ обстоятельствомъ и можно объяснить саркоматозный характеръ ткани. Съ другой стороны и основа можетъ саркоматозно переродиться. Въ нашихъ случаяхъ саркоматозный характеръ узловъ мало выраженъ, преобладающимъ составнымъ элементомъ является гладкая мышечная ткань и кругловатыя безразличныя клѣтки.

Въ первой нашей главѣ, гдѣ приведена классификація опухолей по М. Borst'у, указано было, что смѣшанныя опухоли обязаны своимъ происхожденіемъ нарушенію развитія въ зародышевой жизни и представляютъ собою поэтому скорѣе уродливости, причемъ смѣшанныя опухоли почекъ отличаются отъ смѣшанныхъ опухолей менѣе сложнымъ строеніемъ и меньшей дифференцировкой составныхъ частей. Эти опухоли являются производными или одного зародышеваго листка—мезодермальнаго, или двухъ, изъ которыхъ одинъ мезодермальный, другой экто-или энто-дермальный (бидермомы) (Borst). Такія опухоли носятъ органоидный характеръ и могутъ быть названы нефромами.

Относительно формальнаго и причиннаго происхожденія смѣшанныхъ опухолей почекъ въ 2 нашихъ случаяхъ, равно относительно времени возникновенія ихъ можно сказать то же самое, что нами было указано (стр. 149), когда рѣчь шла о множественныхъ кистахъ въ нашемъ 1-мъ случаѣ.

#### 4. К о ж а .

Сравнивая другъ съ другомъ измѣненія въ кожѣ обоихъ нашихъ случаевъ, находимъ, что въ первомъ (III) изъ нихъ преобла-

даютъ разрастанія лимфатическихъ сосудовъ и сосочковаго слоя, равно хроматофоръ, причемъ железистыя образования кожи и волосы атрофированы. Въ послѣднемъ случаѣ (IV), какъ разъ наоборотъ, увеличенными являются салыныя железы съ уплотнѣніемъ несущей ихъ волокнистой ткани *corium'a*, причемъ сосочковый и Мальпигіевый слой оказались атрофированными. Въ первомъ случаѣ опухолевидному разрастанію подвергся одинъ сосочковый слой кожи съ находящимися въ немъ кожными лимфатическими сосудами, т. е. поверхностный слой кожи. Во второмъ случаѣ гипертрофированнымъ является болѣе глубокий слой кожи, содержащій салыныя железы.

Описанныя образования: въ первомъ случаѣ *papilloma verrucosum pigmentosum lymphangiomatosum hypertrophicum*, во второмъ—*fibro-adenoma sebaceum* являются несомнѣнно врожденными и укладываются въ рамки понятія, обозначаемого названіемъ гамартомы. Въ такихъ опухолевидныхъ образованияхъ принимаютъ участіе тканевые элементы нормальной кожи, но только количественное соотношеніе ихъ измѣнено съ преобладаніемъ однихъ и атрофіей другихъ. Такое неправильное соединеніе составныхъ частей кожи обязано своего рода ошибкѣ природы (*ἑμαρτία*) и вполне соответствуетъ опредѣленію разрастанія, какъ гамартомы кожи.

## З а к л ю ч е н і е.

Какъ слѣдуетъ изъ предыдущаго, въ нашемъ распоряженіи находился матеріалъ, который можно раздѣлить на двѣ группы.

Первую группу составляютъ 4 случая, которые попали на секціонный столъ изъ харьковскихъ больничныхъ учрежденій и которые подверглись нашему полному анатомическому и гистологическому изслѣдованію. Изъ нихъ 1-й случай касается 6-дневной дѣвочки, трупики которой былъ доставленъ изъ пріюта въ патолого-анатомическій кабинетъ Харьковского университета. При вскрытіи его врожденные опухоли были найдены въ мозгу, сердцѣ и одной почкѣ, причемъ всѣ онѣ были множественными: въ мозгу—множественный туберозный склерозъ, въ сердцѣ—множественная рабдомиома, въ почкѣ—множественныя кисты. Остальные три случая этой группы были изъ отдѣленія идиотовъ-эпилептиковъ Харьковской губернской земской больницы, въ патолого-анатомическомъ кабинетѣ которой группы больныхъ подверглись вскрытію. Последніе по возрасту являются гораздо старше, чѣмъ въ 1-мъ случаѣ, причемъ одному изъ нихъ было даже 20 лѣтъ. Всѣ трое были мужского пола, у нихъ у всѣхъ въ мозгу были множественныя склеротическія узлы, у одного изъ нихъ въ сердцѣ была множественная рабдомиома, но почки при этомъ остались безъ измѣненій. Въ противоположность послѣднему, въ двухъ случаяхъ, въ которыхъ сердце осталось пощаженымъ, въ почкахъ найдена смѣшанная опухоль, а на кожѣ—множественныя бородавчатые разрашенія.

Таковы въ главныхъ чертахъ составъ нашей первой группы случаевъ, которую можно было бы назвать, въ виду рѣдкости заболѣванія, Харьковской группой.

Во вторую группу вошли, въ противоположность первой, иногородніе случаи, которые уже служили предметомъ описанія въ литературѣ, за исключеніемъ одного, Петербургскаго, предоставленнаго намъ проф. Н. В. Петровымъ. Что касается этого случая, то, къ сожалѣнію, никакихъ свѣдѣній объ измѣненіяхъ въ мозгу и почкахъ не сохранилось. Слѣдующимъ изъ второй группы является Московскій случай, уже описанный А. И. Абрикосовымъ, который нашелъ возможнымъ подѣлиться съ нами анатомическимъ матеріаломъ.

Какъ извѣстно изъ нашего литературнаго очерка (стр. 34), въ случаѣ А. И. Абрикосова въ мозгу были множественныя склеротическія узлы, но кожа и почки остались безъ измѣненія. Наконецъ, послѣднимъ случаемъ второй группы является микроскопическій препаратъ рабдомиомы сердца, подаренный въ 1899 году проф. Н. Ф. Мельникову-Разведенкову нынѣ покойнымъ Лозаннскимъ проф. M. Stilling'омъ. Этотъ случай былъ также описанъ въ диссертациі д-ра R. Riedmatten'a, изъ которой видно, что кромѣ рабдомиомы сердца были бугристые узлы въ мозгу, въ другихъ же органахъ измѣненій не оказалось.

Такимъ образомъ, вторая наша группа отличается отъ первой тѣмъ, что изъ всѣхъ трехъ случаевъ этой группы въ нашемъ распоряженіи были препараты только одной рабдомиомы сердца.

На основаніи подробнаго анатомическаго изслѣдованія перечисленныхъ случаевъ, изъ нихъ главнымъ образомъ первыхъ четырехъ, мы пришли, сравнивая результаты нашихъ изслѣдованій съ данными литературы, къ слѣдующимъ выводамъ.

Врожденные опухоли мозга, сердца, почекъ и кожи рѣдко встрѣчаются изолированно въ одномъ органѣ, большей же частью наблюдаются въ сочетаніи одного органа съ однимъ или нѣсколькими другими. Чаще всего поражается мозгъ, въ которомъ число отдѣльныхъ узловъ колеблется въ широкихъ границахъ: отъ 2—3 (Baumann) до 100 (нашъ 4-й случай). Своимъ цвѣтомъ опухоли мало отличаются отъ окружающей ткани. Величина ихъ разнообразна: отъ чечевичнаго зерна до большого волошскаго орѣха. Плотность ихъ хрящеватая, поверхность разрѣза блестящая. Въ большинствѣ случаевъ наблюдается два вида узловъ, въ зависимости отъ того, занимаютъ ли они одну извилину, или же нѣсколько сосѣднихъ. Въ первомъ случаѣ форма ихъ шаровидная, во второмъ кольцевидная съ центральнымъ вдавленіемъ. Хотя распредѣленіе узловъ въ мозгу не подчиняется опредѣленнымъ правиламъ, все же можно установить предпочтительныя мѣста для нихъ. Мѣстомъ появленія ихъ могутъ быть всѣ доли, но чаще всего, если не постоянно, такое мѣсто представляютъ лобныя и темянныя доли. Изъ извилинъ чаще всего поражаются третья лобная и верхняя темянная (Pellizzi). Извилины при этомъ сохраняютъ свои очертанія, измѣняется только ихъ видъ и направленіе. Иногда узлы сливаются вмѣстѣ настолько, что пораженными оказываются цѣлыя

БІБЛІОТЕКА  
Харьковского Медицинскаго Института  
№ \_\_\_\_\_  
Шифр \_\_\_\_\_

доли (Pegusini, нашъ 3-й случай). Въ мозжечкѣ узлы встрѣчаются очень рѣдко (Brückner, Jürgens, de Monte).

Въ большинствѣ случаевъ бугристаго уплотнѣнія мозга, куда относятся и всѣ наши 4 случая, узелки образуются и на стѣнкахъ боковыхъ желудочковъ, на corpus striatum, thalamus opticus, вдоль striae terminalis, вблизи septum pellucidum.

Гистологическое строеніе кортикальныхъ узловъ характеризуется разрастаніемъ глии, безпорядочнымъ расположеніемъ ганглиозныхъ клѣтокъ, уменьшеніемъ числа ихъ, перерожденіемъ и кромѣ того крупными атипическими клѣтками, изъ которыхъ однѣ сохраняютъ ганглиозный, другія глиозный типъ и, наконецъ, клѣтками неопредѣленнаго вида (А. И. Абрикосовъ). Многія изъ клѣтокъ носятъ слѣды перерожденій: вакуолизаци, гиалинизаци, хроматолиза и т. д. Упомянутыя клѣтки принадлежатъ къ невробластамъ и спонгиобластамъ, отставшимъ въ развитіи и принявшимъ атипическія формы (Vogt, А. И. Абрикосовъ), или скорѣе къ безразличнымъ зародышевымъ нейроэпителиальнымъ клѣткамъ, изъ которыхъ нѣкоторыя обособились въ ганглиозные элементы. Здѣсь, повидимому, мѣло заключается въ неправильной закладкѣ и задержкѣ въ развитіи невробластовъ и спонгиобластовъ, или тѣхъ общихъ клѣтокъ первичной эндимы, изъ которой развиваются потомъ какъ нервныя, такъ и глиозныя клѣтки (А. И. Абрикосовъ, Geitlin).

Вентрикулярные узлы построены изъ густой сѣти невроглии, изъ большихъ атипическихъ клѣтокъ, болѣе молодыхъ, чѣмъ въ кортикальныхъ узлахъ и еще изъ безразличныхъ нейроэпителиальныхъ элементовъ. Въ вентрикулярныхъ узлахъ гораздо чаще, чѣмъ въ кортикальныхъ, происходитъ отложеніе извести.

Второе мѣсто по частотѣ пораженія занимаютъ почки. Въ большинствѣ случаевъ опухольные узлы образуются въ обѣихъ почкахъ множественно, отличаются блѣдноватымъ цвѣтомъ, выдаются надъ поверхностью въ видѣ бугровъ и проникаютъ вглубь, захватывая главнымъ образомъ корковое вещество. Величина узловъ отъ булавочной до дѣтской головки (J. Kiricsznik). Узлы обыкновенно носятъ смѣшанный характеръ строенія; состоятъ изъ мышечной, жировой, сосудистой, саркоматозной и почечной ткани, которая часто носитъ зародышевый характеръ.

Упомянутая узловая форма опухолей почекъ встрѣчается въ сочетаніи съ туберознымъ склерозомъ мозга. Болѣе рѣдкими являются множественныя кистовидныя образованія, представляющія

собой зародышевую ткань со своеобразными полостями, выполненными эпителиальными клѣтками и иногда содержащими сосудистые клубочки (нашъ 1-й случай). Подобнаго рода опухоли представляютъ пороки зародышеваго развитія въ смыслѣ отщепленія зачаточныхъ ростковъ съ послѣдующимъ атипическимъ ростомъ послѣднихъ, а также въ смыслѣ недоразвитія и порочной закладки элементовъ почечной ткани.

Далѣе, по порядку, слѣдуютъ множественныя опухолевидныя разрастанія на кожѣ, въ видѣ мелкихъ узелковъ, величиной отъ коноплянаго зерна до горошины. Одни узелки имѣютъ видъ плоскихъ бляшекъ, другіе снабжены тонкой ножкой. Располагаются они или только на кожѣ лица, симметрично (Pringle), или же являются разсыянными по кожѣ всего тѣла безъ особеннаго порядка (Barlow, Kothe). На лицѣ чаще всего поражаются крылья носа и щеки. По гистологическому составу они принадлежатъ къ adenoma, или скорѣе fibroadenoma sebaceum, куда относится и нашъ 4-й случай. Они построены изъ увеличенныхъ въ числѣ, расширенныхъ и развѣтвленныхъ салныхъ железъ съ развитіемъ вокругъ нихъ волокнистой ткани. Кромѣ описанныхъ образованій кожи, при очаговомъ склерозѣ мозга наблюдались еще: naevus pigmentosus (нашъ 3-й случай, Bourneville) и дермоидъ (Scarpatetti). Кожныя образованія у идиотовъ эпилептиковъ имѣютъ значеніе, какъ признакъ, при распознаваніи очаговаго склероза мозга (Vogt Н. А. Ершовъ).

Наконецъ, опухоли сердца являются въ видѣ множественныхъ узловъ, величиной отъ булавочной головки до волошскаго орѣха. Онѣ отличаются блѣднорозовымъ цвѣтомъ и мягкой консистенціей, располагаются подъ эндокардомъ, эпикардомъ и въ толщѣ миокарда, чаще всего встрѣчаются въ лѣвой половинѣ сердца.

Находясь въ толщѣ миокарда и достигая нерѣдко очень малыхъ размѣровъ, рабдомиоматозные узлы могутъ оставаться незамѣченными и потому въ такихъ случаяхъ требуется особенно тщательное изслѣдованіе сердца путемъ многочисленныхъ параллельныхъ разрѣзовъ по меридіанамъ органа (нашъ 2-й случай). Подъ микроскопомъ рабдомиома сердца состоитъ изъ зародышевыхъ сердечно-мышечныхъ клѣтокъ, стоящихъ на различныхъ ступеняхъ развитія. Въ однихъ случаяхъ преобладаютъ клѣтки съ краснымъ поперечно-исчерченнымъ мышечнымъ веществомъ, въ другихъ выступаетъ пучковое строеніе, причемъ пучки состоятъ изъ тонкихъ

нитей, или изъ нѣжныхъ волоконъ частью съ поперечной исчерченностью, частью безъ нея. Клѣтки нерѣдко подвергаются въ срединной части жировому, гликогенному и водяночному перерожденію. По морфологическимъ особенностямъ рабдоіома сердца находится въ тѣсной связи съ соединительной мышечной системой его (Aschoff). Ея клѣточные элементы являются тождественными клѣткамъ Purkinje въ соединительно-мышечной системѣ сердца, въ конечныхъ ея развѣтвленіяхъ. Своимъ образованіемъ рабдоіома обязаны останокѣ развитія зародышевой сердечно-мышечной ткани.

Перейдемъ теперь къ самому существенному и интересному въ нашемъ изслѣдованіи,—къ вопросу о томъ, какая можетъ быть причина такого сочетанія анатомическихъ измѣненій и къ какому отдѣлу патологической анатоміи относятся врожденные опухоли, которыя до сихъ поръ разсматривались въ отдѣлѣ новообразованій, т. е. блястомъ. На происхождение этихъ опухолей существуетъ и другая точка зрѣнія, по которой онѣ являются пороками зародышеваго развитія и возникаютъ изъ зародышеваго матеріала перичисленныхъ органовъ. Въ первичныхъ закладкахъ послѣднихъ кроется, повидимому, причина возникновенія врожденныхъ опухолей, другими словами, врожденные опухоли являются уродливостями органовъ и, какъ таковыя, должны быть отнесены по классификаціи E. Schwalbe къ уродливостямъ отдѣльныхъ органовъ. Дѣйствительно, многое говоритъ въ пользу такого объясненія. Прежде всего множественность и сочетаніе врожденныхъ опухолей въ различныхъ органахъ, указывающія на то, что была кака-то одна общая причина, подѣйствовавшая задерживающимъ образомъ на развитіе зародышевыхъ элементовъ, изъ которыхъ должны образоваться эти органы, причемъ причинный моментъ, каково бы ни было его происхожденіе, задерживаетъ правильное развитіе элементовъ зародышевыхъ листковъ: эктодермы, при образованіи изъ нея мозга и кожи и мезодермы, при образованіи сердца и почекъ. Далѣе—отсутствіе непрерывнаго размноженія клѣтокъ, свойственнаго истиннымъ блястомамъ, тканевой составъ врожденныхъ опухолей, наклонность къ обратному развитію (обызвествленію, вакуолизаци, жировому и гликогенному перерожденію), преимущественное появленіе опухолей въ раннемъ возрастѣ,—все это говоритъ за врожденное происхожденіе, весьма близкое къ уродливостямъ.

Если согласиться съ опредѣленіемъ врожденныхъ опухолей, какъ тканевыхъ уродливостей, начало происхожденія которыхъ ко-

ренился въ неправильностяхъ развитія зародыша, то является необходимымъ опредѣлить по схемѣ E. Schwalbe съ одной стороны формальное и причинное происхожденіе, а съ другой стороны установить позднѣйшій срокъ ихъ возникновенія, такъ называемый терминаціонный періодъ нѣмецкихъ авторовъ.

Формальный генезъ врожденныхъ опухолей заключаетъ въ себѣ гистогенезъ, эмбриогенезъ, механизмъ происхожденія тканевыхъ элементовъ, макро- и микро-скопическія особенности строенія врожденныхъ опухолей. Въ предыдущихъ главахъ нашего изслѣдованія объ этомъ говорилось подробно, причемъ механизмъ происхожденія сводился къ остановкѣ въ развитіи на извѣстной ступени его, къ потерѣ зародышевыми клѣтками способности къ дальнѣйшему развитію и обособленію,—къ такъ называемой дифференцировкѣ. Въ силу неизвѣстныхъ намъ причинъ зародышевыя клѣтки внезапно выключаются изъ круга нормальнаго развитія и сохраняютъ какъ бы застывшую форму. Въ то же время выключенныя клѣтки не теряютъ способности къ размноженію, давая потомство изъ такихъ же недоразвитыхъ клѣтокъ, которыя и составляютъ, собственно говоря, клѣточковую массу врожденныхъ опухолей. Способность къ размноженію однако является довольно ограниченной и ничего общаго не имѣетъ съ неудержимымъ, безконечнымъ ростомъ истинныхъ новообразованій. Таковъ въ существенныхъ чертахъ формальный гистогенезъ врожденныхъ опухолей или гамартомъ.

При разсмотрѣніи каузальнаго генеза, можно было бы указать, что тѣ же самыя причины, какія называются для уродливостей вообще, могутъ имѣть значеніе и для врожденныхъ опухолей. Какъ извѣстно, причины уродливостей принято раздѣлять на внѣшнія и внутреннія. Мы не станемъ здѣсь перечислять тѣхъ и другія и ограничимся только однимъ общимъ замѣчаніемъ, что терминаціонный періодъ для гамартомъ измѣняется отъ начала развитія зародыша не часами и днями, а недѣлями и даже мѣсяцами.

Говоря о каузальномъ генезѣ врожденныхъ опухолей, надо замѣтить, что онъ все еще остается, къ сожалѣнію, сокрытымъ отъ насъ. Можно однако думать, основываясь на клиникѣ туберознаго склероза мозга, что предрасполагающими моментами являются тѣ, которые издавна привлекались къ эпилепсіи и идиотіи,—это: сифилисъ, злоупотребленіе спиртными напитками и кровное родство родителей, ведущее къ вырожденію потомства.

Такъ, врожденный сифилисъ, по мнѣнію М. Askanzy<sup>1)</sup>, можетъ служить подкладкой для образованія опухолей и въ этомъ отношеніи, подчеркиваетъ авторъ, замѣчательнымъ является то, что сами по себѣ рѣдкія рабдомиома сердца наблюдались у новорожденныхъ сифилитиковъ.

Производящія ближайшія причины остаются невыясненными и, быть можетъ, экспериментальная тератологія, которая за послѣднее время обнаруживаетъ большую дѣятельность, поможетъ пролить свѣтъ на эту все еще темную область онкогенеза врожденныхъ опухолей. Легче и доступнѣе для пониманія представить себѣ причину облеченной въ форму физико-химическаго агента, который оказываетъ неизвѣстнымъ намъ путемъ задерживающее вліяніе на развитіе только нѣкоторыхъ клѣточныхъ элементовъ, но каковъ этотъ факторъ, каковъ механизмъ его дѣйствія на клѣтки, почему только извѣстныя группы клѣтокъ въ извѣстныхъ органахъ подвергаются „выключенію“,—всѣ догадки относительно „игры природы“, ея „ошибокъ“. благодаря которымъ являются у челоука врожденные опухоли, остаются пока не отысканными, таинственными, ключами къ пониманію механизма происхожденія врожденныхъ опухолей.

Большой теоретическій интересъ представляетъ опредѣленіе, хотя бы приблизительно, времени возникновенія врожденныхъ опухолей, позднѣйшаго срока, послѣ котораго онѣ уже не могутъ возникнуть. Такой терминаціонный періодъ опредѣляется относительно и приблизительно по морфологическимъ признакамъ выключенныхъ изъ круга развитія зародышевыхъ клѣтокъ. Но, въ виду недостаточной разработанности эмбриологіи челоука, не всегда удается разобраться въ сложномъ вопросѣ о развитіи органовъ въ самое раннее время зародышевой жизни. Поэтому морфологическій обозначительный пунктъ имѣетъ только относительное и условное значеніе. При изученіи врожденныхъ опухолей въ различныхъ органахъ точность опредѣленія терминаціоннаго періода не для всѣхъ органовъ является одинаковой. При такихъ условіяхъ, большую услугу и помощь могутъ оказать случаи одновременнаго сочетанія врожденныхъ опухолей въ нѣсколькихъ органахъ, которые даютъ возможность опредѣлить терминаціонный періодъ, хотя бы и для одной опухоли. Если такое опредѣленіе удастся для одного органа изъ нѣсколь-

<sup>1)</sup> Aschoff's Lehrbuch d. pathol. Anat. Bd. I, стр. 190. 2-е изд. 1911.

кихъ, то тогда оно распространяется и на остальные органы, такъ какъ надо думать, что одна общая причина вызываетъ одновременно задержку развитія въ различныхъ зародышевыхъ элементахъ одного и того же зародыша. Труднѣе всего оказывается опредѣлить терминаціонный періодъ для мозга, за отсутствіемъ необходимыхъ для этого гистогенетическихъ данныхъ. Это легче для сердца и почекъ, для которыхъ терминаціонный періодъ врожденныхъ опухолей опредѣляется восьмой недѣлей, что надо понимать такимъ образомъ, что начало возникновенія врожденныхъ опухолей во всякомъ случаѣ относится не къ болѣе позднему, а скорѣе къ болѣе раннему, чѣмъ 8 недѣль, времени, ибо послѣ этого срока наступаетъ такая дифференцировка зародышевыхъ клѣтокъ, при которой дѣлается невозможнымъ выключеніе клѣточныхъ формъ типа гамартомъ.

Изъ всего вышесказаннаго слѣдуетъ, что врожденные опухоли мозга, сердца, почекъ и кожи являются результатомъ неправильнаго развитія названныхъ органовъ и относятся, по нашему мнѣнію, не къ отдѣлу истинныхъ опухолей, а скорѣе къ опухолевиднымъ уродствамъ, почему должны быть перенесены изъ отдѣла новообразованій въ отдѣлъ уродливостей. Пока же, до болѣе подробнаго выясненія онкогенеза этихъ образованій, правильнѣе ограничиться только названіемъ „гамартомъ“, даннымъ имъ нынѣ покойнымъ Eug. Albrecht'омъ.

Въ заключеніе нашей работы попытаемся объединить морфологическія измѣненія, найденныя въ опухолевидныхъ образованіяхъ мозга, сердца, почекъ и кожи.

Прежде всего постараемся выяснитъ зависимость строенія гамартомъ названныхъ органовъ отъ нормальнаго строенія послѣднихъ. Мы видѣли, что опухолевидныя образованія, или гамартумы, въ большинствѣ случаевъ имѣютъ форму сплошныхъ, безъ полостей, узловъ и узелковъ: въ мозгу—очаговаго склероза, въ сердцѣ—рабдомиоматозныхъ узловъ. Въ другихъ органахъ гамартумы, кромѣ узловой формы, приобрѣтаютъ еще и кистозный характеръ: въ почкахъ—множественныя кисты, въ кожѣ—adenoma sebaceum.

Сравнивая схему строенія вышеназванныхъ органовъ, видимъ, что органы, имѣющіе железистое строеніе, почки и кожа, могутъ давать полостныя гамартумы, другіе же органы, не имѣющіе въ нормѣ железистыхъ образованій, какъ-то мозгъ и сердце,

производить исключительно сплошныя, безполостныя, гамартомы. Указанными отличіями въ грубомъ анатомическомъ строеніи гамартомъ,—сплошныхъ и кистозныхъ, устанавливается связь между нормальнымъ строеніемъ извѣстнаго органа и архитектурой свойственной ему гамартомы. Причину отмѣченной зависимости надо искать въ эмбриогенезѣ гамартомъ, которыя являются органоидными опухолями и повторяютъ, даже и въ несовершенномъ видѣ, планъ строенія того органа, въ которомъ онѣ, благодаря ошибокъ природы, возникаютъ. Если первичная закладка органа состоитъ изъ производныхъ средняго зародышеваго листка, какъ, напр., сердца, то гамартома его не будетъ имѣть полости; при участіи же энто-экто-дермальнаго листка могутъ развиваться кистозныя гамартомы.

Топографическое расположеніе гамартомъ имѣетъ въ различныхъ органахъ также общія черты. Гамартомы развиваются или на поверхности органовъ, или въ толщѣ ихъ, причемъ отъ анатомическаго положенія гамартомъ зависитъ до извѣстной степени величина ихъ. Такъ, въ мозгу болѣе многочисленными и объемистыми являются кортикальные узлы полушарій, вентрикулярные же уступаютъ имъ по величинѣ и по числу. Далѣе, въ сердцѣ болѣе крупныя узлы рабдомиомы вырастаютъ въ сторону эпикарда и эндокарда, межуточныя же, миокардіальныя, узелки отличаются отъ эпи-эндо-кардіальныхъ меньшими размѣрами и лежатъ въ толщѣ миокарда такъ скрыто, что требуется большое вниманіе и даже особая методика вскрытія сердца для того, чтобы обнаружить мѣсто пребыванія миокардіальныхъ узелковъ. Также и въ почкахъ болѣе крупныя узлы развиваются на поверхности, а меньшія—какъ на поверхности, такъ и въ толщѣ органа. Наконецъ, въ кожѣ гамартомы растутъ въ свободную сторону, по направленію кнаружи.

Форма гамартомъ бываетъ неправильно круглая, узловая—въ мозгу, въ сердцѣ, въ почкахъ, или кистозная, напримѣръ, въ почкахъ, или, наконецъ, бородавчатая и стебельчатая—въ кожѣ.

Консистенція гамартомъ обычно плотнѣе нормальныхъ органовъ, особенно же плотными являются склеротическія узлы мозга.

Окраска узловъ въ общемъ нерѣзко отличается отъ окраски органовъ, напр., мозга и сердца; въ почкахъ она болѣе рѣзкая.

Особенность всѣхъ гамартомъ составляетъ ихъ множественность, какъ это имѣло мѣсто во всѣхъ нашихъ случаяхъ.

Перейдемъ теперь къ эмбрио-гисто-генезу и механизму происхожденія гамартомъ, насколько это позволяютъ тѣ скудныя свѣдѣ-

нія, которыми наука располагаетъ въ настоящее время. Въ этомъ отношеніи гамартомы мозга, сердца, почекъ и кожи имѣютъ не мало общаго. Всѣ онѣ обязаны своимъ происхожденіемъ неправильностямъ эмбриональнаго развитія и отличаются отъ истинныхъ уродливостей органовъ только въ количественномъ отношеніи, только въ степени, а не по существу. Онѣ представляютъ, какъ показываетъ само названіе ихъ, тканевыя ненормальности, уродливости, въ противоположность грубымъ анатомическимъ уродствамъ наружныхъ формъ всего тѣла или его органовъ.

Несомнѣнно, одна общая причина вызываетъ появленіе уродливыхъ наростовъ, какими являются органоидныя опухоли подъ названіемъ гамартомъ. Хотя эта причина до сихъ поръ остается невыясненной, по тѣмъ не менѣе уже и теперь можно установить морфологическія измѣненія, вызываемыя этой одной общей причиной въ разныхъ органахъ, которыя сводятся къ образованію въ нихъ гамартомъ. Общимъ для всѣхъ ихъ является внезапное раннее „выключеніе“ изъ круга развитія группы зародышевыхъ клѣтокъ, которыя, начиная съ этого рокового для нихъ момента, вступаютъ въ обособленную отъ остальныхъ клѣтокъ жизнь. О послѣдней мы судимъ, конечно, болѣе или менѣе гадательно по уловимымъ и доступнымъ намъ морфологическимъ признакамъ. Выключенные элементы отстаютъ въ развитіи, что выражается ослабленіемъ ихъ способности къ дифференцированію. Съ этимъ связано также пониженіе ихъ функциональной дѣятельности, которая, однако, не исключаетъ способности такихъ отсталыхъ клѣтокъ къ размноженію и даже болѣе того,—выключенныя клѣтки проявляютъ усиленную склонность къ размноженію, что Н. Vogt объясняетъ ослабленіемъ функціи съ преобладаніемъ растительныхъ процессовъ.

Въ самомъ дѣлѣ, чѣмъ же можно объяснить размноженіе выключенныхъ клѣтокъ, какъ не тѣмъ біологическимъ закономъ, на который ссылается Н. Vogt? Примѣры этого въ патологій многочисленны, на немъ покоится жизнь безчисленныхъ блястоматозныхъ опухолей. Разница однако между послѣдними и гамартомами существенная и заключается въ слѣдующемъ. Выключенныя клѣтки гамартомъ проявляютъ способность къ размноженію только въ извѣстныхъ и довольно ограниченныхъ размѣрахъ, достигая скромной величины, по сравненію съ колоссальными блястоматозными новообразованіями, которыя обнаруживаютъ неудержимый и автономный ростъ. Вотъ въ этомъ-то послѣднемъ и заключается корен-

ное и принципиальное различие между гамартомами — с одной стороны и блястомами — с другой. Потомки выключенных клеток обнаруживают слабую жизнеспособность и скоро подвергаются перерождению и обратному развитию, да и носители гамартомъ, какъ известно, только рѣдко достигаютъ зрѣлыхъ лѣтъ и погибаютъ обычно въ раннемъ возрастѣ, большей частью отъ эпилепсiи и вторичныхъ заболѣванiй, напримѣръ, туберкулеза легкихъ. Самы же по себѣ клетки врожденныхъ опухолей, въ противоположность злокачественнымъ блястоматознымъ, прямого отношенiя къ причинѣ смерти не имѣютъ.

Особенностью ихъ является своеобразное состоянiе, въ которомъ онѣ какъ бы застываютъ навсегда, теряя способность къ дальнѣйшей физиологической дифференцировкѣ и оставаясь въ этомъ отношенiи безъ измѣненiя, чѣмъ онѣ рѣзко отличаются отъ нормальныхъ зародышевыхъ клетокъ, которыя продолжаютъ и достигаютъ правильного развитiя.

Разницу въ дифференцировкѣ и въ развитiи можно прослѣдить, изучая подъ контролемъ данныхъ эмбриологии гистологическое строенiе гамартомъ мозга, сердца, почекъ и кожи. Микроскопическое строенiе склеротическихъ узловъ въ мозгу показываетъ, что начало выключенiя клетокъ этихъ узловъ происходитъ еще въ то время, когда предназначенный для построенiя мозга нейроэпителий еще не дифференцировался на гангліозныя и гліозныя клетки. Выключенныя въ этомъ стадiи эмбриональныя клетки отстаютъ въ своемъ развитiи отъ нормальныхъ и, размножаясь, даютъ довольно разнообразный по своимъ морфологическимъ особенностямъ приплодъ клетокъ, въ которыхъ отличительные признаки высшей дифференцировки нервныхъ клетокъ, тигрондъ и фибриллярность, или совершенно отсутствуютъ, или выражены въ зачаточномъ состоянiи. Разумѣется, функція такихъ отсталыхъ клеточныхъ элементовъ должна быть понижена, хотя способность къ размноженiю ими проявляется, но только въ ограниченномъ масштабѣ.

Въ такомъ же приблизительно состоянiи находятся и клеточные элементы рабдомиоматозныхъ гамартомъ сердца, выключенные изъ круга нормального развитiя еще въ ту раннюю пору зародышевой жизни, когда первичная закладка сердца состоитъ изъ мышечной симплексы и когда еще нѣтъ никакихъ слѣдовъ мышечнаго волоконцеваго строенiя. Остановившіяся въ развитiи миосинцитiальныя клетки сохраняютъ способность къ размноженiю и даже

до нѣкоторой степени къ дифференцировкѣ, на что указываетъ появленiе поперечной исчерченности по краю и образованiе поперечно-полосатыхъ волоконцъ. При этомъ интереснымъ представляется морфологическое сходство зародышевыхъ мышечныхъ клетокъ съ образованiями Purkinje и съ тканевыми элементами атрио-вентрикулярнаго пучка His'a, Aschoff-Tawara. Изученiе почечныхъ гамартомъ подтверждаетъ сказанное о гамартомахъ мозга и сердца. Только въ почкахъ отношенiя эмбриональныхъ клеточныхъ элементовъ являются болѣе сложными, такъ какъ въ образованiи этого железистаго органа принимаютъ участiе производныя двухъ зародышевыхъ листковъ. Не входя въ подробности эмбриональнаго развитiя почки, о чемъ въ своемъ мѣстѣ говорилось подробно, остановимся здѣсь только на самомъ главномъ и важномъ. Въ почкахъ, подобно мозгу и сердцу, зародышевые элементы въ раннюю пору развитiя выключаются, отстаютъ въ развитiи, теряютъ способность къ дальнѣйшей дифференцировкѣ, также застываютъ на низшей ступени развитiя, но въ то же время удерживаютъ способность къ размноженiю, проявляя ее въ большей степени, чѣмъ это наблюдается въ мозгу и въ сердцѣ. Результаты такой своеобразной задержки развитiя почечныхъ клетокъ сказываются въ появленiи различныхъ образованiй; въ однихъ случаяхъ получаютъ опухолевые узлы, состоящіе изъ зародышевой мышечной и соединительной ткани, въ другихъ же случаяхъ къ нимъ присоединяются железисто-кистозныя образованiя.

Изъ сказаннаго слѣдуетъ, что общiй законъ разстройства развитiя, отсталости, выключенiя, заторможенiя дифференцированiя съ сохраненiемъ способности размноженiя, — послѣднее въ плоскости низшей ступени эмбриональнаго развитiя, — вполнѣ применимъ къ почкамъ такъ же, какъ къ мозгу и къ сердцу.

Этотъ же законъ неправильнаго эмбриональнаго развитiя, вызывающаго тканевыя уродливости подъ названiемъ гамартомъ, относится въ равной степени и къ наростамъ кожи, которые по сравненiю съ гамартомами въ паренхиматозныхъ органахъ, являются менѣе важными въ изученiи эмбриогенеза врожденныхъ опухолей.

Сказаннымъ мы заканчиваемъ нашъ скромный трудъ, посвященный выясненiю научныхъ проблемъ по вопросу о происхожденiи врожденныхъ опухолей, соприкасающагося съ пограничной областью ученiя о развитiи тканей органовъ у человека. Какъ мы уже говорили во введенiи къ нашей работѣ, главной задачей нашего

изслѣдованія служила посильная разработка собраннаго нами анатомическаго матеріала. Что же касается объясненія найденныхъ измѣненій и освѣщенія возникавшихъ при этомъ эмбриологическихъ и біологическихъ вопросовъ, то мы не могли не затронуть и этой стороны ученія о врожденныхъ опухоляхъ, безъ чего въ настоящее время патологическая морфологія едва ли можетъ обойтись.

Въ концѣ работы считаю долгомъ выразить сердечную признательность проф. Н. Ф. Мельникову-Разведенкову, подъ руководствомъ и по предложенію котораго она произведена, равно д-ру А. І. Геймановичу за помощь ихъ миѣ словомъ и дѣломъ во время сложныхъ изслѣдованій.

Приношу также искреннюю благодарность д-ру А. В. Гостищеву за переводы съ итальянскаго языка, д-ру П. А. Пустовойтову за исполненіе нѣкоторыхъ рисунковъ и г.г. студентамъ П. Д. Ефремову и Н. Х. Кастанаеву за помощь при печатаніи моей работы.

## Перечень литературы.

- Абрикосовъ А. И. Случай множественной рабдомиомы сердца съ одновременнымъ очаговымъ врожденнымъ склерозомъ головного мозга. Медицинское Обозрѣніе. 1908, № 18, стр. 638.
- Aeby Ch. Ueber die Bedeutung der Purkinje'schen Fäden. Zeitschr. f. rationale Medizin. 1863, томъ XVII, стр. 195. (Цитир. по Tawara).
- Albrecht Eug. Ueber Hamartome. Verhandlungen d. Deutsch. path. Gesellsch. 1904, стр. 153.
- Arnold J. Ueber die Anordnung des Glykogens im menschlichen Magen-Darmkanal unter normalen und pathologischen Bedingungen. Ziegler's Beiträge. 1911, томъ 51, стр. 439.
- Aschoff L. Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 2 изд., 1911.
- Babonneix M. L. Un cas de sclérose tubéreuse. L'Encéphale. 1911, № 4, стр. 313.
- Baumann. Beitrag zur Kenntniss der Gliome und Neurogliome. Диссерт. Tübingen, 1887. (Цитир. по R. Neurath'y).
- Barlow. Ueber Adenomata sebacea. Deutsch. Arch. f. klin. Med. 1894, томъ 55, стр. 109.
- Berdez. De la sclérose tubéreuse du cerveau. Ziegler's Beiträge. 1895, томъ 17.
- Biermann. Ein Fall von Cystenniere mit Cystenleber. Диссерт., Erlangen, 1910.
- Birch-Hirschfeld F. Sarkomatöse Drüsengeschwulst der Niere im Kindesalter. Ziegler's Beiträge. 1898, томъ 24, стр. 343.
- Боголюбовъ В. Л. Объ эмбриональныхъ аденосаркомахъ почки. Русскій Хирургическій Архивъ. 1906 г., стр. 323.
- Boinet et Rayband. Kystes multiloculaires congénitaux des reins. Rev. de méd. 1903, томъ 23, стр. 1. (Рефер. Centralbl. f. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 1903, томъ 14, стр. 496).
- Bonfigli R. Ueber multiple tuberöse Sklerose der Hirnrinde. Monatsschr. f. Psychiatrie. 1910, томъ 27, стр. 395.
- Bonome A. Sulla sclerosi cerebrale primitiva durante lo sviluppo e sui rapporti coi raddiomoni del cuore. Atti del R. Istituto

Veneto di scienze, lettere ed arti. 1902—1903, томъ 62, часть 2, стр. 205—251.

Borst M. Die congenitalen cystösen Neubildungen d. Nieren und d. Leber. Festschr. der phys—med. Gesellsch. Würzburg. 1899. (По Dettmer'y).

— Aschoff's Lehrbuch der pathol. Anatomie. 2 изд. 1911. Ueber die Geschwülste.

Bourneville. Contribution à l'étude de l'idiotie. Sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales; idiotie et epilepsie hémiplégique. Archives de Neurologie. 1880, июль.

Bourneville et Brissaud. Encéphalite ou sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales. Archives de Neurologie. 1880—81, стр. 397.

Bourneville et Bonnaire. Sclérose tubéreuse ou hypertrophique des circonvolutions. Progrés Médicale. 1881, стр. 1007.

— Sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales. Progrés Médicale. 1881, стр. 667.

— Bull. de la Soc. Anat. de Paris. 1881, февр. (Цитир. по Sailer'y).

Bourneville et Thibal. Contribution à l'étude de la sclérose tubéreuse ou hypertrophique du cerveau. Thèse de Paris. 1888. (Цитир. по Pellizzi).

Bourneville. Sclérose cérébrale hypertrophique ou tubéreuse compliquée de meningite. Progrés médical. 1896, стр. 129. (Цитир. по Pellizzi).

— Idiotie symptomatique de sclérose tubéreuse ou hypertrophique. Progrés médical. 1899, № 41. (Цитир. по Pellizzi).

— Idiotie et epilepsie symptomatique de sclérose tubéreuse ou hypertrophique. Archives de Neurologie. 1900, томъ 2, стр. 29.

Braunwarth C. Ueber Nierencysten. Virchow's Archiv. 1906, томъ 186, стр. 341.

Brückner O. Ueber multiple tuberöse Sklerose der Hirnrinde. Arch. f. Psychiatrie. 1882, томъ 12, стр. 550.

Busse O. Ueber Bau, Entwicklung und Einteilung der Nierengeschwülst. Virchow's Archiv. 1899, томъ 157, стр. 346.

— Ueber Cystennieren und andere Entwicklungsstörungen der Niere. Virchow's Archiv. 1904, томъ 175, стр. 442.

— Ueber Missbildungen der Niere. Deutsch pathol. Gesellsch. 1904, тетр. 1, стр. 65.

Бэмъ А. и Давыдовъ М. Учебникъ гистологии человека. Русскій переводъ В. Львова, 3 изд. 1899.

Cagnetto G. Contributo allo studio dei raddomiomi del cuore. Archivio per le scienze mediche. 1903, томъ 27, стр., 33.

Campbell A. Cerebral sclerosis. 1905. Brain, томъ 28, стр. 367.

Cesaris-Demel. Di un caso di raddomioma multiplo der cuore. Archivio per le scienze mediche. 1895, томъ 19, стр. 139.

Chaslin. Contribution à l'étude de la sclérose cérébrale. Arch. de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique. 1891, томъ 3, стр. 305. (Цитир. по Geitlin'y).

Chotinsky. Ueber Cystennieren. Диссерт., Bern., 1882. (Цитир. по Herxheimer'y).

Cohnheim Jul. Kongenitales quergestreiftes Muskelsarkom der Niere. Virchow's Archiv. 1875, томъ 65, стр. 64.

Croker. Adenoma sebaceum. II intern. Dermatologenkongress. Wien. 1892. (Цитир. по H. Vogt'y).

Dettmer H. Ueber einen Fall von congenitaler kleincystischer Nierendegeneration. Festschr. f. Orth. 1903, стр. 554.

Dobson M. A case of epileptic idiocy associated with tuberosc sclerosis of the brain. The Lancet. 1906, декабрь, стр. 1583.

Донсковъ В. А. Къ вопросу о врожденныхъ смѣшанныхъ опухоляхъ почекъ. Харьковскій Мед. Журналъ. 1911, октябрь, стр. 188.

Dunger R. Zur Lehre von der Cystenniere, mit besonderer Berücksichtigung ihrer Heredität. Ziegler's Beiträge. 1904, т. 35, стр. 415.

Duval M. Précis d'Histologie. 1897. (Цитир. по Tawara).

Eberth C. Die Elemente der quergestreiften Muskeln. Virchow's Archiv. 1866, томъ 37, стр. 100.

— Myoma sarcomatodes renum. Virchow's Archiv. 1872, томъ 55, стр. 518.

Ebner V. Ueber die natürlichen Enden der Herzmuskelfasern. Verhandlungen der morph.-phys. Ges. zu Wien. 1902. (Цитир. по M. Heidenhain'y).

— Ueber die „Kittlinien“ der Herzmuskelfasern. Wiener Sitzungsber. math.-nat. Klasse. 1900, томъ 109, отдѣлъ 3. (Цитир. по M. Heidenhain'y).

Ehrnrooth E. Zur Kenntniss der Myome des Herzens. Ziegler's Beiträge. 1911, томъ 51, стр. 262.

Ernst P. Missbildungen des Nervensystems. Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere von E. Schwalbe. 1909, 2. глава, 2. выпускъ, 3. часть, стр. 242—245.

Ершовъ Н. А. О туберозномъ склерозѣ мозга. Современная психиатрія. 1911, янв.—февр.

Felix und Bühler. Harn—und Geschlechtsorgane. Handbuch d. vergleich. und experim. Entwicklungslehre der Wirbeltiere von O. Hertwig. 1906, томъ 3, часть 1, глава 2, стр. 81.

Fels. Ein Fall von congenitaler Cystenniere mit pararenalem Hamatom bei einem Luetiker. Münch. med. Woch. 1902, № 42, 43.

Fischer W. Die Nierentumoren bei der tuberösen Hirnsklerose. Ziegler's Beiträge. 1911, томъ 50.

Fowler and Carnegie Dickson. Tuberos sclerosi. Quarterly journal of medicine 1910, томъ IV, стр. 43. (Реф. Jahresber. über Leistung und Fortschr. v. Waldeyer u. Posner. 1910, томъ 2, стр. 76).

Freitag. Диссерт. Giessen. 1904. (Цитир. по Herxheimer'y).

Frerichs. Die Brightsche Nierenkrankheit. Braunschweig. 1851. (Цитир. по Herxheimer'y).

Гаккебушъ В. М. Къ казуистикѣ уродливостей мозга: добавочный мозгъ въ большомъ серповидномъ отросткѣ durae matris. Харьковскій Мед. Журналъ 1911, сентябрь.

Геймановичъ А. И. Объ истинныхъ нейромахъ. Харьковскій Мед. Журналъ. 1911, декабрь.

Георгиевскій К. Н. и Мельниковъ-Разведенковъ Н. Ф. О вѣтвистой артеріальной ангиомѣ мозга. Харьк. Мед. Журналъ. 1911, май—июнь.

Gavazzeni J. Un caso di sclerosi tuberosa ipertrophica della corteccia cerebrale con idiozia. Archivio per le scienze mediche. 1902, томъ 26, № 10.

Gegenbaur C. Notiz über das Vorkommen der Purkinje'schen Fäden. Morphologisches Jahrbuch von Gegenbaur. 1877, томъ 3, стр. 633.

Geitlin F. Zur Kenntniss der tuberösen Sklerose des Gehirns. Arbeiten aus dem pathol. Institut der Universität Helsingfors. 1906, томъ 1, стр. 436.

Godlewsky E. Die Entwicklung des Skelett—und Herzmuskeltgewebes der Säugetiere. Arch. f. mikroskopische Anat. 1902, томъ 60.

Hagemann F. Ueber Sackniere, perinephritische und intrane-phritische subkapsuläre Zysten bei den Haustieren. Virchow's Archiv. 1910, томъ 202, стр. 244.

Hartdehen A. Ein Fall von multipler Verhärtung des Grosshirns nebst histologisch eigenartigen harten Geschwülsten der Seitenventrikel (Glioma gangliocellulare) bei einem Neugeborenen. Arch. f. Psychiatrie. 1880, томъ 11.

Hedrn G. Zur Kenntniss der Pathologie der Mischgeschwülste der Nieren. Ziegler's Beiträge. 1907, томъ 40, стр. 51.

Heidenhain M. Plasma und Zelle. 1911, томъ 2, стр. 556—558.

Herxheimer G. Ueber Cystenbildungen der Niere und abführenden Harnwege. Virchow's Archiv. 1907, томъ 185, стр. 52.

Herxheimer P. Missbildungen des Herzens und der grossen Gefässen. Handbuch der Missbildungen von E. Schwalbe. 1910, 4. глава, 2. выпускъ, 3. часть.

Hessling T. Histologische Mitteilungen. Zeitschrift f. wissenschaft. Zoologie von C. Siebold und A. Kölliker. 1854, томъ 5, стр. 189. (Цитир. по Tawara).

Hildebrand Dr. Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomie der Nierengeschwülste. Arch. f. klin. Chirurgie. 1894, томъ 48, стр. 343.

His W. Die Neuroblasten und deren Entstehung im Embryo. Arch. f. Anat. u. Phys. 1889.

Hlava. Sbornik lékarský. 1886, томъ 1. (Цитир. по Seiffert'y).

Hofmann H. Beitrag zur Kenntniss der Purkinje'schen Fäden im Herzmuskel. Zeitschrift wissenschaft. Zoologie. 1902, томъ 71, стр. 486.

Hornowski J. и Rudzki S. Sur la sclérose tubéreuse cérébrale. L'Encéphale. 1910, № 12.

Hornowski J. Einige Bemerkungen über die Entstehung der angeborenen Zystenniere. Virchow's Archiv. 1912, томъ 207, стр. 61.

Hoyer H. Anzeiger der Akademie der Wissenschaften in Krakau, mathematisch-naturwissenschaftliche Klasse. 1901, стр. 205. (Цитир. по Tawara).

Jacobaeus. Ein Fall von hypertrophischer tuberöser Sklerose mit multiplen Nierengeschwülsten kombiniert. Nordisk Medicinskt Arkiv. 1903, № 2, стр. 1. (Цитир. по Perusini).

Jarisch. Hautkrankheiten in Nothnagels Handbuch. 1900, томъ 24, стр. 762.

Jürgens R. Ueber die Aetiologie der multiplen Hirnsklerose. Berlin. klinische Wochenschr. 1898, стр. 302.

Kahlden. Ueber die Genese d. multiloculären Cystennieren u. d. Cystenleber. Ziegler's Beiträge. 1893, томъ 13.

— Ueber ein congenitales Adenom beider Nieren. Ziegler's Beiträge. 1894, томъ 15.

Kauffmann E. Lehrbuch d. spec. path. Anatomie. 1911, 6 изд.

Keibel F. u. Mall F. Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen. 1910, томъ 1 и 1911, томъ 2.

Кишенский Д. П. и Тизенгаузенъ М. И. Тератома мозжечка и опухоль изъ нервной ткани большого серповиднаго отростка въ одномъ и томъ же случаѣ. Медц. Обзоръне. 1910, № 19.

Kirpicznick J. Ein Fall von tuberöser Sclerose und gleichzeitigen multiplen Nierengeschwülsten. Virchow's Archiv. 1910, томъ 202, стр. 358.

Kolisko. Wiener med. Jahrb. 1887. (Цитир. по Seiffert'y).

Kölliker A. Handbuch der Gewebelehre. S. 67. 1852. (Цитир. по Тавара).

Копыловъ Н. В. Смѣшанная опухоль почки. Русскій Хирургическій Архивъ. 1908, стр. 601.

Костенко М. Т. Гипернефрома. Диссерт. Харьковъ. 1910.

Köster K. Sitzungsberichte der niederrh. Gesells. f. Nat. und Heilk. Bonn. 1883. 17. 7. (Цитир. по Herxheimer'y).

Krause W. Lehrb. d. allg. u. mikrosk. Anat. 1876, томъ 1, стр. 302.

Krompacher C. Ueber Verbindungen, Uebergänge und Umwandlungen zwischen Epithel, Endothel und Bindegewebe bei Embryonen, niederen Wirbeltieren und Geschwülste. Ziegler's Beiträge. 1904, томъ 37, стр. 1.

Кульчицкий Н. К. Основы гистологии животныхъ и человека. Изданіе 1912.

Kurkiewicz. F. Zur Kenntniss d. Histogenese d. Herzmusk. d. Wirbel. Krakauer Anzeiger. 1909. (Цитир. по М. Heidenhain'y).

Лавдовскій М. Д. и Овсянниковъ Ф. В. Основанія къ изученію микроскопической анатоміи человека и животныхъ. 1888, томъ 2, стр. 423.

Lehnert M. Ueber die Purkinje'schen Fäden. Arch. f. mikr. Anat. v. Schultze. 1868, томъ 4, стр. 26.

Мануйловъ А. С. Случай гипертрофическаго склероза головного мозга при паучей. Русскій Врачъ. 1901, № 38.

Marceau Fr. Recherches sur l'histologie et le développement comparés des fibres de Purkinje et des fibres cardiaques. Bibliographie anatomique. 1902. (Цитир. по Heidenhain'y).

Marchand F. Ueber einen Fall von Myosarcoma striocellulare d. Niere. Virchow's Archiv. 1878, томъ 73, стр. 289.

Marcuse H. Ueber tuberöse Sclerose. Neurol. Centralbl. 1909, XXVIII Jahrg. № 2, стр. 104.

Мельниковъ-Разведенковъ Н. Ф. Adenomyoma uteri deciduale. Харьк. Медц. Журналъ за 1907 г. Отчетъ о дѣятельности Харьк. патол.-анат. кабинета.

Meyer Er. Ueber Entwicklungsstörungen der Niere. Virchow's Archiv. 1903, томъ 173, стр. 209.

Minervini R. Particolarità di struttura delle cellule muscolari del cuore. Anat. Anzeiger. 1899, томъ 15, № 1.

Montet-de. Recherches sur la sclérose tubéreuse. L'Encéphale. 1908, № 2.

Moriya G. Ueber die Muskulatur des Herzens. Anat. Anz. 1904, томъ 24, стр. 523.

Mutach. Beitrag zur Genese der kongenitalen Cystennieren. Virchow's Archiv., томъ 142, стр. 46.

Muus N. Ueber die embryonal. Mischgeschwülste der Niere. Virchow's Archiv. 1899, томъ 155, стр. 401.

— Ueber die sogen. embryonal. Mischg. der Niere. Bibl. med. C. Stuttg. 1901. (Цитир. по Hedrén'y).

Neurath R. Die tuberöse hypertr. Hirnsklerose. Ergebn. d. allg. Pathol. v. Lubarsch-Ostertag. 1908, 12 годъ, стр. 732.

Nürnberg F. Beiträge zur Histologie d. Nierengeschw. Frankf. Zeitschr. f. Pathol. 1908, томъ 1, тетр. 3/4.

Obermeyer. Ueber Struktur und Textur der Purkinje'schen Fäden. Arch. f. Anat., Physiol. und wissenschaft. Medizin. 1867.

Palczewska Irena. Ueber die Structur der menschlichen Herzmuskelfasern. Archiv. f. mikrosk. Anat. und Entwickl. 1910, томъ 75, стр. 41.

Parodi M. Beitrag zur Kenntniss der Cystenniere. Originalъ въ Giornale R. Accad. Torino. Fascic. 8—9. Рефер. въ Centralbl. f. allg. Pathol. 1903, томъ 14, стр. 704.

Pellizzi G. Studii clinici et anatomopathologici sull' idiozia. I. Della idiozia da sclerosi tuberosa. Torino, 1901.

Perusini G. Ueber einen Fall von sclerosis tuberosa hypertrophica. Monatschrift f. Psych. u. Neurol. 1905, томъ 17.

Peter K. Untersuchungen über Bau und Entwicklung der Niere. 1909.

Philippe und Hudovernig. Nature de la sclérose tubéreuse hypertrophique. Revue neurol. 1900, стр. 356. (Цитир. по Neurath'y).

Philippsohn L. Anatomische Untersuch. über Nierencysten. Virchow's Archiv. 1888, томъ 111, стр. 549.

Pick und Bielschowsky. Ueber das System der Neurom und Beobachtungen an einem Ganglioneurom des Gehirns (nebst Untersuchungen über die Genese der Nervenfasern in „Neuromen“). Zeitschr. f. die gesammte Neurologie u. Psychiatrie. 1911, томъ 6.

Pollak. Kongenitale multiple Herdsklerose des Zentralnervensystems. Arch. f. Psych. 1882, томъ 12.

Ponfick. Ueber kongenitale Myome des Herzens und deren Kombination mit der disseminierten Form echter Hirnsklerose. Verhandlungen d. Deutsch. path. Gesellsch. 1902.

Pringle. Ueber einen Fall von kongenitalen Adenoma sebaceum. Monatschr. f. prakt. Dermat. 1895, тетр. 5.

Поляковъ П. А. Основы гистологии съ элементами эмбриологии человека и позвоночныхъ. 1908.

Pusateri. Sulla sclerosi atrofica lobare del cervello e sulla sclerosi tuberosa del cervello. Neurolog. Centralbl. 1905, томъ 27.

Quincke D. Arch. f. klin. Medizin. 1904, томъ 79, стр. 290. (Цитир. по Herxheimer'y).

Ranke O. Beiträge zur Kenntniss der normalen und pathologischen Hirnrindenbildung. Ziegler's Beiträge. 1909, томъ 47, стр. 51.

Rauber A. Lehrbuch der Anatomie des Menschen. 1894, стр. 49.

Rayer. Traité des maladies des reins. Томъ 3, стр. 513.

Рахманиновъ И. М. О рабдомиомахъ или опухоляхъ съ поперечнополосатыми мышечными волокнами. Медиц. Обзоръ. 1892, стр. 761.

Recklinghausen. Monatsschrift für Geburtskunde. Томъ 20, стр. 1. (Цитир. по Seiffert'y).

Reichert C. Arch. f. Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medizin. 1855, стр. 51. (Цитир. по Tawara).

Ribbert H. Geschwülstlehre. 1904.

— Ueber ein Myosarcoma striocellulare des Nierenbeckens und des Ureters. Virchow's Archiv. 1886, томъ 106, стр. 282.

— Beiträge zur Kenntniss der Rhabdomyome. Virchow's Archiv. 1892, томъ 130, стр. 249.

— Ueber die Entwicklung d. bleib. Niere u. über d. Entstehung d. Cystenniere. Verhandlung. d. Deutsch. pathol. Gesellsch. 1899, II. стр. 187. (Цитир. по Hedrén'y).

Riedmatten R. Etude sur les rhabdomyomes du coeur. Travail de l'institut pathologique de Lausanne. 1903.

Rokitansky. Ueber die Cyste. 1899. Path. Anat. Bd. III.— Med. Jahrb. des österr. Staates, 1838, Bd. 26, S. 39. (Цитир. по Herxheimer'y).

Rosenow G. Polyzystisches Nierenrudiment bei Fehlen des Ureters und Vas deferens, appendikulärer Schwellkörper des Penis und zahlreiche andere Missbildungen bei einem 8 monatlichen Foetus. Zugleich ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der menschlichen Niere. Virchow's Archiv. 1911, томъ 205, стр. 318.

Ruckert A. Ueber Cystennieren und Nierencysten. Festschrift f. Orth. 1903, стр. 475.

Sailer J. Hypertrophie nodular gliosis. The journal of nervous and mental diseases. 1898, № 6.

Scarpattetti. Zwei Fälle frühzeitiger Erkrankung des Centralnervensystems. A. Multiple tuberöse Sklerose. Arch. f. Psych. 1898.

Schaper. Archiv für Entwicklungsmechanik. 1897. (Цитир. по Stertz'y).

Schenkel G. Die fötale Riesenniere und ihre Beziehungen zur Entwicklungsgeschichte der Niere. Virchow's Archiv. 1903, томъ 173, стр. 247.

Schmaltz R. Die Purkinje'schen Fäden im Herzen der Haussäugetiere. Arch. f. wissenschaftl. u. praktische Tierheilkunde. 1886, томъ 12, стр. 161. (Цитир. по Tawara).

Schmey M. Das Hamartoma adenomatodes, eine typische Entwicklungsstörung in den Nieren erwachsener Pferde. Virchow's Arch. Bd. 202. S. 9. 1910.

Schnitzer. Berliner klin. Wochenschr. 1903, № 25.

Schockaert Alice. Nouvelles recherches sur la texture et le développement du myocarde chez les Vertébrés. Arch. de Biologie. 1908, томъ 24. (Цитир. по M. Heidenhain'y).

Шульгинъ М. М. Два случая холестеатомы въ области IV желудочка головного мозга. Современная Психіатрія. 1911, январь—февраль.

Schüle. Klinische Psychiatrie in Ziemssen's Handb. XVI. 1886. (Цитир. по Neurath'y).

Schweigger—Seidel F. Stricker's Handbuch der Lehre von den Gewebe des Menschen. 1871.

Seiffert Dr. Die congenitalen multiplen Rhabdomyome des Herzens. Ziegler's Beiträge. 1900, томъ 27, стр. 145.

Stertz G. Ein Beitrag zur Kenntniss der multiplen congenitalen Gliomatose. Ziegler's Beiträge. 1905.

Stöhr. Lehrbuch der Histologie, 10-е изд. Русскій перев. А. С. Дорея, 2-е изд. 1905.

Tawara. Das Reizleitungssystem des Säugetierherzens. Jena, 1906.

Tedeschi. La gliosi cerebrale negli epilettici. Rivista sperimentale di freniatria e di medicina legale. 1894, томъ 20. (Цитир. по Pellizzi).

Theilhaber. Ein Fall von Cysteniere. Monatschr. f. Geburtsh. u. Gynäk. 1899, томъ 9, стр. 496. (Цитир. по Döttmer'y).

Thibal J. Contribution à l'étude de la sclérose tubéreuse ou hypertrophique du cerveau. Paris, 1888.

Thompson R. Z. Die Bedeutung von embryonalen Entwicklungsstörungen für die Entstehung von Zysten in der Niere. Virchow's Archiv. 1907, томъ 188, стр. 554.

Ugolotti F. Sclerosi cerebrále tuberosa associata a speciali alterazioni di altri organi. Rivista di patologia nervosa e mentale. 1904, томъ 9.

Virchow R. Die krankhaften Geschwülste. 1863, томъ 3, тетр. 1.

— Congenitale cavernose Myome des Herzens. Virchow's Archiv. 1864, томъ 30, стр. 468.

Vogt H. Beitrag zur diagnost. Abgrenz. bestimmter Idiotieformen (weitere Fälle von tuberöser Sclerose). Münch. med. Woch. 1908, стр. 2037.

— Beiträge zur pathol. Entwickl. d. Centralnervensyst. Münch. med. Woch. 1909, стр. 1258.

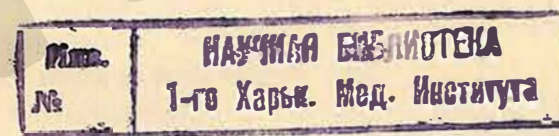
— Sclerose tuberöse. Encyklopädische Jahrbücher d. gesammten Heilk. 1909, томъ 16, стр. 579.

Volland. Weitere Beiträge zum Krankheitsbild der tuberösen Sklerose. Zeitschr. f. die Erforschung u. Behandlung d. jugendl. Schwachsinn. 1909, томъ 3, стр. 225.

Werner Marie. Besteht die Herzmuskulatur der Säugetiere aus allseits scharf begrenzten Zellen oder nicht. Arch. f. mikrosk. Anat. und. Entwickl. 1910, томъ 75, стр. 101.

Wilms. Die Mischgeschwülste. I—III. Leipzig, 1899—1902. (Цитир. по Hedrén'y).

Zimdars. Диссерт. Greifswald, 1903. (Цитир. по Herxheimer'y).



## ОБЪЯСНЕНІЕ РИСУНКОВЪ.

### Таблица I.

*Рис. 1.* Фотографическій снимокъ сердца I-го случая. Препаратъ разрѣзанъ въ фронтальномъ направленіи. 1—маленькій узелъ рабдомиомы, расположенный у аортальнаго клапана. 2—большой узелъ опухоли.

*Рис. 2.* Фотографическій снимокъ сердца II-го случая. Препаратъ разрѣзанъ по нѣсколькимъ меридіанамъ. На поверхности разрѣзовъ видны узелки опухоли: а, б, с, d.

### Таблица II.

*Рис. 3.* Фотографическій снимокъ мозга III-го случая. Наружная поверхность праваго полушарія. Мѣста, обозначенныя точками, представляютъ собой склеротическіе узлы.

*Рис. 4.* Фотографическій снимокъ мозга III-го случая. Внутренняя поверхность праваго полушарія. Мѣста, обозначенныя точками, представляютъ собой склеротическіе узлы. Въ боковомъ желудочкѣ видны узелки бѣловатаго цвѣта.

### Таблица III.

*Рис. 5.* Микроскопическій препаратъ рабдомиомы сердца I-го случая. Видна соединительнотканная основа, образующая перегородки, которыя окружаютъ клеточныя образования. Последнія имѣютъ въ своей протоплазмѣ многочисленныя вакуоли. Leitz. Ok. 3, Ob. 6. Окраска по v. Gieson'у.

*Рис. 6.* Микроскопическій препаратъ рабдомиомы сердца I-го случая. Видна строма съ вытянутыми ядрами. Клеточныя образования съ такими же вакуолями, какъ на рис. 5; кромѣ того видны капли жира въ видѣ черныхъ точекъ. Leitz. Ok. 3, Ob. 6. Обработка по Flemming'у.

*Рис. 7.* Микроскопическій препаратъ рабдомиомы сердца I-го случая. На лѣвой сторонѣ рисунка внизу сильно выраженный процессъ вакуолизаціи; вверху, около соединительнотканной стромы,

виденъ пучокъ въ видѣ треугольника съ поперечной исчерченностью  
Leitz. Ok. 3, Ob. 7.

#### Таблица IV.

*Рис. 8.* Микроскопическій препаратъ опухоли почки I-го случая при увеличеніи въ 10—15 разъ.

Видны многочисленныя полости, между которыми имѣется ткань, богатая ядрами.

*Рис. 9.* Микроскопическій препаратъ опухоли почки I-го случая. Одинъ изъ островковъ ткани, богатой ядрами, находящейся между полостями опухоли. Островки эти, какъ видно на рисункѣ, состоятъ изъ железистоподобныхъ образований, заложенныхъ въ соединительнотканной стромѣ. Leitz. Ok. 3, Ob. 6.

#### Таблица V.

*Рис. 10.* Микроскопическій препаратъ опухоли почки I-го случая.

Въ центрѣ рисунка одна изъ полостей, въ которой, кромѣ клѣточныхъ элементовъ, имѣется слоистое образование въ видѣ цифры 8. По краю рисунка видны части другихъ полостей опухоли. Leitz. Ok. 3, Ob. 7.

*Рис. 11.* Микроскопическій препаратъ склеротического узла мозга I-го случая. Leitz. Ok. 3, Ob. 6.

*Рис. 12.* Фотографическій снимокъ опухоли почки I-го случая. Препаратъ разрѣзанъ пополамъ во фронтальномъ направленіи. Внизу виденъ небольшой участокъ сохранившейся почки.

#### Таблица VI.

*Рис. 13.* Фотографическій снимокъ почки III-го случая. По поверхности органа видны многочисленные узлы.

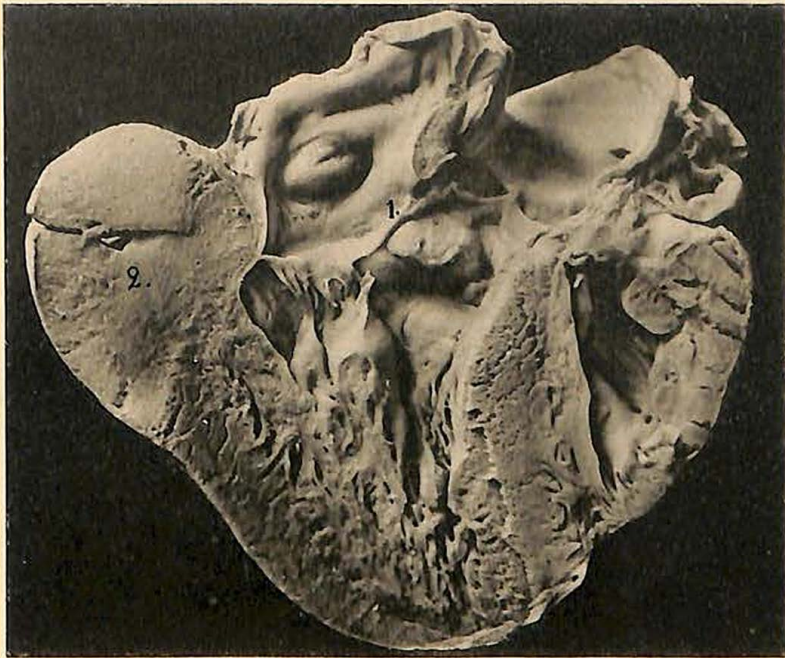
#### Таблица VII.

*Рис. 14.* Микроскопическій препаратъ опухоли почки I-го случая.

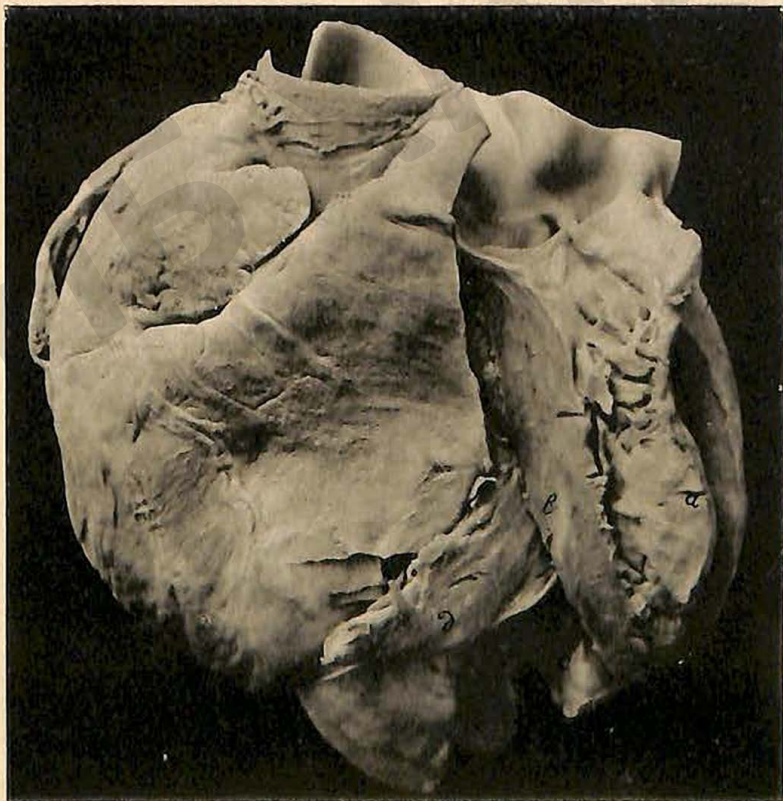
Видны полости, окруженныя богатой ядрами соединительнотканной основой. Въ нѣкоторыхъ полостяхъ имѣются хорошо выраженные сосудистые клубочки. Leitz. Ok. 3, Ob. 6.

*Рис. 15.* То же самое.

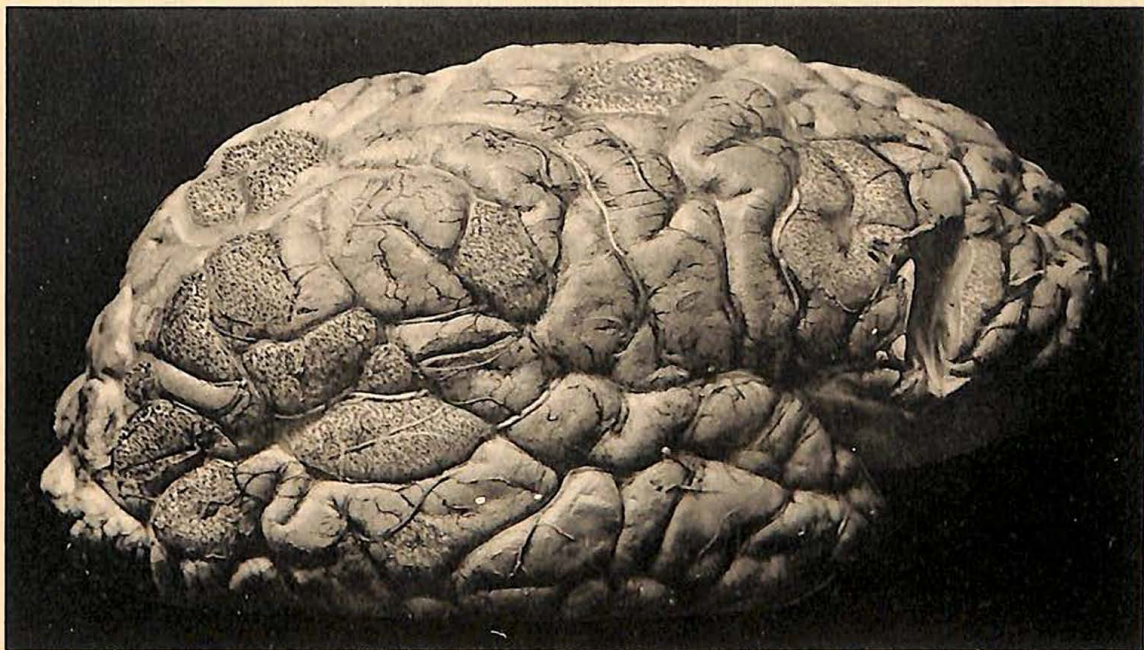
---



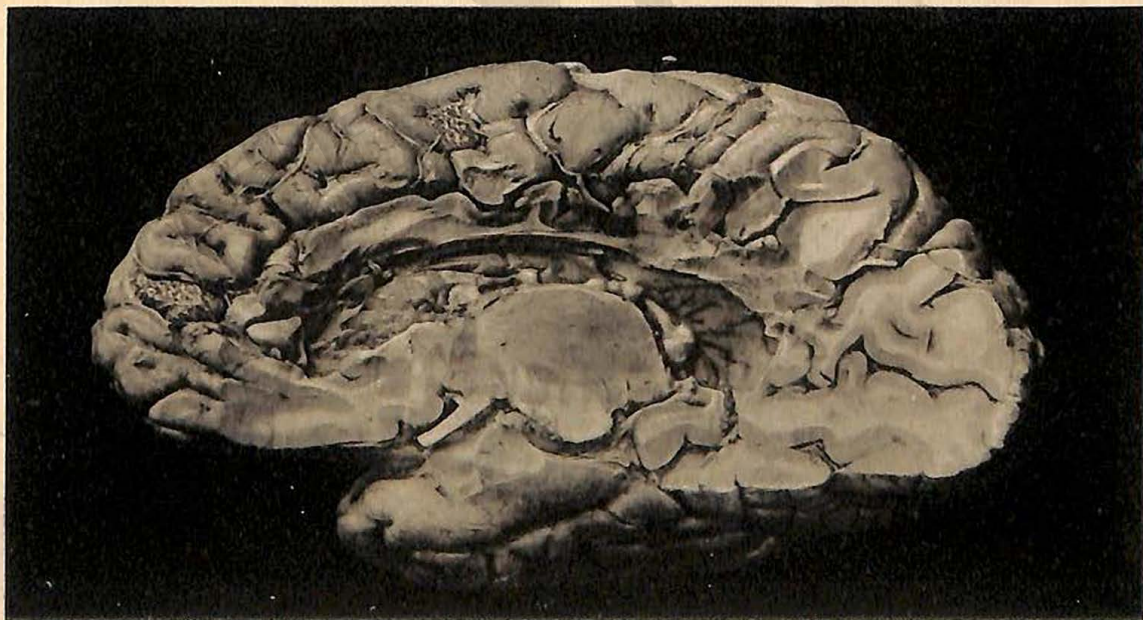
1.



2.



3.



4.

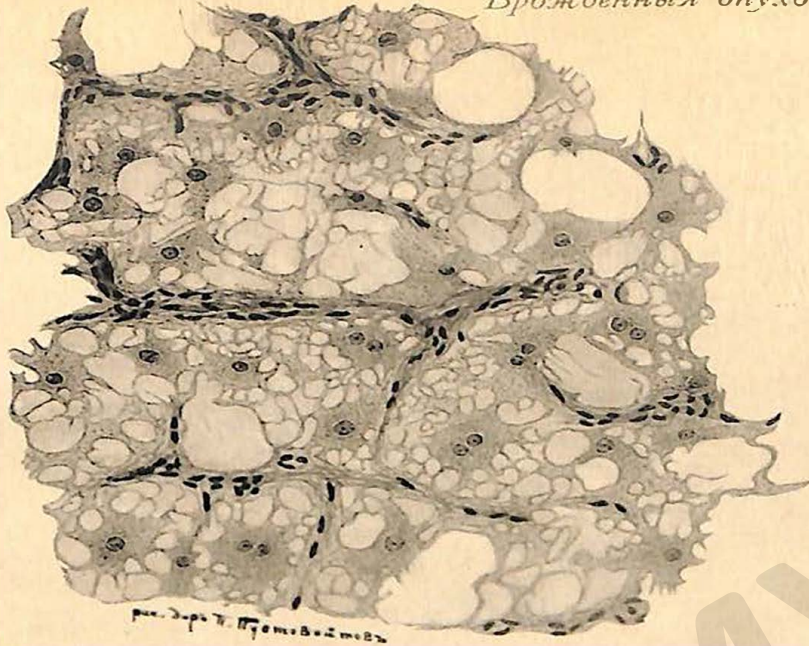


рис. 2-я п. П. Г. Сидорова

5.



рис. 2-я п. П. Г. Сидорова 6.

6.

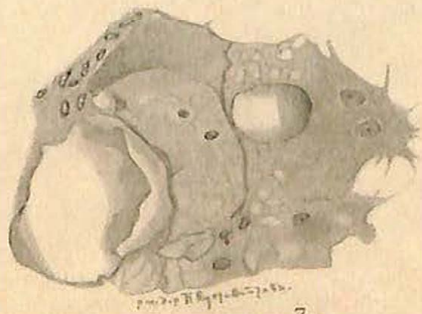
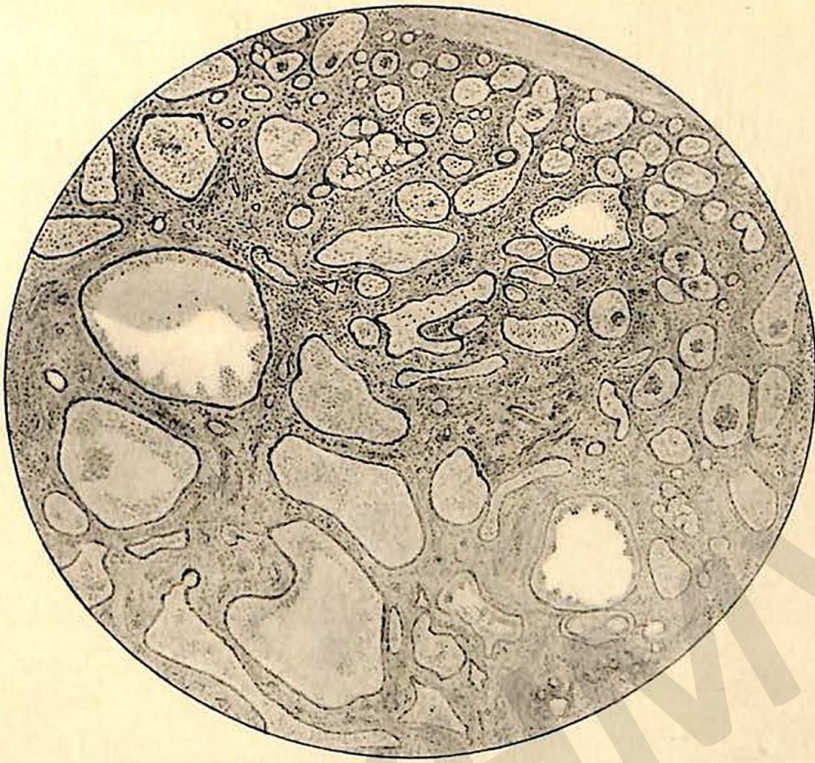
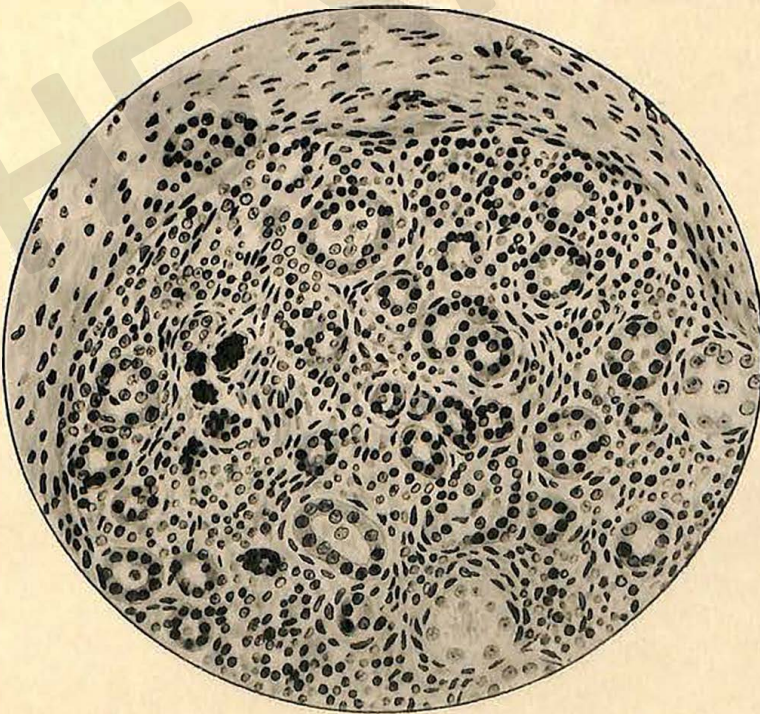


рис. 2-я п. П. Г. Сидорова

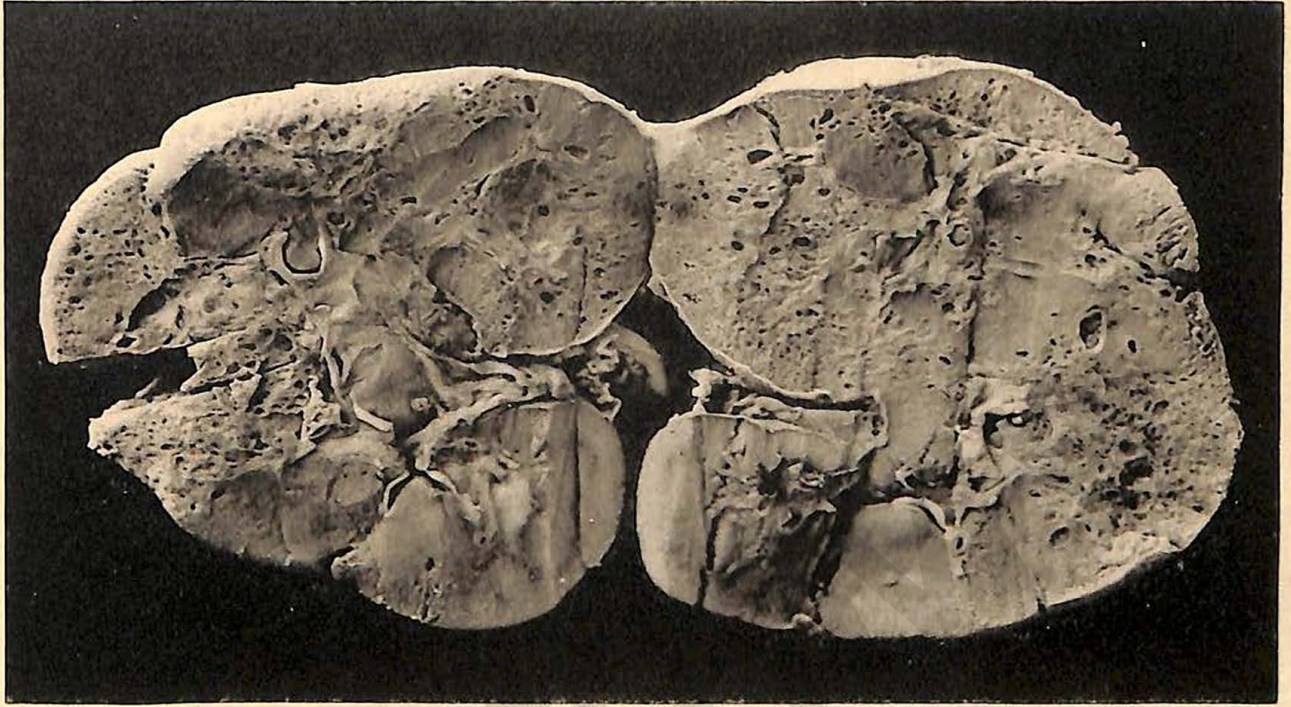
7.



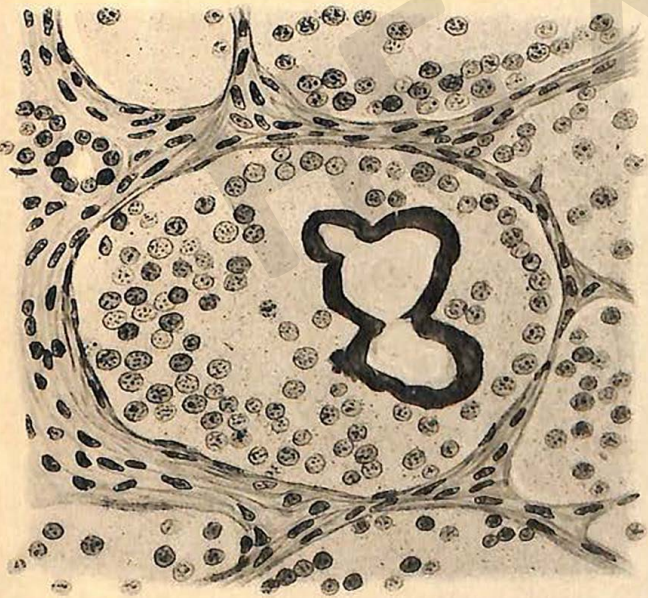
8.



9.



12.



10.



11.

Врожденная опухоль.

