

Серія докторскихъ диссертаций, допущенныхъ къ защитѣ въ Императорской
Военно-Медицинской Академіи въ 1910—1911 учебномъ году.

№

Къ ученію объ острой атаксіи Leyden-Westphal'я.

Диссертация
на степень доктора медицины
С. Н. Давиденкова.

Изъ Харьковской губернской земской больницы и патолого-анатомическаго
кабинета при ней (проф. Н. Ф. Мельниковъ-Разведенковъ)

Цензорами диссертации, по порученію Конференціи, были профессоръ В. М.
Бехтеревъ, профессоръ А. И. Моисеевъ и прив.-доц. М. Н. Жукowskiй.

ХАРЬКОВЪ.

Типографія «Печатное Дѣло» Конторская, Клещевскій пер.—д. № 3.

1911.

Серія докторскихъ диссертаций, допущенныхъ къ защитѣ въ Императорской
Военно-Медицинской Академіи въ 1910—1911 учебномъ году.

61
6

7 - НОЯ 2012

№

616.8

Д-13

Къ ученію объ острой атакіи Leyden-Westphal'я.

Диссертация
на степень доктора медицины
С. Н. Давиденкова.

Изъ Харьковской губернской земской больницы и патолого-анатомическаго кабинета при ней (проф. П. Ф. Мельниковъ-Разведенковъ).

Цензорами диссертации, по порученію Конференціи, были профессоръ В. М. Бехтѣревъ, профессоръ А. И. Моисеевъ и прив.-доц. М. Н. Жуковскій.



Переучет
1966 г.

ХАРЬКОВЪ.

Типографія «Печатное Дѣло» Конторская, Клещевскій пер.—д. № 3.
1911.

616.8 | 71491
Д13. Давиденковъ С.Н.
къ ученію объ острой
атакціи Leyden-Westphal'я

Дисс.	1911

Н12531

71491

Переучет-60

7 - НОЯ 2012

Докторскую диссертацию врача С. Н. Давиденкова под заглавием: „Къ учению объ острой атаксiи Leyden-Westphal'я“ печатать разрѣшается, съ тѣмъ, чтобы по отпечатанiи было представлено въ библіотеку Императорской Военно-Медицинской Академіи 500 экземпляровъ означенной диссертации и 300 отдѣльныхъ оттисковъ краткаго резюме ея (выводовъ). С.-Петербургъ.

ПРЕДИСЛОВІЕ.

Возможность изслѣдовать гистологически измѣненія нервной системы въ одномъ случаѣ „острой церебральной атаксiи“, представившаяся мнѣ весной 1909 года, натолкнула меня на болѣе близкое ознакомленіе съ вопросомъ объ этомъ симптомокомплексѣ, до сего времени еще мало изученномъ въ виду рѣдкости относящихся сюда случаевъ и особенно въ виду недостатка патолого-анатомическихъ данныхъ. Это знакомство съ литературой привело меня къ выводу, что классическое воззрѣніе, принимаемое почти безъ исключенія современными невропатологами, о томъ, что въ основѣ этой болѣзни лежитъ диссеминированный мiэлитъ, *resp.* энцефало-мiэлитъ, не основано на фактическомъ анатомо-патологическомъ матеріалѣ. Дѣло въ томъ, что до сихъ поръ въ литературѣ имѣлась всего одна работа Ebstein'a, относящаяся къ 1871-му году, въ которой описываются результаты вскрытія, сдѣланнаго въ одномъ случаѣ черезъ 8 лѣтъ послѣ остраго развитія церебральной атаксiи. При изслѣдованіи этого случая Ebstein'омъ найдены были многочисленные склеротическіе очаги въ спинномъ мозгу и въ мозговомъ стволѣ; картина, описываемая имъ, близко подходит къ картинѣ диссеминированнаго склероза. Однако, этотъ часто цитированный и сдѣлавшійся въ своемъ родѣ знаменитымъ случай по своей симптоматологiи настолько отдаленъ отъ классической картины острой церебральной атаксiи, что позднѣйшими авторами, какъ Lüthje (1902), рассматривался уже, какъ случай комбинированный, и въ работахъ послѣднихъ лѣтъ (Bregmann въ 1907 году и др.) указывается уже прямо, что до настоящаго времени въ распоряженіи невропатологовъ нѣтъ ни одного чистаго случая острой церебральной атаксiи, который былъ бы изслѣдованъ микроскопически въ свѣжѣмъ періодѣ болѣзни. Между тѣмъ несомнѣнно, что находка Ebstein'a была въ свое время принята, какъ точное доказательство анатомической природы острой церебральной атаксiи, и, конечно, сыграла крупную роль въ развитіи воззрѣній на это заболѣваніе, какъ на разновидность диссеминированнаго мiэлита.

Обратившись къ изученію симптоматологiи заболѣванія, мы и въ этой области натолкнулись на рядъ противорѣчій и увидѣли, что нѣкоторые симптомы, признаваемые классическими авторами за типическіе, на самомъ дѣлѣ ни разу не наблюдались въ опубли-

кованныхъ случаяхъ описываемой болѣзни. Эта неразработанность и неясность вопроса объ острой церебральной атаксiи заставила насъ обратиться къ изученiю того документальнаго матеріала, которымъ располагаетъ по этому вопросу неврологическая литература. Пересмотръ современнаго ученiя объ острой церебральной атаксiи на основанiи опубликованныхъ исторiй болѣзни и собственныхъ наблюденiй является, такимъ образомъ, цѣлью настоящей работы, и мы думаемъ, что господствующее до настоящаго времени противорѣчiе въ воззрѣнiяхъ на симптоматологию и патологическую анатомiю этой болѣзни доказываетъ необходимость такого пересмотра, несмотря на то, что исторiя вопроса растягивается больше, чѣмъ на 40 лѣтъ, такъ какъ впервые случай острой атаксiи былъ описанъ Leyden'омъ еще въ 1869 году, и уже въ 1872 году С. Westphal далъ очень обстоятельное описанiе ея симптоматологии.

Этотъ пересмотръ опубликованнаго матеріала и изученiе нѣсколькихъ собственныхъ случаевъ привели насъ къ воззрѣнiю, нѣсколько удаляющемуся отъ тѣхъ, которыя принимаются обычно въ настоящее время. Мы вполне понимаемъ, однако, ту недостаточность факгического матеріала, съ которой намъ приходится оперировать, и благодаря которой всякіе выводы и обобщающiя воззрѣнiя могутъ быть высказываемы здѣсь лишь въ формѣ болѣе или менѣе доказуемыхъ предположенiй.

Мы избѣгали въ этой работѣ пользоваться терминомъ „острая церебральная атаксiя“, который является наиболѣе распространеннымъ, и которымъ мы пользовались въ небольшой работѣ, имѣющей характеръ „предварительнаго сообщенiя“, появившейся въ январскомъ № L'Encéphale за 1910 годъ. Невозможность съ увѣренностью локализовать заболѣванiе въ томъ или иномъ отдѣлѣ центральной нервной системы требуетъ осторожности при внесении въ названiе болѣзни указанiя на ея анатомическую локализацию, и, такъ какъ имена Leyden'a и Westphal'я обычно соединяются съ описываемой болѣзненной формой, то мы и предпочитаемъ называть ее просто, „острой атаксiей Leyden-Westphal'я“, имѣя въ виду здѣсь ту болѣзненную форму, которая была описана Westphal'емъ безъ какого-либо опредѣленнаго названiя, которую Leyden назвалъ острой бульбарной атаксiей, которую Dinkler, Lüthje, Lewandowsky и др. называютъ острой церебральной атаксiей, и относительно которой Schultze въ 1909-мъ году вполне справедливо указалъ на то, что чуть не во всѣхъ относящихся сюда случаяхъ въ разстройство координаціи входятъ и церебеллярные компоненты.

Пользуюсь прiятной возможностью выразить здѣсь свою глубокую признательность многоуважаемому профессору Николаю Федотовичу Мельникову-Разведенкову, подѣ непосредственнымъ

руководствомъ котораго была сдѣлана патолого-анатомическая часть этой работы, за его неизмѣнную помощь, содѣйствiе и цѣнныя научныя указанiя какъ въ этой, такъ и въ другихъ моихъ работахъ.

Выражаю глубокую благодарность д-ру мед. Михаилу Михайловичу Рѣзникову и д-ру Абраму Борисовичу Юзефовичу, предоставившимъ въ мое распоряженiе свои интересныя клиническія наблюденiя, а также д-ру мед. Василю Алексѣевичу Гиляровскому, взявшему на себя трудъ просмотрѣть мои микроскопическіе препараты.

типическимъ симптомомъ было острое развитіе разстройства координаціи; но уже эти случаи далеко уклоняются какъ по этиологіи, такъ и по симптоматологіи и по теченію отъ классическаго типа: или въ нихъ не участвуетъ рѣчевой аппаратъ, или имѣется моно-и геміатаксія, или другіе очаговые симптомы, которые, какъ мы увидимъ ниже, отсутствуютъ при типичномъ синдромѣ Leyden-Westphal'я.

Глава I. Симптоматологія.

Ближайшей нашей задачей въ этой главѣ является попытка установить на основаніи литературнаго матеріала и собственныхъ наблюденій симптоматику описываемаго синдрома „острой церебральной атаксіи“.

Въ обзоръ опубликованныхъ наблюденій мы совершенно не включаемъ тѣхъ случаевъ острой атаксіи, гдѣ она является симптомомъ остро развивающагося полиневрита (Déjerine, Strümpell). Эта полиневритическая, „периферическая“ острая атаксія относится къ совершенно иному роду явленій, чѣмъ интересующая насъ атаксія „центральной“. Что же касается случаевъ этой послѣдней, то распредѣлить ихъ на основаніи различной анатомической локализаци (кортикальная, бульбарная, мозжечковая и спинальная формы) невозможно, во первыхъ, потому, что о самой локализаци этихъ формъ идутъ до сего времени споры, и характеръ атаксіи нерѣдко представляется смѣшаннымъ; во вторыхъ, потому, что даже тѣ случаи, которымъ авторы ихъ придавали опредѣленное анатомическое названіе (бульбарной, мозжечковой атаксіи и т. д.) подвергались въ этомъ отношеніи критикѣ со стороны послѣдующихъ авторовъ. Мы примемъ поэтому, какъ основаніе для классификаціи фактическаго матеріала, дѣленіе всѣхъ случаевъ на 3 большія группы. Къ первой мы отнесемъ случаи, въ которыхъ атаксія развилась остро, вслѣдъ за инфекціей, инсоляціей или перегрѣваніемъ, въ которыхъ имѣлась атаксія какъ конечностей, такъ и дыхательной и рѣчевой мускулатуры, въ которыхъ не было доминирующихъ очаговыхъ явленій, и которые не были комбинированы съ какими-либо другими болѣзнями нервной системы; сюда войдутъ случаи, близко подходящіе къ классическому типу, установленному работами Leyden'a, Westphal'я, Lüthje и Dinkler'a. Во вторую группу войдутъ случаи столь-же типическіе по своей клинической картинѣ, но комбинированные съ какими нибудь иными заболѣваніями, какъ съ заболѣваніемъ уха, съ периферическими невритами, съ туберкулезнымъ менингитомъ и т. д. Въ третью группу войдутъ случаи остро развившейся атаксіи центральнаго происхожденія, въ которыхъ клиническая картина даетъ не вполне законченный типъ Leyden—Westphal—Dinkler—Lüthje, однако всегда съ участіемъ атаксіи рѣечевого аппарата. Мы увидимъ дальше, почему эти три группы слѣдуетъ разсматривать, какъ разновидности одной и той же формы. Отдѣльно мы опишемъ тѣ наблюденія, въ которыхъ также главнымъ

А. 1-ая группа. Некомбинированные случаи съ генерализированной атаксіей произвольной мускулатуры, остро развившейся въ связи съ инфекціей, инсоляціей или гипертерміей безъ рѣзкихъ очаговыхъ явленій (полный типъ Leyden-Westphal'я).

1) 1-й случай Leyden'a (1869 г.).

М. 22 лѣтъ безъ патологической наследственности, заболѣлъ внезапно, черезъ 8 недѣль послѣ перелома правой руки. У него развилось особое „параличеподобное“ состояніе, постепенно немного улучшавшееся. Головные боли. Мышечная сила и электро-возбудимость мышцъ не разстроены. Кожная чувствительность нормальна. Разстройство чувства равновѣсія и чувства положенія конечностей (пассивную подвижность воспринималъ, однако, правильно). Вначалѣ болѣзни имѣлось артикуляціонное разстройство рѣчи. Зрачки N. Атаксія въ рукахъ и ногахъ. Продолжительныя качательныя движенія въ головѣ, исчезающія, если больной прислонялся головой къ чему либо. Наблюдалась далѣе медленность въ выполненіи отдѣльныхъ мышечныхъ движеній, особенно при нѣсколькихъ болѣе сложныхъ движеніяхъ; особенно ясно это замедленіе было замѣтно, если требовалось быстро повторять одно и то же движеніе (напр. пальцами рукъ). Активные движенія сопровождалась иногда короткими послѣдовательными повторными движеніями.

2) 1-й случай С. Westphal'я (1872 г.).

Женщина 47 лѣтъ, заболѣла натуральной оспой. Полная потеря сознанія была лишь втеченіе первыхъ нѣсколькихъ дней. Втеченіе 6 недѣль больная лежала въ постели и почти вовсе не говорила. Она не могла, какъ слѣдуетъ, двигать руками. Настоящаго паралича, однако, не было. По истеченіи 6 недѣль она уже сидѣла въ постели, но еще не могла ходить. Исслѣдована черезъ 6 недѣль послѣ начала заболѣванія. Очень истощена. Мимика вялая, невыразительная; при смѣхѣ и плачѣ въ выраженіи лица появляется что то особенное, трудно описываемое, какъ будто-бы мимическія мышцы какъ-то иначе сокращаются, чѣмъ это бываетъ

при аффектахъ въ нормѣ. Голова продѣлываетъ постоянныя качательныя движенія, слѣдующія быстро другъ за другомъ, большею частью ротаціонныя, но также и боковыя, и кивательныя; при какихъ либо движеніяхъ, аффектахъ и рѣчи это дрожаніе усиливается, но при продолжительномъ покоѣ дрожаніе вовсе исчезаетъ (раньше дрожаніе было еще сильнѣе); произвольныя движенія головой совершаются правильно. Черепъ при перкуссіи не болѣзненный. Психика не представляетъ грубыхъ расстройствъ; вообще же больная за время болѣзни сдѣлалась болѣе раздражительной, часто плачетъ. Зрѣніе сохранено, реакціи зрачковъ и подвижность глазныхъ яблокъ, также какъ и состояніе глазного дна нормальны. Обоняніе, слухъ и вкусъ сохранены. Нп. VII нормальны, языкъ—также. Рѣчь представляетъ, однако, своеобразное расстройство: совершается съ трудомъ, малопонятна, слоги растянуты, какъ бы скандированы. Голосъ лишенъ всякой модуляціи, звучитъ въ очень высокомъ регистрѣ и имѣетъ сильный носовой отгѣнокъ; особенно затруднено произношеніе согласныхъ, которыя она произноситъ съ трудомъ, сопровождая это нерѣдко особымъ кивкомъ головы („b“ вмѣсто „p“ „d“ вмѣсто „t“ „emte“ вмѣсто „m“ и т. п.). Глотаніе свободно (въ началѣ болѣзни м. б. было затруднено). Въ обѣихъ рукахъ—значительная двигательная атаксія, которая не усиливается при закрытіи глазъ. Больная не можетъ производить отдѣльныхъ, слѣдующихъ другъ за другомъ движеній пальцами—(какъ при игрѣ на рояли). Измѣненій чувствительности въ рукахъ нѣтъ, хотя точныя изслѣдованія (чувства вѣса, чувства положенія конечности и т. п.) здѣсь не удаются изъ-за атаксіи рукъ. Можетъ стоять безъ поддержки, симптома Romberg'a нѣтъ, но итти безъ поддержки можетъ лишь очень недолго: идетъ очень неувѣренно, широко разставляя ноги, совершенно не сгибаетъ колѣнъ, топаетъ подошвой въ полъ, и такъ далѣе. Въ лѣвой ногѣ явленія эти сильнѣе, чѣмъ въ правой. Параличей и парезовъ въ ногахъ нѣтъ. При лежаніи положеніи въ постели двигательной атаксіи въ ногахъ не наблюдается. Расстройство чувствительности въ ногахъ нѣтъ. Электровозбудимость мышцъ не разстроена. Со стороны внутреннихъ органовъ, кромѣ ускоренной дѣятельности сердца, нѣтъ другихъ измѣненій. Черезъ 1/2 года въ состояніи больной существенныхъ измѣненій не произошло: рѣчь нѣсколько улучшилась; измѣнилась походка: она идетъ маленькими, быстрыми шажками, лѣвую ногу поднимаетъ еще слишкомъ высоко и забрасываетъ ее; есть такія же измѣненія и въ движеніяхъ правой ноги, но меньше выраженные.

3) 2-й случай С. Westphal'я (1872 г.).

М. 28 лѣтъ поступилъ въ клинику черезъ 7 недѣль послѣ того, какъ заболѣлъ оспой; съ перваго же дня болѣзни онъ потерялъ вполнѣ сознаніе; это продолжалось два дня, затѣмъ при-

шелъ въ себя и немного могъ еще говорить. На высотѣ болѣзни онъ вовсе потерялъ рѣчь; пролежалъ 3 недѣли; не могъ, какъ слѣдуетъ, дѣйствовать руками, онъ его не слушались; не могъ стоять и ходить; лишь постепенно снова научился ходить и владѣть руками.

При поступленіи головныхъ болей нѣтъ, черепъ при перкуссіи не болѣзненный; тупое выраженіе лица. Память ослаблена. $3 \times 9 = 12$. Легко плачетъ и смѣется. Зрѣніе сохранено. Зрачки, ихъ реакціи, подвижность глазныхъ яблокъ и глазное дно измѣненій не представляютъ. Ослабленіе слуха, бывшее и до заболѣванія. Обоняніе ослаблено. При спокойномъ положеніи лица Нп. VII симметричны, при открываніи рта лѣвый уголъ рта стоитъ выше, чѣмъ правый. Свистѣть не можетъ. Замѣчательно расстройство рѣчи: говорить съ трудомъ, испытываетъ при этомъ боль въ груди. Рѣчь съ носовымъ отгѣнкомъ, однотонная, слоги выталкиваются отдѣльными толчками. Афазіи нѣтъ. Языкъ свободно подвиженъ. Глотаніе теперь правильно, раньше больной часто давился. Движенія головой свободны, лѣвая рука очень немного слабѣе, чѣмъ правая. Движенія пальцами, какъ при игрѣ на рояли, совершаются съ трудомъ и медленно обѣими руками. Расстройство чувствительности нѣтъ. Симптома Romberg'a нѣтъ. Походка напряженная, маленькими шажками. Въ лежаніи положенія движенія ногами совершаются свободно, безъ намека на атаксію. Черезъ 1/2 года особыхъ перемѣнъ въ состояніи больного не произошло; при объективномъ изслѣдованіи разницы въ силѣ правой и лѣвой руки не обнаруживается.

4) 5-й случай С. Westphal'я (1872 г.).

М. 40 лѣтъ, алкоголикъ, безъ сифилиса въ анамнезѣ, заболѣлъ 2 года тому назадъ брюшнымъ тифомъ. Когда онъ всталъ послѣ 5 недѣль болѣзни, оказалось, что онъ не въ состояніи ходить, но не вслѣдствіе слабости, а потому, что ноги его больше не слушались; тоже самое произошло съ его руками. Одновременно развились ритмическія движенія головы. Въ анамнезѣ отмѣчается также временное—въ началѣ болѣзни—ослабленіе зрѣнія и слуха. Развилось своеобразное расстройство рѣчи, онъ объяснялся больше знаками, первое время часто закашливался во время ѣды. Сфинктеры разстроены не были. Психика не измѣнялась, афазическихъ явленій не было.

Постепенно походка и рѣчь улучшались, но затѣмъ наступило снова небольшое ухудшеніе, почему онъ и обратился опять въ клинику.

При поступленіи: головныхъ болей нѣтъ, психика въ предѣлахъ нормальной, ничего особеннаго со стороны выраженія лица. Зрѣніе нормально, движенія глазныхъ яблокъ не разстроены, правый зрачекъ нѣсколько шире лѣваго, реакціи лѣваго нѣсколько болѣе вялыя. Глазное дно нормально. Слухъ сохраненъ. Вкусъ и обоняніе сохранены. Подвижность лицевыхъ мышцъ и языка не

измѣнена. Рѣчь съ нѣсколькимъ носовымъ оттѣнкомъ, тембръ голоса по сравненію съ прежнимъ измѣненъ. Рѣчь затруднена, слоги слѣдуютъ медленно другъ за другомъ, однако настоящаго спотыканія на слогахъ нѣтъ; быстрая рѣчь совершенно невозможна. Дрожаніе головы появляется только при усталости. Сила въ рукахъ сохранена. Пальцами барабанить очень медленно. При движеніяхъ руками въ нихъ наступаютъ произвольныя хореоформныя подергиванія, особенно при нѣкоторомъ утомленіи. Никакихъ разстройствъ чувствительности въ рукахъ. Аналогичныя измѣненія въ ногахъ. Самостоятельная походка возможна, но происходитъ атактически. При долгомъ стояніи—дрожаніе въ ногахъ. Парезовъ и параличей, однако, нѣтъ. Симптома Romberg'a нѣтъ. Чувствительность въ ногахъ сохранена. Электровозбудимость не представляетъ измѣненій.

Черезъ годъ состояніе больного осталось въ общемъ одинаковымъ.

5) Случай Schepers'a (1872 г.).

Дѣвочка 8-ми лѣтъ. На третій день послѣ кори развилось коматозное состояніе трехдневной продолжительности. Когда дѣвочка пришла въ себя, оказалось, что она совершенно не можетъ говорить, и, какъ нѣмая, отвѣчаетъ на вопросы жестами, кивкомъ головы и т. п. Одновременно развилась значительная атаксія рукъ и ногъ. Со стороны мышечной силы, чувствительности и сфинктеровъ измѣненій никакихъ не было. Рѣчь постепенно вернулась, но имѣла нѣсколько носовой оттѣнокъ, была медленна, монотонна, высокаго регистра. Отмѣчалась слабость памяти. Быстро наступило полное выздоровленіе.

6) Случай Friedreich'a (1876 г.).

Мужчина 27-ми лѣтъ, мало способный отъ рожденія, заболѣлъ воспаленіемъ легкаго съ t до 40° ; во время болѣзни—прострація, потеря сознанія, бредъ. Когда послѣ кризиса (на 8-й день болѣзни) пришелъ въ себя, можно было наблюдать весьма значительную атаксію въ рукахъ и качаніе при стояніи, усиливавшееся при закрытыхъ глазахъ. Одинъ ходить въ слѣдствіе атаксіи не могъ. Высунутый языкъ не могъ держать неподвижно, рѣчь была медленная и затрудненная, чувствительность нормальна, отмѣчалась своеобразная апатичность больного. Черезъ 9 дней замѣтны были лишь слѣды атаксіи, затѣмъ быстро наступило полное выздоровленіе.

7) Случай Kühn'a¹⁾ (1883 г.).

Мальчикъ 8-ми лѣтъ, изъ здоровой семьи, съ достаточно развитой психикой, заболѣлъ брюшнымъ тифомъ (во время ма-

¹⁾ Этотъ случай, чрезвычайно интересный и весьма обстоятельно описанный, совершенно не вошелъ въ казуистику другихъ авторовъ, вѣроятно, благодаря названію, которое далъ своей работѣ Kühn: „Ueber transitorische Aphasie bei Typhus abdominalis“; также и самъ Kühn, говоря о наблюдавшемся имъ больномъ, совершенно не упоминаетъ о L—W. острой атаксіи.

ленькой домовой эпидеміи, при чемъ его два брата, тоже перенесшіе брюшной тифъ, не обнаружили никакихъ нервныхъ осложненій); на 6-й день болѣзни пересталъ говорить и быстро впалъ въ безсознательное состояніе.

Status (черезъ мѣсяцъ послѣ начала тифа): глубокая „дементность“, никакой рѣчи, стонетъ; правильныя реакціи зрачковъ, ни параличей, ни ригидности; ни на что не реагируетъ; при попыткахъ кормить, большая часть жидкой пищи выливается, лишь немного онъ проглатываетъ; самый актъ глотанія совершается, однако, хорошо; мочится и испражняется подъ себя. Ничего особеннаго со стороны глазного дна, лишь можетъ быть небольшая блѣдность сосковъ зрительныхъ нервовъ. Больной лежитъ большею частью съ притянутыми ногами. Отъ времени до времени мотаетъ головой изъ стороны въ сторону; руки приведены къ туловищу и согнуты въ локтяхъ. Никакихъ активныхъ движеній. Паденіе t° въ слѣдующіе дни не измѣнило этого общаго состоянія больного. Попежнему больной началъ лучше спать: на громкій звукъ, на приближеніе предметовъ къ глазу реагируетъ вялымъ замыканіемъ глазной щели. Слабыя рефлекторныя движенія при прикосновеніи къ кожѣ. Колѣнные рефлексы слабы. При сильныхъ болевыхъ раздраженіяхъ мальчикъ кричитъ, но не дѣлаетъ никакихъ защитныхъ движеній. Электровозбудимость нормальна. Въ слѣдующіе дни нѣсколько большая живость, беретъ предметы, но не въ состояніи ихъ удерживать: начинаетъ помогать въ процессѣ кормленія элементарными активными движеніями; еще не фиксируетъ; повидимому, очень мало понимаетъ изъ происходящаго вокругъ него. Постепенно началъ все больше и больше понимать окружающее, брать хлѣбъ и подносить его ко рту, фиксировать окружающихъ людей; ни попытки рѣчи, ни какихъ-либо мимическихъ движеній онъ, однако, еще не дѣлаетъ. По мѣрѣ того, какъ появлялись активныя движенія, обнаруживалась рѣзкая атаксія ихъ. Подвижность губъ и языка оказывалась нормальной. Параличей и парезовъ не было. Попытки къ рѣчи появились лишь послѣ 7 недѣль мутизма, когда состояніе его психики было сравнительно уже очень хорошимъ. Рѣчь съ носовымъ оттѣнкомъ, съ плохимъ произношеніемъ нѣкоторыхъ согласныхъ, съ очень большимъ усиленіемъ, медленная, скандированная, съ паузами между отдѣльными слогами. Сначала спонтанно не говорилъ ничего, а только повторялъ, что ему говорили. Рѣчь быстро вернулась къ нормѣ. Походка атактическая, похожа на походку табиковъ. Колѣнные рефлексы легко вызывались. Атаксія нижнихъ конечностей быстро прошла. Черезъ $2\frac{1}{2}$ мѣсяца послѣ начала тифа мальчикъ былъ уже совершенно здоровъ.

8) 1-й случай Lenhartz'a (1883 г.).

Мальчикъ 8-ми лѣтъ заболѣлъ дизентеріей. Черезъ сутки послѣ начала болѣзни у него развилась значительная апатія, а

затѣмъ приступъ буйнаго бреда; черезъ нѣсколько часовъ послѣ послѣдняго—полная потеря рѣчи, не было даже попытокъ говорить; тупо-невъразительное лицо, неопрятность мочей и испражнений. Исслѣдованіе черезъ 4 недѣли обнаружило общую слабость, апатию, вялая реакція зрачковъ, вялое лицо, повышеніе колѣнныхъ рефлексовъ, плохое жеваніе при хорошемъ, однако, глотаніи, полную анестезію и аналгезію, параличъ сфинктеровъ, значительныя разстройства интеллекта (видимо, не понималъ окружающаго). Позже, по мѣрѣ того, какъ общее состояніе нѣсколько улучшалось, появились значительныя разстройства координаціи во всѣхъ почти мышечныхъ группахъ (руки, ноги, голова, туловище); разстройства координаціи наблюдались одинаково и при закрытыхъ, и при открытыхъ глазахъ; кожные рефлексы стали живѣе; постепенно стала возвращаться утерянная чувствительность, при чемъ аналгезія держалась еще втеченіе нѣкотораго времени и тогда, когда сознаніе значительно прояснилось, и не было уже тактильной анестезіи. Глазное дно нормально. Нистагма не было. Атаксія глазныхъ мышцъ. Электровозбудимость нормальна. Сознаніе все больше прояснялось, но память оставалась все время очень разстроенной. Втеченіе мѣсяцевъ общее состояніе улучшалось, а атаксія и отсутствіе всякихъ попытокъ говорить продолжались; началъ постепенно ходить, обнаруживая выраженную „походку пьянаго“. Черезъ 1/4 года сталъ произносить звуки, сначала долгое время только отдѣльные буквы и слоги; рѣчь—монотонная, силлабированная. Рѣчь восстанавливалась, какъ у учащагося азбукъ ребенка: „er lautirt, buchstabirt, syllabirt“... Появились отдѣльныя толчкообразныя хорейформныя подергиванія мышцъ, усиливающіяся при возбужденіи. Въ дальнѣйшемъ теченіи болѣзни мальчикъ перенесъ еще нѣсколько инфекцій, послѣ которыхъ уже значительно улучшившіяся разстройства произношенія и координаціи снова временно ухудшались. Черезъ три года послѣ начала болѣзни—еще слѣды разстройства координаціи, неравномѣрное (s > d) повышеніе колѣнныхъ рефлексовъ, легкія разстройства интеллекта; физическое развитіе ребенка не пострадало. Черезъ 10 лѣтъ „почти полное выздоровленіе“.

9) Случай Jaccoud (1885 г.).

Мужчина 45 лѣтъ заболѣлъ пневмоніей. Черезъ сорокъ дней послѣ кризиса внезапно появилось разстройство рѣчи, очень похожее на разстройство рѣчи при диссеминированномъ склерозѣ: рѣчь была медленная, монотонная, скандированная, толчкообразная, съ плохимъ произношеніемъ согласныхъ. Психика нормальная, головокруженій, дрожанія не было, со стороны глазъ—ничего особеннаго, лишь намекъ на нистагмъ. Чувствительность нормальная. Неловкость и медленность движеній руками, пониженіе мышечной силы. Въ постели всѣ движенія свободны, но въ вертикальномъ положеніи—качаніе и разстройство равновѣсія.

10) Случай Н. Филатова (1898 г.).

Дѣвочка 7 лѣтъ безъ дурной наследственности. Заболѣла коклюшемъ, къ которому присоединилась пневмонія. Послѣ пневмоніи т⁰ снова повысилась, и появилась упорная рвота, а затѣмъ къ этому присоединились признаки „острой головной водянки“: сильная головная боль, спячка, запрокидываніе назадъ головы и даже общія судороги. Мѣсяца черезъ 1 1/2, однако, эти общія явленія прошли, сознаніе восстановилось, но оказалось, что дѣвочка не могла ни стоять, ни сидѣть и плохо владела руками, отчего и была помѣщена въ клинику.

Status: болѣзненности черепа при перкуссии не обнаруживается. Со стороны внутреннихъ органовъ ничего особеннаго. Сфинктеры функционируютъ правильно. Полная утрата чувства равновѣсія. Будучи поставлена на ноги, сейчасъ же падаетъ; однако, сила рукъ и ногъ нормальна, но при выполненіи движеній въ постели больная обнаруживаетъ атаксію, при чемъ въ ногахъ атаксія у нея выражена рѣзче, чѣмъ въ рукахъ. Мышечное чувство сохранено, питаніе мышцъ нормальное. Колѣнные рефлексы повышены, ригидности нѣтъ; реакціи перерожденія нѣтъ (небольшое количественное пониженіе фарадировозбудимости въ мышцахъ голени). Тактильная и болевая чувствительность сохранена. Зрачки и ихъ реакціи нормальны. Рѣчь монотонная, прерывается, скандированная. Психика нормальна. Мимика сохранена. Зрѣніе и слухъ нормальны, черепные и глазные нервы функционируютъ правильно. Головныхъ болей нѣтъ. Давленіе по тракту нервовъ и на мышцы не болѣзненно.

Втеченіи 3-хъ мѣсячнаго пребыванія больной въ клиникѣ состояніе ея значительно улучшилось.

11) Случай Tumpowsk'аго (1899 г.).

Мальчикъ 13 лѣтъ. Заболѣлъ инфлуэнцей. Черезъ недѣлю потерялъ сознаніе и пересталъ говорить; черезъ 10 дней сознаніе прояснилось, но онъ не могъ ни стоять, ни ходить; появилась скандированная рѣчь, небольшая атаксія въ рукахъ и значительная—въ ногахъ; колѣнные и ахилловы рефлексы были сильно повышены; ни параличей, ни разстройствъ чувствительности не было, сфинктеры функционировали нормально. Постепенно разстройство рѣчи и атаксія рукъ исчезли, атаксія въ ногахъ уменьшилась, но больной все же не могъ ни ходить, ни стоять.

12) Случай Dinkler'а (1899 г.).

Мужчина 28 лѣтъ заболѣлъ невыясненной инфекціонной болѣзью, въ началѣ которой, въ продолженіе 2-хъ часовъ были сильнѣйшія боли въ плечевомъ суставѣ, послѣ чего появился бредъ; когда онъ пришелъ въ себя послѣ 2-хъ дневнаго безсознательнаго состоянія, обнаружилось своеобразное и тяжелое разстройство

всѣхъ произвольныхъ движеній, какъ конечностей, такъ и туловища; онъ былъ неспособенъ къ какому-бы то ни было координированному движенію; были невозможны не только стояніе или ходьба, но даже сидѣніе; при этомъ было своеобразное качаніе головы, особенно первые мѣсяцы, не исчезавшее и во снѣ. Съ большимъ трудомъ и очень плохо произносилъ онъ самыя простыя слова; уже послѣ нѣсколькихъ словъ наступало ускореніе дыханія, и скоро онъ оказывался—изъ за недостатка воздуха—не въ состояніи говорить дальше. Кромѣ этихъ двигательныхъ разстройствъ какихъ-либо другихъ явленій со стороны нервной системы не отмѣчалось. Постепенно, съ годами, разстройство рѣчи и произвольныхъ движеній уменьшилось,—больной выучился понемногу стоять, ходить и говорить. Описываемый Dinkler'омъ status praesens относится къ періоду приблизительно черезъ 5 лѣтъ послѣ начала болѣзни.

Нѣтъ ни атрофій мускулатуры, ни отековъ кожи, ни какихъ-либо уклоненій со стороны внутреннихъ органовъ. Психика интактна. Разстройство рѣчи весьма своеобразно: это не можетъ быть названо ни скандированной рѣчью, ни дизартрической; однако, имѣется сходство и съ той и съ другой. Рѣчь монотонна и мало модулирована, больной произноситъ слова не сразу, особенно трудно сказать первое слово. Губныя буквы онъ произноситъ свободно, нѣбныя и язычныя—хуже. Вся рѣчь происходитъ съ большимъ напряженіемъ: чтобы сказать простое „ja“, онъ морщитъ лобъ и страннымъ образомъ кривитъ губы. Со стороны черепныхъ нервовъ уклоненій отъ нормы нѣтъ. Дно глазъ нормально. Мимическія движенія не разстроены. Въ туловищѣ и конечностяхъ сила активныхъ движеній не разстроена. Въ рукахъ и ногахъ всѣ движенія сопровождаются ясно выраженной атаксией, болѣе значительной въ ногахъ. Въ рукахъ отдѣльныя дрожательныя движенія, непохожія на интенціонный tremor, и появляющіяся въ видѣ 2—3 дрожательныхъ колебаній лишь въ началѣ каждаго произвольнаго движенія; это замѣтно лишь при тѣхъ движеніяхъ, которыя больной привыкъ совершать; при необычныхъ-же движеніяхъ замѣтна лишь простая атаксія. Походка атактическая, съ широко разставленными ногами; во время ходьбы усиливается лордозъ поясничной части позвоночника, и поднимаются плечи; туловище при ходьбѣ качается. Голова также качается, это замѣтно и при спокойномъ лежаніи въ постели; при ходьбѣ-же, особенно при нѣкоторомъ волненіи больного или при нѣскольکو большихъ усиліяхъ—качаніе это усиливается. Стояніе съ раздвинутыми ногами свободно, при сомкнутыхъ ногахъ—затруднительно; при закрываніи глазъ шатаніе не усиливается. Первые годы больной при ходьбѣ долженъ былъ непременно смотрѣть на свои ноги. Писаніе совершается весьма атактически, пишетъ, какъ ребенокъ, только что начавшій учиться писать. Всѣ виды чувствительности сохранены, кромѣ чувства положенія конечностей, которое разстроено. Стереогностическое чувство сохранено.

Сухожильные рефлексы живые и равномерные. Втеченіе 5 мѣсяцевъ больной продѣлывалъ лѣченіе упражненіями и достигъ того, что его походка и почеркъ стали значительно правильнѣе и увѣреннѣе.

13) Случай Nonne (1900 г.).

Мужчина 20-ти лѣтъ заболѣлъ 8 лѣтъ тому назадъ (т. е. 12-ти лѣтъ); патологической наследственности нѣтъ, сифилисъ отрицаетъ, не алкоголикъ. Заболѣлъ какой-то инфекціонной болѣзью («воспаленіе мозга», по словамъ родныхъ), втеченіе многихъ дней былъ безъ сознанія; когда онъ сталъ поправляться послѣ этой болѣзни, у него замѣтно было разстройство движеній всѣхъ 4-хъ конечностей; кромѣ того, послѣ этой болѣзни обнаружилась задержка въ развитіи его психики. Status: качается при стояніи, при закрытыхъ глазахъ качаніе это не усиливается. Походка представляетъ своеобразную смѣсь качанія и атаксіи; то-же разстройство координаціи и въ рукахъ, неуверенно и непрямо попадаетъ рукой въ нужную точку, но достигши ея, можетъ держать руку спокойно. Атактической почеркъ. Локомоторное разстройство координаціи представляетъ изъ себя нѣчто среднее между атаксией и интенціоннымъ дрожаніемъ. Статическая атаксія. Нистагма нѣтъ, зрачки, глазное дно N. Подвижность глазныхъ яблокъ нѣсколько затруднена, больной плохо устанавливаетъ глаза въ крайнія положенія. Разстройство рѣчи фонического характера на почвѣ аналогичнаго разстройства координаціи дыхательныхъ мышцъ. Однако, артикуляціонныхъ разстройствъ нѣтъ. Содружественныхъ мимическихъ движеній нѣтъ. Языкъ движется свободно. Глотаніе сохранено. Зрѣніе, слухъ, вкусъ и обоняніе нормальны. Всѣ сухожильные рефлексы повышены. Ригидности нѣтъ. Сфинктеры нормальны. Чувствительность нормальна.

14) Случай Nonne (1900 г.).

Мужчина 29-ти лѣтъ, происходитъ изъ здоровой семьи. Сифилисъ, алкоголизмъ отрицаетъ. Около года тому назадъ, послѣ сильнаго перегрѣванія подъ солнцемъ, получилъ головныя боли, бредъ и потерялъ сознаніе; потеря сознанія продолжалась три недѣли. Когда онъ пришелъ въ себя, его втеченіе долгаго времени катетеризировали; появилась неуверенность въ движеніяхъ всѣхъ 4-хъ конечностей, изъ-за которой онъ не могъ ходить и стоять; были небольшія парестезіи въ рукахъ и ногахъ. Психика была сохранена. Рѣчь также измѣнилась, сдѣлалась толчкообразной.

Status: ничего особеннаго со стороны внутреннихъ органовъ. Стоять можетъ лишь съ поддержкой, качается и шатается. То-же—при ходьбѣ. И при ходьбѣ, и при стояніи долженъ фиксировать полъ. Ноги ставитъ широко и невѣрно. Инкоординація движеній при походкѣ не похожа на настоящую спинальную атаксію. Въ меньшей степени тѣ-же явленія и въ рукахъ (почеркъ слегка

атактической). Сила во всех мышцах сохранена. Речь не модулирована, дыхание не координировано с речью; настоящего артикуляционного расстройства нет, содружественных движений в мимике нет, зрачки, дно глаз нормальны, нистагма нет. В крайних положениях глазные яблоки могут удерживаться лишь недолго и толчками. Все сухожильные рефлексы повышены; справа нетипичный клонус стопы. Тонус мышц не повышен, атрофии мышечных нет; чувствительность всех видов сохранена. Череп не болезненный при перкуссии. Слух, зрение, обоняние, вкус нормальны. Глотание свободно. Сфинктеры нормальны. Психика интактна.

15) 2-ой случай Lenhartz'a (1902 г.).

Мальчик 14-ти лет заболел очень тяжелой формой брюшного тифа с двухсторонней пневмонией, пролежнями и кишечными кровотечениями. Тяжелое коматозное состояние длилось больше 2-х месяцев и в течение 3-х месяцев мальчика кормили посредством желудочного зонда. Когда он постепенно пробуждался из коматозного состояния, он был еще вполне „глух и слеп“, хотя объективных изменений со стороны ушей и глаз обнаружить нельзя было (глазное дно без изменений); кожная чувствительность вернулась раньше, чем зрение и слух. Когда оказалось, что мальчик слышит и видит, он еще ничего не говорил, и речь стала восстанавливаться лишь очень медленно. Мальчик может стоять без поддержки, но качается и начинает падать при всякой попытке ходить. Резкая атаксия рук и ног. Сфинктеры нормальны. Грубая мышечная сила и чувствительность (включая мышечное чувство) не расстроены. Интеллект ослаблен лишь незначительно по сравнению с его прежним состоянием. Речь монотонна, с своеобразным скандированием. Почерк атактический. Колбные рефлексы повышены. Мальчик демонстрировал через 5 месяцев после начала болезни. Дальнейшее течение болезни неизвестно.

16) 1-й случай Lüthje (1902 г.).

Мальчик 10-ти лет. Через несколько дней после начала брюшного тифа развилось бессознательное состояние, которое продолжалось и после падения температуры. Мальчик лежал без сознания, с запрокинутой назад головой; иногда появлялись боковые движения головы, иногда — сокращения лицевых мышц, особенно мускулатуры губ; в дальнейшем течении боковые движения головы получили своеобразный ритмический характер, появляясь каждые 2—3 минуты. Через две недели после падения температуры было замечено, что мальчик начал обращать внимание на окружающее; иногда он издавал громкий неартикулированный крик; потом непонятно произносил какие-то слова; лицо сохраняло неподвижное выражение; судорожные подергивания

в лицевой мускулатуре исчезли, но боковые движения головы продолжались; была отмечена большая возбудимость вазомоторов. Постепенно сознание прояснилось до такой степени, что было возможно произвести подробное исследование больного. К этому времени (через 3 месяца после начала заболевания) со стороны психики, — кроме переменчивого настроения — ничего особенного отмечено не было. Со стороны черепных нервов и зрачков — ничего особенного. Глазное дно нормально. Глотание свободно. Речь монотонна, с легким носовым оттенком, с паузами между слогами, с толчкообразным произношением слогов; буквы, однако, при этом все произносил правильно. Парезов нет. Выраженная атаксия в руках. Во время попыток писать — содружественные движения в левой руке. В ногах — резкая атаксия без парезов. Атаксия не усиливается при закрытых глазах. Стоять и ходить не может. Чувствительность не расстроена, мочеиспускание совершается правильно. Колбные рефлексы очень живые, намеки на колбные клонусы, нет ни клонусов стопы, ни симптома Babinsk'аго. Cremaster'ные и брюшные рефлексы чрезвычайно живы. Расстройство речи и атаксия стали постепенно уменьшаться; в лицевой мускулатуре и в руках наблюдались отдельные хорейформные подергивания. Замечено было, что при восстановлении речи те слова, которые часто приходилось говорить („Guten Morgen, Herr Doctor“), произносились гораздо лучше, чем новые слова. В дальнейшем течении хорейформные подергивания сделались несколько обильнее; модуляция голоса стала лучше; по-прежнему весьма возбудимы были вазомоторы; при быстрых боковых установках глазных яблок также наблюдались атактические явления. При обратном развитии атаксии в правой руке атаксия исчезла раньше, чем в левой; в это время в ногах атаксия еще держалась. Все виды чувствительности нормальны, может быть только чувство положения пальцев слева чуть ослаблено по сравнению с правой стороной. Несомненно расстроено стереогностическое чувство.

Улучшение прогрессировало медленно, но постоянно.

Через 8 месяцев от начала болезни еще оставались атактические явления, расстройство речи и повышение сухожильных рефлексов.

17) 2-й случай Lüthje (1902 г.).

Девочка 9 лет, сестра предыдущего больного. Заболела брюшным тифом. В течение болезни лежала без сознания, кормили ее через зонд. Через 5 недель после начала болезни появились явления раздражения в мускулатуре лица (скрежетание зубами, подергивания в области лицевых мышц, ритмические боковые движения головы). Постепенно сознание прояснилось. К этому времени отмечено: со стороны психики ничего особенного, черепные нервы нормальны, зрачки равномерны и реагируют правильно; нистагма нет, однако быстрая фиксация в переми-

ныхъ направленіяхъ затруднительна. Рѣчь беззвучная, отдѣльные слоги произносятся медленно, по одному; буквы въ отдѣльности произносятся правильно. Параличей и парезовъ нѣтъ. Очень рѣзкая атаксія въ рукахъ и ногахъ, особенно въ послѣднихъ. Колѣнные рефлексы живые; ясные клонусы чашечекъ и стопъ. Стояніе и походка атактичeskія, атаксія носитъ нѣсколько мозжечковый характеръ. Качаніе и неустойчивость въ стоячемъ положеніи не усиливаются при закрытыхъ глазахъ. Чувствительность нормальна (не изслѣдовалось стереогностическое чувство) Афонія держалась до момента, когда дѣвочка была очень возбуждена (ее доставили въ клинику), и тогда вдругъ вернулась громкая рѣчь, однако безъ всякаго модулированія. Черезъ 3 мѣсяца — почти полное выздоровленіе; осталась лишь легкая атаксія въ ногахъ и силлабированная, монотонная рѣчь. Еще черезъ 5 мѣсяцевъ и эти явленія исчезли, осталась лишь живость колѣнныхъ рефлексовъ.

18) 3-й случай Lüthje (1902 г.).

Мальчикъ 6 лѣтъ, братъ двухъ предыдущихъ больныхъ. Заболѣлъ одновременно съ ними брюшнымъ тифомъ. Безсознательное состояніе держалось втеченіе тифа, во время этого состоянія внезапно развилось значительное расширеніе праваго зрачка, которое держалось около мѣсяца.

Разстройство движеній можно было замѣтить еще тогда, когда сознаніе больного не вполне прояснилось. На второй мѣсяцъ послѣ начала болѣзни появились такіа-же, какъ у двухъ предыдущихъ больныхъ, ритмическія боковыя движенія головы, и пятнистая эритема на лицѣ и на шеѣ, наступавшая даже при маломъ волненіи. Появилась ясно выраженная атаксія въ мышцахъ рукъ, ногъ и туловища при отсутствіи парезовъ и разстройствъ сфинктеровъ и чувствительности (лишь стереогностическое чувство не было изслѣдовано). Рѣчь медленная, силлабированная и совершенно монотонная. Кожные и сухожильные рефлексы очень живые. Сравнительно быстро наступило обратное развитіе описанныхъ симптомовъ. Черезъ 8 мѣсяцевъ послѣ начала болѣзни не отмѣчалось уже ничего патологическаго со стороны нервной системы, кромѣ повышенія колѣнныхъ рефлексовъ.

19) Случай Batten'a (1904 г.).

Мальчикъ 3½ лѣтъ, происходитъ изъ семьи съ наследственнымъ туберкулезомъ, заболѣлъ корью. Втеченіе періода выздоровленія онъ потерялъ сознаніе и пришелъ въ себя только черезъ недѣлю; у него были судороги и дрожаніе; когда онъ пришелъ въ себя, оказалось, что онъ не въ состояніи ни сидѣть, ни говорить. Параличей не было, появилась инкоординація въ движеніяхъ рукъ и ногъ. Колѣнные рефлексы выражены ясно, склонность къ клонусу стопъ. Рѣчь медленная, дрожащая. Впослѣдствіи можно было

замѣтить лишь слѣды болѣзни. По словамъ матери, въ теченіе болѣзни у него отмѣчались и явленія со стороны психики.

20) Случай Nonne (1905 г.).

Мужчина 44 лѣтъ безъ дурной наследственности, безъ сифилиса и алкоголизма въ анамнезѣ; работалъ при топкѣ на кораблѣ при t° до 42°, и его подняли тамъ безъ чувствъ; корабельный врачъ діагносцировалъ у него тепловой ударъ; онъ долго находился въ безсознательномъ состояніи, а когда пришелъ въ себя, у него обнаружилось разстройство со стороны интеллекта, а также разстройство въ рѣчи и въ движеніяхъ всѣхъ четырехъ конечностей. Изслѣдованіе черезъ 3 мѣсяца послѣ начала болѣзни обнаружило слѣдующее: разстройство координаціи всей произвольной мускулатуры. Стояніе и походка неуверенныя и качающіяся — одинаково при открытыхъ и при закрытыхъ глазахъ, отдѣльные движенія руками и ногами безпорядочны, не достигаютъ цѣли, но ограничиваются лишь мышцами, необходимыми для даннаго движенія. Установка зрительныхъ осей также не координированная, глаза не доходятъ до крайнихъ положеній, и при попыткахъ отклонить глаза ad maximum появляются нистагмныя подергиванія. Рѣчь разстроена, благодаря инкоординаціи мускулатуры губъ, языка и голосовыхъ связокъ, рѣчь — эксплозивная. Чувствительность нормальна, сухожильные и кожные рефлексы всюду живые, зрачки нормальны, глазное дно нормально, разстройство психики не замѣтно. Сфинктеры функционируютъ правильно, ничего особеннаго со стороны внутреннихъ органовъ. Въ теченіе послѣдующихъ лѣтъ замѣтныхъ измѣненій въ состояніи больного не наступило.

21) Случай Scherb'a (1905 г.).

Мужчина 40 лѣтъ, алкоголикъ. Нѣсколько лѣтъ тому назадъ заболѣлъ пневмоніей, бредилъ; когда пришелъ въ себя, оказался въ невозможности ходить. Симптомы обнаружили стойкое теченіе въ продолженіе 5 лѣтъ. Сфинктеры нормальны, чувствительность нормальна, глаза нормальны. Рефлексы понижены. Бабинскій не постоянно, клонусовъ нѣтъ. Тонусъ мышцъ не измѣненъ. Нѣкоторая мышечная слабость. При ходьбѣ шатается, падаетъ впередъ, балансируетъ руками; головокруженій нѣтъ, закрываніе глазъ не усиливаетъ мозжечково-атактическихъ разстройствъ. Adiadocokinesis. Явленія мозжечковой асинергіи въ смыслѣ Бабинскаго у него замѣтны ясно. Въ постели всѣ движенія ногами выполняетъ правильно. Рѣчь скандированная, эксплозивная, спазмодическая, съ носовымъ оттѣнкомъ, съ плохо артикулированными согласными. Атактичeskія голосовыя явленія (замыканіе голосовой щели, спазмодическое вскрикиваніе) при попыткахъ къ усиленнымъ движеніямъ руками. Головокруженій нѣтъ.

N12591.



22) 4-й случай П. Преображенского (1905 г.).

Мужчина 21 года, до этого здоровый, не алкоголикъ, заболѣлъ воспаленіемъ легкихъ. Когда t^0 упала, отмѣчено, что онъ не говоритъ ни слова, объясняется знаками, лишь послѣ настойчиваго приказанія произноситъ нѣчто, похожее на звукъ „а“. Языкъ, нѣбо, мышцы лица не парализованы, лишь нѣсколько плохо совершаются движенія губъ. Зрачки нормальны. Слабость всѣхъ движеній, рефлексы нормальны, электровозбудимость нормальна. Психика сохранена. Значительная атаксія верхнихъ и нижнихъ конечностей. Сила верхнихъ и нижнихъ конечностей значительна, но держаться на ногахъ больной не можетъ. При попыткахъ говорить дѣлаетъ большія усилія мышцами рѣчевого аппарата, издаетъ какъ-бы лающіе звуки. Впослѣдствіи больной началъ произносить нѣкоторые слоги и буквы съ большимъ усиленіемъ, при чемъ пыталъ, какъ-бы выбрасывать звуки изъ глубины, рѣчевыя мышцы дѣлали обширныя движенія: больной широко развѣвалъ ротъ и т. п. Глазное дно нормально. Постепенно больной началъ ходить, началъ какъ-бы снова учиться говорить, при попыткахъ рѣчи краснѣлъ, какъ бы задышался, и выбрасывалъ звуки при глубокомъ дыханіи. При выпискѣ изъ больницы говорилъ довольно хорошо, атаксія конечностей почти исчезла.

23) Случай Вгискнер'а (1909 г.).

Дѣвочка 4-хъ лѣтъ безъ особенной наслѣдственности, заболѣла дифтеріей, получила $4\frac{1}{2}$ тысячи ІЕ. На 7-й день болѣзни—сильная спячка, полная афазія. Приблизительно черезъ 8 дней возвратилась рѣчь, но значительно измѣненная: монотонная, съ разорванными слогами и толчкообразнымъ произношеніемъ. Значительная локомоторная и статическая атаксія рукъ и ногъ. Ни параличей, ни разстройствъ чувствительности нѣтъ. Стереогностическое чувство нормально, нистагма нѣтъ; брюшные, колѣнные и подошвенные рефлексы повышены. Симптомъ Бабинскаго былъ сначала положительнымъ на обѣихъ ногахъ, въ дальнѣйшемъ теченіи исчезъ. Электровозбудимость не измѣнена. Дно глазъ нормально. Параличей черепныхъ нервовъ нѣтъ. Настроеніе быстро мѣняющееся. На высотѣ болѣзни, но уже послѣ проясненія сознанія, была втѣченіе нѣкотораго времени неопрятность мочей и испражнениями, но затѣмъ это прекратилось. Постепенное медленное обратное развитіе всѣхъ явленій. Черезъ 4 мѣсяца послѣ начала заболѣванія еще замѣтны легкіе слѣды атаксії и разстройства рѣчи.

Къ этимъ наблюденіямъ, собраннымъ въ литературѣ, мы можемъ прибавить нѣсколько собственныхъ случаевъ. Къ наиболее развитымъ формамъ относится слѣдующій случай.

24) Александръ Нр. 19-ти лѣтъ, до этого здоровый, инфекціонное заболѣваніе (рениитом). Черезъ недѣлю послѣ начала пнеймоніи острое развитіе нервныхъ явленій. Значительная статическая и динамическая атаксія всей произвольной мускулатуры съ атактическими разстройствами рѣчи и амиміей. Повышеніе (до клонусовъ) сухожильныхъ рефлексовъ. Впослѣдствіи присоединившееся дрожаніе рукъ и головы, появившееся въ головѣ въ лежачемъ положеніи съ известной періодичностью. Отсутствіе какихъ-либо очаговыхъ симптомовъ. Нормальное содержаніе мышечной силы, чувствительности, электровозбудимости нервовъ и мышцъ, сфинктеровъ, зрачковыхъ рефлексовъ (anisocoria) и глазного дна. Ясное сознаніе. Постепенное обратное развитіе разстройствъ движенія и рѣчи. Смерть въ слѣдствіе рецидива пнеймоніи черезъ 2 мѣсяца послѣ начала заболѣванія.

Больной 19 лѣтъ, холостъ, по профессіи сапожникъ, поступилъ въ Харьковскую губернскую земскую больницу 22 апрѣля 1909 г. Отецъ больного сообщилъ слѣдующее: сынъ его жилъ до болѣзни по деревнямъ, въ городахъ не жилъ, на фабрикахъ и заводахъ не работалъ. Былъ достаточно развитымъ человѣкомъ, характеръ имѣлъ спокойный. Венерическихъ болѣзней отецъ у него не знаетъ; водки пилъ немного, не учился по „недостатку“. До настоящаго заболѣванія былъ вообще здоровымъ человѣкомъ. Въ семьѣ душевно или нервно-больныхъ не было. Самъ отецъ больного здоровъ. Мать жива, здорова. У нихъ было 9 дѣтей: 1-ый умеръ, какъ только родился; отчего онъ умеръ, отецъ не знаетъ; 2-ой—нашъ больной; 4-ый умеръ въ возрастѣ $1\frac{1}{2}$ лѣтъ отъ неизвестной причины; остальные дѣти живы и, повидимому, здоровы. Относительно начала заболѣванія отецъ сообщилъ, что заболѣлъ онъ около 15 марта; одновременно съ нимъ заболѣли двое сосѣдей (кашляли, жаловались на головную боль); навѣщавшій ихъ докторъ говорилъ, что заболѣли они такою-же болѣзью. Нашъ больной кашлялъ, жаловался что у него болитъ и кружится голова, были рвоты; ходить и говорить онъ въ началѣ болѣзни могъ; судорожныхъ припадковъ не было; но черезъ недѣлю послѣ начала болѣзни онъ слегъ, пересталъ говорить и ходить; рвоты къ этому времени прекратились. Такимъ образомъ, начало нервного заболѣванія надо отнести, повидимому, къ періоду времени около 22—25 марта.

При поступленіи отмѣчено слѣдующее:

Больной очень истощенъ, кожа землистаго цвѣта, мѣстами очень темная, особенно въ пахахъ и на ягодицахъ. На всемъ тѣлѣ, особенно на спинѣ, масса мелкихъ ссадинъ. Паховыя и шейныя лимфатическія железы прощупываются: онѣ мелкія и плотныя. Со стороны внутреннихъ органовъ ничего особеннаго не замѣчается; пульсъ не замедленъ, t^0 —37,2. Височныя артеріи взвиты.

Больной лежитъ спокойно съ неподвижнымъ, невыразительнымъ лицомъ. Встать, идти самъ не въ состояніи. Идетъ, поддерживаемый подъ руки двумя служителями. При ходьбѣ высоко закидываетъ ноги, далеко разбрасываетъ ихъ въ стороны, пона-

даетъ ногами въ дверь, въ столъ, во всевозможные предметы, забрасываетъ ноги одну за другую, дѣлаетъ громадные шаги, валится въ сторону. Это измѣненіе походки носитъ характеръ чрезвычайно рѣзко выраженной атаксіи. Положенный на диванъ, сначала не лежитъ спокойно, а производитъ цѣлый рядъ медленныхъ, неловкихъ, нецѣлесообразныхъ движеній конечностями, туловищемъ и головой. Послѣ успокаивается и лежитъ спокойно. Лицо въ покоѣ иннервировано симметрично, но невыразительно и совершенно неподвижно. При попыткахъ движенія лицо искажается гримасами. Гримасы эти медленны, невыразительны и наступаютъ какъ въ мышечныхъ группахъ, принимающихъ участіе въ данномъ движеніи, такъ и въ сосѣднихъ мышцахъ. Такъ, при высовываніи языка онъ кривитъ ротъ, двигаетъ бровями и т. под. На вопросы „что болитъ?“ показываетъ руками себя на голову и хватается рукой за волосы, крѣпко сдавливая волосы въ рукѣ и точно стремясь вырвать ихъ. При постукиваніи черепа молоточкомъ лицо искажается гримасой плача, и онъ неловкими движеніями головы старается избѣжать удара молоткомъ. Подвижность глазныхъ яблокъ сохранена во всѣхъ направленіяхъ, инстагмныхъ подергиваній нѣтъ, корнеальные рефлексы сохранены, свѣтовая и аккомодационная реакція зрачковъ сохранены, зрачки круглы $d=s$, движенія глазъ синхронны. Языкъ немного отклоняется вправо, больной высовываетъ его атактически, съ цѣлымъ рядомъ постороннихъ движеній. Зубы оскаливаетъ симметрично. Ограниченій въ объемѣ движенія мышцъ лица не обнаруживается. Мягкое нѣбо движется при фонаціи правильно. Язычекъ занимаетъ срединное положеніе. Сила *masseter* овъ нормальна.

Рѣчь его чрезвычайно дефектна. Онъ большею частью молчитъ и дѣлаетъ попытки говорить только когда его вынуждаютъ къ этому. Онъ говоритъ тогда съ видимымъ усиленіемъ. Голосъ безъ всякой модуляціи, какъ-бы судорожный, черезчуръ громкій. При рѣчи приходятъ въ движеніе мышцы лица; движенія эти судорожны, медленны и нецѣлесообразны. Онъ говоритъ съ большимъ усиленіемъ „не“ (вмѣсто нѣтъ). Такъ онъ отвѣчаетъ на вопросы, можетъ-ли онъ встать, одинъ пройти по комнатѣ и т. п. Говоритъ что-то вроде „а—га“ или „ба—га“ или „а—ба—га“, этими звуками онъ отвѣчаетъ на всѣ другіе вопросы, этими-же словами пытается назвать показываемые ему предметы (перо, спички и пр.).

Глотаетъ плохо. Особенно плохо совершается набирание пищи въ ротъ. Онъ разѣваетъ ротъ *ad maximum* еще какъ только увидитъ пищу, плохо набираетъ жидкую пищу въ ротъ, она проливается и т. д. Самый актъ глотанія совершается лучше, онъ въ это время не захлебывается и не кашляетъ.

Сидѣть безъ помощи не можетъ, валится безпомощно въ стороны. Движенія рукъ возможны въ полномъ объемѣ. Тамъ, гдѣ удается изслѣдовать силу активныхъ движеній (сжиманіе кисти, сгибаніе предплечій), она оказывается не пониженной. Ригидности нѣтъ. Сухожильные рефлексы повышены (*biceps*—reflex d и s ,

triceps—reflex $s; d$ —не удается получить; періостальные съ *radius* получаютъ на обѣихъ сторонахъ). Мышцы на ощупь всѣ дряблы, и малаго объема, особенно на кистяхъ, гдѣ это замѣтно въ обѣихъ *eminentia thenar et hypothear* и въ межкостныхъ промежуткахъ, слегка ввалившихся. Атаксія при движеніяхъ рукъ чрезвычайная и одинаково рѣзко выражена на обѣихъ сторонахъ; при попыткѣ взять какой-нибудь предметъ больной закидываетъ руки далеко въ стороны, машетъ ими нѣсколько разъ въ разныхъ направленіяхъ мимо предмета, наконецъ хватается его неловко и держитъ съ большою силой. Дрожаній въ рукахъ нѣтъ. Апраксийскихъ разстройствъ нѣтъ. Хотя и съ большими усиліями и послѣ многихъ попытокъ, ему удаются въ концѣ концовъ такіа, напримѣръ, цѣлесообразныя движенія, какъ зажиганіе спички, при чемъ отдѣльные моменты этого движенія совершаются имъ въ правильной послѣдовательности и съ очевидной цѣлесообразностью. Объемъ подвижности въ ногахъ не измѣненъ. II—V пальцы обѣихъ ногъ въ нѣсколько деформированномъ положеніи: экстензія 1-хъ и флексія 2-хъ фалангъ. Сила, повидимому, не понижена. Если его поставить на ноги, можетъ стоять безъ посторонней помощи. Въ ногахъ, особенно при пассивныхъ движеніяхъ и при обращеніи его вниманія на ноги, появляется много непроизвольныхъ, безцѣльныхъ, медленныхъ движеній. Когда онъ лежитъ спокойно, не обращая вниманія на свои ноги, движенія эти исчезаютъ. Движенія эти весьма затрудняютъ у него изслѣдованіе сухожильныхъ рефлексовъ. Ахилловы рефлексы вовсе не удается изслѣдовать. Колѣнные изслѣдовать трудно, но они несомнѣнно повышены. Феноменовъ Бабинскаго и Oppenheim'a не получается. Подошвенныя $+$, $d=s$. *Cremaster*—reflex $s>d$. Брюшные рефлексы слабы. Атаксія въ движеніяхъ ногъ при лежачемъ положеніи столь-же рѣзкая, какъ и при ходьбѣ.

Непроизвольнаго мочеиспусканія или задержки мочи нѣтъ.

Больной понимаетъ все, что ему говорятъ. Онъ выполняетъ вѣрно всѣ приказанія: закрывать и открывать глаза, высунуть языкъ, открыть ротъ, произнести „а“, взять то лѣвой, то правой рукой подаваемые ему предметы и т. п. На вопросы „что болитъ?“—хватается рукой за голову. Это ясное сознаніе больного стоитъ въ бросающемся въ глаза противорѣчій съ его совершенно неподвижнымъ лицомъ и почти полнымъ отсутствіемъ мимики; отъ которой осталась только одна гримаса, выражающая боль или плачь, во время которой онъ медленно и невыразительно сморщиваетъ лицо.

29 апрѣля: t^0 все время N. Больной очень истощенъ, хотя питается довольно хорошо. Животъ втянутъ. Со стороны нервной системы за все это время особыхъ перемѣнъ не произошло. Онъ все время совершенно не можетъ ходить и, когда его ведутъ, безпомощно валится въ разныя стороны. Стоитъ на одномъ мѣстѣ нѣсколько тверже, но все-же безъ посторонней помощи стоять не можетъ. При ходьбѣ по прежнему чрезвычайно рѣзкія атактическия явленія.

Лицо все время малоподвижно, маскообразно. Мимика отсутствует почти совершенно. Когда его спрашивают, и он видимо хочет дать утвердительный ответ, он чуть-чуть кивает головой, как бы в ответ, но кивание это не похоже на обычный утвердительный кивок. При перкуссии черепа сморщивает лицо. Других мимических движений нет. Лежит в постели спокойно, или же производит различные, как бы безцельные движения: поднимает таз, вертит головой, разбрасывает руки, хватается руками за диван. Очень много этих „непроизвольных“ движений в ногах (в стопах и пальцах). Часто держит оба больших пальца ног в положении экстензии. Легко подметить, что большинство этих непроизвольных движений возникает, когда больной обращает внимание на данную часть тела или приходит в некоторое волнение, например, когда его спрашивают что-нибудь, и он собирается отвечать, или когда мышцы сокращаются рефлекторно (исследование колбного рефлекса большею частью ведет за собой сейчас-же такие „непроизвольные“ движения в мышцах). Когда же он лежит совершенно спокойно, этих непроизвольных движений не бывает. При пассивных движениях они усиливаются и затрудняют исследование сухожильных рефлексов на ногах. При попытке посадить больного обнаруживается, что в сидячем положении он не в состоянии сохранять равновесия и, широко разставив руки, опирается ими о сиденье дивана; если поднять руки, он начинает валиться то в ту, то в другую сторону. При сидячем положении спина согнута, голова опущена книзу, но больной может выпрямить спину и поднять голову. Лопатки в нижних своих углах несколько отстоят от грудной клетки.

Речь по прежнему резко и своеобразно разстроена. При попытках говорить приходят в движение мышцы грудной клетки; больной чрезмерно втягивает воздух; потом, открыв широко рот, произносит очень громко, совершенно деревянным неестественным голосом — „а“. Когда предложено сказать „Крикунов“ (фамилия больного), он делает попытку сказать это слово, причем произносит какое-то слово, трехсложное, имбющее отдаленно сходство со словом „Крикунов“, но в котором все гласные звучат похоже на „а“, а согласных почти вовсе не получается. При речи мускулатура рта участвует отдельными излишними медленными движениями: он оттопыривает губы, напрягает мышцы подбородка и т. п. Воду пьет неловкими движениями губ. Иногда кашляет при глотании. Параличей и парезов в мышцах лица по прежнему нет никаких; объем и симметричность поднятия мягкого неба по прежнему нормальны; иногда поднятие это происходит толчками.

Сознание все время ясное. Жалуются постоянно на головную боль. Небольшая анизосогия ($s > d$). Зрачковые рефлексы нормальны. Подвижность глазных яблок полная во все стороны и синхронная, но отмечено, что иногда, при показывании ему предмета,

который ему предлагают взять, он некоторое время не фиксирует этот предмет, а смотрит мимо. Атаксия в мышцах лица, шеи, туловища и конечностей — в прежнем объеме. Исследование силы активных движений затруднено тем, что больной очень недолго производит сильное напряжение данной мышечной группы и быстро ее расслабляет. Однако, можно убедиться, что параличей и парезов нет. Мышцы дряблы. Получаются мышечные валики. Сухожильные рефлексы рук живые. В правой руке при покое от времени до времени наступает своеобразное дрожание; это есть не очень быстрая смена коротких, очень небольшого объема, толчкообразных и совершенно равномерных про- и супинаторных движений кисти. Колбные и Ахилловы рефлексы повышены. На обеих ногах получают ясно клонусы чашечек ($d = s$) и стоп ($d = s$). Cremaster-reflex $s + d -$; нижний брюшной и верхний брюшной $s + d -$; подошвенные $+ d = s$; феномена Бабинского нет. Корнеальные рефлексы сохранены. Мигание нормально. Исследование чувствительности не удается.

4/v. Общее состояние несколько улучшилось. t^0 все время N. также некоторое улучшение заметно и в речн; говорить не так неестественно громко и не с таким усилением; во время речи, при высывании языка и т. п. меньше лишнего движений в лицевой мускулатуре; на вопрос, как он себя чувствует, ответил словом „плохо“, которое можно было понять довольно легко; говорить, хотя и с большим трудом, „к“, „б“ „баба“. Сознание все время ясное. Продолжаются жалобы на головные боли. Держится легкая анизосогия. Лицо по прежнему маскообразно. (См. фотограф.) Парезов и параличей по прежнему нет. Лицо симметрично. Лишь при оскаливании зубов носогубная складка справа несколько рече выражена; но объем этого движения на обеих $1/2$ одинаков. Подвижность глазных яблок не ограничена. Глазное дно при офтальмоскопии найдено нормальным. По прежнему мышцы все дряблы. Максимальный объем голени $d = 29 1/2$, $s = 29$, бедра (в 12 с. сверху от patella) — 37 и 37. Колбные рефлексы повышены $d = s$. Клонусы в прежнем положении. Атаксия в движениях рук и ног выражена немного меньше, чем первое время пребывания его в больнице, хотя все еще значительно. При исследовании болевой чувствительности (уколы и электрическое раздражение) она повсюду оказывается сохраненной. Другие виды чувствительности исследовать не удается. Дрожание правой руки продолжается и даже усилилось; оно совершается и при покое, и при движениях; при движениях дрожание заметно гораздо меньше, но нередко в качательных атактических движениях правой руки (тоже и в левой) появляется известная ритмичность; при покое дрожание заметно ясно; оно состоит из отдельных, толчкообразных, очень небольших чередующихся про- и супинаторных движений, частота их около 3 в 1"; в левой руке дрожание при покое чуть за-

мѣтно и не такъ типично. Электровозбудимость нервовъ и мышцъ на лицѣ и конечностяхъ не измѣнена ни количественно, ни качественно; характеръ сокращеній всюду живой, нигдѣ не получается намековъ на вялое сокращеніе.

12/у. Съ 8 мая появились повышенія t^0 (до 40,4). Въ легкихъ сзади притупленные участки съ ослабленнымъ дыханіемъ. Кашель. Лицо гиперемировано. Моча блѣдно-красная, сильно мутная, удѣльный вѣсъ=1030, бѣлка, сахара, желчныхъ пигментовъ нѣтъ, въ осадкѣ много аморфныхъ мочекислыхъ солей, діаза-реакція дала отрицательный результатъ. Сознаніе все время ясное. Продолжается головная боль. Перемѣнъ въ состояніи нервной системы особенныхъ нѣтъ, кромѣ нѣкоторыхъ измѣненій въ степени развитія разстройства рѣчи, атаксіи и дрожанія: рѣчь стала нѣсколько понятнѣе и лучше; онъ уже произноситъ слова, имѣющія отдаленное сходство съ нужнымъ словомъ („а—ва“=голова и т. п.); можетъ такимъ образомъ воспроизвести большинство словъ, которыя ему предлагаютъ повторить. Атаксіа въ мышцахъ лица и конечностей все время нѣсколько уменьшается. Дрожательныя движенія въ обѣихъ рукахъ ($d > s$) и распространились на голову. Когда лежитъ спокойно, голова періодически начинаетъ производить короткія ритмическія покачивания въ стороны; похожее ритмическое дрожаніе и въ мышцахъ подбородка, особенно при открываніи рта.

13—14 мая t^0 держится въ видѣ continua около 40°. Въ легкихъ явленія пнеймонической инфильтраціи. Въ мазкахъ, сдѣланныхъ изъ крови, видно много кокковъ, свободныхъ, не заключенныхъ въ лейкоциты. Спиринлль возвратнаго тифа не найдено.

Смерть 14 мая въ 9 часовъ вечера при явленіяхъ быстро падавшей дѣятельности сердца.

За все время пребыванія Кр. въ больницѣ онъ получалъ іодистый калий и усиленное питаніе; послѣднее время—сердечныя и отхаркивающія средства (Коффеинъ, ипекакуану, вспрыскиванія камфоры).

Не менѣе ясно была выражена типическая картина острой атаксіи и во второмъ нашемъ случаѣ, за предоставленіе исторіи болѣзни котораго въ мое распоряженіе я пользуюсь случаемъ выразить д-ру М. М. Рѣзникову свою глубокую благодарность.

25) *М. П. 13-ти лѣтъ; втеченіе брюшнаго тифа развилось коматозное состояніе, державшееся около 2-хъ мѣсяцевъ, съ послѣдующимъ медленнымъ проясненіемъ сознанія. Тризмъ, ригидность икроножной мускулатуры, эпизодическое исчезаніе одного колѣннаго рефлекса и вялая свѣтловая реакція зрачковъ во время комы. Послѣ проясненія сознанія значительная атаксіа рукъ, ногъ и туловища. Атаксическія разстройства жеванія. Полный мутизмъ, затѣмъ—медленное возстановленіе рѣчи; рѣчь силлабированная, совершающаяся съ чрезвычайными усиліями. Повышеніе сухожильныхъ реф-*

лексовъ до степени клонцовъ стопъ, симптомъ Бабинскаго. Медленное улучшеніе вслѣдъ болѣзненныхъ явленій. Выздоровленіе.

Мальчикъ 13-ти лѣтъ, „нервный“, учится дома; болѣлъ послѣдніе годы астматическими приступами, другихъ болѣзней не было. Заболѣлъ брюшнымъ тифомъ въ началѣ мая 1909 года, въ теченіе большой тифозной эпидеміи въ Харьковѣ; тифъ протекалъ безъ особенныхъ осложненій, но на высотѣ инфекции развилось коматозное состояніе, которое не исчезло съ паденіемъ температуры. Больной изслѣдовалъ со стороны нервной системы черезъ 2 недѣли послѣ паденія температуры:

Status (15 іюня 1909 г.). Больной находится въ безсознательномъ состояніи. Сильно истощенъ, подкожный жировой слой весьма скуденъ, собранная въ складки кожа расправляется медленно. Мальчикъ лежитъ на правомъ боку, съ ногами, согнутыми въ колѣняхъ и притянутыми къ животу. На крестцѣ, поближе къ копчику, и надъ правымъ trochanter'омъ неглубокія, не проникающіе до кости пролежни. При попыткѣ открыть больному вѣки ощущается легко преодолимое сопротивленіе. Лицо безъ движенія, безъ мимики, лба не морщитъ, губами не шевелитъ. Періодически голова дѣлаетъ движеніе (полуоборотъ) влѣво, видимо безъ какого-либо значительнаго усилія со стороны больного. При подниманіи головы руками врача она безсильно качается въ разныя стороны, повинуваясь то силѣ тяжести, то стремленію больного оказать сопротивленіе. Ригидности затылочныхъ мышцъ нѣтъ, но наклонность запрокидывать голову назадъ явственно замѣтна. Когда больному для изслѣдованія зрачковъ раскрываютъ глаза, онъ мотаетъ головой, какъ это дѣлаетъ ребенокъ во снѣ, когда его беспокоятъ. Свѣтловая реакція зрачковъ очень вялая и медленная: нужно продолжительное освѣщеніе глаза, чтобы вызвать медленно наступающее и едва замѣтное сокращеніе зрачковъ. Глазное дно (изслѣдовано д-ромъ Е. П. Браунштейномъ) нормально. Описанное выше качаніе головой сопровождается слабымъ негромкимъ стономъ, похожимъ на мычаніе. Губы сжаты, но пассивно разжимаются свободно. Напротивъ, челюсти сильно сведены, до ясно выраженаго тризма; ихъ удается разжать, только вводя въ щель между зубами обмотанную полотномъ рукоятку ложки и дѣйствуя ею, какъ рычагомъ. Насиліе это вызываетъ болѣе громкій крикъ больного; при этомъ, однако, языкъ въ полости рта лежитъ неподвижно, незамѣтно стремленіе вытолкнуть ложку языкомъ; точно такъ-же больной не дѣлаетъ при этомъ какихъ-либо защитныхъ движеній руками. Руки, хотя и согнутыя въ локтяхъ и приведенныя къ туловищу, расправляются сравнительно легко, сколько-нибудь значительной ригидности при этомъ не отмѣчается. Кисти рукъ и пальцы находятся въ среднемъ полусогнутомъ положеніи. Психо-рефлекторныя или волевыя движенія почти отсутствуютъ. Не удерживаетъ руками никакихъ предметовъ, не дѣлаетъ самъ никакихъ активныхъ движеній. Дыхательныя движенія довольно правильныя и равномерныя. Животъ втянутъ. Въ ногахъ замѣтна

рѣзкая обоюдосторонняя ригидность, обнаруживаемая при пассивныхъ движеніяхъ въ тазобедренномъ и въ колѣнномъ суставахъ. Когда больному насильственно выпрямляютъ ноги, ступни принимаютъ рѣзко выраженное положеніе *pedis equino-vari*. Насильственное выпрямленіе ногъ сопровождается болѣе громкимъ стономъ и усиленнымъ мотаніемъ головы,—движенія, представляющія единственную реакцію больного на всякія чувствительныя раздраженія. Пищу изъ за тризма и неподвижности языка вводить черезъ ротъ не удается (больного кормятъ посредствомъ питательныхъ клизмъ). При введеніи жидкости каучуковой спринцовкой черезъ задній уголь рта, она течетъ по тяжести или вытекаетъ обратно изо рта безъ всякихъ активныхъ движеній со стороны больного, или, если она попадаетъ въ зѣвъ, возбуждаетъ глотаніе, однако весьма несовершенное, въ видѣ медленныхъ глотательныхъ движеній, кромѣ того вызываетъ сильныя кашлевыя и рвотныя движенія, такъ что проглатывается только небольшая ея часть. Костные и сухожильные рефлексы верхнихъ конечностей повышены, брюшные—отсутствуютъ (животъ втиснутъ). Колѣнные—на обѣихъ сторонахъ повышены. Ахилловы рефлексы въ видѣ ясныхъ клонусовъ. Съ обѣихъ сторонъ явственный симптомъ Бабинскаго; симптома Оррenheim'a не получается. На болевые раздраженія со всѣхъ точекъ тѣла больной реагируетъ усиленнымъ мотаніемъ головы и болѣе громкимъ стономъ. Поглаживаніе головы съ характеромъ ласки, напротивъ, успокаиваетъ эти движенія головы и стоны. Щекотаніе грудной клѣтки по *linea axillaris* вызываетъ изгибъ туловища въ сторону раздраженія и умѣренное приведеніе соответствующаго плеча. Посаженный въ постели больной не въ состояніи удерживать въ равновѣсїи голову, она качается во всѣ стороны. При поднятіи больного съ постели (при удерживаніи его подъ мышками) ноги выпрямляются и, какъ и при изслѣдованіи въ постели, принимаютъ при этомъ положеніе *equino-varus*. Симптома Кернига нѣтъ. На звуковыя раздраженія больной не реагируетъ. По словамъ окружающихъ, мальчикъ на требованіе показать языкъ иногда высовываетъ его, но врачу это констатировать не удается. На рѣзкое освѣщеніе больной отвѣчаетъ слабымъ зажмуриваніемъ глазъ и мотаніемъ головы. Глаза то закрыты, то открыты. Кишечникъ дѣйствуетъ лишь послѣ клизмъ. Мочеиспусканіе произвольно. t^0 нормальна, пульсъ—106 въ 1'. Въ виду прогрессирующаго истощенія и коматознаго состоянія было примѣнено кормленіе посредствомъ желудочнаго зонда, вводимаго черезъ носъ. Зондъ вводился 3 раза въ день и каждый разъ вливалось около 2-хъ стакановъ смѣси изъ молока, желтковъ, желатины, сахара, иногда жидкаго крахмального клейстера, мясного порошка. Зондъ былъ введенъ 142 раза, пока больной не поправился настолько, что былъ въ состояніи ѣсть самъ.

Въ дальнѣйшемъ теченіи болѣзни были отмѣчены слѣдующія измѣненія. Черезъ десять дней (25 іюня) состояніе ребенка въ общемъ тоже, только онъ сталъ реагировать на всякія раздраже-

нія болѣе сильнымъ крикомъ и болѣе сильнымъ мотаніемъ головы. При уколахъ въ грудь замѣчается намекъ на движеніе рукъ по направленію къ мѣсту укола. Сталъ чаще раскрывать глаза, глазныя щели при открытыхъ глазахъ стали нѣсколько шире. Пролежни подживаютъ.

1 іюля. Глубокое угнетеніе сознанія продолжается. Руки нѣсколько больше движутся въ направленіи укола, при чемъ всегда это оказывается та рука, на сторонѣ которой произведено раздраженіе. При уколахъ въ руку или въ ногу, больной сильно отгибается какъ ту, такъ и другую, при этомъ мальчикъ усиленно мотаетъ головой и тихо плачетъ.

5 іюля. Угнетеніе сознанія продолжается. Лѣвый колѣнный рефлексъ получить не удается; также не удается больше получить стопныхъ клонусовъ; симптомъ Бабинскаго больше не наблюдается, положеніе *pes equino-varus* при вытянутой ногѣ замѣтно меньше. Зрачки реагируютъ на свѣтъ еще медленно, но объемъ реакціи увеличился. Замѣчается какъ будто стремленіе къ фиксаціи свѣчи. Рука, направляющаяся къ мѣсту болевого раздраженія, теперь достигаетъ этого мѣста и даже схватываетъ руку врача; отмѣчено, что движенія рукъ уже не только слабыя, но и атактическия.

12 іюля. Еще держится глубокое угнетеніе сознанія. Реакціи зрачковъ нѣсколько лучше; закрываетъ всякій разъ глаза при внезапномъ освѣщеніи; также всякій разъ закрываетъ глаза при громкомъ звукѣ (хлопаніе ладонями) около уха. Въ рукахъ по временамъ (особенно въ лѣвой) замѣчается подергиваніе въ пальцахъ. Иногда ощупываетъ себя руками, особенно мягкія части своего тѣла (*penis* и т. п.). При движеніяхъ головой и конечностями разбрасываетъ ихъ чрезмѣрно во всѣ стороны.

20 іюля. Сознаніе начинаетъ постепенно проясняться. До этого времени не реагировавшей ни на какія внѣшнія раздраженія, кромѣ самыхъ элементарныхъ, онъ теперь фиксируетъ показываемые ему предметы, протягиваетъ руку по направленію къ предмету, беретъ его, но держитъ очень недолго и роняетъ. По прежнему ничего не говоритъ.

27 іюля. Продолжается прогрессирующее проясненіе сознанія. Фиксируетъ глазами врача, слѣдитъ за нимъ глазами въ обѣ стороны, протягиваетъ руку, беретъ подаваемые ему предметы, но затѣмъ забрасываетъ руку за голову и роняетъ предметъ. Попытки поставить стопы при выпрямленномъ положеніи конечностей въ положеніе экстензіи встрѣчаютъ сильное сопротивленіе и вызываютъ, повидимому, сильную боль, такъ какъ больной начинаетъ громко плакать.

2 августа. Кормленіе черезъ зондъ приостановлено съ вечера наканунѣ, чтобы убѣдиться, испытываетъ-ли больной ощущеніе голода и сдѣлаетъ ли онъ попытку взять предложенную пищу. Сидѣлка подтвердила, что при разговорахъ о ѣдѣ больной плакалъ и дѣлалъ мимическія движенія, какъ голодный ребенокъ. Однако, обнаружилось слѣдующее: показываемыя ему груши онъ

взялъ, щупалъ ихъ руками, но попытки приблизить ихъ ко рту не дѣлалъ; когда кусочекъ груши положили ему между губъ, также не получилось никакого намека на раскрываніе рта; ему была дана корка бѣлаго хлѣба, онъ ея мялъ между пальцами, но ко рту не подносилъ; кусочекъ хлѣба, положенный за щеку вываливается безъ какихъ-либо сокращеній въ мускулатурѣ, окружающей полость рта. Ложечка кофе, влитая между зубами при насильственномъ ихъ разжиманіи (тризмъ продолжается), не вызываетъ ни попытки глотать, ни попытки выплюнуть; часть жидкости, попавшая помимо воли больного въ полость глотки, вызываетъ слабое глотательное движеніе. Дальнѣйшіе, болѣе настойчивые опыты съ кофе вызываютъ сопротивленіе и плачь больного, при чемъ влитая жидкость выливается.—Замѣтилъ кольцо на рукѣ врача, фиксируетъ его, пытается стащить. Плохо спалъ ночь. Колебные рефлексы равномерно повышены.

7 августа. Опытъ съ кусочкомъ шоколада, положеннымъ между губами больного, не вызываетъ никакихъ рефлекторныхъ движеній; однако, потомъ больной вытираетъ запачканныя губы. Часто подноситъ руки къ губамъ, ощущиваетъ засохшій эпидермисъ.

12 августа. Впервые самъ съѣлъ яйцо, кусочекъ булки. До сихъ поръ еще не дѣлаетъ никакихъ попытокъ къ произнесенію звуковъ. При входѣ врача, который окликнулъ его по имени, обернулся и сталъ на него смотрѣть. По требованію поднимаетъ то правую руку, то лѣвую, сжимаетъ то ту, то другую въ кулакъ, сгибаетъ руки въ локтяхъ, вытягиваетъ и снова подбираетъ ноги. Попрежнему при попыткахъ экстензировать стопу при выпрямленной ногѣ наступаетъ сильное напряженіе флексоровъ стопы; мальчикъ при этомъ краснѣетъ,—видно, ему больно,—но не кричитъ, какъ раньше. Открываетъ по приказанію ротъ, высовываетъ языкъ. Когда въ ротъ ему положенъ кусочекъ арбуза, онъ его неловко ворочаетъ во рту языкомъ и, не жуя, начинаетъ проглатывать и закашлялся; второй кусокъ проглотилъ нѣсколько свободнѣе. Повидимому, онъ началъ уже многое понимать. По просьбѣ сидѣлки онъ сегодня впервые улыбнулся.

13 августа. Дѣлаетъ попытки рѣчи. Между отдѣльными слогами и отдѣльными буквами значительныя паузы, въ нѣкоторыхъ слогахъ согласныя и гласныя слиты, въ другихъ онъ произносится раздѣльно. Это дѣлаетъ впечатлѣніе ребенка, усвоящаго процессъ чтенія. Больной сидитъ въ постели, немного перегнувшись всѣмъ тѣломъ впередъ, держать голову удовлетворительно. Пальценосовой и пяточноколѣнный опытъ ясно атактичны. Сдѣлана попытка заставить больного ходить съ двусторонней поддержкой. Это удается, но у больного часто подламываются ноги въ колѣнныхъ суставахъ, и самая ходьба атактична, напоминаетъ походку табетика: чрезмѣрное поднятіе и сгибаніе въ тазобедренномъ и колѣнномъ суставахъ, сильное забрасываніе ногъ впередъ и затѣмъ сильное опусканіе ихъ на полъ, при чемъ пятка съ шумомъ ударяется о полъ.

23 августа. Радостно встрѣчаетъ врача, самъ протягиваетъ ему руку; показываетъ рукой или движеніями глазъ и головы всѣ называемые ему предметы. Если показываемымъ предметамъ даютъ неправильныя названія, онъ отрицательно качаетъ головой, утвердительно—при правильныхъ названіяхъ. Есть самъ. При ѣдѣ чрезмѣрно широко раскрываетъ ротъ, мало жуетъ и быстро проглатываетъ. Съ чрезмѣрнымъ усиленіемъ и избыточнымъ напряженіемъ соответствующей мускулатуры произноситъ всѣ буквы азбуки, попрежнему произнося слоги такъ, какъ учатся читать по звуковому методу: ма=„м...а“, ба=„б...а“ и т. д. Двухгласныя онъ не въ состояніи произнести, т. к. ему, повидимому, не хватаетъ воздуха для произнесенія 2-й краткой гласной. Экстензія стоишь возможна безъ напряженія m-li tricipitis surae. Лучше держать голову, установленную въ положеніи равновѣсія, но если голова пассивно выведена изъ положенія равновѣсія, она легко склоняется, и ему съ трудомъ удается перевести ее въ должное положеніе; при этомъ почти каждый разъ голова дѣлаетъ избыточный размахъ въ противоположную сторону. Въ сидячемъ положеніи онъ не въ состояніи держаться твердо, туловище качается то—вправо и лѣво, то—назадъ и впередъ; лишь опершись руками, или прислонившись къ чему-нибудь, онъ держится въ сидячемъ положеніи болѣе или менѣе удовлетворительно.

30 августа. Разстройство рѣчи улучшается медленно. За цѣлую недѣлю онъ приобрѣлъ только способность сливать нѣкоторые слоги, какъ „ма, па“. Слогъ „ма“ онъ можетъ даже произнести повторно, но второе „ма“ слѣдуетъ за первымъ послѣ кратковременной паузы и произносится менѣе совершенно, не такъ внятно и съ меньшей энергіей, какъ будто онъ уже исчерпалъ весь запасъ воздуха и силъ на произнесеніе первого слога. Дѣлалъ попытки писать. Письмо рѣзко атактическое, кромѣ того мѣстами, особенно въ малоизвѣстныхъ словахъ переставляетъ и пропускаетъ буквы; буквы изломаны и неравномѣрны, какъ у начинающихъ писать дѣтей или у взрослыхъ, пытающихся писать лѣвой рукой.

6 сентября. Пальценосовой феноменъ все еще ясно атактиченъ. Слѣва движеніе это удается нѣсколько точнѣе, чѣмъ справа. Пяточно-колѣнный феноменъ совершается очень атактично, до мелочей напоминаетъ то, что мы наблюдаемъ при tabes: занесеніе пятки чрезмѣрно далеко отъ цѣли, беспорядочное сованіе пяткой вокругъ колѣна, скольженіе по колѣну и неустойчивое положеніе ноги при удавшемся прикосновеніи къ колѣну.

Физически мальчикъ значительно поправился: мышцы стали болѣе крѣпкими, подкожно-жировой слой сталъ толще.

Рѣчь стала лучше, произноситъ теперь цѣлыя слова, но и ихъ произноситъ по отдѣльнымъ буквамъ, говоритъ напримѣръ: к... н... и... г... а; слово „мама“ произноситъ теперь уже лучше.

Улучшеніе рѣчи и активныхъ движеній продолжалось въ теченіе послѣдующаго времени равномерно, и къ декабрю 1909 г. можно было замѣтить лишь нѣкоторую неувѣренность въ движе-

нiяхъ ногъ, въ походкѣ и въ произношенiи словъ; психика никакихъ измѣненiй по сравненiю съ прежнимъ ея состоянiемъ не обнаруживаетъ; въ настоящее время (iюль 1910 года) въ рѣчи еще замѣтны нѣкоторые, но очень небольшiе дефекты, выражающiеся въ небольшомъ усилии при произношенiи, картавости и въ слишкомъ громкомъ тембрѣ голоса; походка правильная, координацiя отдѣльныхъ движенiй возстановилась.

Не такъ бурно протекали явленiя въ нашемъ 3-мъ случаѣ, который я имѣлъ возможность видѣть благодаря любезности Д-ра Абрама Борисовича Iозефовича, которому и приношу здѣсь свою искреннюю признательность за предоставленiе этого наблюденiя въ мое распоряженiе.

26) *Варвара Сн. 18-ти лѣтъ, втеченiе несвязанной инфекции получила атактическiя разстройства въ движенiяхъ рукъ, ногъ и въ рѣчи, съ характеромъ bradylaliae и затрудненности рѣчи; сохраненная чувствительность, кромѣ нѣсколько ослабленнаго стереоптическаго чувства, симптомъ Romberg'a, симптомъ Бабинскаго, сохраненность сухожильныхъ рефлексовъ, зрачковыхъ реакцiй, нормальное состоянiе глазного дна, психики; медленное улучшенiе всѣхъ явленiй и новое ухудшенiе ихъ въ связи съ заболѣванiемъ брюшнымъ тифомъ.*

Больная 18-ти лѣтъ, дѣвушка, служитъ прислугой. Заболѣла въ концѣ iюля 1909 года жаромъ, слабостью и кашлемъ съ мокротой. Во время этой болѣзни стала отмѣчать у себя разстройство походку и затрудненныя движенiя руками и жаловалась на разстройство рѣчи, языкъ сталъ какъ будто неповоротливый; жаръ и кашель длились 2 недѣли, послѣ чего втеченiе 2-хъ дней t^0 упала до нормы, кашель стихъ, стала отдѣляться въ значительномъ количествѣ зеленовато-окрашенная мокрота. Въ дальнѣйшемъ теченiи стала лучше владѣть верхними конечностями, ходить-же и стоять по прежнему не могла. Въ началѣ заболѣванiя были постоянныя рвоты, наступавшiя послѣ каждаго приѣма пищи. Слабость и затрудненная походка заставили ея обратиться 29 августа 1909 г. въ Харьковскую городскую Александровскую больницу.

При поступленiи повышенiя t^0 уже нельзя было обнаружить. По ея словамъ, она происходитъ изъ семьи безъ какой-либо патологической наследственности; сама она до этого заболѣванiя была въ общемъ здорова, только въ дѣтствѣ нѣсколько разъ болѣла какими-то лихорадочными болѣзнями. При изслѣдованiи обнаружено было пониженiе общаго питанiя, слабый систолическiй шумъ у верхушки сердца, ничего особеннаго со стороны легкихъ и рядъ неврологическiхъ явленiй, почему больная черезъ нѣсколько дней послѣ поступленiя была переведена въ нервное отдѣленiе. Status 6 сентября 1909 г. Больная средняго роста, правильнаго сложенiя, достаточнаго питанiя, кожа и видимыя слизистыя оболочки блѣдныя; со стороны внутреннихъ органовъ уклоненiй отъ нормы не обнаруживается.

Небольшая bradylalia, при чемъ сама больная отмѣчаетъ, что ей трудно говорить, языкъ ея плохо слушается, особенно это было замѣтно раньше.

Врачъ, наблюдавшiй больную въ первые дни ея поступленiя въ больницу, тоже подтвердилъ, что тогда разстройство рѣчи было выражено значительно рѣзче. Со стороны органовъ чувствъ измѣненiй нѣтъ. Зрачки равномерные, нѣсколько широкiе, реагируютъ на свѣтъ и аккомодацию правильно, нѣтъ измѣненiй со стороны глазного дна, подвижность глазныхъ яблокъ сохранена, нистагма нѣтъ; лицо симметрично, никакого ограниченiя подвижности въ мышцахъ лица, языка и мягкаго нѣба. Мышечная сила въ рукахъ не разстроена. Измѣненiй мышечнаго tonus'a нѣтъ. При движенiи руками не сильно выраженное разстройство координацiи (Finger-Nasenphänomen). Движенiя нижнихъ конечностей въ постели ясно атактичны. Мышечная сила и tonus въ нихъ не измѣнены. Давленiе на периферическiе нервы и мышцы не болѣзненно. Стоянiе очень плохое, съ пошатыванiемъ, закрыванiе глазъ усиливаетъ это пошатыванiе. Мозжечковыхъ асинергiй въ смыслѣ Бабинскаго (каталептическаго состоянiя поднятыхъ ногъ, adiadokokinesis, и т. д.) не наблюдается. Чувствительность всѣхъ видовъ, включая мышечное чувство, не разстроена. Колѣнные рефлексы $N, d=s$, Ахилловы $d>s$, клонусовъ нѣтъ, нервзкiй симптомъ Бабинскаго $d=s$. Дрожанiя нѣтъ. Со стороны психики измѣненiй нѣтъ. Настроенiе добродушное, ровное. Моча прозрачная, кислой реакцiи, уд. вѣсъ=1008, бѣлка, сахара и желчныхъ пигментовъ не содержитъ, въ осадкѣ—небольшое количество лейкоцитовъ. Сфинктеры функционируютъ правильно.

Больная получала $t\text{-там пие. vomie.}$ по 8 к. 3 раза въ день и ежедневныя теплыя ванны (29⁰) десяти-минутной продолжительности; общее состоянiе ея значительно улучшалось, походка дѣлалась увѣреннѣе; боли въ ногахъ, на которыя она жаловалась одно время, стихли; незначительное разстройство рѣчи сглаживалось; въ половинѣ сентября больная могла уже одна перейти черезъ палату. Это улучшенiе прогрессировало до 8 октября, когда у больной поднялась t^0 , и постепенно развились явленiя брюшнотифозной инфекции; температура пала 24 октября. Втеченiе этой инфекции въ состоянiи больной наступило значительное ухудшенiе, она снова не могла ни стоять, ни ходить, и первую попытку стоять сдѣлала только около 10 ноября. Походка и стоянiе были при этомъ крайне неувѣренныя, съ характеромъ атактическихъ; точно также больная снова стала жаловаться на затрудненiе акта рѣчи, во время котораго у нея „духъ захватываетъ“. Глотанiе все время было свободно, при фонацiи мягкое нѣбо съ обѣихъ сторонъ напрягалось въ равной мѣрѣ. Слѣдующiе дни снова началось нѣкоторое регрессированiе болѣзненныхъ явленiй и 15 ноября больная обнаружила слѣдующее состоянiе: никакихъ болѣзненныхъ явленiй со стороны черепныхъ нервовъ; лишь рѣчь замедлена и совершается съ нѣсколько носовымъ отдѣнкомъ. Чувствительность

всѣхъ видовъ, включая мышечное чувство, сохранена, имѣется лишь легкая hypostereognosis. Сухожильные рефлексы рукъ слабы, колѣнные и Ахилловы живые, подошвенные—ослаблены. Движенія ногами въ постели носятъ выраженный атактическій характеръ. При ходьбѣ рядомъ съ атактическими явленіями замѣчается еще значительное беспорядочное качаніе всѣмъ тѣломъ въ разныя стороны; значительный симптомъ Romberg'a; мышечная сила во всѣхъ сегментахъ рукъ и ногъ представляется равномерно и несильно пониженной.

16 ноября больная выписана по собственному желанію, и дальнѣйшая судьба ея осталась неизвѣстной.

В. 2-я группа. Случаи, соответствующіе по своей клинической картинѣ классическому типу острой центральной атаксии (Leyden-Westphal-Dinkler-Lüthje), но комбинируемые съ какими-либо шимми определенно выраженными синдромами или заблужденіями нервной системы.

Комбинація съ мышечной атрофіей.

27) Случай Ebstein'a (1871 г.).

Мужчина 44 лѣтъ, не сифилитикъ, 7 лѣтъ тому назадъ заболѣлъ тяжелымъ тифомъ, во время котораго втеченіе 8 дней было безсознательное состояніе, затѣмъ появилось расстройство рѣчи и слабость конечностей; глотаніе свободное. Постепенно слабость конечностей исчезла, а на ея мѣсто появилась атаксія. Состояніе было стаціонарнымъ. При изслѣдованіи: психика измѣненій не представляетъ, рѣчь неразборчива, плохо артикулирована, монотонна, но не скандированная; особенно плохо произношеніе язычныхъ согласныхъ; языкъ, однако, не парализованъ, но нѣкоторыя движенія имъ не удаются; фибриллярныя подергиванія языка. Въ одномъ участкѣ по средней линіи мышца языка рѣзко атрофирована. Зрачки нормальны. Всѣ остальные черепные нервы нормальны. Локомоторная атаксія въ рукахъ. Почеркъ атактическій, движенія ногами въ лежачемъ положеніи возможны, но стоять и ходить (изъ-за расстройства координаціи) не можетъ совершенно. Чувствительность (включая мышечное чувство) и рефлексы нормальны. При повторномъ изслѣдованіи было отмѣчено, что при вертикальномъ положеніи голова дѣлала время отъ времени качательные толчки, какъ у засыпающаго, сидя, человѣка.

Этотъ больной умеръ черезъ годъ; вскрытіемъ былъ установленъ множественный склерозъ въ области спинного и продолговатаго мозга; одна изъ склеротическихъ бляшекъ занимала ядро n-vi hypoglossi, что и объясняло мышечную атрофію.

Комбинаціи съ гемиплегическими явленіями.

28) 3-й случай П. Преображенскаго (1905 г.).

Мужчина 18-ти лѣтъ, заболѣлъ воспаленіемъ легкихъ; во время болѣзни у него развился правосторонній гемипарезъ и полубезсознательное состояніе. Послѣ паденія t^o, когда больной пришелъ въ сознаніе, оказалось, что онъ все понимаетъ, но совсѣмъ не въ состояніи говорить, произнесъ только свое имя; иногда дѣлаетъ руками какія-то ритмическія движенія, обнаруживаетъ апраксивическія расстройства: данную ему книгу то третъ о голову, то пытается взять ее въ зубы и т. п. Сухожильные рефлексы рукъ нормальны, ногъ—ослаблены. Безъ поддержки не можетъ ни стоять, ни ходить. Сила рукъ и ногъ равномерно ослаблена. Атаксія въ рукахъ и ногахъ; мочится подъ себя; въ дальнѣйшемъ теченіи отмѣчено, что колѣнные рефлексы стали больше (s>d), началъ больше говорить. Рѣчь громкая, сильная, рѣзкая, отрывистая, слова выбрасываются какъ-бы съ усиленіемъ. Читать можетъ, но иногда замѣняетъ одно слово другимъ. Появилось дрожаніе въ рукахъ. Постепенно больной поправлялся и затѣмъ выздоровѣлъ совершенно.

29) Случай Nonne (1907 г.).

Рабочій подвергся сильному перегрѣванію, работая у котла; втеченіе 3-хъ сутокъ велѣдъ за этимъ коматозное состояніе, судороги, правосторонній гемипарезъ и афазія. Всѣ эти явленія быстро (на 2-й недѣлѣ) прошли, и тогда обнаружилось, что имѣется тяжелое общее расстройство координаціи; задѣты всѣ произвольныя мышцы лица, глазъ, туловища, конечностей; атаксія носила рѣзко мозжечковый характеръ. Особенно замѣчательно артикуляціонное расстройство рѣчи, которая представляла изъ себя рядъ инкоординированныхъ движеній фонической, ларингеальной, губной и язычной мускулатуры. Отмѣчено также расстройство интеллекта. Чувствительность сохранена. Сухожильные и кожные рефлексы сохранены. Сфинктеры не расстроены. Зрачки нормальны. Дно глазъ нормально. Теченіе всѣхъ симптомовъ стабильное.

Комбинаціи съ туберкулезнымъ менингитомъ.

30) Случай Nonne (1905 г.).

Мужчина 41 года съ явленіями туберкулезнаго менингита, у котораго за нѣсколько дней до смерти развился симптомокомплексъ острой атаксии. Имѣлось статическое и локомоторное, но не чисто атактическое расстройство координаціи конечностей, туловища, фоническихъ мышцъ рѣчи, мимики, недостаточность наружныхъ глазныхъ мышцъ при вначалѣ нормальныхъ зрачкахъ;

имѣлся атактически-паретическій нистагмъ, повышение сухожильныхъ рефлексовъ и легкая мышечная hypertonia, астереогнозъ при сохранныхъ всѣхъ видахъ чувствительности. Сфинктеры и интеллектъ были еще нормальны.

Вскрытіемъ этого случая былъ установленъ туберкулезный базальный менингитъ и—на это особенное вниманіе обращаетъ Nonne—поверхность мозжечка была покрыта особенно обильнымъ студенисто-гнойнымъ экссудатомъ. Туберкулезный инфильтратъ во многихъ мѣстахъ захватилъ кору мозжечка, его бѣлое вещество и продолговатый мозгъ.

31) Случай Hauptmann'a (1910 г.).

Мужчина 38 лѣтъ. Разстройства координаціи развились остро, предшествуемая головными болями втеченіе 2-хъ недѣль. Черепъ не болѣзненный, затылокъ не ригидный; вялыя свѣтотворныя реакціи зрачковъ; глазное дно нормально; моторная афазія, аграфія и алексія; атактическия гримасы при попыткахъ говорить; дрожательно-атактическия движенія головы; весьма рѣзкая атаксія верхнихъ и нижнихъ конечностей; стояніе и походка выраженного мозжечковаго типа; нѣтъ ни параличей, ни разстройствъ чувствительности; сухожильные рефлексы нормальны, симптомовъ Бабинскаго, Oppenheim'a и Kernig'a нѣтъ, брюшные и подошвенные рефлексы отсутствуютъ; въ слѣдующіе дни—затемнѣніе сознанія, ригидность затылка, Кернигъ, лимфоцитозъ церебро-спинальной жидкости; смерть черезъ 3 дня послѣ появленія атактическия явленій.

Вскрытіемъ этого случая былъ установленъ туберкулезный менингитъ.

Комбинація съ невритическими явленіями.

32) 2-й случай Schultze (1909 г.).

Мужчина 29 лѣтъ заболѣлъ брюшнымъ тифомъ. Въ теченіе болѣзни сознаніе долго было затемнено, рѣчь стала невнятной. Первые попытки ходить обнаружили походку, очень похожую на табическую; было головокруженіе, появилась глухота на лѣвое, а потомъ и на правое ухо, мягкое нѣбо не поднималось, рѣчь имѣла носовой оттѣнокъ. Была легкая anisocoria ($s > d$). Глазное дно, реакціи зрачковъ, подвижность глазныхъ яблокъ измѣненій не представляли. Легкій нистагмъ вправо лабиринтнаго происхожденія. Мягкое нѣбо стало постепенно немного подниматься. Рѣчь съ носовымъ оттѣнкомъ, не модулируемая, слоги выбрасываются съ силой. Грубая сила конечностей понижена. При изслѣдованіи въ постели атаксія не обнаруживается. Дрожаній нѣтъ. Сухожильные рефлексы отсутствуютъ. Периферическіе нервы при давленіи болѣзненны. Во многихъ мышцахъ—измѣненія электровозбудимости

(количественное пониженіе и вялыя сокращенія). Атрофія мышцъ. При стояніи и ходьбѣ—типическое шатаніе и головокруженіе. Измѣненій чувствительности не найдено. Постепенно всѣ явленія возстановились. [По Schultze параличъ мягкаго нѣба и конечностей, а также глухота—невритическаго происхожденія].

С. 3-я группа. Случаи, по этиологіи, развитію и симптоматологіи (участіе речевого аппарата) близко подходящіе къ классическому типу, но въ которыхъ атактическия разстройства не были генерализированными (не во всѣхъ четырехъ конечностяхъ).

33) 3-й случай Westphal'a (1872 г.).

Мужчина 24 лѣтъ обратился въ клинику черезъ 2 мѣсяца послѣ заболѣванія оспой, послѣ которой у него развилось разстройство рѣчи. Нѣтъ ни параличей, ни разстройствъ чувствительности. Внутренніе органы функционируютъ правильно. Рѣчь разстроена совершенно такъ же, какъ въ первыхъ двухъ (см. выше подъ № 1 и 2) случаяхъ, только разстройство рѣчи не такъ сильно выражено. Движенія языка свободны. При покоѣ лицо симметрично, при движеніяхъ рта лѣвыя нижнія вѣтви п—vi VII нѣсколько сильнѣе правыхъ. Втеченіе нѣсколькихъ недѣль держалось стационарное состояніе, затѣмъ больной былъ выписанъ.

34) 4-й случай Westphal'a (1872 г.).

Женщина 40 лѣтъ заболѣла оспой; болѣзнь сопровождалась значительнымъ бредомъ, затѣмъ наступило подавленное настроеніе и разстройство рѣчи, (охриплость голоса появилась еще наканунѣ появленія сыпи), говорила очень мало, только отдѣльные слова и съ большимъ усиліемъ, „какъ глухонѣмая“; атаксія въ движеніяхъ рукъ—не могла ни ѣсть, ни писать; параличей и разстройствъ чувствительности не было. Вѣроятно, были въ началѣ болѣзни и разстройства глотанія. Ничего ненормальнаго въ функціи нижнихъ конечностей.

Изслѣдована черезъ 1/2 года. Лицо нѣсколько тупое. Зрачки широкіе, хорошо реагируютъ. Психика не разстроена. Разстройство рѣчи вполне походитъ на то, которое описано у предыдущихъ болѣзныхъ Westphal'a; языкъ движется свободно. Глотаніе затруднено, однако, объективныхъ разстройствъ глотанія не наблюдается. Параличей п. VII нѣтъ, однако, приказанныя движенія она въ этой области совершаетъ плохо и иногда одно движеніе вмѣсто другого. Дрожанія нѣтъ. Въ рукахъ атаксія нѣтъ, сила сохранена. Въ правой рукѣ нѣкоторая неловкость мелкихъ движеній, но нѣтъ настоящей атаксії. Сгибать и разгибать по очереди пальцы можетъ только медленно и съ трудомъ. Чувствительность кожи и глубокихъ тканей въ рукахъ не разстроена. Походка и движенія нижнихъ конечностей никакихъ разстройствъ не представляютъ.

35) Случай Feith'a (1872 г.).

До тѣхъ поръ здоровый мальчикъ 5 лѣтъ заболѣлъ очень тяжелымъ брюшнымъ тифомъ; на второй недѣлѣ развилось полное безсознательное состояніе, онъ только слабо шевелилъ губами. Въ концѣ 3-ей недѣли состояніе начало улучшаться, сознание начало проясняться, ребенокъ видимо сталъ понимать окружающее, но ничего не говорилъ. Постепенно онъ началъ говорить, но очень плохо и только слово „ja“.

Психика его была нѣсколько измѣненной: онъ не игралъ съ игрушками, много плакалъ. Зрачки, языкъ, глотаніе—нормальны. Параличей не было. Обнаружилось своеобразное расстройство походки: атаксія въ ногахъ, весьма похожая на табическую; чувствительность измѣнена не была. По вечерамъ у ребенка появились приступы страха. Такое состояніе держалось около 3 недѣль. Рѣчь вернулась за тѣмъ сразу—въ теченіе одного дня, и прежнее молчаніе смѣнилось большой говорливостью. Постепенно всѣ явленія пришли къ нормѣ.

36) Случай Leyden'a и Renvers'a (1890 г.).

Женщина 35 лѣтъ заболѣла рожей. Лихорадка прекратилась на 13-ый день болѣзни. Когда на 18-ый день болѣзни больная попробовала встать, замѣчена была функціональная атаксія нижнихъ конечностей; это отмѣчалось и при ходьбѣ, и при движеніяхъ ногами въ постели. Чувствительность нормальна, колѣнные рефлексы сохранены, парезовъ не было, зрачки нормальны, какихъ-либо табическихъ симптомовъ больная не обнаруживала. Одновременно больная жаловалась на тугоподвижность языка, въ которомъ также можно было наблюдать умѣренную атаксію, рѣчь сдѣлалась менѣе ясной и болѣе медленной. Постепенно эти расстройства проходили. На 41-й день больная была выписана совершенно выздоровѣвшей.

Къ такого рода рудиментарнымъ формамъ L.—W. симптомо-комплекса относится, повидимому, и слѣдующій случай, который намъ пришлось непродолжительное время наблюдать въ 1909 г. и который мы вкратцѣ приводимъ.

37) *Феодора Н. Дѣвочка 9 лѣтъ. Въ теченіе брюшного тифа потеряла способность рѣчи. Черезъ 10 дней появленіе рѣчи, но очень измѣненной, съ неправильной фонаціей, съ некоординированнымъ дыханіемъ, съ чрезмѣрными усиліями. Усиливающееся при активнѣйшихъ движеніяхъ дрожаніе и неуверенность въ движеніяхъ обѣихъ рукъ. Повышеніе сухожильныхъ рефлексовъ и клонусы стопъ. Быстрое выздоровленіе.*

Дѣвочка 9 лѣтъ, поступила въ 6-е отдѣленіе Харьковской губернской земской больницы 27 ноября 1909 г. по случаю заболѣванія брюшнымъ тифомъ, протекавшимъ безъ особыхъ осложнений. Въ то время, когда лихорадка находилась еще *in fastigio*, дѣвочка совсѣмъ перестала говорить и объяснялась съ помощью жестовъ; однако, видимо, все понимала. Полный мутизмъ держался около 10 дней. 11 декабря, когда я впервые видѣлъ больную, она начала дѣлать отдѣльныя попытки говорить, но говорила еще очень мало и неохотно, на большинство вопросовъ предпочитая отвѣчать кивкомъ головы, или отрицательнымъ покачиваніемъ головы, или другими жестами. Видимо, рѣчь представляетъ для больной большія трудности: передъ тѣмъ, какъ говорить, больная набираетъ много воздуха и толчкообразными некоординированными движеніями выбрасываетъ его; рѣчь имѣетъ нѣсколько носовой отгѣнокъ и совершается своеобразнымъ хриплымъ шепотомъ. Особенныхъ гримасъ во время рѣчи не дѣлаетъ, только ротъ открываетъ иногда слишкомъ широко и при попыткахъ говорить вертитъ головой, отдѣльными толчкообразными движеніями приближаетъ руки ко рту и т. д. Усилія, которыя производитъ больная при своей рѣчи, несоразмѣрно велики. На вопросъ, что она ѣла, отвѣчаетъ „кисель“, кто у нея былъ вчера—„мама“, сколько ей лѣтъ—„восемь“. Афазическихъ расстройствъ нѣтъ никакихъ. Произвольныя движенія руками совершаются медленно. На слѣдующій день говорить стала нѣсколько охотнѣе, отвѣчаетъ хотя и односложно, но почти на всѣ вопросы, однако еще съ большимъ усиліемъ. Во время рѣчи меньше содружественныхъ движеній, но дышетъ при рѣчи все еще неровно, не координированно, и не фонировать. Изслѣдованіе нервной системы обнаруживаетъ, что лицо иннервировано симметрично, языкъ высовывается прямо впередъ, не дрожитъ. Зрачки широкіе, круглые, равномѣрные, на свѣтъ оба реагируютъ правильно. Подвижность глазныхъ яблокъ сохранена. Нистагма нѣтъ. Замѣчается мелкое частое дрожаніе въ обѣихъ рукахъ, можетъ-быть болѣе выраженное слѣва; дрожаніе уменьшается при покоѣ и усиливается при движеніяхъ. Дрожанія головы нѣтъ. При изслѣдованіи *Finger—Nasen—phänomen* обнаруживается неуверенность, рука движется медленно, обнаруживаетъ небольшія колебанія и уклоненія во время движенія, съ чрезмѣрной силой надавливаетъ на кончикъ носа; однако, попадаетъ на кончикъ носа почти съ перваго раза точно, только съ небольшими уклоненіями; на обѣихъ сторонахъ такого рода расстройство выражено равномѣрно. Глотаніе свободно, мышечный *tonus* не измѣненъ. Изслѣдовать больную въ вертикальномъ положеніи, въ виду слабости и только что перенесеннаго тифа, нельзя. *Triceps—reflex* $> d = s$. Періостальный рефлексъ съ *radius* на *biceps* $d + s$ —. Брюшные (верхній и нижній) живые, $d = s$. Колѣнные рефлексы $> d = s$. Клонусовъ чашечекъ нѣтъ. Ахилловы $> d = s$. Клонусы стопы легко вызываются, ясно выражены и длительны, $d = s$. Симптома Бабинскаго нѣтъ, при раздраженіи подошвы—флексія

пальцевъ. Дермографіи нѣтъ. Парестезій, болей въ конечностяхъ нѣтъ. Исслѣдованіе чувствительности не удается въ виду общаго тяжелаго состоянія и невнимательности ребенка.

16 декабря. Дрожаніе и клонусы стопъ уменьшились, общій видъ сталъ нѣсколько бодрѣе, рѣчь стала громче и обильнѣе, хотя больная все еще предпочитаетъ отвѣчать жестами, статической атаксией въ движеніяхъ рукъ не обнаруживается. Въ послѣдующіе дни общее самочувствіе больной и рѣчь быстро улучшались, и больная 7 января 1910 г. была взята родными изъ больницы съ вполне востановившейся рѣчью.

Мы не можемъ сказать съ увѣренностью, могутъ-ли быть отнесены въ эту-же группу слѣдующіе два случая, часто цитируемые въ литературѣ объ острой атаксией, но извѣстные намъ по краткимъ рефератамъ. Это, во-первыхъ, случай Pollard'a (1872 г.) (Мужчина 67 лѣтъ легъ спать совершенно здоровымъ; проснулся съ разстройствомъ рѣчи, качался при ходьбѣ и неправильно владѣлъ руками; ptosis dextra; 2 мѣсяца спустя обнаруживалась еще ясная атаксія безъ разстройствъ чувствительности; рѣчь была непонятная. Въ 4 мѣсяца наступило полное выздоровленіе), извѣстный намъ по краткому реферату въ работѣ Leyden'a (Zeitschrift f. Klinische Medizin 1891 г.) и другой случай Leyden'a и Jolly, вкратцѣ упоминаемый Leyden'омъ въ его книгѣ „Lehrbuch der Rückenmarkskrankheiten“ (1875 г.). Въ этомъ случаѣ послѣ пuerperium развилась рѣзкая острая атаксія; при этомъ наблюдались интенсивныя разстройства рѣчи, глотанія и психики; при аутопсии обнаруженъ лишь мѣлкій заднихъ столбовъ спинного мозга, наиболѣе выраженный въ шейномъ отдѣлѣ и уменьшавшійся къ поясничному отдѣлу; несильно поражены были и боковые столбы; корешки были не задѣты. Продолговатый мозгъ, Варолиевъ мостъ и головной мозгъ были нормальны. „Der Befund—говоритъ Leyden—ist daher im Vergleich zu den intensiven Schrach—, Schling—und Psychischen Störungen nicht befriedigend, und nur die Erkrankung der Hinterstränge stimmt mit Ebstein's Fall ueberein“.

Мы привели, такимъ образомъ, разысканные нами въ литературѣ случаи, прибавивъ къ нимъ нѣсколько собственныхъ наблюденій, которыя можно было-бы признать вполне отвѣчающими классическому типу острой церебральной атаксии. Нѣкоторые изъ нихъ представляютъ изъ себя случаи вполне развитые, другіе—неполные, своего рода „formes frustes“ острой атаксии. Наконецъ, третьи—случай типической острой атаксии, комбинированные съ какимъ-нибудь другимъ заболѣваніемъ центральной нервной системы. Но во всѣхъ этихъ случаяхъ мы при сличеніи ихъ можемъ подмѣтить значительное сходство и однообразіе. Отмѣтимъ здѣсь же, что не всѣ изъ приведенныхъ выше наблюденій трактовались описавшими ихъ авторами, какъ случаи острой атаксии

(случай Scherb'a, Jaccoud, нѣкоторые случаи Nonne, случай Kühn'a); мы помѣстили ихъ, однако, въ эту группу въ виду полного сходства ихъ съ классическими случаями; съ другой стороны, въ вышеприведенную группу не вошли нѣкоторые случаи, обозначенные самими описавшими ихъ авторами, какъ случаи „острой атаксии“ (случай Bregmann'a, Schultz'a, Schultze, Шницера, Schwarz'a, П. А. Преображенскаго, Huismans'a, Н. Филатова) т. к. по своей симптоматологіи и по своему генезу они заслуживаютъ быть описанными отдѣльно.

* * *

Прежде чѣмъ приступить къ анализу симптомовъ въ приведенной выше группѣ, мы считаемъ небезынтереснымъ привести обобщающіе выводы авторовъ относительно симптоматологіи острой атаксии:

Leyden, (1869) описавшій первый случай острой атаксии, въ работѣ, озаглавленной „Verlangsamte motorische Leitung“, обратилъ вниманіе на нѣкоторыя особенности активной подвижности у своего больного, главнымъ образомъ, на замедленіе активныхъ движеній, и въ замедленной моторной проводимости хотѣлъ видѣть главный признакъ даннаго заболѣванія. Эта точка зрѣнія была имъ, однако, впоследствии оставлена.

Westphal (1872), описавшій 5 случаевъ, обращаетъ вниманіе на большое сходство ихъ въ клиническомъ и этиологическомъ отношеніи другъ съ другомъ и подвергаетъ наблюдавшіеся здѣсь симптомы тщательному клиническому разбору. Говоря о разстройствахъ рѣчи, онъ указалъ, что рѣчь во всѣхъ случаяхъ медленна, скандированна, отдѣльные слоги съ трудомъ и видимымъ напряженіемъ какъ-бы выталкиваются, выбрасываются больнымъ и оказываются отдѣленными другъ отъ друга промежутками; если паралитически—дементный больной вмѣсто „artillerie“ говоритъ напр. „artillerarie“ то больные описываемой группы говорятъ „är-till-er-rie“; также въ отличіе отъ прогрессивнаго паралича здѣсь не наблюдается дрожанія и содружественныхъ движеній лицевой мускулатуры во время рѣчи. У этихъ-же больныхъ W. отмѣтилъ и измѣненія тембра голоса; голосъ дѣлался монотоннымъ, лишеннымъ всякой модуляціи, и либо имѣлъ носовой отбѣнокъ, либо былъ охрипшимъ. Нѣкоторые двигательные акты совершались толчками и обнаруживали наклонность къ повторенію. Отсутствие моторной слабости и появленіе атаксии W. считаетъ типичнымъ. Уже въ наблюденіяхъ W. видно, что имъ было обращено вниманіе между другими двигательными явленіями у его больныхъ и на то обстоятельство, что быстрыя послѣдовательныя попеременные движенія въ отдѣльныхъ пальцахъ (напр. приказаніе барабанить пальцами аналогично ударамъ по рояльной клавиатурѣ) совершались чрезвычайно медленно; въ общей оцѣнкѣ симптомовъ у своихъ больныхъ W. снова обратилъ на это вниманіе и подчеркнул постоянство этого симптома. Мы видѣли, что то же явленіе, было

отмѣчено и Leyden'омъ у его перваго больного въ 1869 году. Мы знаемъ теперь описанный въ 1902 г. Бабинскимъ симптомъ мозжечковыхъ асинергій, названный имъ „*adiadococinesie*“, который состоитъ въ невозможности быстрыхъ послѣдовательныхъ попеременныхъ движеній въ данной мышечной группѣ и въ ея антагонистахъ, (быстрая попеременная пронація и супинація кисти, быстрое разгибаніе и сгибаніе пальцевъ) при сохраненной силѣ и темпѣ однократнаго движенія въ этихъ мышцахъ. Мы видимъ, такимъ образомъ, что явленіе, описанное Бабинскимъ, въ сущности повторяетъ собою наблюденія, сдѣланныя задолго до него Leyden'омъ и Westphal'емъ, которымъ и долженъ былъ-бы, такимъ образомъ, принадлежать приоритетъ въ описаніи этого симптома, хотя систематическое его изученіе и установленіе связи между нимъ и мозжечковыми асинергіями, конечно, относится всецѣло къ заслугамъ автора *adiadocokinesis*'а. Какъ-бы то ни было, мы должны только установить, что симптомъ, наблюдавшійся Leyden'омъ и Westphal'емъ, есть ни что иное, какъ *adiadocokinesis*, какъ намъ и придется трактовать его въ дальнѣйшемъ изложеніи.

Далѣе, W. относитъ къ симптомокомплексу описанной имъ болѣзни дрожаніе, и особенно дрожаніе головы, исчезающее при покоѣ и похожее—по W.—на дрожаніе при *paralysis agitans*; полное сохраненіе чувствительности, включая и мышечное чувство или ощущеніе положенія конечностей; со стороны психики—раздражительность и иногда—ослабленіе памяти. Но кромѣ этой ослабленной психики должны быть, по мнѣнію W., и другія причины для того тупо—безучастнаго выраженія лица, которое характеризовало его больныхъ; паралича лицевыхъ нервовъ ни въ одномъ случаѣ не было; если наблюдались легкія асимметріи въ иннерваціи лицевыхъ мышцъ (одинъ уголокъ рта стоялъ выше, другой—ниже у нѣсколькихъ больныхъ), то значеніе этого явленія еще очень сомнительное; способность свистѣть бывала часто разстроена, несмотря на то, что до заболѣванія больные могли свистѣть хорошо; у нѣкоторыхъ больныхъ, повидимому, было разстроено глотаніе.

Что касается главнаго двигательнаго симптома болѣзни—атаксіи—то W. подробно описываетъ ея проявленія, какъ „двигательную“ атаксію (*Bewegungsataxie*), но обращаетъ попутно вниманіе на то, что закрываніе глазъ не усиливало ея, и что въ двухъ случаяхъ, гдѣ была атактическая походка, при стояніи съ закрытыми глазами не появлялось никакого покачиванія; кромѣ того, въ его 1-омъ и 5-омъ случаяхъ атаксіа была замѣтна особенно при ходьбѣ и значительно меньше при движеніяхъ ногами въ лежащемъ положеніи въ постели.

Резюмируя главные признаки описаннаго синдрома, W. указываетъ на 1) особенный характеръ разстройства рѣчи и измѣненія голоса, 2) измѣненное выраженіе лица, 3) атаксію конечностей при сохраненной кожной и—можетъ быть—мышечной чувстви-

тельности; 4) своеобразную неловкость и замедленіе извѣстныхъ двигательныхъ актовъ даже тамъ, гдѣ бывшая атаксіа исчезла совѣтъ или почти совѣтъ; 5) толчкообразное выполненіе нѣкоторыхъ мышечныхъ актовъ съ наклонностью къ повторнымъ движеніямъ; 6) дрожаніе неприслоненной головы и въ одномъ случаѣ дрожаніе ногъ при утомленіи и 7) измѣненіе психики.

Мы видимъ въ этой сводкѣ главнѣйшихъ симптомовъ почти полностью тотъ симптомокомплексъ, который намъ придется въ дальнѣйшемъ изложеніи признать типичнымъ для острой атаксіи.

Мы можемъ поэтому съ полнымъ правомъ указать на то, что впервые именно Westphal опредѣленно установилъ клиническую картину острой атаксіи, почему вполне правильно прибавлять къ термину „*ataxia acuta*“ не только имя Leyden'a, описавшаго первый случай этой болѣзни и предложившаго впоследствии этотъ терминъ, но и имя Westphal'я, создавшаго ея симптоматику.

Установивъ, такимъ образомъ, въ общихъ чертахъ клиническую картину острой атаксіи, Westphal далѣе сопоставляетъ ея съ диссеминированнымъ склерозомъ, въ то время только недавно сдѣланнымъ нѣсколько болѣе извѣстнымъ, благодаря работамъ Charcot и французской школы неврологовъ. Разстройство рѣчи, наблюдавшееся въ случаяхъ Westphal'я, почти слово въ слово совпадаетъ съ тѣмъ, какъ оно описывается при *Sclérose en plaques*; тѣ же общія характерныя черты имѣются и въ дрожаніи склеротиковъ и больныхъ Westphal'я; точно также атаксіа и разстройства интеллекта входятъ въ симптоматику разбѣяннаго склероза; кромѣ того Westphal,—въ то время диссеминированные склерозы съ острымъ началомъ еще не были извѣстны,—ссылается на то, что по крайней мѣрѣ нѣкоторые симптомы могутъ при разбѣянномъ склерозѣ возникать внезапно и затѣмъ стойко оставаться. Однако, Westphal далекъ отъ того, чтобы на основаніи этого сходства вводить свои случаи въ рубрику *Sclérose en plaques*. Онъ охотнѣе сопоставляетъ ихъ съ 1-ымъ случаемъ Leyden'a и находитъ между ними,—несмотря на разную этиологию,—много общаго. Прогнозъ въ смыслѣ выздоровленія—по Westphal'ю—не особенно благоприятенъ, такъ какъ симптомы обнаруживаютъ наклонность къ стабильному теченію или лишь медленно подвергаются обратному развитію.

Schepers (1872 г.) и Feith (1872 г.), описывая свои случаи, тоже сопоставили ихъ съ описанной Leyden-Westphal'емъ формой. Точно также послѣ клиническаго анализа подводитъ подъ эту категорію свой случай и W. Ebstein.

Leyden въ своемъ учебникѣ болѣзней спиннаго мозга (1874—76 г.г.) сдѣлалъ краткую сводку наблюдавшихся случаевъ описываемаго синдрома, предложилъ терминъ „острая атаксіа“ и внесъ эту форму въ одну изъ подгруппъ остраго міэлитита.

Позднѣе (1891 г.) Leyden снова вернулся къ этому вопросу и указалъ на то что, несмотря на скудость патолого-анатомическихъ данныхъ (лишь одно вскрытіе Ebstein'a) возможно хорошо харак-

теризовать этот симптомокомплекс и выделить его, как самостоятельную болезненную форму. Главнейший симптом—это остро развивающаяся атаксія безъ разстройствъ чувствительности, или связанная съ этими разстройствами лишь переходящимъ образомъ. Почти постоянный симптомъ—своеобразно разстроенная скандированная рѣчь, напоминающая рѣчь при разсѣянномъ склерозѣ; часто, но не всегда, затронута и психика; сухожильные рефлексы сохраняются; склонности къ самостоятельному прогрессированію болезненный процессъ не имѣетъ. Этиология: спонтанное начало, травма, инфекция (тифъ, рожа, оспа, дизентерія). Въ дальнѣйшемъ теченіи острая атаксія, вѣроятно, превращается въ множественный склерозъ. Эту группу случаевъ острой атаксії (деребральную) Leyden сравниваетъ съ другой группой случаевъ—периферической острой атаксией на почвѣ полиневритовъ. Въ обѣихъ группахъ общими оказываются слѣдующіе симптомы: 1) внезапное начало въ видѣ двигательной атаксії, 2) быстрое теченіе, часто приводящее къ выздоровленію, но иногда и къ смерти, 3) большею частью констатируемая связь съ предшествовавшими острыми инфекціонными заболѣваніями, рѣже—спонтанное появленіе болѣзни.

Еще разъ Leyden дѣлаетъ общую сводку вопроса въ 1895 г. въ своемъ учебникѣ „Die Erkrankungen des Rückenmarkes und der Medulla oblongata“ (въ сотрудничествѣ съ Goldscheider'омъ). Острая атаксія описана здѣсь въ главѣ о диссеминированномъ мѣлитѣ. Диссеминированный мѣлитъ *resp.* энцефало—мѣлитъ протекаетъ по Leyden'у и Goldscheider'у подъ видомъ двухъ разныхъ клиническихъ картинъ: острой атаксії и паралича. Для острой (бульбарной) атаксії авторы принимаютъ, какъ характерные, слѣдующіе симптомы: атаксія; иногда она бываетъ выражена сильнѣе въ рукахъ; иногда—*hemiataxia*; разстройство координаціи не усиливается при закрытыхъ глазахъ; произвольныя движенія часто замедлены, особенно попеременные; двигательная сила незначительно понижена, параличи наблюдаются рѣдко, мышцы большею частью вялы; дрожаніе; если атаксія невелика, она можетъ быть очень похожей на интенціонное дрожаніе при *scelérose en plaques*; особенно характерно дрожаніе головы, исчезающее, когда голова находится въ покоѣ; дрожаніе языка и въ немъ—произвольныя движенія; часто нистагмъ, иногда лишь при взглядѣ вбокъ; рѣчь при развитыхъ состояніяхъ очень похожа на склеротическую; сфинктеры нормальны; чувствительность нормальна; мышечное чувство иногда разстроено; *neuritis optica* наблюдалась; колѣнные рефлексы нормальны или слегка повышены; зрачки содержатся нормально; психика часто разстроена, главнымъ образомъ, въ видѣ разстройствъ памяти. Какъ исходъ возможны: 1) выздоровленіе, 2) переходъ въ хроническое состояніе и 3) можетъ появиться черезъ нѣкоторое время обостреніе или новая вспышка и исходъ въ диссеминированный церебро-спинальный склерозъ.

Такъ какъ изслѣдованія Leyden'a растянуты на много лѣтъ, и намъ было интересно привести ихъ вмѣстѣ, то намъ придется

вернуться теперь назадъ, къ 1876 году, когда описалъ свой случай, Friedreich. Онъ сопоставляетъ свой случай съ случаями Ebstein'a и Westphal'я и впервые указываетъ на то, что у этой формы въ отношеніи ея симптоматологіи имѣется много общаго съ описанной имъ наследственной атаксией, которая теперь называется Фридриховской; эти общіе симптомы: атаксія рѣчевой мускулатуры, сохраненіе грубой мышечной силы и чувствительности, одинаковая степень атаксії при открытыхъ и при закрытыхъ глазахъ.

Въ 1895 г., въ статьѣ, помѣщенной въ „Archiv für Kinderheilkunde“, а также и въ своей книгѣ „Семіотика и діагностика дѣтскихъ болѣзней“ (1898) проф. Н. Филатовъ приводитъ одну исторію болѣзни острой атаксії Leyden-Westphal'я и предлагаетъ всѣ остро развивающіяся въ дѣтскомъ возрастѣ атаксії дѣлить на 4 группы: 1) токсическая, 2) инфекціонная форма; обѣ соотвѣтствуютъ периферической атаксії на почвѣ полиневрита, 3) истерическая форма въ видѣ астазіи—абазіи, куда относится и рефлекторная форма острой атаксії (на почвѣ онанизма, фимоза) и 4) атаксія центрального происхожденія; эту послѣднюю форму Филатовъ трактуетъ съ точки зрѣнія Leyden-Goldscheider'a и относитъ къ ней описанный имъ случай.

Nonne въ 1895 г. описалъ (въ Arch. f. Psychiatrie) два случая острой атаксії мозжечкового характера. Въ этихъ двухъ наблюденіяхъ онъ видѣлъ резидуальные симптомы послѣ какой—то инфекции въ одномъ случаѣ, послѣ инсоляціи—въ другомъ; симптоматологія обонхъ была весьма схожа: статическая атаксія, локомоторное разстройство координаціи 4-хъ конечностей, представлявшее изъ себя нѣчто среднее между атаксией и интенціоннымъ дрожаніемъ; разстройство рѣчи фонического характера на почвѣ такого же разстройства координаціи дыхательной мускулатуры; недостаточность наружныхъ прямыхъ мышцъ глаза, повышение рефлексовъ и—въ одномъ случаѣ—слабость психики. Этотъ симптомокомплексъ Nonne сравниваетъ съ 4-мя другими случаями, описанными имъ въ той же работѣ, а также съ *héréditaire ataxie cérebelleuse Marie* и смежными формами наследственныхъ атаксій и указываетъ, что въ существенномъ симптомы при томъ и другомъ рядѣ заболѣваній очень схожи; отсюда Nonne, однако, не дѣлаетъ вывода, что патогенезъ обѣихъ этихъ формъ долженъ быть одинаковымъ, такъ какъ въ однихъ случаяхъ мы имѣемъ *residua* послѣ острыхъ заболѣваній, въ другихъ—особую врожденную склонность нервной системы къ прогрессирующему заболѣванію. Однако, описывая эти 2 случая, Nonne ничего не говорилъ объ отношеніи ихъ къ той группѣ случаевъ, которая получила названіе острой атаксії, а назвалъ эти случаи неопредѣленнымъ терминомъ „симптомокомплекса, характеризующагося разстройствами координаціи, который можетъ быть какъ врожденнымъ, такъ и приобретеннымъ“. Вѣроятно, поэтому, эти случаи Nonne (несмотря на то, что онъ опубликовалъ ихъ снова въ Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde въ 1900 г.) и не вошли въ литературу ни одного изъ авторовъ, позднѣе занимав-

шихся вопросамъ объ острой и даже специально объ острой мозжечковой атаксiи. Въ 1900 г. Nonne, снова приводя оба эти случая въ числѣ 12 другихъ случаевъ негнойнаго энцефалита, относитъ ихъ къ той-же группѣ; въ дифференціальномъ ихъ діагнозѣ онъ снова не упоминаетъ ничего объ атаксiи Leyden-Westphal'я. Nonne, локализируетъ предположительно энцефалитическій процессъ для этихъ 2-хъ случаевъ въ мозжечкѣ.

Въ 1899 г. появилась весьма интересная работа Dinkler'a, который послѣ довольно продолжительнаго періода затишья снова поднялъ вопросъ о границахъ, сущности и патогенезѣ Leyden-Westphal'евской острой атаксiи; эта работа повлекла за собой цѣлый рядъ другихъ изслѣдованій.

Dinkler впервые указалъ на то, что дрожаніе и разстройство рѣчи при этой болѣзненной формѣ не слѣдуетъ отождествлять съ интенціоннымъ дрожаніемъ и скандированной рѣчью при sclérose en plaques; по отношенію къ дрожательнымъ движеніямъ особенность ихъ составляетъ сохраненіе ихъ во снѣ; что-же касается разстройства рѣчи, то это есть скорѣ атаксическая, чѣмъ скандированная рѣчь; при попыткахъ говорить приходятъ въ сокращеніе самыя разнообразныя мышечныя группы (губы, языкъ, лицо), рѣчь часто обрывается, больной при рѣчи начинаетъ задышаться; между тѣмъ, при скандированной рѣчи слова звучатъ однообразно и монотонно, не появляется ни особеннаго напряженія, ни dyspnœ, а лицевая мускулатура не только не приходитъ въ движеніе, но часто даже, наоборотъ, находится въ маскообразномъ покое; также улучшеніе рѣчи подъ влияніемъ ураженій учитывается Dinkler'омъ, какъ обстоятельство, говорящее въ пользу атаксическаго происхожденія разстройства рѣчи. Въ другихъ отношеніяхъ эти случаи острой атаксiи со стойкимъ теченіемъ симптомовъ также не слѣдуетъ отождествлять съ диссеминированнымъ склерозомъ; такъ, въ случаѣ Dinkler'a не было психическихъ разстройствъ, нистагма, интенціоннаго дрожанія, скандированной рѣчи, спастическаго парализа, пораженія пп. II и т. д.; кромѣ того sclérose en plaques едва ли могъ бы дать такое теченіе болѣзни, какъ въ случаѣ Dinkler'a: острое развитіе въ 4 дня и затѣмъ медленное регрессивное теченіе впродолженіи послѣдующихъ 5 лѣтъ.

Въ 1900 г. Акад. В. М. Бехтеревъ описалъ острую мозжечковую атаксiю хроническихъ алкоголиковъ, и имя его многіе послѣдующіе авторы соединяютъ съ мозжечковой формой Leyden'овской острой атаксiи. Самъ В. М. Бехтеревъ, однако, предложилъ строго отличать эту форму отъ обыкновенной острой атаксiи Leyden'a, равно какъ отъ диссеминированнаго склероза и отъ верхняго полиэнцефалита, при которомъ нерѣдко бывають разстройства равновѣсія. Объ острой мозжечковой атаксiи алкоголиковъ рѣчь будетъ идти ниже, здѣсь-же мы отмѣтимъ только, что изъ двигательныхъ явленій мы имѣемъ здѣсь единственно шатающуюся походку; атаксiи при движеніи конечностей и разстройствѣ рѣчи при этой формѣ не наблюдается; инфекция въ

этиологии ея нѣ играетъ никакой роли. Шницеръ въ 1900 г. описалъ случай острой мозжечковой атаксiи безъ всякихъ локомоторныхъ разстройствъ, но съ потерей колѣнныхъ рефлексовъ и симптомомъ Romberg'a¹⁾, развившейся вслѣдъ за употребленіемъ въ пищу испорченной рыбы. Шницеръ, анализируя свой случай, склоненъ не отдѣлять его рѣзко отъ формы, описанной Leyden-Westphal-Dinkler'омъ, которую онъ считаетъ острой „мозжечковой“ атаксiей и описываетъ ее нѣсколько необычно: кардинальными симптомами Leyden-Westphal'евской атаксiи Шницеръ считаетъ: „1) разстройство равновѣсія въ видѣ беспорядочнаго покачиванія всего тѣла при всякой попыткѣ къ движенію и 2) рѣзко выраженное головокруженіе, которое появляется у больного опять таки при всякомъ движеніи“, „изъ объективныхъ признаковъ обращаетъ на себя вниманіе очень частое отсутствіе пателлярныхъ рефлексовъ,.....при полномъ отсутствіи какихъ либо параличей, парезовъ, судорогъ, контрактуръ и дрожанія“.

Акад. В. М. Бехтеревъ въ 1901 году, разбирая этотъ случай Шницера, отнесъ его въ ту-же группу острыхъ мозжечковыхъ атаксiй, которую описалъ онъ у алкоголиковъ, и снова подчеркнул необходимость строго различать эту острую мозжечковую атаксiю отъ Leyden-Westphal-Dinkler'овской формы: при этой послѣдней В. М. Бехтеревъ считаетъ типичнымъ—въ отличіе отъ его случаевъ—атаксiю отдѣльныхъ движеній во всѣхъ членахъ, при чемъ атаксiя рукъ напоминаетъ интенціонное дрожаніе; рядомъ съ этимъ имѣется скандированная или вообще рѣзко затрудненная рѣчь, спастическій парезъ нижнихъ конечностей и т. д.

Въ 1901 году появилась работа Charles L. Dana, въ которой авторъ сообщаетъ 4 случая остро развившейся атаксiи, которая имѣла черты спинальной атаксiи; эти случаи должны быть отнесены на счетъ старческаго или сифилитическаго заболѣванія артерій заднихъ столбовъ спинного мозга, приводящаго къ закупоркѣ или гемморагiи съ обычными послѣдствіями. Во всѣхъ этихъ случаяхъ Dana находилъ атаксiю, потерю мышечнаго чувства, пониженіе мышечной силы, болѣе или менѣе полное исчезаніе кожныхъ рефлексовъ, тактильныя анестезiи, отсутствіе анальгезiй, отсутствіе сосудистыхъ разстройствъ, сохранность функций черепныхъ нервовъ; развитіе этихъ случаевъ быстрое, прогнозъ—сравнительно благоприятный, діагнозъ затрудненій не представляетъ; въ одномъ случаѣ Dana наблюдалъ чувство опоясыванія; въ другомъ—потерю Ахилловыхъ рефлексовъ и т. д. Dana предлагаетъ отдѣлять эту форму отъ невритической и отъ центральной острой атаксiи.

Аналогичный случай описалъ въ 1904 г. José Anciano: это былъ 30-ти лѣтній сифилитикъ съ быстро развившимися явленіями табеса (атаксiя, значительныя разстройства чувствительности) безъ

¹⁾ Который Шницеръ описываетъ такъ: при сдвинутыхъ ногахъ больной сильно качался и безъ поддержки падалъ.

Argyll-Robertson'a; выздоровление отъ специфической терапін; случай трактуется авторомъ, какъ острая спинальная, не табическая, атаксія.

Воопнѣ соглашаясь съ тѣмъ, что между описанными Dana острыми заболѣваніями заднихъ столбовъ и Leyden-Westphal'евскимъ синдромомъ есть лишь внѣшнее сходство, мы въ дальнѣйшемъ изложеніи оставляемъ въ сторонѣ эти спинальныя остро-развивающіяся атаксіи.

Lüthje (1902 г.) сдѣлалъ подробную и весьма интересную сводку опубликованныхъ ранѣе случаевъ острой атаксіи и предложилъ свою классификацію этихъ случаевъ и свои выводы, благодаря чему работа его стала почти классической въ интересующемъ насъ вопросѣ. Въ этой работѣ онъ стоитъ на чисто симптоматологической точкѣ зрѣнія; по вопросу объ анатомическомъ субстратѣ болѣзни онъ затрогиваетъ лишь вопросъ о локализациі процесса, о природѣ же этого процесса онъ говорить избѣгаетъ, въ виду того, что лишь одинъ изъ всѣхъ собранныхъ имъ случаевъ (случай Ebstein'a) сопровождался аутопсіей, да и этотъ случай не принадлежитъ—по Lüthje—къ чистымъ формамъ церебральной атаксіи. Общими явленіями для своихъ 3-хъ случаевъ Lüthje считаетъ: тяжелую острую инфекціонную болѣзнь (брюшной тифъ), потерю сознания въ теченіе недѣль съ начальнымъ бредомъ, постепенное проясненіе сознания, появленіе отдѣльныхъ признаковъ двигательнаго раздраженія (подергиванія лицевой мускулатуры, ритмическія боковыя движенія головы, которыя нельзя объяснить статической атаксіей, такъ какъ наступаютъ они и при покоящемся положеніи головы, хорейформныя движенія въ рукахъ), сохранность мышечной силы, отсутствіе разстройствъ чувствительности (лишь въ одномъ случаѣ обнаружено ясное пониженіе стереогностическаго чувства, не изслѣдованнаго у другихъ 2-хъ больныхъ), легкія разстройства интеллекта, особенно памяти, значительную возбудимость вазомоторовъ, монотонную силлабированную рѣчь, рѣзко повышенные кожные и сухожильные рефлексы. Значительныя противорѣчія, имѣющіяся въ литературѣ въ описаніяхъ острой атаксіи не только въ смыслѣ нозологическихъ разсужденій, но и въ отношеніи установки точнаго симптомокомплекса, Lüthje объясняетъ тѣмъ, что неправильно всѣ относящіяся сюда случаи описывать вмѣстѣ; ихъ надо лучше дѣлить на 2 группы: чистая церебральная и цереброспинальная форма.

Въ атаксіи движеній участвуютъ—по Lüthje—слѣдующіе элементарные компоненты: особенно быстрый темпъ отдѣльныхъ движеній, чрезмѣрно сильное сокращеніе работающихъ мышцъ, толчки, которыми прерываются отдѣльныя движенія (саккадированіе), нецѣлесообразная степень иннервационной силы для мышцъ, работающихъ совместно для достиженія опредѣленной цѣли, совместныя сокращенія постороннихъ мышцъ и продолжающееся сокращеніе мышцъ по минованіи въ немъ надобности. Все это—явленія такъ называемой двигательной атаксіи (Bewegungsataxie),

и всѣ они наблюдались въ случаяхъ Lüthje; однако, чрезмѣрно быстрый темпъ движеній и чрезмѣрно сильное сокращеніе мышцъ, тѣмъ характеризуется табическая атаксія, въ случаяхъ Lüthje отступаютъ на задній планъ. Съ другой стороны, въ одномъ изъ его случаевъ (второмъ), какъ разъ атактическія измѣненія походки приближались къ мозжечковому типу: походка эта напоминала походку пьянаго, (качающаяся, отступающая зигзагами отъ прямого направленія). Относительно характера разстройствъ рѣчи Lüthje, какъ и Dinkler, считаетъ наблюдавшееся имъ разстройство за чисто атактическое: эта монотонная рѣчь, съ эксплозивно выбрасываемыми отдѣльными слогами, легко можетъ быть объяснена тѣмъ, что рѣчевая мускулатура работаетъ въ ускоренномъ темпѣ и съ ненормальнымъ расходомъ мышечной силы, и послѣ достигнутаго максимальнаго сокращенія иннервационный импульсъ продолжается еще нѣкоторое время, такъ что должно пройти извѣстное время, пока не будетъ произнесенъ столь-же несовершенно слѣдующій слогъ; получается „ein stamfende, scheudernde, hahentrittartige Character der Sprache“. Во всякомъ случаѣ разстройство рѣчи не имѣетъ—по Lüthje—бульбарнаго характера.

Въ сводкѣ литературы объ острой атаксіи Lüthje приводитъ случаи Leyden'a, 5 случаевъ Westphal'a, случаи Pollard'a, Schepers'a, Friedreich'a, Feith'a, Leyden-Renvers'a и Dinkler'a. Эти всѣ случаи вмѣстѣ со своими тремя онъ относитъ къ „чистымъ церебральнымъ“. Сюда же, можетъ-быть, относится еще одинъ старый случай 1868 года, описанный Shephard'омъ. (Случай касался 5-лѣтней дѣвочки, заболѣвшей scarlatinной; втеченіе болѣзни развилась полная потеря рѣчи; при попыткѣ произнести слово, больная выпускала изъ губъ только струю воздуха; не могла ходить; черезъ три недѣли—быстрое улучшеніе; походка была похожа на табическую; постепенно дѣвочка начала проявлять больше интереса къ окружающему; черезъ шесть недѣль послѣ начала афазіи рѣчь постепенно начала возвращаться. Черезъ 14 недѣль послѣ начала болѣзни замѣтны были еще слѣды разстройства движеній). Всѣ приведенные Lüthje случаи, по его мнѣнію, очень схожи другъ съ другомъ. Начало въ связи съ острой инфекціонной болѣзью, коматозное состояніе въ началѣ болѣзни, весьма рѣзкая атаксія, непохожая ни на мозжечковую, ни на спинальную, характерное разстройство рѣчи, сохранность элементарной чувствительности, отсутствіе парезовъ, сохраненіе зрачковыхъ и колѣнныхъ рефлексовъ, даже усиленіе послѣднихъ (такъ же, какъ и кожныхъ), слабость памяти и измѣнчивое настроеніе—все это симптомы, общіе для всей этой группы. Относительно 1-го случая Leyden'a Lüthje подвергаетъ сомнѣнію его этиологическую связь съ перенесенной ранѣе травмой и подозреваетъ здѣсь такое-же спонтанное начало, въ видѣ самостоятельнаго остраго мозгового заболѣванія, какое—по его мнѣнію—имѣется и въ случаѣ Dinkler'a. Что касается того страннаго обстоятельства, что, несмотря на большую рѣдкость описываемой болѣзни, ею за-

болѣли въ наблюдѣніи Lüthje, 2 брата и сестра въ одно и то же время (мать, бабушка и прислуга въ этомъ семействѣ заболѣли одновременно брюшнымъ тифомъ, но у нихъ не было осложнений со стороны нервной системы), то Lüthje склоненъ видѣть здѣсь особенности данной инфекции, подобно тому, напримѣръ, какъ наблюдается иногда особенная частота послѣ сифилитическихъ заболѣваній нервной системы (tabes) при зараженіи изъ одного и того же источника („syphilis à virus nerveux“).

Случаи Ebstein'a, Lenhartz'a, Kahler-Pick'a и Leyden'a (1875 г.) L. относятъ къ церебро-спинальной группѣ, такъ-какъ тамъ были спинальные симптомы: атрофія языка въ случаѣ Ebstein'a, анестезія и разстройство сфинктеровъ въ случаѣ Lenhartz'a, мышечная слабость и потеря колѣнныхъ рефлексовъ въ случаѣ Kahler-Pick'a; неожиданная анатомическая находка въ случаѣ Leyden'a, впрочемъ, клинически подробно не описанномъ.

Finkelburg (1901 г.) въ работѣ, посвященной диссеминированному мѣлоэнцефалиту и острому разсѣянному склерозу, снова поднимаетъ вопросъ объ острой атаксїи Leyden—Westphal'a; не внося собственныхъ наблюдѣній, онъ повторяетъ выводы Leyden'a о симптоматологїи этого заболѣванія и предполагаемаго анатомическаго субстрата его въ видѣ диссеминированнаго энцефаломѣлита; однако, точныя анатомическія данныя здѣсь отсутствуютъ, потому что до сихъ поръ еще не представилась возможность изслѣдовать микроскопически нервную систему этихъ больныхъ въ свѣжихъ стадіяхъ болѣзни.

A. Pick въ Eulenburg'овской энциклопедїи, въ отдѣлѣ „Атаксїа“, также поднимаетъ вопросъ объ острой атаксїи. Онъ дѣлитъ острую атаксїю на 3 группы: 1) быстро возникающія атаксїи съ благоприятнымъ исходомъ, 2) быстро возникающія съ смертельнымъ исходомъ, 3) случаи съ исходомъ въ хроническія неизлѣчимыя состоянія. Въ случаяхъ 1-ой группы по Pick'у часто отсутствуютъ колѣнные рефлексы; построить клиническую картину для второй группы случаевъ еще невозможно; здѣсь наблюдаются анатомически гнѣзда остраго мѣлита, сплошныя или разсѣянныя, но всегда обширныя; въ случаяхъ 3-ей группы возможны переходы въ sclérose en plaques.

Въ 1905 г. П. А. Преображенскій опубликовалъ 5 случаевъ, частью вполне нетипичныхъ, которые онъ относитъ къ „острой атаксїи“. Изъ этихъ 5 случаевъ 2 приведены были нами выше, такъ какъ въ нихъ, повидимому, довольно ясно намѣченъ Leyden - Westphal'евскій симптомокомплексъ; остальные случаи будутъ приведены нами ниже, такъ какъ по своей клинической картинѣ (разстройство мышечной силы, потеря колѣнныхъ рефлексовъ, развитіе атаксїи не въ видѣ острой вспышки на высотѣ болѣзни, а появленіе ея лишь въ дальнѣйшемъ теченіи и т. п.) они значительно удаляются отъ классическаго типа. Однако, 4 изъ этихъ 5 случаевъ П. А. Преображенскій опредѣляетъ, какъ „острую атаксїю“. Такое расширеніе понятія острой атаксїи со стороны

П. А. Преображенскаго объясняется видимо тѣмъ, что онъ склоненъ не придавать какой-либо нозологической самостоятельности этой группѣ. Отграничивая свои случаи отъ органической афазїи и отъ функциональнаго (истерическаго) мутизма, отъ табической, невритической и мозжечковой атаксїи, П. А. Преображенскій говоритъ также объ отграниченіи острыхъ атаксїи отъ диссеминированнаго склероза, такъ какъ клиническая картина обоихъ этихъ заболѣваній не имѣетъ почти ничего общаго.

Сообщеніе П. А. Преображенскаго, сдѣланное имъ въ Московскомъ Обществѣ Невропатологовъ и Психiatровъ, вызвало весьма интересныя замѣчанія со стороны профессора В. К. Рота. Онъ высказалъ предположеніе, что представленные П. А. Преображенскимъ случаи являются переходными формами къ полиневритамъ, которые вообще нерѣдко комбинируются съ церебральными или спинальными заболѣваніями. В. К. Ротъ вкратцѣ приводитъ по этому поводу видѣнный имъ случай, схожій со случаемъ Ebstein'a: болѣзнь началась на высотѣ крупозной пневмонїи съ рѣзкой общей слабости, была скандированная рѣчь, нистагмъ, затѣмъ выступили элементы tremor'a, а въ скандированной рѣчи и нистагмѣ можно было отмѣтить характеръ не столько атаксїи, сколько характеръ tremor'a; явленія постепенно убывали и сдѣлались затѣмъ стационарными. Съ sclérose en plaques симптомы острой атаксїи—по В. К. Роту—схожи, но сущность процесса иная. Въ пользу того, что острая атаксїя есть заболѣваніе sui generis, говоритъ стереотипность симптомовъ (нистагмъ, скандированная рѣчь, tremor) и развитіе болѣзни на высотѣ лихорадочнаго состоянія.

Случай Scherb'a (1905), который онъ сопоставилъ съ ранѣе (1885) опубликованнымъ случаемъ Jaccoud, онъ относитъ къ мозжечковому сосудистому заболѣванію (очагъ размягченія на почвѣ артерита). Объ отграниченіи этихъ двухъ случаевъ отъ Leyden-Westphal'евской острой атаксїи Scherb не упоминаетъ вовсе.

Nonne въ 1905 г. приводитъ новый случай острой атаксїи, весьма близко подходящій къ двумъ случаямъ, опубликованнымъ имъ раньше. На этотъ разъ онъ уже опредѣленно говоритъ объ острой атаксїи, цитируя работы Lüthje и Dinkler'a, и настолько склоненъ объединять въ одну группу случаи, собранные Lüthje, и свои 3 наблюдѣнія, что вноситъ въ выводы Lüthje поправку въ томъ смыслѣ что „острая атаксїя“ можетъ возникать не только вслѣдствіе интоксикаціи, инфекции или безъ ясной этиологїи, но и въ результатѣ инсоляціи; свои случаи Nonne трактуетъ, какъ мозжечковые, вспоминая по этому поводу сообщеніе В. М. Бехтерева, съ наблюдѣніями котораго онъ склоненъ объединять свои случаи. Мы видѣли, однако, выше, что случаи Nonne и случаи В. М. Бехтерева симптоматологически значительно отличаются другъ отъ друга, главнымъ образомъ, въ томъ отношеніи, что въ первыхъ ясно

выражена была атаксія рѣечевого аппарата, отсутствовавшая во вторыхъ; это различіе представляется для насъ настолько существеннымъ, что случаи Nonne мы описали выше, отнеся ихъ къ типу *Leyden-Westphal'*я, чего—согласно съ воззрѣніями самого В. М. Бехтерева—не сдѣлали для его случаевъ, такъ какъ своеобразное разстройство рѣчи, описанное такъ тщательно *Westphal'*емъ, *Lüthje*, *Dinkler'*омъ и др., принималось еще *Westphal'*емъ, какъ характернѣйшій симптомъ острой церебральной атаксіи. Въ этой своей работѣ Nonne указываетъ, что прогноз инсоляционныхъ острыхъ атаксій долженъ быть разсматриваемъ, какъ довольно тяжелый въ смыслѣ обратнаго развитія симптомовъ. Кроме того, Nonne снова подчеркиваетъ большое симптоматологическое сходство этихъ своихъ случаевъ съ нѣкоторыми формами семейныхъ мозжечковыхъ атаксій.

Въ томъ же 1905 г. Nonne приводитъ и новое наблюдение надъ симптомокомплексомъ острой атаксіи, развившимся въ теченіе туберкулезнаго менингита; на основаніи этого наблюдения Nonne думаетъ установить особую атактическую, мозжечковую форму туберкулезнаго менингита.

Въ работѣ, посвященной острой атаксіи (1908 г.), Bregmann снова пересматриваетъ относящуюся сюда литературу; онъ выдѣляетъ мозжечковый типъ Nonne-Бехтерева, (обращая, однако, вниманіе на существенную разницу между наблюдениями того и другого автора: двигательная атаксія и разстройство рѣчи отсутствуютъ въ наблюденияхъ В. М. Бехтерева) и описанные *Lüthje* церебральный resp. церебро-спинальный типы. Эту послѣднюю группу Bregmann характеризуетъ вполне согласно съ описаніями *Lüthje*. „Sectionsfälle, говоритъ Br.—gibt es bis jetzt keine, die Bestimmung des Krankheitssitzes stützt sich daher bloss auf Vermutungen“.

Далѣе Bregmann даетъ краткое описаніе периферической атаксіи (*neuro—tabes peripherica*, *pseudotabes*), описанной *Déjerine'*омъ, *Leyden'*омъ и *Strümpell'*емъ. Какъ на дифференціально-діагностическіе моменты, важные для отличія центральной атаксіи отъ невритической, Bregmann указываетъ на 1) состояніе коленныхъ рефлексовъ (исчезаніе ихъ при периферической, сохраненіе—при центральной формѣ), 2) болѣзненность при давленіи на нервные стволы и мышцы и 3) на появленіе параличей при атаксіи периферическаго типа и отсутствіе ихъ при центральной атаксіи; что же касается объективныхъ разстройствъ чувствительности, то какъ разъ они могутъ быть весьма слабо выражены при *pseudo—tabes peripherica*, съ другой стороны—въ видѣ разстройствъ глубокой чувствительности—могутъ быть обнаруживаемы при центральныхъ заболѣваніяхъ; также и тяжелыя мозговые явленія въ началѣ болѣзни не могутъ быть здѣсь принимаемы во вниманіе, въ виду инфекціонной природы болѣзни въ обоихъ этихъ группахъ, а также въ виду того, что, какъ извѣстно, часто полиневритъ сочетается съ мозговыми явленіями.

При этомъ Bregmann приводитъ нѣкоторыя соображенія, интересныя съ симптоматологической точки зрѣнія: они касаются сохраненія и даже повышенія сухожильныхъ и періостальныхъ рефлексовъ въ его случаѣ полиневритической острой атаксіи; при полиневритахъ сохраненіе сухожильныхъ рефлексовъ наблюдалось нерѣдко и не только въ начальной стадіи, но иногда и въ теченіе всей болѣзни (*Gowers*, В. М. Бехтеревъ, С. С. Корсаковъ, *Oppenheim*, *Déjerine*, *Remak und Flatau*), однако, для острой периферической атаксіи до работы Bregmann'a извѣстенъ былъ лишь одинъ такой случай (*Leyden'*а), и то въ этомъ случаѣ повышеніе рефлексовъ развилось лишь въ теченіе послѣдующихъ лѣтъ.

Въ томъ-же 1907 году интересную работу посвятилъ вопросу объ острой атаксіи *Eduard Schwarz*; онъ привелъ два своихъ случая; одинъ изъ нихъ, во многомъ схожій съ *Leyden-Westphal'*евскимъ типомъ, не сопровождался, однако, разстройствомъ рѣчи, почему мы опишемъ его въ другомъ мѣстѣ. Точно также далѣе, въ главѣ о патогенезѣ, намъ придется говорить о тѣхъ чрезвычайно любопытныхъ теоріяхъ о сущности острой церебральной атаксіи, которыя предложилъ въ этой работѣ *Schwarz*.

Въ 1909 году опубликовалъ свое наблюдение *Brückner*; это—случай, вполне соответствующій классическому типу *Leyden-Westphal'*я; такъ его трактуетъ и авторъ; онъ обращаетъ вниманіе на то, что острая центральная атаксія до сихъ поръ не наблюдалась послѣ дифтеріи, и справедливо указываетъ, что по своей симптоматологіи случай этотъ стоитъ очень далеко отъ тѣхъ диссеминированныхъ энцефало-миелитовъ (*Brückner* приводитъ *in extenso* случай *Henschen'*а, гдѣ диссеминированный энцефало-миелитъ развился вслѣдъ за дифтеріей), съ которыми объединяетъ острую атаксію господствующее въ современной невропатологіи воззрѣніе *Rostosky*, въ преніяхъ по докладу *Brückner'*а, подтвердилъ чрезвычайную необычность и большую рѣдкость этого осложненія дифтеріи; периферическая же атаксія послѣ дифтеріи, какъ извѣстно, рѣдкости не составляетъ, и изъ 219 случаевъ дифтеріи, которыя наблюдалъ *Rostosky*, онъ видѣлъ периферическую атаксію съ потерей рефлексовъ 6 разъ.

Въ 1909 г. появилась большая монографія *Schultze* объ острой церебеллярной атаксіи. Указавъ на то, что случаи церебеллярнаго типа наблюдаются рѣже всѣхъ, *Schultze* привелъ 2 своихъ наблюденія, изъ которыхъ одно, хотя и комбинированное съ невритомъ мягкаго нѣба, конечностей и *nervi octavi*, но въ остальномъ вполне отвѣчающее типу *Leyden-Westphal'*я мы привели выше. Въ этой работѣ *Schultze* высказываетъ впервые взглядъ, чрезвычайно—по нашему мнѣнію—цѣнный; онъ начинаетъ съ того, что церебральный и церебеллярный характеръ въ наблюденіяхъ надъ *Leyden-Westphal'*евской формой комбинируются другъ съ другомъ; такъ, въ казуистикѣ, приведенной *Lüthje*, можно часто подмѣтить церебеллярный характеръ атаксіи; авторъ далекъ отъ того, чтобы всю казуистику *Lüthje* считать мозжеч-

ковой, но, говоритъ онъ: „Ich bin vielmehr der Ansicht, dass die Sprachstörungen in dem Krankheitsbilde der acuten Ataxie überhaupt eine besondere Bedeutung haben, gleichgültig, ob diese nun cerebralen oder cerebellaren Ursprungs ist“.

Мы думаемъ, что здѣсь формулирована наиболѣе правильная оцѣнка сравнительной кардинальности различныхъ симптомовъ при Leyden-Westphal'евскомъ симптомокомплекѣ, позволяющая опредѣленно классифицировать цѣлый рядъ пограничныхъ случаевъ, которыхъ, однако, по нашему мнѣнію, отнюдь не слѣдуетъ считать „переходными“. Что такое же крупное значеніе характерному разстройству рѣчи въ симптоматологіи острой атаксіи придавалъ и Westphal, мы видимъ изъ того, что въ свои случаи онъ ввелъ и такой, (№ 33 въ нашей казуистикѣ) гдѣ кромѣ этого разстройства рѣчи не было другихъ разстройствъ координаціи; полное же сходство въ остальныхъ отношеніяхъ этого случая съ другими, имъ описанными, заставило его и этотъ случай трактовать, какъ относящійся къ имъ описанному симптомокомплексу.

Весьма интересную сводку современныхъ взглядовъ на острую атаксію удалось мнѣ услышать на лекціи покойнаго проф. Raymond въ Salpêtrière, 12 ноября 1909 г. Проф. Raymond подвергъ обзору этотъ вопросъ, главнымъ образомъ, въ смыслѣ отграниченія описываемаго симптомокомплекса отъ диссеминированнаго склероза. Поводомъ къ этому послужила демонстрація слѣдующаго случая: 15-ти лѣтняя дѣвушка заболѣла послѣ экстракціи зуба. Сначала появился треморъ, затѣмъ—нѣсколько эпилептиформныхъ припадковъ; развилась спутанность сознанія (confusion mentale), спастическія и атактические разстройства походки, симптомъ Romberg'a, шатаніе, главнымъ образомъ, въ лѣвую сторону; атактические явленія преобладали въ правой рукѣ и правой ногѣ; лѣвый гемипарезъ (рука и нога), парезъ праваго n—vi VII, слѣва птозъ, горизонтальный нистагмъ, параличъ содружественныхъ движеній глазъ, повышеніе коленныхъ рефлексовъ, клonusъ стопъ, положительный феноменъ Бабинскаго справа и слѣва, относительно большее повышеніе рефлексовъ правой руки по сравненію съ лѣвой; отсутствіе брюшныхъ рефлексовъ; рѣчь съ носовымъ отдѣнкомъ, разстроенная, какъ при sclérose en plaques. Постепенно описанныя явленія начали ослабѣвать и черезъ 4 мѣсяца—ко времени демонстраціи больной,—остались гипертоническія явленія въ ногахъ, атактические явленія, близкія къ дрожанію при разсѣянномъ склерозѣ, насильственный смѣхъ, нѣкоторая дефектность психики; лумбальная пункция обнаружила лимфоцитозъ.

По Raymond случай этотъ стоитъ на границѣ между такъ называемой острой атаксіей нѣмцевъ и sclérose en plaques, но онъ болѣе склоняется въ пользу послѣдняго предположенія. „Острая атаксія“ не есть самостоятельная болѣзнь, но есть—синдромъ. Она развивается въ молодомъ возрастѣ, повидимому, на почвѣ разсѣяннаго менинго-энцефало-миэлитита, который, однако, не слѣдуетъ отождествлять съ диссеминированнымъ склерозомъ. Острая атаксія

имѣетъ теченіе регрессивное, рѣже—стаціонарное, но не обладаетъ тенденціей къ прогрессированію.

Въ 1910 г. Schultz представилъ въ обществѣ практическихъ врачей въ Ригѣ два случая острой атаксіи, изъ которыхъ одинъ весьма близко стоялъ къ Leyden-Westphal'евскому типу, не сопровождаясь, однако, атаксіей рѣечевого аппарата. Въ преніяхъ по поводу этого доклада Ed. Schwarz снова поставилъ вопросъ о симптоматологіи отдѣльныхъ формъ острой атаксіи; онъ совѣтуетъ, вмѣстѣ съ Lüthje, говоря объ острой атаксіи, ограничиваться чисто симптоматической точкой зрѣнія „Solange man noch nicht wusste—говоритъ Schwarz: bei welchen Zuständen diese Gehstörung beobachtet wurde, sei der symptomatische Gesichtspunkt... gewiss der richtige“.

Если мы обратимся къ авторамъ учебниковъ и большихъ сочиненій, то увидимъ часто недостаточно точно описаннымъ интересующій насъ симптомокомплексъ. При этомъ—о чемъ рѣчь будетъ итти ниже—описание острой атаксіи Leyden-Westphal'я попадаетъ у всѣхъ почти авторовъ въ отдѣлъ диссеминированнаго миэлитита resp. энцефало-миэлитита. Такъ, упоминая объ острой атаксіи, какъ объ одной изъ формъ диссеминированнаго энцефало-миэлитита, Schmaus (1901 г.) видитъ въ симптоматологіи ея много общихъ чертъ съ разсѣяннымъ склерозомъ (интенціонное дрожаніе, скандированная рѣчь, нистагмъ, разстройства психики, хореатическія движенія, а также разстройства чувствительности и мышечнаго чувства).

Moebius (1896 г.), говоря объ острой атаксіи, въ основѣ которой можетъ лежать диссеминированный энцефало-миэлитъ, обращаетъ вниманіе на то, что по характеру своему атактические явленія приближаются то къ табетической, то къ мозжечковой атаксіи.

Obersteiner и Redlich (1905 г.) указываютъ на то, что при „острой атаксіи“ (на почвѣ диссеминированнаго энцефало-миэлитита) разстройства координаціи развиваются равномерно на обѣихъ сторонахъ, иногда же въ видѣ геміатаксіи; далѣе, къ клинической картинѣ острой атаксіи эти авторы относятъ мышечную слабость или парезъ и спазмы конечностей, которые въ теченіи острой атаксіи обыкновенны. Разстройства рѣчи по Obersteiner'у и Redlich'у появляются въ зависимости отъ бульбарной локализациі, и сама рѣчь можетъ быть разстроена дизартрически; наблюдаются также нистагмъ, параличи глазныхъ мышцъ и neuritis optica.

Gowers (1896 г.) говоритъ объ „острой миэлитической атаксіи“, развивающейся на почвѣ „воспалительнаго“ или „паренхиматознаго“ миэлитита; однако, опредѣленной клинической картины этого симптомокомплекса Gowers не описываетъ; въ случаѣ, который онъ приводитъ въ видѣ примѣра этой острой атаксіи, имѣются, кромѣ разстройствъ координаціи, параличъ лѣвой ноги съ потерей сухожильныхъ рефлексовъ, гиперестезія въ ногахъ, опоясывающія боли, сифилисъ въ анамнезѣ; всѣ явленія постепенно прекратились подъ влияніемъ іодистаго калия. Мы видимъ здѣсь случай,

близко подходящий къ случаямъ Dana, который вполне не подходит къ типическому Leyden-Westphal'евскому симптомокомплексу.

Fleury (1904 г.) описываетъ „острую атаксию Westphal'я“ въ главѣ о міэлитѣ; клиническая картина ея по Fleury вполне подходит къ диссеминированному склерозу, въ которую она и можетъ превращаться.

Strümpell (1904 г.), говоря про диссеминированный энцефало-міэлитъ, указываетъ на возможность развитія при этой болѣзни „острой атаксии“, при чемъ онъ указываетъ на возможность появления атаксии съ потерей сухожильныхъ рефлексовъ и съ расстройствами пузыря или съ паретическими и спастическими явлениями.

Что касается классическаго руководства Oppenheim'a (1908 г.), то онъ, говоря о диссеминированномъ энцефало-міэлитѣ, упоминаетъ объ одной группѣ случаевъ, которые относятся сюда же, но въ которыхъ клиническая картина далеко отстаетъ отъ обычной симптоматики міэлита, а атаксия, resp. смѣсь ея съ интенціоннымъ дрожаніемъ настолько доминируетъ въ картинѣ этой формы, что она даже получила название острой атаксии. Въ описаніи симптоматики этой формы Oppenheim, однако, не проводитъ рѣзкаго различія между нею и другими видами диссеминированнаго энцефало-міэлита, почему при чтеніи этой главы его учебника получается довольно неопредѣленное впечатлѣніе; такъ, онъ говоритъ про случаи C. Westphal'я, въ которыхъ картина болѣзни имѣла большое сходство съ множественнымъ склерозомъ, съ тою только разницей, что наблюдалось острое развитіе всѣхъ симптомовъ; къ этимъ симптомамъ относятся дрожаніе, атаксия, скандированная рѣчь и слабость психики; колѣнные рефлексы большею частью повышены, но могутъ и отсутствовать. Это послѣднее замѣчаніе Oppenheim'a, при сопоставленіи всѣхъ относящихся сюда наблюденій, нѣсколько удивляетъ насъ; въ подтвержденіе этого Oppenheim ссылается на случай Fürstner'a. Если Oppenheim имѣлъ въ виду здѣсь тотъ случай Fürstner'a, который описанъ имъ въ Neurologisches Centralblatt за 1899 г. то, знакомясь съ нимъ, мы видимъ, что Fürstner имѣлъ дѣло съ диссеминированнымъ энцефало-міэлитомъ, доказаннымъ анатомически, но представлявшимъ клиническую картину, въ которой не было ничего похожего на острую атаксию: это была 16-лѣтняя дѣвушка, у которой развился парезъ всѣхъ 4-хъ конечностей съ ослабленіемъ сухожильныхъ рефлексовъ и расстройствомъ чувствительности, съ послѣдующимъ ослабленіемъ одного facialis, съ періодическимъ интенціоннымъ нистагмомъ, затрудненіемъ глотанія, ригидностью затылка и дивергирующимъ страбизмомъ. Такимъ образомъ, замѣчаніе Oppenheim'a всецѣло сводится къ тому-же, отмѣченному нами, обстоятельству, что онъ хочетъ—исходя изъ соображеній теоретическихъ—описывать острую атаксию Leyden-Westphal'я вмѣстѣ съ диссеминированнымъ энцефало-міэлитомъ, и, конечно, не можетъ, благодаря этому, дать ея опредѣленнаго клиническаго очерка, несмотря

на всю ея симптоматологическую характерность. Быть можетъ, этой же его точкѣ зрѣнія слѣдуетъ приписать и то его указаніе, что при этой болѣзни наблюдалась дисфагія и дизартрія.

Далѣе, по Oppenheim'у, къ симптоматологии этой формы относятся также церебральныя явленія, которые могутъ наблюдаться въ началѣ болѣзни: расстройства сознанія, бредъ, афазія и т. д., также бываютъ хореатическія подергиванія; Oppenheim высказываетъ предположеніе, что эти церебральныя явленія могутъ быть отнесены и на счетъ повышенной t^0 и общей инфекціи.

А. Я. Кожевниковъ, описывая острую атаксию Leyden'a, какъ разновидность диссеминированнаго міэлита, указываетъ на сохранность чувствительности и тазовыхъ органовъ; прогнозъ всегда сомнителенъ.

* * *

Намъ предстоитъ теперь нарисовать болѣе детально клиническую картину острой атаксии, пользуясь для этого всѣмъ имѣющимся въ нашемъ распоряженіи матеріаломъ.

Откладывая изученіе этиологическихъ условій до слѣдующей главы, мы укажемъ здѣсь лишь на то, что громадное большинство случаевъ стоитъ въ связи съ острыми инфекціонными болѣзнями (оспа, тифъ, инфлуэнца, пневмонія, коклюшъ, дифтерія, дизентерія, корь, рожа, туберкулезный менингитъ); съ другой стороны, сюда же примыкаютъ 3 случая Nonne, гдѣ не было инфекціоннаго заболѣванія, но начало острой атаксии совершенно типично слѣдовало за коматознымъ состояніемъ вслѣдъ за солнечнымъ или тепловымъ ударомъ.

Весьма интересно отмѣтить, что острая атаксия, въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ она слѣдуетъ за инфекціей, развивается именно на высотѣ лихорадочнаго заболѣванія; лишь Westphal'емъ указана возможность развитія нервныхъ явленій еще въ продромальномъ періодѣ, и больной Jaccoud заболѣлъ черезъ 40 дней послѣ кризиса; во всѣхъ же остальныхъ случаяхъ, гдѣ это было прослѣжено, начало болѣзни совпадаетъ съ первыми днями или съ высотой инфекціоннаго процесса. Чрезвычайно типичнымъ слѣдуетъ признать начало болѣзни въ видѣ глубокаго угнетенія сознанія, иногда до степени полнаго паралича психики, который держится отъ нѣсколькихъ дней до нѣсколькихъ недѣль; иногда въ этой же фазѣ мы, вмѣсто явленій паралича, или предшествующими ему, видимъ явленія раздраженія въ формѣ бреда съ сильнымъ двигательнымъ возбужденіемъ. Въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ сама инфекціонная болѣзнь, а не только послѣдующее нервное заболѣваніе, протекала подъ наблюденіемъ изслѣдующихъ врачей, эта потеря сознанія и большею частью постепенное ея возстановленіе описано было весьма подробно и типично, и мы можемъ убѣдиться изъ этихъ описаній, что здѣсь былъ дѣйствительно почти полный параличъ психики, какъ, напримѣръ, въ нашемъ 2-мъ наблюденіи. Эти расстройства психики отмѣчены были почти всѣми авторами. Безсознательное

состояніе держалось въ случаѣ Feith'a (брюшн. т.) около недѣли, въ случаѣ Ebstein'a (idem)—8 дней, въ случаѣ Friedreich'a (крупозная пневмонія)—до кризиса, въ случаѣ Schepers'a (корь)—3 дня, въ случаѣ Lenhartz'a (дизентерія)—апатія и приступы буйнаго бреда, затѣмъ сильное угнетеніе сознанія, которое держалось долго, и медленно, постепенно возстановлялось; въ случаѣ Nonne (невъясненная инфекция въ анамнезѣ) больной былъ безъ сознанія много дней, въ случаѣ Brückner'a (дифтерія) спячка продолжалась около недѣли, въ случаѣ проф. Н. Филатова спячка съ головной болью, запрокидываніемъ головы назадъ и даже общими судорогами (послѣ пневмоніи) держалась около 1½ мѣсяцевъ, въ случаѣ Tumrowsk'ago (инфлуэнца) потеря сознанія продолжалась 10 дней, въ случаѣ Dinkler'a (съ темной этиологіей) потеря сознанія въ теченіе 2-хъ дней; во всѣхъ 3-хъ случаяхъ Lüthje (брюшной тифъ) потеря сознанія наступила въ началѣ тифа и продолжалась еще послѣ паденія t⁰, лишь медленно исчезая, въ случаяхъ Westphal'я (оспа) потеря сознанія держалась нѣсколько дней, въ случаѣ Kühn'a (брюшной тифъ)—около 2 мѣсяцевъ, въ случаѣ Batten'a (корь)—недѣлю, во второмъ случаѣ Lenhartz'a (брюшной тифъ)—до двухъ мѣсяцевъ, въ нашемъ 2-омъ наблюденіи (брюшной тифъ)—около 3-хъ мѣсяцевъ. Чрезвычайно интересно отмѣтить, что въ тѣхъ 3-хъ случаяхъ Nonne, гдѣ причиной болѣзни послужила hypertermia, также отмѣчено было длительное коматозное состояніе (3 дня, много дней, 3 недѣли); это типическое начало даетъ намъ еще больше основанія вводить эти гипертермическія острия атаксіи въ одну рубрику съ обыкновенными постинфекціонными случаями. Отмѣтимъ, что начальная потеря сознанія упоминается не во всѣхъ наблюденіяхъ: иногда причиной тому служить, вѣроятно, недостаточный анамнезъ (какъ въ нашемъ 1-мъ и 3-мъ случаѣ). Вѣроятно, также, что этихъ расстройствъ сознанія можетъ не быть при легкихъ формахъ Leyden-Westphal'евской атаксіи; такъ, въ наблюденіи Leyden-Benvers'a, гдѣ слѣдовъ болѣзни уже нельзя было отмѣтить на 41-й день, атаксіи наступила, повидимому, безъ коматознаго состоянія; также коматознаго состоянія не было въ 4-мъ случаѣ П. А. Преображенскаго, гдѣ больной выписался изъ больницы почти выздоровѣвшимъ, равно—въ нашемъ 4-мъ, очень легкомъ, случаѣ, который слѣдуетъ трактовать, какъ „forme fruste“, также не было коматознаго состоянія. Если можно, такимъ образомъ, сказать, что въ благоприятно протекающихъ, легкихъ случаяхъ острой атаксіи могутъ въ началѣ ея отсутствовать тяжелыя церебральныя явленія, то, тѣмъ не менѣе, установить параллелизмъ между продолжительностью комы и тяжестью послѣдующаго заболѣванія не удастся: въ нѣкоторыхъ благоприятныхъ случаяхъ коматозное состояніе держалось очень долго, иногда-же послѣ двухдневной комы наблюдалось вполне стабильное теченіе развившихся симптомовъ.

Это коматозное состояніе въ большинствѣ наблюденій отмѣчено просто, какъ „потеря сознанія“, „кома“ и т. д. Въ нашемъ

2-мъ наблюденіи мы можемъ прослѣдить на цѣломъ рядѣ примѣровъ, какъ постепенно возстановлялись высшія психо-рефлекторныя, а послѣдствіи и произвольныя функціи. Вначалѣ здѣсь имѣлось настолько глубокое угнетеніе психики, что о какой-либо психической дѣятельности говорить не приходилось. Единственно громкимъ крикомъ и усиленнымъ качаніемъ головы больной реагировалъ на такія воздѣйствія, которыя видимо вызывали боль—насилъственное разжиманіе стиснутыхъ челюстей и т. д. Реакціи на звуковыя раздраженія нельзя было обнаружить; на рѣзкое освѣщеніе больной отвѣчалъ слабымъ зажмуриваніемъ глазъ. Впослѣдствіи болевыя раздраженія кожи вызывали легкое движеніе руки на соответствующей сторонѣ; постепенно эти движенія стали все болѣе достигать мѣста раздраженія. Приблизительно черезъ мѣсяць появились реакціи (закрываніе глазъ) при громкомъ звукѣ около уха, появились хватательныя движенія, всѣ реакціи стали живѣе, появилась фиксація окружающихъ предметовъ; интересно, что еще въ это время не было никакихъ намековъ на цѣлесообразныя движенія, служація для ѣды, и положенныя въ ротъ куски пищи вываливались безъ всякихъ попытокъ больного удержать ихъ во рту. Черезъ 2 мѣсяца проясненіе психики пошло болѣе скорымъ темпомъ, больной началъ улыбаться, узнавать окружающихъ, сталъ понимать, что ему говорятъ и т. д. Описанная картина дѣлаетъ впечатлѣніе суммарнаго выпаденія функцій полушарій большого мозга, которое въ началѣ наблюденія было, повидимому, полнымъ. Крикъ и элементарная экспрессивная реакція при болѣзненныхъ раздраженіяхъ не служатъ противорѣчіемъ для такого допущенія, ибо эти явленія могутъ наблюдаться и у новорожденныхъ анэнцефаловъ (Lewandowsky). Эти послѣдніе обладаютъ даже какъ будто болѣшимъ развитіемъ психо-рефлекторныхъ функцій, чѣмъ нашъ больной, такъ какъ у нихъ можно иногда подмѣтить хватательныя движенія рукой при вкладываніи въ нее какого либо предмета, аналогичныя тѣмъ, которыя наблюдаются у нормальныхъ новорожденныхъ. Правда, у новорожденныхъ функціи мозгового ствола, вѣроятно, относительно выше, чѣмъ у взрослыхъ, аналогично тому, какъ онѣ выше—по сравненію съ человѣкомъ—у животныхъ (собака безъ полушарій головного мозга, описанная Goltz'емъ, ѣла, двигалась, реагировала на зрительныя, акустическія и болевыя раздраженія и т. п.). У нашего больного эти хватательныя движенія появились лишь въ дальнѣйшемъ теченіи болѣзни. Весь ходъ обратнаго развитія угнетенія психики производилъ въ этомъ наблюденіи впечатлѣніе медленнаго, постепеннаго возстановленія функцій головного мозга, начиная съ самыхъ элементарныхъ субкортикальныхъ рефлекторныхъ движеній, и кончая, наконецъ, высшими психическими функціями. Вѣсьма интересно сопоставить нашъ 2-й случай съ случаемъ Kühn'a, въ которомъ детально и по днямъ описаны были постепенно появлявшіяся психо-рефлекторныя движенія, причемъ мы можемъ видѣть въ нѣкоторыхъ отношеніяхъ большое

сходство между этими двумя случаями: какъ тутъ, такъ и тамъ неартикулированный крикъ, мотаніе головой и самыя элементарныя психо-рефлекторныя реакціи (закрываніе глазъ при громкомъ звукѣ, крикъ при болевомъ раздраженіи и т. д.) были единственными признаками какой-либо психической дѣятельности; постепенно можно было наблюдать, какъ появляются хватательныя движенія, фиксація и т. д. „Der Patient, говоритъ Kühn:—...befand sich in einem Zustand gleichsam tiefsten, thierischen Stumpfsinnes, herbeigeführt durch den gänzlichen Verlust der cerebralen Gedächtnisses. Die Intelligenz war zur völligen Tabula rasa geworden, nur die einfachsten angeborenen Reflexthätigkeiten, wie Ansaugen und Schlucken von Nahrung, welche keine cerebrale Erinnerung voraussetzen, gelangten noch zur Ausführung“ Kühn называетъ поэтому такое состояніе— „amnesia totalis“.

Прекращается разстройство сознанія не одновременно съ паденіемъ t^o, а въ нѣкоторыхъ случаяхъ еще долго держится уже при нормальной температурѣ. Это проясненіе сознанія большею частью наступаетъ постепенно, и, по мѣрѣ того, какъ сознаніе проясняется, обнаруживаются тѣ дефекты, которымъ подверглись за время коматознаго состоянія функціи нервной системы.

Переходя къ детальному описанію того, что происходитъ при этомъ съ разными отдѣлами нервной системы, отмѣтимъ прежде всего, что при этой формѣ, какъ правило, не наблюдается ни параличей, ни парезовъ. Правда, если локомоторная атаксія развита очень значительно, какъ это было, напримѣръ, въ нашемъ первомъ случаѣ, то она можетъ чрезвычайно затруднить изслѣдованіе мышечной силы, для котораго требуется умѣнье больнаго въ теченіе нѣкотораго времени удерживать въ активномъ напряженіи извѣстныя мышечныя группы. Поэтому въ нашемъ первомъ, наприм., случаѣ пришлось потратить много времени на безплодныя попытки, прежде чѣмъ было установлено, что настоящей двигательной слабости нѣтъ ни въ одномъ сегментѣ. Въ нашемъ 3-емъ случаѣ, (послѣ брюшн. тифа) правда, было отмѣчено, также, какъ и въ нѣкоторыхъ другихъ случаяхъ, диффузное пониженіе мышечной силы, однако, не до степени парезовъ и не локализованное въ какомъ либо опредѣленномъ сегментѣ или мышечной группѣ—явленіе, которое очевидно не можетъ быть разсматриваемо иначе, чѣмъ какъ признакъ общей слабости, общаго истощенія подъ влияніемъ инфекціи.

Лишь во 2-мъ случаѣ Westphal'я отмѣчалась очень небольшая разница въ грубой силѣ обѣихъ рукъ, однако, выраженнаго пареза не было, повидимому, и въ этомъ случаѣ. Въ двухъ случаяхъ (Noppе 1907 г. и въ 3-емъ случаѣ Преображенскаго) имѣлся гемипарезъ правой 1/2 тѣла, съ судорогами и афазіей въ 1-омъ случаѣ, съ апраксияческими явленіями—во второмъ; мы рѣшили включить эти случаи въ рубрику комбинированныхъ острыхъ атаксій и разсматривать, такимъ образомъ, гемипаретическія явленія, какъ независящія отъ острой атаксіи, не столько въ виду

необычности такого симптома, сколько въ виду особенности развитія и теченія этого явленія: въ первомъ случаѣ гемипарезъ и судороги появились съ самаго начала болѣзни—еще въ коматозномъ состояніи: они прошли быстро (на 2-ой недѣлѣ) и только тогда, при проясненномъ сознаніи обнаружилось, что имѣется общее разстройство координаціи; аналогично развивался гемипарезъ и во второмъ случаѣ; здѣсь, кромѣ того, мы находимъ указаніе на то, что сила рукъ и ногъ была равномерно ослаблена—на почвѣ ли слабости послѣ инфекціи? или имѣлись парезы мускуловъ, и если да, то какихъ? На эти вопросы, къ сожалѣнію, въ приведенной исторіи болѣзни мы не можемъ найти отвѣтовъ. Въ виду вышеприведеннаго характера наблюдавшагося въ двухъ случаяхъ гемипареза, мы, конечно, не можемъ включить его въ клиническую картину самой острой атаксіи и должны, такимъ образомъ, всецѣло присоединиться къ общепринятому въ современной неврологіи взгляду, что явленіи двигательной слабости при Leyden-Westphal'евской острой атаксіи, какъ правило, не бываетъ.

Когда мы говоримъ про сохраненную силу, мы имѣемъ въ виду здѣсь не только грубую силу мышцъ конечностей, но и двигательныя черепныя нервы. И дѣйствительно, намъ неизвѣстно ни одного наблюденія, гдѣ бы отмѣчались параличи въ области черепныхъ нервовъ; единственно Ebstein обнаружилъ въ своемъ случаѣ затрудненность движеній языка, но опять-таки случай этотъ слѣдуетъ признать комбинированнымъ: въ немъ имѣлась атрофія языка—симптомъ, вполнѣ необычный для острой атаксіи; въ остальномъ же этотъ случай довольно близко подходитъ къ Leyden-Westphal'евской формѣ; вскрытіе этого случая (черезъ 8 лѣтъ послѣ остраго начала болѣзни), объяснило намъ и происхожденіе атрофіи и относительной слабости языка: одна изъ бляшекъ диссеминированнаго склероза, который былъ обнаруженъ, занимала какъ разъ ядро N-vi hypoglossi. Разсматривая этотъ знаменитый и столь часто упоминаемый случай, какъ комбинированный, мы идемъ въ разрѣзъ съ тѣми авторами, которые какъ разъ въ немъ видятъ подтвержденіе своего взгляда на то, что диссеминированный энцефало-миэлитъ лежитъ въ основѣ острой атаксіи. Но, оставаясь пока на чисто симптоматологической точкѣ зрѣнія, мы имѣемъ полное право не разсматривать случая Ebstein'a, какъ классическій примѣръ Leyden-Westphal'евской формы; ни въ одномъ другомъ случаѣ не было явленій со стороны бульбарныхъ нервовъ въ видѣ паралича или атрофіи, и atrophia linguae въ случаѣ Ebstein'a дѣлаетъ его во всякомъ случаѣ не „чистымъ“; вскрытіе же здѣсь лишь подтвердило его атипичность и показало намъ, что атрофія языка имѣла своей основой диссеминированный склерозъ. Мы должны, однако, пожалѣть, что имѣемъ недостаточныя полныя свѣдѣнія о клинической картинѣ этого случая; такъ, въ исторіи болѣзни Ebstein'a нѣтъ указаній на состояніе глазнаго дна,—обстоятельство, по нашему мнѣнію, чрезвычайно важное для дифференціального диагноза. Отмѣтимъ далѣе, что Westphal видѣлъ

у некоторых своих больных несимметричную иннервацию рта, однако без выраженного пареза. Те же явления наблюдали и мы в 1-м нашем случае. Здесь объем активной подвижности в области нижнего *facialis* ни на одной стороне ограничен не был, однако, при максимальном оскаливании зубов носогубная складка выражена была несколько глубже на одной стороне, чем на другой. Ввиду столь незначительной разницы и отсутствия одновременно явления настоящего пареза, мы можем вполне присоединиться к мнению, высказанному в свое время Westphal'ем, который склонен был в своих случаях аннулировать значение этого явления, столь нередко встречающегося и в состояниях полного здоровья.

Если, таким образом, нам удастся установить, что нарушения мышечной силы не наблюдаются при Leyden-Westphal'евской атаксии, то по отношению к состоянию чувствительности мы должны сказать, что тактильная и болевая чувствительность оказывается здесь сохраненной; расстройства мышечного чувства, хотя и чрезвычайно редко и мимолетно отмеченные, однако не исключаются вполне; несомненно возможны расстройства стереогностического чувства: это последнее, к сожалению, не было исследовано в целом ряде случаев, и мы имеем только 2-й случай Lüthje, в котором был констатирован *astereognosis*, и наше 3-е наблюдение, в котором наблюдалась легкая *hypostereognosis* при сохраненных всех остальных видах чувствительности. Однако, исследованное Brückner'ом в его случае стереогностическое чувство оказалось сохраненным, так же, как и в случае Dinkler'a. Астереогноз, отмеченный Nonne у своего больного с туберкулезным менингитом, может быть с одинаковым правом отнесен и на счет этого менингита. Что же касается расстройств мышечного чувства, то исследования Lüthje, Leyden'a и наблюдения Dinkler'a указывают на возможность этого расстройства; во всех же остальных наблюдениях мы находим единогласные указания на то, что чувствительность всех видов сохранена; во всяком случае следует отсюда заключить о сохранности тактильной и болевой чувствительности, как обычно исследуемых у каждого больного. Иногда затруднение для исследования чувствительности может возникнуть вследствие общего состояния больного и затрудненного разговора с ним; так было в нашем 1-ом случае, где мы могли установить лишь сохранность болевого чувства и электрокожной чувствительности. Особенно стоит в этом отношении подробно описанный и в остальных отношениях вполне типичный 1-й случай Lenhartz'a, в котором сначала была утеряна всякая (и тактильная, и болевая) чувствительность, а затем, при прояснении сознания, анестезия исчезла, при чем сначала исчезла тактильная анестезия, в то время, как *analgesia* держалась еще в течение известного времени; Lenhartz, описывая это явление, на могущее быть ему предъявленным возражение, сам отвечает, что эта *analgesia* не была

функцией разстроенного сознания, так как наблюдалась уже при проясненном сознании. Lüthje на основании этого симптома относит случай Lenhartz'a в свою „цереброспинальную“ группу; мы не думаем, однако, чтобы захватывающую всю поверхность тела аналгезию легко было бы объяснить какой-нибудь спинальной локализацией; мы не считаем, подобно Lenhartz'у, совершенно невозможным объяснить аналгезию расстройствами психики; в случае Lenhartz'a расстройства психики были очень тяжелыми и в конце концов не прошли безследно; глубокие расстройства психики, бывшие в начале болезни, проходили лишь весьма постепенно. еще в течение долгого времени ребенок был очень апатичным, видимо, очень плохо понимал окружающее, была сильно ослаблена память и т. д. Как бы во всяком случае ни объяснять механизма наблюдавшейся Lenhartz'ем аналгезии, одно остается несомненным, это то, что расстройства чувствительности в его случае относились к 1-му, „коматозному“, а не ко второму, „атактическому“, периоду болезни, и если они исчезли немного позже, чем восстановилось сознание, то все остальные явления только в это время обнаруживались во всем своем развитии и затем держались еще в течение лет при абсолютно нормальной чувствительности.

Мы переходим теперь к описанию кардинального симптома болезни — к инкоординации произвольных движений, и, отложив до другого места попытки локализовать лежащий в основе их болезненный процесс, попытаемся представить симптоматическую картину этой атаксии. В отношении развития и течения атактического синдрома можно установить, как правило, не встречающееся исключений в собранной нами казуистике, что по мере того, как исчезает коматозное состояние, обнаруживается инкоординация произвольных движений в ее наибольшей степени развития. Далее или обнаруживается стабильное или почти стабильное течение атаксии, или она регрессирует и либо исчезает вовсе, либо по прошествии нескольких лет еще можно отметить ее следы. Но никогда, что особенно важно подчеркнуть, не принимает она прогрессирующего течения. Эта инкоординация в движениях конечностей наблюдалась во всех случаях, приведенных выше, кроме одного (3-й случай Westphal'я) где она не была отмечена, а атаксия ограничивалась лишь речевым аппаратом. Однако, в этом случае больная поступила в клинику через 2 месяца после начала заболевания, так что не исключена возможность того, что в начале болезни и были какие-нибудь двигательные расстройства.

Мы отнесли выше этот случай вместе с несколькими другими в группу неразвитых форм Leyden-Westphal'евского синдрома. В развитой же форме, которой отвечает наша группа А, и на основании изучения которой только и можно строить типическую симптоматику, атаксия равномерно распределяется во всей произвольной мускулатуре.

Какъ извѣстно, изучая явленія двигательной инкоординаціи, мы различаемъ три симптоматически отдѣляемыхъ типа: въ 1-ой группѣ случаевъ, которую мы называемъ двигательной атаксіей, [Bewegungsataxie¹⁾] разстроена координація элементарныхъ движеній, обнаруживаемая при изслѣдованіи въ любомъ положеніи, включая горизонтальное положеніе въ постели; въ каждомъ отдѣльномъ мышечномъ актѣ мы можемъ здѣсь наблюдать всѣ типическія атаксическія черты: неправильный, большею частью періодически ускоряемый темпъ мышечнаго сокращенія, несообразную силу разныхъ мышечныхъ группъ, необходимыхъ для выполнения заданнаго движенія; неточность, неувѣренность, неловкость отдѣльныхъ движеній, то-есть несовершенное достиженіе заданной цѣли (палецъ, попадающій не на кончикъ носа, а мимо, перо, попадающее мимо чернильницы, и т. под.); участіе въ движеніи, кромѣ нормально участвующихъ въ немъ мышцъ, еще цѣлаго ряда другихъ, постороннихъ для даннаго движенія, благодаря чему заданное движеніе совершается не своимъ кратчайшимъ путемъ, а съ цѣлымъ рядомъ уклоненій отъ этого пути; невозможность во время закончить удавшееся мышечное сокращеніе. Если больного съ такого рода разстройствомъ координаціи заставить ходить, то въ походкѣ его мы отмѣчаемъ всѣ тѣ же явленія, которыя обнаруживаются при совершеніи каждаго отдѣльнаго движенія: ноги слишкомъ далеко забрасываются, слишкомъ сильно топаятъ о полъ, движенія ихъ совершаются въ неправильно-быстромъ темпѣ, толчкообразно и т. д. Иное разстройство координаціи есть cerebellarная атаксія, при которой отдѣльныя движенія,

1) Имѣя дѣло съ терминологіей, касающейся разновидностей атаксическихъ разстройствъ, мы должны указать на нѣкоторое смѣшеніе терминовъ, нѣрѣдко встречающееся въ литературѣ. Именно, дѣленіе атаксіи на статическую и динамическую атаксію нѣрѣдко отождествляется съ дѣленіемъ на «мозжечковую» и «стабильную»; поводомъ для этого служить, вѣроятно, то, что по словообразованію своему понятіе «Bewegungsataxie», «двигательная атаксія», соответствующее инкоординаціи отдѣльныхъ элементарныхъ движеній, близко къ понятію «динамической атаксіи», соответствующей разстройству координаціи при активномъ перемѣщеніи данной части тѣла, (въ противоположность невозможности координировать удерживаніе данной части тѣла въ опредѣленно-фиксированномъ положеніи, чему соответствуетъ понятіе «статической атаксіи»). Въ корешковой, периферической, и церебральной атаксіяхъ, которыхъ мы называемъ двигательными атаксіями («Bewegungsataxie»), участвуетъ разстройство какъ динамической, такъ и статической координаціи, чему прекраснымъ примѣромъ служатъ tabes dorsalis; съ другой стороны, въ cerebellarной инкоординаціи также участвуютъ оба эти компонента. Разница между тѣми и другими клиническимъ типомъ лишь въ томъ, при какихъ условіяхъ обнаруживается эта статически-динамическая инкоординація. Повидимому, гораздо рациональнѣе для расчлененія явленій атаксіи на элементарные типы, дѣленіе, предложенное въ послѣднее время Мах Egger; онъ различаетъ 3 рода координаціи: 1) координацію въ пространствѣ (la coordination spatiale); 2) координацію послѣдовательности движеній, или хронологическую, примѣромъ чего служить синергія, и 3) координацію силы, или динамическую; участіе въ общемъ разстройствѣ координаціи 1-го фактора характеризуетъ—по Egger—табическую атаксію; этотъ же факторъ единственно допускаетъ коррекцію со стороны зрѣнія и механическое дѣленіе.

наприм. движенія ногами въ постели, еще могутъ совершаться правильно, т. е. достигаютъ точно своей цѣли, въ то время какъ сложныя движенія, особенно тѣ, при которыхъ требуется участіе мышцъ для сохраненія равновѣсія, оказываются глубоко разстроенными; больные этой категоріи, изслѣдованные въ лежачемъ положеніи, иногда вовсе не производятъ впечатлѣній атактиковъ, но при попыткѣ встать, встать, итти и такъ далѣе, обнаруживаютъ инкоординированныя сокращенія нужныхъ для равновѣсія мышцъ, благодаря чему неправильно перемѣщается центръ тяжести тѣла, походка дѣлается шатающейся, зигзагообразной, напоминающей походку пьянаго, больные легко теряютъ равновѣсіе и падаютъ. И, наконецъ, возможенъ третій симптоматически выдѣляемый типъ атаксіи, въ которомъ смѣшиваются признаки какъ двигательной, такъ и мозжечковой инкоординаціи («Démarche tabéto-cérébelleuse» Characot).

Если мы спросимъ себя теперь, которому изъ двухъ главныхъ типовъ атаксіи соответствуютъ двигательныя разстройства при Leyden-Westphal'евскомъ симптомокомплексѣ, то здѣсь намъ придется согласиться съ взглядомъ, высказаннымъ Schultze, который указалъ на смѣшанный характеръ этого атаксическаго типа. Какъ извѣстно, случаи, изслѣдованные Leyden'омъ, Westphal'емъ, Dinkler'омъ и Lüthje, были ими отнесены къ бульбарнымъ, церебральнымъ или кортикальнымъ локализациямъ; иными словами, они видѣли здѣсь не мозжечковую, а двигательную атаксію; относительно случаевъ Schultze, Nonne и Scherb'a авторами ихъ атаксія трактуется, какъ мозжечковая. Мы думаемъ, однако, что нѣтъ возможности раздѣлить вышеприведенную казуистику на двѣ группы: двигательной и мозжечковой атаксіи. Во первыхъ, если въ однихъ случаяхъ сильнѣе выражена атаксія элементарныхъ, а въ другихъ—синергія сложныхъ движеній, то очень часто въ первыхъ мы можемъ найти и слѣды мозжечковаго типа, а во вторыхъ—явленія инкоординаціи отдѣльныхъ движеній; далѣе, между случаями обоихъ типовъ несомнѣнно существуютъ переходныя формы, относительно которыхъ нѣтъ никакой возможности высказаться въ пользу того или иного характера атаксіи. Такъ, въ 1-омъ случаѣ Westphal'a въ обѣихъ рукахъ имѣлась двигательная атаксія, походка по описанію напоминала походку табиковъ (больная широко разставляетъ ноги, совершенно не сгибаетъ колѣны, топаетъ подошвой въ полъ); можно было-бы ожидать здѣсь и другихъ явленій, типичныхъ для Bewegungsataxie; однако, эта же больная при изслѣдованіи въ постели двигательной атаксіи въ ногахъ не обнаруживала; еще болѣе „мозжечковымъ“ дѣлается этотъ случай, если мы примемъ во вниманіе и имѣвшійся у этой больной atadocokinesis въ обѣихъ рукахъ. Въ случаяхъ Lüthje имѣлась значительная двигательная атаксія; однако, во 2-мъ его случаѣ онъ самъ отмѣчаетъ несомнѣнно мозжечковый характеръ походки, напоминавшей походку пьянаго; изъ другихъ явленій табической атаксіи у больныхъ

Lüthje не был так сильно, как при *tabes*, выражен чрезмѣрно—быстрый темпъ движеній и слишкомъ большая ихъ сила. Больше другихъ приближается къ чистому локомоторному типу случай *Dinkler's*; однако и *Dinkler's* описаны расстройства походки нѣсколько особаго рода (больной ходитъ съ широко разставленными ногами, во время ходьбы усиливается лордозъ поясничной части позвоночника, и поднимаются плечи, туловище при ходьбѣ качается). *Lenhartz* опредѣленно указываетъ на „походку пьянаго“, появившуюся у его больного, имѣвшаго локомоторныя атакическія расстройства. Больная проф. Н. Филатова при изслѣдованіи въ постели обнаруживала атакію всѣхъ движеній; но кромѣ того у нея отмѣчена „полная утрата чувства равновѣсія“, и, будучи поставлена на полъ, она сейчасъ же падала. Въ 1-мъ случаѣ *Leyden's*, отмѣчена была двигательная атакія; однако, здѣсь же былъ имъ описанъ и тотъ симптомъ, который, какъ мы видѣли выше, соотвѣтствуетъ современной *adiadocokinesis*; въ случаѣ *Ebstein's*, одновременно съ локомоторной атакіей въ рукахъ, движенія ногами въ лежачемъ положеніи были возможны, но стоять и ходить изъ за расстройствъ координаціи больной не могъ совершенно. Наконецъ, въ 4-мъ случаѣ *Westphal's* также имѣлся *adiadocokinesis*. Интересно, что изъ этихъ случаевъ, въ которыхъ можно видѣть довольно ясно намѣченными черты мозжечковой атакіи, случаи *Leyden's*, *Westphal's* и собственные—*Lüthje* относятся къ своему „церебральному“ типу, который характеризуется именно локомоторной, а не мозжечковой атакіей,—неточность, на которую справедливо обратилъ впоследствии вниманіе *Schultze*.

Съ другой стороны, изъ случаевъ, которые опредѣляются самими авторами, какъ мозжечковая атакія, въ однихъ (*Scherb*, *Jaccoud*, *Schultze*) мозжечковый синдромъ выраженъ, повидимому, довольно типично, въ другихъ имѣется смѣсь церебеллярной и локомоторной атакіи; таковъ, наприм., случай *Nonne* (1900 г.), въ которомъ имѣлось своеобразное локомоторное расстройство координаціи, но также и мозжечковая походка; то же сочетаніе обоихъ типовъ атакіи было и въ обоихъ случаяхъ *Nonne* 1905 г. Что касается, наконецъ, остальныхъ случаевъ, то въ нихъ мы не находимъ точныхъ указаній на тотъ или иной типъ атакіи; авторы ограничиваются указаніемъ или на „атакію“ или на „расстройство координаціи“ и т. под.

Въ нашемъ 1-омъ случаѣ имѣлось чрезвычайно сильное расстройство координаціи, замѣтное рѣшительно при всѣхъ элементарныхъ движеніяхъ какъ въ сидячемъ, такъ и въ лежачемъ положеніи: громадные размахи, толчкообразныя движенія, неправильный темпъ, нецѣлесообразная сила и т. д.—все это совершенно опредѣленно указывало на типъ, такъ называемой, *Bewegungsataxie*. И, однако, можно было отмѣтить въ періодѣ начавшагося выздоровленія, что эта двигательная атакія стала у больного значительно меньше; но, поставленный на ноги, онъ совершенно не былъ въ

состояніи сохранять самага элементарнаго равновѣсія; и въ этой диспропорціональности между расстройствомъ элементарныхъ движеній и расстройствомъ равновѣсія въ вертикальномъ, или даже сидячемъ положеніи нельзя не видѣть появленія чертъ, такъ называемой, церебеллярной инкоординаціи. Въ нашемъ 2-омъ наблюденіи походка была весьма похожа на типичную походку табиковъ. Мы обращаемъ, однако, вниманіе на то, что въ этомъ случаѣ походка изслѣдовалась при поддерживаніи больного съ обѣихъ сторонъ, *Lewandowsky* же обратилъ вниманіе на то, что какъ разъ при этихъ условіяхъ, т. е. когда больные чувствуютъ себя болѣе увѣренными, и у настоящихъ мозжечковыхъ больныхъ можетъ появиться типическая „табическая“ походка. Въ нашемъ 3-емъ случаѣ, гдѣ была ясная *Bewegungsataxie*, и гдѣ не было признаковъ мозжечковой асинергіи, гдѣ былъ даже симптомъ *Babinskago* и *Romberg's*—при походкѣ можно было отмѣтить не только явленія элементарной атакіи, но и безпорядочное качаніе туловища въ разныя стороны.

На основаніи всего этого мы не видимъ возможности установить какія-либо опредѣленные подвиды въ *Leyden-Westphal's* формѣ: въ однихъ случаяхъ больше, въ другихъ—меньше участвуетъ расстройство элементарныхъ движеній; вѣроятно, въ большинствѣ случаевъ наряду съ этими элементарными расстроенными движеніями можно подмѣтить явленія и церебеллярной асинергіи. Намъ не должно останавливать то, что при большинствѣ болѣзней является точно установленнымъ тотъ или иной типъ атакическаго расстройства, такъ какъ мы знаемъ, наприм. что если для *tabes's* является вполне характерной *Bewegungsataxie*, то, съ другой, стороны, при заболѣваніяхъ мозжечка или спино-церебеллярныхъ путей возможны, какъ изолированныя мозжечковыя асинергіи, такъ и осложненіе ихъ двигательной атакіей.

Когда мы такимъ образомъ описываемъ *L.-W.* форму, мы должны ожидать возраженія въ томъ смыслѣ, что *Leyden* и *Westphal* описали острую не мозжечковую атакію; что же касается мозжечковыхъ формъ, то онѣ были описаны позже съ одной стороны *Nonne*, съ другой стороны—Акад. В. М. Бехтеревымъ на основаніи своихъ наблюденій и случая *Шницера*; намъ могли-бы, такимъ образомъ, упрекнуть въ томъ, что мы стремимся видоизмѣнить рамки и сущность фиксированной *Leyden's* и *Westphal's* формы, вводя въ нее рядъ иныхъ случаевъ, чего не дѣлали, напримѣръ, *Lüthje* или *Bregmann*, описывая *Leyden-Westphal's* форму; и дѣйствительно, таково обычное описаніе авторовъ; дѣлающихъ острую атакію на типъ *Leyden-Westphal's* и *Бехтерева*—*Nonne*.

Мы рѣшили ввести въ казуистику *L.-W.* острой атакіи случай *Nonne* и аналогичные имъ (*Scherb*, *Jaccoud*, *Schultze*) лишь послѣ того, какъ обнаружили въ классическихъ, „не мозжечковыхъ“ случаяхъ острой атакіи эти типическія мозжечковыя черты. Съ наней точки зрѣнія симптомокомплексъ, описанный

Leyden-Westphal'емъ, характеризуется вовсе не тѣмъ, что атаксія при этомъ заболѣваніи бываетъ не мозжечковой, а цѣлымъ рядомъ другихъ симптомовъ (типичное начало и теченіе, атаксія рѣчевого аппарата, сохраненіе рефлексовъ, сохранность сфинктеровъ, кожной чувствительности, нормальное содержаніе глазного дна и т. д.); сама же атаксія въ случаяхъ, опубликованныхъ до Nonne и трактуемыхъ авторами (Lüthje, Leyden), какъ бульбарная или кортикальная атаксія, имѣла такъ много мозжечковыхъ чертъ, что внесеніе въ ту же группу случаевъ Nonne, Schultze и другихъ нисколько не вноситъ сюда чего-либо новаго и въ этомъ, по крайней мѣрѣ, отношеніи не расширяетъ рамокъ установленнаго Leyden-Westphal'емъ симптомокомплекса. Иное дѣло—случай В. М. Бехтерева и Шницера; хотя нерѣдко ихъ объединяютъ со случаями Nonne и придаютъ „мозжечковому типу“ острой атаксії названіе Nonne—Бехтеревскаго, но по нашему мнѣнію особенность ихъ симптомокомплекса (отсутствіе атаксії рѣчевого аппарата, потеря рефлексовъ въ случаѣ Шницера и др.) настолько удаляетъ ихъ отъ классическаго типа, что внесеніе ихъ сюда-же дѣйствительно нарушило-бы границы, установленныя Westphal'емъ.

Но въ другомъ отношеніи мы можемъ найти одну общую черту для всѣхъ приведенныхъ выше случаевъ острой атаксії, независимо отъ того, который изъ типовъ атаксії превалировалъ въ каждомъ случаѣ: это то обстоятельство, что атаксія наблюдается при контролѣ зрѣнія и не усиливается при закрываніи глазъ. Это явленіе согласно отмѣчаютъ Westphal, Dinkler, Lüthje, Leyden и Goldscheider, Nonne, Lenhartz; въ иныхъ наблюденіяхъ влияніе открытыхъ и закрытыхъ глазъ на степень двигательной инкоординаціи изслѣдовано не было. Лишь Friedreich отмѣчаетъ, что качаніе стоящаго больного усиливалось при закрытыхъ глазахъ, а также это наблюдалось (одновременно съ нѣсколькими церебеллярнымъ характеромъ походки) и въ нашемъ 3-мъ случаѣ; что-же касается локомоторной атаксії отдѣльныхъ движеній, то нигдѣ не отмѣчается, чтобы она подвергалась коррекціи при контролѣ зрѣнія.

Что имѣющаяся при Leyden-Westphal'евской болѣзни атаксія не сопровождается стойкими разстройствомъ чувствительности, на это было уже указано выше. Распространеніе инкоординаціи въ разныхъ сегментахъ организма интересно въ томъ отношеніи, что атаксія не падаетъ ни одного произвольно двигающагося органа. Она можетъ занимать мышцы всѣхъ четырехъ конечностей, туловища, лица, языка, и, наконецъ, что особенно интересно, дыхательную и рѣчевую мускулатуру. Объ этой послѣдней локализациі атаксії мы скажемъ дальше, теперь же посмотримъ, какъ локализуется атаксія въ остальной произвольной мускулатурѣ. По отношенію къ инкоординаціи движеній конечностей мы можемъ установить, что, какъ правило, участвуютъ и верхнія и нижнія конечности, въ одинаковой на обѣихъ сторонахъ степени; въ неразвитыхъ-же случаяхъ, которыхъ имѣется значительное мень-

шинство, иногда остаются сравнительно или вовсе пощаженными нѣкоторыя конечности, слѣдуя при этомъ не гемиплегическому, а сегментарному типу. Дѣйствительно, просматривая въ этомъ отношеніи нашу казуистику, мы видимъ, что въ тѣхъ случаяхъ, которые мы назвали развитыми, атаксія существовала во всѣхъ 4-хъ конечностяхъ и почти всегда равномерно; тоже наблюдалось и въ нашихъ 3-хъ случаяхъ; однако, въ этой группѣ мы замѣчаемъ нѣкоторую неодинаковость въ развитіи атаксії въ случаяхъ Dinkler'a, Timprowsk'ago, Н. Филатова, Lüthje (2-й случай) и въ нашемъ 3-мъ случаѣ; именно, здѣсь въ нижнихъ конечностяхъ атаксія была развита сильнѣе, чѣмъ въ верхнихъ, и только въ 1-мъ своемъ случаѣ Westphal, описывая атактическую походку больной, обращаетъ вниманіе на то, что при движеніяхъ лѣвой ногой инкоординація была выражена яснѣе, чѣмъ при движеніяхъ правой¹⁾; это единственное указаніе на какую-либо разницу въ степени развитія атаксії на правой и лѣвой сторонѣ при описываемомъ синдромѣ, и поэтому мы не можемъ присоединиться къ выводу Leyden и Goldscheider'a, которые указываютъ на возможность появленія гемиатаксії при этой формѣ; наоборотъ, неодинаковая степень развитія атаксії въ разныхъ сегментахъ, повидимому, не представляетъ чего-либо очень необычнаго; и дѣйствительно, переходя къ случаямъ, въ которыхъ имѣлась не вполне развитая картина болѣзни, мы видимъ, что въ случаяхъ Feith'a и Leyden-Renvers'a (оба случая съ благопріятнымъ теченіемъ) атаксія ограничивалась нижними, а въ 4-мъ случаѣ Westphal'я (гдѣ также атаксія быстро исчезла)—верхними конечностями.

Что разстройство координаціи занимаетъ также и мышцы туловища, это видно, напримѣръ, на нашемъ 1-омъ и 2-мъ случаѣ,—больные не могли удерживать равновѣсія даже въ сидячемъ положеніи и должны были опираться руками; если-же имъ поднимали руки, они сейчасъ же начинали падать то въ ту, то въ другую сторону. Что инкоординація мышцъ туловища участвуетъ въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ больные, не проявившіе рѣзкой Bewegungs-ataxie, не могутъ, однако, ни стоять, ни ходить (церебеллярный типъ)—это само собою понятно. Специально на участіе въ общей инкоординаціи и мышцъ туловища указываютъ Lenhartz, Nonne и Dinkler.

Нѣкоторые авторы (Leyden и Renvers, Friedreich) отмѣтили въ своихъ наблюденіяхъ атаксію языка, которая выражалась не только во время рѣчи, но и при выполненіи заданныхъ элементарныхъ движеній. Также могли констатировать и мы въ случаѣ Kr., который высовывалъ языкъ по приказанію въ концѣ концовъ правильно, но движеніе языка сопровождалось цѣлымъ рядомъ толчкообразныхъ, безцѣльныхъ, атактическихъ движеній.

¹⁾ Въ періодъ обратнаго развитія атаксії въ 1-мъ случаѣ Lüthje и въ 1-мъ случаѣ Lenhartz'a также отмѣчена нѣкоторая асимметрия на правой и лѣвой половинѣ.

Атаксію въ лицевой мускулатурѣ большею частью приходится наблюдать въ видѣ содружественныхъ движеній во время выполненія какого либо заданнаго движенія. Больной Кр., у котораго этотъ симптомъ былъ выраженъ чрезвычайно рѣзко, при каждой попыткѣ къ какому либо движенію въ области лица, наирим., при высовываніи языка, при попыткѣ фонаціи, при открываніи рта и такъ далѣе, совершалъ цѣлый рядъ медленныхъ, но обширныхъ по своему объему, инкоординированныхъ движеній мимической мускулатурой, которыя производили впечатлѣніе какихъ-то странныхъ и невыразительныхъ гримасъ: онъ оттопыривалъ губы, кривилъ ротъ, своеобразно двигалъ бровями и такъ далѣе. Dinkler, подробно описывая своего больного, также указываетъ, что онъ, чтобы сказать одно какое-либо простое слово, морщилъ лобъ и страннымъ образомъ кривилъ губы. Дальше, говоря о расстройствахъ мимики, намъ снова придется вернуться къ этому вопросу.

Наконецъ, атаксія наблюдалась и въ наружныхъ мышцахъ глаза. Ее отмѣчаетъ Lüthje, въ двухъ случаяхъ котораго были затруднены именно быстрые боковыя установки глазъ, также Nonne, въ нѣсколькихъ случаяхъ котораго также было расстроено вслѣдствіе атаксіи отклоненіе глазъ ad maximum, при чемъ это сопровождалось „атактически-паретическимъ“ нистагмомъ. У Кр. мы имѣли также возможность наблюдать атаксію въ наружныхъ мышцахъ глаза, выражавшуюся въ томъ, что для него была затруднительна быстрая перемѣна направленія фиксаціи, и онъ не могъ сразу установить свои зрительныя оси въ нужномъ направленіи, а въ теченіе нѣкотораго времени смотрѣлъ въ разныхъ направленіяхъ, но мимо показываемаго предмета.

Что касается, наконецъ, степени развитія атаксіи, то она можетъ быть весьма измѣнчивой: то она едва замѣтна и ее надо искать, то она дѣлаетъ для больного совершенно невозможнымъ какое-бы то ни было употребленіе своихъ конечностей. Чаще все же описанные случаи относятся къ этимъ тяжелымъ формамъ; потому-ли, что эта тяжелая форма, дѣйствительно, встрѣчается чаще, или потому, что при изученіи новыхъ синдромовъ всегда сначала отмѣчаются самые типичные и тяжелые случаи, а потомъ уже вниманіе изслѣдователей начинаютъ привлекать разнообразныя formes frustes,—сказать въ настоящее время трудно.

Болѣе трудной представляется задача охарактеризовать тѣ разнообразныя явленія моторнаго раздраженія, которыя приходится встрѣчать при Leyden-Westphal'евской атаксіи. Самой общей чертой всѣхъ этихъ явленій является ихъ непостоянство: или они появляются еще во время коматознаго состоянія и затѣмъ больше не наблюдаются, или они появляются уже во второй, атактической стадіи болѣзни, но рѣдко держатся стойко. Эти двигательныя явленія раздраженія отмѣчены были Westphal'емъ, Dinkler'омъ, Ebstein'омъ, проф. Филатовымъ, Lüthje и нами. Нѣсколько разнообразны могутъ быть эти явленія, показываетъ нашъ 1-й случай. У этого больного наблюдалась масса произвольныхъ, медленныхъ

движеній, совершенно такихъ, которыя такъ часто сопровождаютъ двигательную атаксію; мы могли замѣтить, что эти произвольныя движенія, это своеобразное мышечное безпокойство усиливалось у него всякій разъ, какъ онъ приходилъ въ состояніе нѣкоторой ажитации, или когда такъ или иначе нарушался его физическій покой; такъ, достаточно было поднять его ногу съ цѣлью изслѣдованія колѣннаго рефлекса, какъ въ ногахъ появлялись эти произвольныя движенія, что, конечно, затрудняло изслѣдованіе. Однако достаточно было предоставить его самому себѣ, какъ постепенно произвольныя движенія ослабѣвали и, наконецъ, исчезали вовсе. Можно ли назвать эти движенія хореатическими? мы не думаемъ, такъ какъ слишкомъ ясна была связь ихъ съ состояніемъ активной иннерваціи, хотя виѣшнее сходство ихъ съ хореей въ моментъ ихъ появленія было довольно значительно; по нашему мнѣнію, правильнѣе толковать ихъ, какъ атактически-произвольныя движенія. Совершенно иного типа было другое расстройство движенія, замѣченное лишь въ дальнѣйшемъ теченіи болѣзни, между тѣмъ, какъ вышеописанныя атактически-произвольныя движенія наблюдались у Кр. съ перваго дня поступленія его въ больницу: это—своеобразный крупный ритмъ качательныхъ движеній, который изрѣдка появлялся у него въ рукахъ, когда онъ пытался фиксировать ихъ въ воздухѣ въ извѣстномъ положеніи; въ беспорядочныхъ размахахъ въ разныхъ направленіяхъ, которыми всегда сопровождалась такая попытка фиксаціи (статическая инкоординація), начинала иногда проглядывать нѣкоторая ритмичность, и въ эти моменты расстройство движенія, дѣйствительно, начинало походить на то среднее между атаксіей и интентіоннымъ tremor'омъ, о которомъ говорятъ нѣкоторые авторы (В. К. Ротъ, Leyden и др.). Это явленіе было выражено, однако, не рѣзко и весьма эпизодически.

Одновременно съ этимъ появленіемъ ритма въ атактическия шатавіяхъ рукъ обнаружилось у Кр. (приблизительно черезъ мѣсяць послѣ начала болѣзни) и настоящее дрожаніе рукъ; интересно, что оно наступило тогда, когда остальные явленія (расстройство рѣчи, атаксія) уже начали уменьшаться; въ правой рукѣ дрожаніе появилось на нѣсколько дней раньше и было выражено нѣсколько больше, чѣмъ въ лѣвой; его типъ (быстрыя попеременныя про-и супинаторныя короткія толчкообразныя движенія, появившіяся около 3 разъ въ 1") былъ ясно выраженъ; оно наблюдалось при полномъ покоѣ рукъ; при движеніяхъ рукъ оно было замѣтно меньше. Наконецъ, еще позже появился tremor (короткія качательныя движенія въ стороны) головы, въ которомъ опять таки выступили двѣ ясно выраженыя особенности: появленіе этого дрожанія при вполнѣ спокойномъ прислоненномъ положеніи головы и наступленіе серіи этихъ дрожательныхъ движеній черезъ короткіе промежутки времени.

Двигательныя явленія раздраженія въ нашемъ 2-мъ случаѣ замѣтны были во время коматознаго періода болѣзни; кромѣ не-

больших подергиваний въ пальцахъ рукъ, тризма и напряженія икроножной мускулатуры, мы здѣсь отмѣчаемъ еще боковыя качательныя движенія головы, которыя усиливались при нѣкоторомъ безпокойствѣ больного.

Въ казуистикѣ острой атаксiи мы встрѣчаемъ почти всѣ эти явленія. Такъ, качательныя движенія головы наблюдались въ 1-мъ случаѣ Westphal'я, гдѣ они развились, повидимому, съ начала болѣзни, усиливались при волненiи и исчезали въ покоѣ; во 2-мъ его случаѣ также эти ритмическія движенія головы были въ началѣ болѣзни, а потомъ появлялись только при утомленiи: такія же боковыя качательныя движенія головы наблюдалъ и Kühn; появились они еще на высотѣ коматознаго періода; качательныя боковыя движенія головы наблюдалъ во всѣхъ 3-хъ случаяхъ Lüthje; они появились еще въ коматозномъ періодѣ, и у перваго больного приобрѣли потомъ известную періодичность, появляясь черезъ каждыя 2—3. У всѣхъ этихъ 6-ти больныхъ качательныя движенія головы исчезли сравнительно рано, когда еще была ясно выражена атаксiя и расстройство рѣчи. Въ случаѣ Dinkler'a своеобразное качаніе головы осталось въ видѣ стойкаго симптома, но особенно сильно было выражено первые мѣсяцы болѣзни; оно не исчезало при спокойномъ положенiи головы и даже во снѣ, усиливалось при выполненiи напряженныхъ движенiй. Въ 1-мъ случаѣ Leyden'a наблюдались также продолжительныя качательныя движенія головы, но они исчезали, когда больной прислонялъ къ чему-либо голову. Въ случаѣ Ebstein'a были замѣчены появляющіяся время отъ времени качательныя движенія головы, которыя онъ сравниваетъ съ движеніями головы у засыпающаго, сидя, человѣка.

Что касается дрожаній, то отмѣтимъ прежде всего, что настоящаго интенціоннаго дрожанія не наблюдалось при Leyden-Westphal'евской острой атаксiи ни однимъ авторомъ. Въ 5-мъ случаѣ Westphal'я были хорейформныя движенія въ рукахъ и дрожь въ ногахъ, при чемъ и тотъ и другой симптомъ появлялся при усталости; въ 1-мъ случаѣ Lüthje въ рукахъ наблюдались хорейформныя движенія, при чемъ особенно интересно отмѣтить, что это было замѣчено уже по прекращенiи коматознаго періода, и въ то время, какъ остальные явленія медленно подвергались обратному развитію, эти движенія еще усиливались; въ нашемъ 4-мъ случаѣ наблюдалось временно мелкое частое дрожаніе, усиливающееся при активныхъ движеніяхъ. Въ 3-мъ случаѣ П. А. Преображенскаго наблюдалось дрожаніе рукъ, появившееся уже послѣ развитія атаксiи.

Наконецъ, въ самой коматозной стадіи также не рѣдки разнообразныя явленія двигательнаго раздраженія: подергиванія лицевыхъ мышцъ, скрежетаніе зубами (Lüthje), запрокидываніе головы и даже общія судороги (Н. Филатовъ), какія то ритмическія движенія руками (П. А. Преображенскій), тризма и гипертонія икроножной мускулатуры, какъ въ нашемъ 2-мъ случаѣ.

Всѣ вышеперечисленныя двигательныя явленія раздраженія трудно укладываются въ какую-нибудь схему. Мы не знаемъ, были-ли аналогичны наблюдавшіеся авторами „хорейформныя“ движенія тѣмъ, которыя мы видѣли у Кр. Дрожаніе же конечностей наблюдается, повидимому, рѣдко. Нѣсколько болѣе частымъ является, быть можетъ, ритмическое качаніе головы, то исчезающее при покоѣ, то сохраняющееся даже во снѣ. Пока нѣтъ возможности дать общую характеристику этого дрожанія. Отмѣтимъ только, не желая сдѣлать отсюда дальнѣйшихъ выводовъ, что въ 3-хъ случаяхъ (Ebstein, Lüthje, Давиденковъ) было наблюдаемо своеобразное періодическое наступленіе этихъ движеній головы. Одно можемъ мы сказать съ увѣренностью, это то, что настоящаго интенціоннаго дрожанія при острой атаксiи, какъ правило, не наблюдается. Поэтому, для насъ представляется неприемлемымъ выводъ Leyden'a и Goldscheider'a когда они, указывая на то, что атаксiя, если она невелика, можетъ быть очень похожей на интенціонное дрожаніе при sclérose en plaques, прибавляютъ, что особенно характерно дрожаніе головы, исчезающее, когда голова находится въ покоѣ. Мы видѣли выше, что если, дѣйствительно, атаксическія движенія при описываемой формѣ могутъ иногда напоминать движенія при sclérose en plaques, то въ прекращающемся при покоѣ дрожаніи головы нѣтъ ничего характернаго, такъ какъ въ другихъ случаяхъ это дрожаніе развивается именно въ покоѣ и не исчезаетъ даже во снѣ. Точно также и настоящее дрожаніе конечностей, которое можетъ наблюдаться при Leyden-Westphal'евской формѣ, во-первыхъ, вполне нетипично, во-вторыхъ, наблюдается рѣдко.

Переходя къ расстройствамъ рѣчи, наблюдающимся у нашихъ больныхъ, мы едва-ли можемъ многое прибавить къ классическимъ описаніямъ. Интересно отмѣтить одну особенность, часто встрѣчающуюся, (случаи Feith'a, Lüthje, Kühn'a, Lenhartz'a, нашъ 2-й и 4-й случаи)—это то, что въ началѣ болѣзни періоду рѣчевой атаксiи предшествуетъ періодъ полнаго мутизма, когда больные уклоняются отъ всякихъ попытокъ говорить, несмотря на то, что возстановленіе психики къ этому времени замѣтно уже довольно ясно. Иногда, какъ въ нашемъ 1-мъ и 4-мъ случаяхъ, это молчаніе наблюдается и тогда, когда рѣчь, хотя и еще очень дефектная, уже возможна. Очевидно, мы имѣемъ здѣсь дѣло съ тѣмъ, что больной сознательно или подсознательно избѣгаетъ пользоваться тѣмъ органомъ, который не можетъ правильно работать или который работаетъ лишь съ громаднымъ напряженіемъ.

При сравненiи опубликованныхъ въ разное время разными авторами наблюденій мы поражаемся тѣмъ, что это расстройство рѣчи описывалось почти въ одинаковыхъ выраженіяхъ: „эксплозивная“ рѣчь—любимый терминъ при описанiи особенностей этой рѣчи; всюду почти находимъ мы и указанія на немодулированный, неестественный тембръ голоса, иногда указывается на ненормально высокій или охрипшій голосовой тонъ; рѣчь медленная, иногда больной

не фонировать, иногда—громко кричить; голос напоминает лай, куриное кудахтанье; рѣчь совершается съ видимымъ усиленіемъ: больной пыхтитъ, напрягается, выбрасываетъ отдѣльные звуки „какъ-бы изъ глубины“, съ несоразмѣрно большой силой; слоги вырываются толчками, какъ вспышки взрыва, отдѣленные другъ отъ друга паузами; особенно плохи согласныя; при этомъ не параллельно съ рѣчевой мускулатурой работаетъ мускулатура дыхательная: больной набираетъ слишкомъ много воздуха, выбрасываетъ его толчками, моменты усиленной экспираціи не совпадаютъ съ тѣми, когда связки, языкъ и губы установились въ нужномъ положеніи для произнесенія требуемаго звука. Нерѣдко выражень носовой оттѣнокъ рѣчи. Въ легкихъ случаяхъ разстройства рѣчи не сильны,—рѣчь затруднена, медленна, плохо ворочается языкъ.

Лишь въ немногихъ наблюденіяхъ имѣть указаній на какія-либо изъ вышеперечисленныхъ явленій, и авторы ограничиваются краткимъ указаніемъ на „скандированную“, „затрудненную“ рѣчь.

Во всѣхъ случаяхъ, гдѣ это отмѣчено, настоящихъ артикуляціонныхъ разстройствъ обнаружено не было. Какъ уже указано выше, параличей рѣчевой мускулатуры не наблюдается. Описавшій впервые эти разстройства рѣчи Westphal привелъ основанія для дифференціального діагноза этихъ разстройствъ отъ спотыканія на слогахъ прогрессивныхъ паралитиковъ; онъ-же указалъ, что рѣчь у его больныхъ была измѣнена совершенно такъ же, какъ при диссеминированномъ склерозѣ; это же сходство со скандированной рѣчью отмѣчаетъ Leyden. Впервые Dinkler указалъ, что неправильно отождествлять разстройство рѣчи при острой атаксіи и при sclérose en plaques. Хотя рѣчь при острой атаксіи и похожа на скандированную, такъ же, какъ и на дизартрическую, но это есть иная форма—атактическое разстройство рѣчи, на почвѣ атаксіи рѣчевой и дыхательной мускулатуры; оно отличается отъ скандированной рѣчи своимъ большимъ напряженіемъ, появленіемъ dyspnoë и участіемъ въ атактическихъ движеніяхъ цѣлаго ряда другихъ мышцъ (губы, языкъ, лицо), чего не наблюдается при sclérose en plaques; это послѣднее явленіе было ясно выражено въ случаѣ Dinkler'a, такъ же какъ и въ наблюденіяхъ П. А. Преображенскаго и въ нашемъ 1-омъ наблюденіи, и едва ли допускаетъ иное толкованіе, кромѣ признанія этихъ гримасъ за атактическія содружественныя движенія. Lüthje присоединился къ возрѣнію Dinkler'a, а Nonne, описывая своихъ больныхъ, прямо говоритъ объ имѣющихся у нихъ разстройствахъ координаціи въ движеніяхъ связокъ, языка и губъ, что и вызываетъ эту эксплозивную рѣчь.

Мы думаемъ, что изъ всѣхъ симптомовъ Leyden-Westphal'евской острой атаксіи именно разстройства рѣчи больше всего приближаютъ ее къ разсѣянному склерозу, такъ какъ, дѣйствительно, они весьма похожи на скандированную рѣчь, при которой, также какъ и въ нашихъ случаяхъ, значительное участіе могутъ принимать разстройства не только артикуляціонной и фонической, но и дыхательной мускулатуры (Réthi). Однако, нѣкоторыя осо-

бенности, указанныя Dinkler'омъ и Lüthje, слѣдуетъ имѣть здѣсь въ виду, какъ характеризующія, быть-можетъ, именно Leyden-Westphal'евскую форму.

Гораздо больше сходства, чѣмъ между рѣчью нашихъ больныхъ и скандированной рѣчью при диссеминированномъ склерозѣ, можно обнаружить между атактической рѣчью нашихъ больныхъ и рѣчью при наследственной Фридрейховской атаксіи и при родственныхъ ей формахъ. Въ свое время самъ Friedreich, а позднѣе—Nonne указывали на это сходство. И дѣйствительно, эта рѣчь у наследственныхъ атактиковъ характеризуется медленностью, затрудненіемъ, неясностью; одни слоги и слова растянуты, другіе выбрасываются быстро, эксплозивно (Oppenheim). Впослѣдствіи мы снова вернемся къ этому сходству.

Теченіе атаксіи рѣчевого аппарата въ развитыхъ случаяхъ представляется вполне типичнымъ: обычно послѣ коматознаго состоянія больной вовсе перестаетъ говорить и не дѣлаетъ къ этому даже попытокъ, иногда, подобно имъмымъ, прибѣгая къ жестикамъ для объясненія съ окружающими; такое состояніе держится неопредѣленное время и можетъ тянуться до 1/4 года, какъ это было, напримѣръ, въ случаѣ Lenhartz'a. Лишь постепенно возстановляется въ измѣненномъ видѣ рѣчь. При этомъ больной какъ бы снова учится говорить, произнося сначала отдѣльные буквы, потомъ—слоги, потомъ—слова; такъ учился говорить больной Lenhartz'a, наводя его этимъ на сравненіе съ ребенкомъ, изучающимъ азбуку; точно также учился говорить и нашъ 2-ой больной, заставившей наблюдавшаго его д-ра М. М. Рѣзникова сдѣлать то-же самое сравненіе. Въ этомъ процессѣ возстановленія рѣчи, въ выучиваніи заново тѣхъ движеній, которыя раньше совершались автоматически, мы, согласно съ Dinkler'омъ можемъ видѣть подтвержденіе нашего взгляда на это разстройство рѣчи, какъ на результатъ атаксіи рѣчевого аппарата.

Лишь въ двухъ случаяхъ (2-ой случай Lüthje и случай Feith'a) потеря рѣчи прекратилась не постепенно, а внезапно, и въ первомъ случаѣ—въ связи съ сильнымъ возбужденіемъ ребенка, когда исчезла бывшая до этого афонія; однако, появившаяся вслѣдъ за этимъ рѣчь носила еще атактическій характеръ. Отмѣтимъ, что оба раза дѣло касалось дѣтей; единственное объясненіе, которое мы можемъ дать этому явленію, это то, что здѣсь имѣлись функциональныя наслойки на имѣющемся „органическомъ“ заболѣваніи, какъ извѣстно, столь часто удлиняющія путемъ такъ называемой „аутомитаціи“ теченіе какихъ-либо болѣзненныхъ симптомовъ въ дѣтскомъ возрастѣ (Tiernich, Bruns).

Разстройство рѣчи, подобно атаксіи и большею частью вполне параллельно ей, держится или стаціонарно или подвергается постепенно болѣе или менѣе быстрому обратному развитію.

Изъ другихъ разстройствъ, имѣющихся у нашихъ больныхъ, мы можемъ отмѣтить непостоянно, но, повидимому, часто встрѣчающееся и отмѣченное еще Westphal'емъ разстройство мимики въ видѣ

тупо-неподвижного выражения лица. Westphal отметил также, что аффективные движения выражаются не так, как это бывает обычно, что создает какое-то своеобразно странное выражение лица. В нашем случае Кр. мимические движения были редуцированы до одной чрезвычайно невыразительной гримасы, которой Кр. реагировал на болевые раздражения; были у него разстроены и выразительные движения: кивок головы, с помощью которого он давал утвердительные ответы, совершенно не подходил на общепринятый утвердительный кивок. Но можно ли говорить здесь об *anímia* или даже, на основании расстройства мимики, стремиться известным образом локализовать заболевание, предполагая какое-либо участие зрительных бугров, в симптоматику которых входят расстройства мимики и выразительных движений? Мы этого не думаем, так как *anímia* здесь не первичная, не зависит от изолированного выпадения известных сложных сочетанных движений, а вторичная, развивающаяся на почве мышечной атаксии; аналогично, никто не станет говорить об *anímia*, если мимические мышцы, например, находятся, в состоянии паралича.

В целом ряде случаев (Dinkler, Н. Филатов и др.) мимические движения были сохранены.

Болезнь—по крайней мере в острой стадии—может сопровождаться головными болями и даже болезненностью черепа при перкуссии; однако, в случаях Westphal'a ни того, ни другого симптома не было, также как у многих других авторов. Это, таким образом, симптом совершенно нестойкий.

Особенно большое значение склонны мы придавать в симптоматологии Leyden-Westphal'евской атаксии состоянию глазного дна и, к счастью, располагаем в этом отношении среди собранной нами казуистики довольно большим материалом. Вывод отсюда тот, что во всех случаях, где глазное дно было исследовано (3 случая Westphal'a, случай Kühn'a, случаи Lüthje, Dinkler'a, 1 случай Преображенского, случай Brückner'a, 4 случая Nonne, оба случая Lenhartz'a, случай Schultze и 3 наших случая), оно оказывалось нормальным.

Совершенно изолированно стоят указания Leyden-Goldscheider'a и Obersteiner-Redlich'a на то, что в симптоматику острой атаксии может входить *neuritis optica*. На основании документального материала мы думаем, наоборот, что изменения со стороны п. п. II абсолютно не типичны для Leyden-Westphal'евской формы, и что это обстоятельство гораздо определеннее, чем особый характер расстройства речи, говорит против отождествления острой атаксии с острыми венешками диссеминированного склероза (См. ниже).

Изменения в ширине и подвижности зрачков редки. Несколько раз отмечалась *anisocoria*, один раз даже с относительной вялостью реакции в более узком зрачке; один раз (Lüthje) отмечено внезапное расширение одного зрачка в кома-

тозном состоянии. Также в коматозном состоянии наблюдались вялые световые реакции зрачков и в нашем 2-ом случае. Во всех остальных наблюдениях зрачки оказывались нормальными. Для второго, атактического периода болезни нормальное содержание зрачковых реакций должно быть признано, по видимому, общим правилом.

Подвижность глазных яблок также не бывает разстроена, кроме тех изменений, которые стоят в связи с атаксией; параличей глазных мышц не наблюдается. Плохая установка глаз для крайних положений, отмеченная в 3-х случаях Nonne и сопровождавшаяся в этом положении атактическим или атактически-паретическим нистагмом, вероятно не имеет иной причины, кроме расстройства координации, как склонен трактовать это явление и сам Nonne. Далее весьма важно отметить, что кроме этих атактических нистагмных движений при крайних установках глаз, или кроме отмеченной в других наблюдениях атаксии наружных глазных мышц, ни один из наблюдавших острую атаксию исследователей не описал каких либо других нистагмных движений; в частности, никто ни разу не отмечен настоящий продолжительный нистагм, наблюдаемый при всяких положениях глаза, аналогичный, например, тому, какой встречается при диссеминированном склерозе. Это особенно важно потому, что легкие формы нистагма, появляющиеся лишь при форсированных отклонениях глаз, по Oppenheim'у встречаются и у здоровых, и придавать значение можно только тем случаям, где симптом этот выражен сильнее. (Легкий нистагм при боковых отклонениях глаз наблюдается по Bárány в 60% всех исследуемых субъектов).—Корнеальные рефлексы сохраняются. Непроизвольное мигание также не разстраивается.

В некоторых наблюдениях отмечалось преходящее, особенно выраженное в начале болезни, расстройство глотания. В нашем случае Кр. мы имели возможность убедиться в своеобразном характере этого расстройства: больной при попытке есть продвигал все свои чрезмерно инкоординированные движения; он разврал *ad maximum* рот, не мог как следует сформировать пищевой комка, твердая пища выпадала, а жидкая—выливалась у него изо рта, но самое проглатывание пищи совершалось правильно: жидкая пища не выливалась через нос, не затекала в дыхательное горло и т. д. Точно также и во втором нашем случае отмечено, что больной очень неумело ворочает языком во рту кусочки положенной в рот пищи, но проглатывает ее сравнительно лучше; уже в позднейший период болезни, когда он мог есть сам, он еще широко разврал рот и проглатывал недостаточно разжеванную пищу. Интересно сопоставить с этим наблюдение Kühn'a: у его больного самый акт глотания проеходил правильно, однако значительная часть влитой в рот жидкой пищи выливалась обратно; очевидно, раз-

строены были именно движения, предшествующія попаданію пищи въ полость глотки. Аналогично съ этимъ слѣдуетъ вѣроятно разсматривать и указаніе Westphal'я для своего 5-го случая, когда онъ говоритъ, что глотаніе затруднено, но объективныхъ разстройствъ глотанія не обнаруживается; Lenhartz у своего больного видѣлъ плохое жеваніе при хорошемъ, однако, глотаніи. Здѣсь мы уже видимъ опредѣленно намѣченной ту-же особенность, которая наблюдалась и нами, и которую можно было бы формулировать такъ: разстройства глотанія ограничиваются его произвольной частью (набираніе пищи въ ротъ, жеваніе, формирование пищевого комка, передвиженіе пищевого комка ко входу въ глотку), они очеридно являются результатомъ атаксїи произвольной мускулатуры; но произвольно-рефлекторная часть глотательнаго акта протекаетъ правильно¹⁾.

Сфинктеры въ теченіе Leyden-Westphal'евской атаксїи не подвергаются разстройству. Это общее правило, почти не встрѣчающее исключеній, которое постоянно учитывалось авторами, стремившимися на основаніи этого признака локализовать болѣзненный процессъ въ томъ или иномъ отдѣлѣ нервной системы. Въ приведенной нами выше казуистикѣ мы находимъ лишь два случая, гдѣ отмѣчалось недержаніе мочи. Это, во-первыхъ, случай Brückner'a, въ которомъ больная на высотѣ болѣзни, но уже послѣ проясненія сознанія въ теченіе нѣкотораго времени была неопытна мочей и испражнениями; но мы едва-ли можемъ придать этому явленію значеніе паралича сфинктеровъ (какъ это склоненъ дѣлать самъ Brückner), уже на основаніи того, что больная Brückner'a была 4-хъ лѣтней дѣвочкой; что же касается случая Lenhartz'a, то въ его наблюденіи параличъ сфинктеровъ сопровождался столь глубокими разстройствами психики, что едва-ли возможно придавать ему значеніе мѣстнаго симптома, независимаго отъ состоянія сознанія больного.

Тонусъ мышцъ, какъ правило, не бываетъ повышенъ. Это, однако, относится къ атактическому періоду болѣзни, въ коматозномъ же періодѣ мы можемъ наблюдать разнообразныя тоническія напряженія мускулатуры (тризмъ и напряженіе мускулатуры ногъ въ нашемъ 2-омъ случаѣ).

Сухожильные рефлексы въ чистыхъ, не комбинированныхъ случаяхъ, безусловно остаются сохраненными и даже обнаруживаютъ наклонность къ повышенію, доходя до выраженныхъ клонусовъ чашечекъ и стопъ, какъ было, наприм., въ нашемъ 1-мъ и

¹⁾ Произвольнымъ, рефлекторнымъ актомъ, какъ извѣстно, глотательное движеніе становится, лишь только пищевой комокъ, миновавъ небныя дужки, попадаетъ въ глотку (Landois); къ этому отдѣлу глотательныхъ движеній относится замыканіе переднихъ дужекъ мягкаго нѣба, натяженіе мягкаго нѣба, сокращеніе констрикторовъ, закрытіе гортани и голосовой щели.

4-мъ случаяхъ¹⁾. Это повышеніе сухожильныхъ рефлексовъ можетъ еще долго быть обнаруживаемо уже послѣ того, какъ отъ остальныхъ болѣзненныхъ симптомовъ остались лишь слѣды (Lüthje). Изрѣдка наблюдалась въ этомъ отношеніи нѣкоторая несимметричность: такъ, Nonne отмѣчаетъ въ одномъ своемъ случаѣ клонусъ правой стопы; въ нашемъ 3-мъ случаѣ правый Ахилловъ рефлексъ былъ сильнѣе лѣваго, въ случаѣ П. А. Преображенскаго коленные рефлексы были неравнобѣжны.

Кожные рефлексы въ цѣломъ рядѣ случаевъ оказались повышенными (Nonne, Lenhartz, Lüthje). Феноменъ Бабинскаго наблюдался непостоянно въ случаѣ Scherb'a, первое время болѣзни (впослѣдствіи исчезъ)—въ случаѣ Brückner'a, въ нашихъ 2-омъ и 3-емъ случаяхъ.

Брюшные рефлексы всюду, гдѣ они были изслѣдованы, оказались сохраненными—новое обстоятельство, отдаляющее описываемый симптомокомплексъ отъ диссеминированнаго склероза.

Давленіе на периферическіе нервы и на мышцы не болѣзненно. Равно не наблюдается въ нихъ измѣненія электровозбу-

¹⁾ Мы не думаемъ, чтобы это общее правило, красной нитью проходящее черезъ все собранныя нами наблюденія, можно было такъ-же увѣренно отнести къ первому, коматозному періоду болѣзни. Угнетеніе сухожильныхъ рефлексовъ въ коматозномъ состояніи есть, повидимому, вредное явленіе. Мы приводимъ указаніе Le-Dantec'a, описавшаго коматозныя состоянія при перниціозной малярии. Эти состоянія, развивающіеся болѣею частью внезапно, характеризуются потерей сознанія, движенія и чувствительности; зрачки не реагируютъ на свѣтъ; иногда больные испускаютъ жалобныя крики, обнаруживаютъ тризмъ или судорожныя гримасы лица. «Изслѣдованіе коленныхъ рефлексовъ,—говоритъ далѣе Le-Dantec: указаній на что мы не находимъ ни въ одномъ классическомъ сочиненіи, можетъ давать цѣнныя указанія относительно тяжести каждаго отдѣльнаго случая. Въ самомъ дѣлѣ, пока кома продолжается, коленные рефлексы утеряны, и какъ только замѣтно ихъ появленіе, можно предвидѣть окончаніе коматознаго приступа». Мы обращаемъ вниманіе на то, что коматозное состояніе въ этихъ случаяхъ не является результатомъ грубаго анатомическаго заболѣванія мозга, а есть тяжелое состояніе токсинфекціи, могущее по окончаніи приступа пройти безслѣдно. Это такая же кома, какая наблюдается и въ началѣ Leyden-Westphal'евской атаксїи и, по словамъ самого Le-Dantec'a, можетъ быть очень похожа на кому вслѣдствіе инсоляціи, и однако во время этой комы сухожильные рефлексы угасаютъ. Если специальныхъ указаній объ угасаніи сухожильныхъ рефлексовъ во время коматознаго состоянія въ литературѣ встрѣчается мало, то исчезаніе коленныхъ рефлексовъ вслѣдствіе токсическихъ причинъ извѣстно, какъ довольно частое явленіе; сюда должно быть отнесено угасаніе рефлексовъ при наркозѣ, а также при инфекціонныхъ болѣзняхъ всякаго рода; особенно легко исчезаютъ сухожильныя рефлексы подъ вліяніемъ инфекцій (инеймонія и др.) у дѣтей (Lewandowsky); Remlinger въ 100 случаяхъ брюшнаго тифа нашелъ 29 разъ потерю и 17 разъ—ослабленіе сухожильныхъ рефлексовъ, безъ какого-либо опредѣленнаго отношенія къ тяжести или характеру заболѣванія. Наше 2-ое наблюденіе показываетъ, что состояніе коленныхъ рефлексовъ при L.-W. атаксїи можетъ быть измѣняемымъ: эпизодически отсутствующіе въ 1-омъ періодѣ, они усиливаются во второмъ. Поэтому, когда мы опредѣленно формулируемъ—согласно со всеми писавшими объ этомъ авторами—положеніе о сохранности сухожильныхъ рефлексовъ при Leyden-Westphal'евскомъ синдромѣ, мы имѣемъ въ виду именно уже развитой атактической періодъ болѣзни.

димости, также иътъ атрофiи мышцъ. Въ нашемъ 1-омъ наблюдениi видимая дряблость мускулатуры—какъ показало электрическое изслѣдованiе—должна была быть отнесена не на счетъ какой-либо мышечной атрофiи, а скорѣе на счетъ общаго истощенiя больного.

Возбудимость вазомоторовъ, какъ на то указалъ впервые Lũthje, а затѣмъ П. А. Преображенскiй, часто бываетъ повышенною.

Зрѣнiе, слухъ, обонянiе, вкусъ не разстроены. Лишь въ одномъ случаѣ Westphal'я и въ одномъ—Lenhartz'a было отмѣчено имѣвшееся первое время болѣзни ослабленiе зрѣнiя и слуха. Однако, то обстоятельство, что эти разстройства зрѣнiя и слуха наблюдались въ то время, когда постепенно проходило коматозное состоянiе, заставляетъ насъ очень осторожно оцѣнивать этотъ симптомъ. Во всякомъ случаѣ, это, вѣроятно, есть лишь признакъ того, что подвергшiйся почти полному параличу функцiи большихъ полушарiй восстанавливаются неравномѣрно. Въ дальнѣйшей же, атактической стадiи болѣзни, какъ правило, разстройство зрѣнiя и слуха не наблюдается.

Со стороны внутреннихъ органовъ какихъ либо болѣзненныхъ явленiй, не стоящихъ въ связи съ начальной инфекцiей, ни въ одномъ случаѣ отмѣчено не было. Дѣятельность сердца скомпрометирована не бываетъ. Моча какихъ либо ненормальныхъ примѣсей не содержитъ.

Со стороны психики разстройства отмѣчались очень часто уже послѣ того, какъ заканчивается первоначальная потеря сознанiя. Эти разстройства почти всюду, гдѣ они были констатированы, сводились на своеобразную измѣнчивость настроенiя и на ослабленiе памяти. Подавленное настроенiе, смѣнившееся потомъ значительной говорливостью, наблюдалъ въ своемъ случаѣ Feith; временную слабость памяти наблюдалъ Schepers; длительную слабость памяти и резидуальныя легкiя разстройства интеллекта наблюдалъ Lenhartz; задержка въ развитiи психики въ послѣдующiе годы отмѣчена въ одномъ изъ случаевъ Nonne; измѣнчивость настроенiя—въ случаѣ Brũckner'a и въ одномъ случаѣ Lũthje; ослабленiе памяти и легкая эмоцiональная возбудимость—во 2-мъ случаѣ Westphal'я, раздражительность—въ 1-омъ его случаѣ. Во всѣхъ остальныхъ случаяхъ измѣненiй со стороны психики отмѣчено не было. Въ нѣкоторыхъ (какъ наприм., въ нашемъ 1-омъ случаѣ), тяжелое состоянiе больного и затрудненная бесѣда съ нимъ не позволила получить точныхъ свѣдѣнiй о состоянiи болѣе сложныхъ его психическихъ функцiй, какъ память, Merkfähigkeit и др., но элементарное поведенiе больного было все время правильнымъ.

Мы не хотимъ здѣсь сдѣлать какого-либо категорическаго вывода, но находимъ нужнымъ только обратить вниманiе на слѣдующую особенность: если мы всѣхъ нашихъ больныхъ раздѣлимъ на 2 возрастныхъ группы, одну—моложе 15-лѣтняго возраста, другую—старше 15-ти лѣтъ, то увидимъ, что въ первой группѣ

имѣется 13 случаевъ, и послѣкоматозныя разстройства психики отмѣчены были здѣсь 7 разъ; во второй группѣ—21 случай, но аналогичныя явленiя со стороны психики отмѣчены были всего 2 раза. Повидимому, эти явленiя легче развиваются въ раннемъ возрастѣ. Однако, для определеннаго заключенiя объ этомъ, находящейся въ нашемъ распоряженiи материалъ, по нашему мнѣнiю, является количественно недостаточнымъ.

Усмотрѣть, сличая всю нашу казуистику, какой либо определенннй типъ болѣзни въ связи съ той или иной этиологiей, по нашему мнѣнiю, невозможно.

Острая атаксiя Leyden-Westphal'я можетъ появляться какъ въ своемъ типическомъ видѣ, такъ и въ комбинацiяхъ съ самыми разнообразными болѣзнями; частота этихъ комбинацiй дѣлается для насъ понятной въ виду того, что инфекцiонныя болѣзни являются этиологическимъ факторомъ не только для одной острой атаксiи, но и для цѣлага ряда другихъ нервныхъ заболѣванiй. Въ 3-й группѣ мы собрали тѣ нѣсколько случаевъ, которые слѣдуетъ разсматривать, какъ комбинированныя. Такъ, наблюдалась комбинацiя съ тифознымъ полиневритомъ (Schultze); въ двухъ случаяхъ (П. А. Преображенскiй, Nonne) въ началѣ болѣзни отмѣчалось развитiе гемипаретическихъ явленiй, что дѣлаетъ весьма вѣроятнымъ предположенiе о развившихся здѣсь очагахъ Strũmpell-Leichtenstern'овскаго энцефалита; въ другомъ случаѣ Nonne и въ случаѣ Hauptmann'a картина острой атаксiи развивалась въ теченiе туберкулезнаго менингита; вѣроятнѣе всего, мы имѣемъ здѣсь вовсе не примѣръ комбиноза, а обычное развитiе острой атаксiи въ теченiе инфекцiоннаго заболѣванiя, которымъ былъ въ данныхъ случаяхъ туберкулезный менингитъ. Наконецъ, сюда же долженъ быть отнесенъ и случай Ebstein'a, къ сожалѣнiю, недостаточно подробно описанный клинически; если диссеминированный склерозъ въ этомъ случаѣ не имѣлся до заболѣванiя тифомъ или не развился въ болѣе позднемъ периодѣ, то нельзя и здѣсь отрицать того, что объ болѣзни развилась въ связи съ инфекцiей, такъ какъ мы знаемъ, какую большую роль играютъ острия инфекцiонныя болѣзни въ этиологiи множественнаго склероза (Oppenheim, Marburg, Блуменау и др.).

Что касается теченiя симптомовъ, то прежде всего надо констатировать здѣсь, что намъ не удалось найти въ литературѣ этого вопроса ни одного случая, гдѣ бы послѣ остраго развитiя Leyden-Westphal'евской атаксiи въ дальнѣйшемъ замѣчено было бы прогрессированiе болѣзни. Лишь временныя колебанiя въ регрессированiи отмѣчаемы были различными авторами, да въ случаѣ Lenhartz'a и въ нашемъ 3-емъ наблюдении временныя ухудшенiя стояли въ связи съ интеркуррирующими инфекцiями. Поэтому указанiя Leyden-Goldscheider'a, Pick'a и Claude'a, что изъ острой атаксiи въ дальнѣйшемъ теченiи можетъ развиваться симптомомиклексъ диссеминированнаго склероза, слѣдуетъ считать ошибочными.

Принимая, что прогрессирующего течения болѣзнь не принимаетъ никогда, мы видимъ лишь 2 исхода Leyden-Westphal'евской острой атаксiи: или стабильное теченiе симптомовъ въ теченiе лѣтъ, или регрессированiе явленiй, то—быстрое, то—болѣе медленное, приводящее или къ полному выздоровленiю, или къ небольшимъ residua перенесенной болѣзни. Прибавимъ, что даже въ острой стадii болѣзнь эта безусловно не смертельная, и, если эти больные погибаютъ, то отъ какой-либо интеркуррентной болѣзни—обстоятельство, которымъ объясняется то, что до самого послѣдняго времени не было извѣстно ни одного анатомически изслѣдованнаго случая, относящагося къ острому периоду заболѣванiя.

Попытаемся теперь установить какую либо закономерность въ появленiи регрессивнаго или стацiонарнаго течения болѣзни. Мы видѣли выше, что хотя легкiе случаи и не сопровождаются тяжелыми расстройствами сознаниа, однако установить какой либо параллелизмъ между степенью и продолжительностью коматознаго состоянiя и послѣдующимъ теченiемъ болѣзни не удается. Изъ случаевъ, въ которыхъ наблюденiе продолжалось въ теченiе болѣе продолжительнаго времени, выздоровленiе или лишь слабыя слѣды перенесенной болѣзни наблюдались 12 разъ, значительное улучшенiе—4 раза, стабильное теченiе—11 разъ. Въ этихъ группахъ мы встрѣчаемъ самую разнообразную этиологию, за исключенiемъ случаевъ, гдѣ болѣзнь стояла въ связи съ инсоляцiей или перегрѣванiямъ, которые все протекали стабильно; однако, небольшое количество такихъ случаевъ (3) не позволяетъ намъ сдѣлать по этому поводу какого-либо опредѣленнаго заключенiя. Наше вниманiе скорѣе привлекаетъ здѣсь другое обстоятельство: если мы сопоставимъ вмѣстѣ случаи, окончившiеся полнымъ выздоровленiемъ или оставившiе лишь слѣды перенесенной болѣзни, или отмѣченные, какъ „значительно улучшившiеся“, то въ этой группѣ мы найдемъ слѣдующiе возрасты больныхъ: 3^{1/2}, 4, 5, 6, 7, 8, 8, 8, 9, 10, 13, 18, 21, 28, 29 и 35 лѣтъ; среди-же случаевъ, въ которыхъ теченiе болѣзни было стацiонарнымъ, мы находимъ слѣдующiе возрасты: 12, 28, 28, 28, 35, 37, 38, 40, 44, 47 лѣтъ. Бросается въ глаза преобладанiе молодого возраста въ первой группѣ и пожилого во второй. Изъ больныхъ до 15-ти лѣтняго возраста лишь одинъ обнаружилъ стабильное теченiе атаксiи: изъ больныхъ старше 15-ти лѣтъ лишь въ 5-ти случаяхъ наблюдалось благопрiятное теченiе. Мы можемъ, такимъ образомъ, вполнѣ, однако, понимая количественную недостаточность казуистики острой атаксiи и крайнюю осторожность, съ которой здѣсь можно дѣлать какiе либо статистическiе выводы, высказать слѣдующее положенiе: чѣмъ моложе возрастъ больного, тѣмъ болѣе благопрiятное теченiе склонна принимать Leyden-Westphal'евская острая атаксiя.

Резюмируя результаты нашего анализа, мы можемъ въ слѣдующихъ выводахъ охарактеризовать клиническую картину Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса:

1. Описанный впервые въ 1872 году Westphal'емъ симптомокомплексъ не представляетъ изъ себя случайнаго синдрома, а характеризуется вполнѣ опредѣленными особенностями симптоматики, этиологии и течения, стереотипно встрѣчающимися въ рядѣ послѣдующихъ наблюденiй.

2. Этотъ симптомокомплексъ развивается остро на высотѣ самыхъ разнообразныхъ острыхъ инфекцiй (оспа, тифъ, инфлуэнца, пневмонiя, коклюшъ, дифтерiя, дизентерiя, корь, рожа), или въ послѣдствiи перегрѣванiя (тепловые и солнечные удары); лишь въ единичныхъ случаяхъ этиология остается неясной.

3. Болѣзнь начинается съ глубокаго угнетенiя сознаниа (1-й или коматозный периодъ болѣзни) продолжительностью отъ нѣсколькихъ дней до нѣсколькихъ мѣсяцевъ, во время котораго могутъ наблюдаться различныя явленiя двигательнаго раздраженiя (тризмъ, запрокидыванiе головы, подергиванiе лицевыхъ мышцъ и т. п.); лишь рѣдко и въ легкiхъ случаяхъ не бываетъ этого начальнаго коматознаго состоянiя.

4. По мѣрѣ проясненiя сознаниа обнаруживаются атактическiя явленiя въ конечностяхъ, въ рѣчевомъ и дыхательномъ аппаратѣ, развитые въ это время въ максимальной степени (2-ой или атактическiй периодъ болѣзни). Въ этой атактической стадii параличей или парезовъ ни въ конечностяхъ, ни въ мышцахъ туловища, ни въ черепныхъ нервахъ не наблюдается. Чувствительность (тактильная и болевая) оказывается въ атактической стадii болѣзни сохраненной; изрѣдка наблюдаются расстройства мышечнаго и стереогностическаго чувства.

5. Установить для мышечной инкоординацiи опредѣленный типъ невозможно; въ большинствѣ случаевъ имѣются явленiя церебеллярныхъ асинергiй (походка пьянаго, значительное ухудшенiе атаксiи въ вертикальномъ положенiи по сравненiю съ изслѣдованiемъ въ постели, adiadocokinesis и т. д.), точно такъ же, какъ и обычная двигательная атаксiя; такимъ образомъ, типомъ для этихъ расстройствъ долженъ быть признанъ смѣшанный мозжечково-двигательный типъ. Однако, въ иныхъ случаяхъ преобладаютъ явленiя мозжечковаго, въ другихъ—двигательнаго типа. Общимъ для всехъ относящихся сюда случаевъ является отсутствiе усиленiя атаксiи при закрытыхъ глазахъ. Выраженная въ болѣе или меньшей степени двигательная инкоординацiя захватываетъ въ развитыхъ случаяхъ всю произвольную мускулатуру: конечностей, туловища, лица, глазъ, жевательную мускулатуру, языкъ и фоническiя мышцы. Какъ правило, расстройства координацiи на правой и на лѣвой сторонѣ имѣютъ одинаковую интенсивность; въ болѣе рѣдкихъ случаяхъ атаксiя развита симметрично, но съ различной интенсивностью въ разныхъ сегментахъ.

6. Въ теченiе описываемаго заболѣванiя могутъ наблюдаться различныя виды дрожанiя, трудно поддающiеся схематизаци. Непостоянство этихъ дрожанiй въ разные периоды болѣзни является наиболѣе характернымъ признакомъ. Кромѣ дрожанiя могутъ на-

блюдаться хореоформныя и произвольныя движенія. Качательныя движенія головы принадлежатъ къ наиболее часто встрѣчающимся формамъ дрожанія. Движенія эти безусловно не всегда отвѣчаютъ намѣченному изрѣдка интенціонному типу, появляясь нерѣдко въ спокойномъ положеніи или даже во снѣ.

7. Разстройство рѣчи (эксплозивная, не модулированная рѣчь) принадлежитъ къ наиболее постояннымъ проявленіямъ Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса; не похожее ни на афазію, ни на дизартрію, это разстройство отличается и отъ скандированной рѣчи при разсѣянномъ склерозѣ большими усиліями, которыми сопровождается рѣчь, распространеніемъ инкоординаціи на движенія лица и на дыхательную мускулатуру и теченіемъ этого разстройства, при которомъ можно замѣтить, какъ больной постепенно выучивается говорить. Это разстройство должно быть отнесено къ атаксіи рѣечевого аппарата и, повидимому, идентично съ тѣми разстройствами рѣчи, которыя наблюдаются при различныхъ семейныхъ и наследственныхъ атактическихъ заболѣваніяхъ (атаксія Friedreich'a, нѣкоторыя пограничныя формы hérédotaxie cérébelleuse P. Marie). Нерѣдко отмѣчаются разстройства мимики, вѣроятно, такой же атактической природы.

8. Измѣненій глазного дна при L.-W'евскомъ симптомокомплексѣ не наблюдается. Зрачки въ атактической стадіи болѣзни содержатся нормально, изрѣдка отмѣчалась anisocoria. Параличей глазныхъ мышцъ и постояннаго нистагма не бываетъ; съ другой стороны, нерѣдко наблюдается атаксія глазныхъ мышцъ, особенно затрудняющая быструю перемѣнную фиксацію или крайнюю боковую установку глазъ.

9. Актъ глотанія можетъ быть разстроенъ въ его первой (произвольной) фазѣ (затрудненное набіраніе пищи въ ротъ, жеваніе и т. д.), рефлексорная-же фаза глотанія совершается правильно. Сфинктеры въ теченіе болѣзни функционируютъ нормально.

10. Мышечный тонусъ не измѣняется. Сухожильные рефлексы въ атактической стадіи болѣзни всегда сохраняются съ склонностью къ повышенію (до клонусовъ включительно). Также сохраняются и иногда повышаются кожные рефлексы (включая брюшные). Можетъ наблюдаться феноменъ Бабинскаго. Периферическіе нервы и мышцы при давленіи не болѣзненны; равно не наблюдается въ нихъ и измѣненій электровозбудимости. Мышечныхъ атрофій не наблюдается. Возбудимость вазомоторныхъ нервовъ можетъ быть повышена.

11. Со стороны органовъ чувствъ въ атактической стадіи болѣзни чего либо ненормальнаго не отмѣчается.

12. Въ атактической стадіи болѣзни нерѣдки разстройства психики въ видѣ повышенной раздражительности и ослабленной памяти; повидимому, это разстройство психики легче развивается въ дѣтскомъ возрастѣ.

13. Кромѣ типическихъ случаевъ L.-W'евскаго симптомокомплекса намъ извѣстны и недоразвитые случаи, гдѣ атаксія не

наблюдалась или въ нижней, или въ верхней парѣ конечностей, или, наконецъ, вовсе не наблюдалась въ конечностяхъ, ограничиваясь лишь рѣчевымъ аппаратомъ. По остальнымъ особенностямъ своимъ эти случаи заслуживаютъ, однако, отнесенія ихъ въ ту-же группу, какъ и развитые случаи.

14. Даже въ остромъ періодѣ Leyden-Westphal'евскій симптомокомплексъ позволяетъ ставить весьма благоприятный прогнозъ quoad vitam.

15. Прогрессивнаго развитія болѣзненныхъ явленій въ дальнѣйшемъ теченіи Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса не наблюдается. Теченіе симптомовъ можетъ быть или регрессивнымъ, до полного или почти полного выздоровленія, или стационарнымъ; чѣмъ моложе больной, тѣмъ болѣе благоприятно въ этомъ отношеніи протекаетъ описываемая болѣзнь.

16. Вполнѣ типическіе въ остальныхъ отношеніяхъ случаи могутъ наблюдаться въ комбинаціи съ другими болѣзнями нервной системы, накладывающими въ такихъ случаяхъ и свою печать на клиническую картину даннаго случая; такъ, извѣстны комбинаціи съ органическими хроническими заболѣваніями спинного мозга, съ гемиплегіями, съ невритами, съ туберкулезнымъ менингитомъ.

17. Описанный Westphal'емъ симптомокомплексъ долженъ быть выдѣленъ въ симптоматологическомъ отношеніи въ опредѣленную болѣзненную форму. Такъ какъ въ обычно употребляемыя названія для этой формы (церебральная, церебро-спинальная, бульбарная, мозжечковая и т. д. острая атаксія) входитъ апіорное и нерѣдко противорѣчивое пониманіе анатомической локализациі процесса, мы предпочитаемъ называть описываемую форму „острой атаксіей Leyden-Westphal'я“, такъ какъ Leyden'омъ былъ описанъ первый относящійся сюда случай, а Westphal'емъ впервые сдѣлана попытка выдѣлить эти случаи въ особую группу заболѣваній нервной системы.

Глава II. Этіологія.

Отчасти объ этиологическихъ факторахъ въ развитіи L.-W'евской острой атаксіи шла рѣчь выше, въ главѣ о симптоматологіи этого заболѣванія. Здѣсь мы попытаемся дать сводку этиологическихъ моментовъ, поскольку это явствуетъ изъ нашей небольшой казуистики.

Полъ. Изъ 37 собранныхъ нами случаевъ имѣется 9 разъ заболѣваніе у женщинъ и 28 разъ у мужчинъ, т. е. въ три раза чаще у мужчинъ, чѣмъ у женщинъ. Если мы возьмемъ группу нашихъ больныхъ до 10-лѣтняго возраста, то найдемъ въ ней 5 мужчинъ и 5 женщинъ. Такимъ образомъ, разница между заболѣваемостью мужчинъ и женщинъ относится, главнымъ образомъ, за счетъ взрослыхъ больныхъ. Быть можетъ, это стоитъ въ связи ни съ чѣмъ инымъ, какъ только съ частотой инфекціонныхъ заболѣваній: если

мальчики и девочки подвергаются одинаковому риску заболѣванія острозаразными болѣзнями, то во взросломъ населеніи, какъ извѣстно, гораздо большому риску подвергаются мужчины, благодаря условіямъ жизни, работы, передвиженія и т. под.

По *возрасту* группы раздѣляются слѣдующимъ образомъ.

До 10 лѣтъ—10 больныхъ (5 м. и 5 ж.).				
Отъ 11	„ 20	„ — 8	„	(7 м. и 1 ж.).
„ 21	„ 30	„ — 8	„	(всѣ 8 м.).
„ 31	„ 40	„ — 5	„	(4 м. и 1 ж.).
„ 41	„ 50	„ — 5	„	(3 м. и 2 ж.).

Свыше 50 лѣтъ заболѣваній отмѣчено не было.

Обыкновенно указывается, что острая атаксія есть преимущественно болѣзнь молодого возраста. Наша маленькая статистика въ общемъ подтверждаетъ этотъ выводъ; однако, слѣдуетъ имѣть въ виду, что острая атаксія не исключаетъ и зрѣлаго и даже пожилого возраста.

Гдѣ лежатъ *предрасполагающія причины*, дѣлающія то, что изъ массы людей, подвергающихся всякаго рода инфекціи, лишь такая незначительная часть заболѣваетъ острой атаксіей, положительно неизвѣстно.

Какой либо патологической наследственности не отмѣчено ни въ одномъ изъ собранныхъ нами случаевъ.

Равно въ большинствѣ случаевъ острая атаксія не есть семейное заболѣваніе. Лишь наблюденіе Lüthje обращаетъ на себя вниманіе тѣмъ, что во время маленькой „домовой“ эпидеміи брюшного тифа, въ чрезвычайно стереотипной формѣ заболѣли острой атаксіей 2 брата и сестра. 3 взрослыхъ, заболѣвшіе одновременно (родственники, прислуга) никакихъ нервныхъ осложненій не имѣли.

Lüthje предполагаетъ здѣсь особія условія самой тифозной инфекціи. Однако, у 3-хъ взрослыхъ она не вызвала острой атаксіи, хотя источникъ заболѣванія во всѣхъ 6-и случаяхъ былъ, повидимому, общій. Не менѣе вѣроятной, чѣмъ объясненіе Lüthje, мы считаемъ въ данномъ случаѣ возможность извѣстнаго семейнаго предрасположенія. Это тѣмъ болѣе вѣроятно, что какъ-разъ по отношенію къ разнымъ видамъ атактическихъ расстройствъ мы знаемъ такое не наследственное, а именно семейное предрасположеніе.

Какого либо личнаго предрасположенія точно также не удастся обнаружить въ большинствѣ случаевъ. Больной Scherb'a былъ, правда, алкоголикомъ, но въ цѣломъ рядѣ другихъ случаевъ есть опредѣленные указанія на то, что больные не были алкоголиками, равно не были инфицированы сифилисомъ. Однако, больной Friedreich'a былъ „малоспособнымъ отъ рождения“. Нашъ 1-й случай, изслѣдованный анатомически, обнаружилъ (см. ниже) рядъ такихъ измѣненій, которыя во всякомъ случаѣ развились у больного постепенно и до острой болѣзни, и которые служили признаками какого-то хроническаго заболѣванія и преждевременной

дряхлости организма (больному было всего 19 лѣтъ, и онъ не былъ ни алкоголикомъ, ни явнымъ сифилитикомъ); это можно было бы, пожалуй, трактовать, какъ условія, создавшія извѣстное предрасположеніе для послѣдовавшаго заболѣванія, дѣлающія изъ центральной нервной системы своего рода *locus minoris resistentiae* для всякихъ внѣшнихъ причинъ, вредно дѣйствующихъ на весь организмъ. Если мы сопоставимъ эту свою находку съ наблюденіемъ Friedreich'a и семейнымъ характеромъ заболѣванія въ случаяхъ Lüthje, у насъ уже получается неясное подозрѣніе на возможность обнаруженія какихъ-то предрасполагающихъ моментовъ. Разрѣшить эти вопросы на имѣющемся матеріалѣ нельзя.

Что касается, наконецъ, *ближайшей причины*, непосредственно вызывающей острую атаксію, то это всегда есть инфекціонная болѣзнь или гипертермія. Въ нашей казуистикѣ были отмѣчены слѣдующія болѣзни:

Брюшной тифъ	11 разъ (9 м. и 2 ж.).
Крупозная пневмонія	6 разъ (6 м.).
Коклюшъ и пневмонія	1 разъ (ж.).
Оспа	4 раза (2 м. и 2 ж.).
Инфлуэнца	1 разъ (м.).
Рожа	1 разъ (ж.).
Дизентерія	1 разъ (м.).
Корь	2 раза (м. и ж.).
Дифтерія	1 разъ (ж.).
Невыясненная инфекція	3 раза (2 м. и 1 ж.).
Солнечный ударъ	1 разъ (м.).
Тепловой ударъ	2 раза (2 м.).

Кромѣ того, въ двухъ случаяхъ (м.) описываемый синдромъ развился въ теченіе туберкулезнаго менингита; въ 1 случаѣ (м.)—повидимому, спонтанно.

Такимъ образомъ, самыя разнообразныя инфекціи являются главнѣйшей причиной для развитія острой атаксіи. Въ виду того, что лишь въ одномъ случаѣ не было указано какой-либо этиологической причины, мы должны оставлять подъ большимъ сомнѣніемъ возможность спонтаннаго развитія болѣзни, тѣмъ болѣе, что не всегда можно съ увѣренностью исключить въ анамнезѣ какую-либо латентную или очень легкую инфекцію.

Вторая, болѣе рѣдкая, причина, съ которой мы здѣсь имѣемъ дѣло, есть перегрѣваніе въ видѣ инсоляціи или теплового удара. Зная близость микроскопическихъ измѣненій нервной системы инфекціоннаго происхожденія съ тѣми, которыя обусловлены инсоляціей (увеличеніе количества церебро-спинальной жидкости съ обильной лейкоцитарной реакціей оболочекъ, отекъ и мелкія кровозлиянія въ сѣромъ корковомъ веществѣ мозга, гиперемія мозга, хроматолизъ въ нервныхъ клеткахъ и т. д.), мы не должны удивляться тому, что та и другая причина могутъ вызывать одинъ и тотъ же симптомокомплексъ. Но и здѣсь, какъ и при инфекціонныхъ болѣзняхъ, развитіе острой атаксіи принадлежитъ къ боль-

шимъ рѣдкостямъ. Такъ, Hublé et Pigache, собравшіе опубликованные до 1908 года случаи инсоляціи съ разнообразными осложнениями со стороны нервной системы, отмѣчаютъ возможность развитія спутанности, головныхъ болей, головокруженій, амнези, афазии, ранняго слабоумія, прогрессивнаго паралича, истеріи, эпилепсїи и остановки въ психическомъ развитіи, ничего не говоря, однако, о возможности появленія постинсоляціонной острой атаксїи.

Глава III. Возврънїя на локализацию болѣзненнаго процесса.

Если мы попытаемся теперь на основаніи симптоматологїи заболѣванія локализовать болѣзненный процессъ въ томъ или иномъ отдѣлѣ нервной системы, то встрѣтимся съ довольно большимъ затрудненіемъ. Именно, изучая симптоматику острой атаксїи Leyden - Westphal'a, мы видимъ здѣсь почти полное отсутствіе того, что называютъ „очаговыми“ симптомами, которые могли-бы служить для насъ локально-диагностическимъ матеріаломъ. И если сохранность сухожильныхъ рефлексовъ и кожной чувствительности, неболѣзненность при давленіи периферическихъ нервовъ и мышцъ и нормальныя ихъ электрическія реакціи позволяютъ быстро исключить локализацию заболѣванія въ периферическихъ нервахъ, а отсутствіе спеціальныхъ спинальных явленій и, главнымъ образомъ, сохранность сфинктеровъ—локализацию въ спинномъ мозгу,¹⁾ то для всевозможныхъ предположеній о локализацин процесса выше спинного мозга, мы имѣемъ, въ сущности, очень недостаточныя данныя. Этимъ, вѣроятно, и объясняется противорѣчивость въ воззрѣнїяхъ на локализацию процесса у различныхъ авторовъ, къ изложенію которыхъ мы теперь и перейдемъ.

Westphal, не вдаваясь въ этотъ вопросъ подробно, склоненъ былъ локализовать болѣзненный процессъ въ головномъ мозгу; потеря сознанія или бредъ въ началѣ болѣзни служатъ, по его мнѣнію, доводомъ въ пользу такой локализацин.

Точно также Leyden указываетъ, что атаксїя должна при этой формѣ разсматриваться, какъ центральная. Относительно-же того, какія именно области большого мозга бывають задѣты болѣзненнымъ процессомъ, онъ высказываетъ предположеніе, что именно въ области средняго мозга и особенно Вароліева моста слѣдуетъ предполагать развитіе процесса (по Leyden'у—фокусомъ

¹⁾ Въ послѣднее время собрано, однако, не мало случаевъ въ которыхъ разстройство мочеиспусканія и, въ частности, недержание мочи, наблюдалось и при церебральныхъ локализацияхъ (Marburg, Minkowski). Особенно часто это встрѣчается при двустороннихъ заболѣванїяхъ мозга. Мы видѣли выше, что въ двухъ наблюденїяхъ надъ L.-W.'евской атаксїей (Brückner и Lenhartz) отмѣчалось недержание мочи, и, хотк въ одномъ случаѣ наблюдались тяжелыя явленія со стороны психики, а въ другомъ—дѣло касалось 4-хъ лѣтняго ребенка, сами описавшіе эти два случая авторы разсматривають разстройство мочеиспусканія, какъ независїя отъ психическихъ условій.

энцефалита). Поэтому Leyden и Goldscheider и предлагаютъ называть описываемую форму острой бульбарной атаксїей.

Dinkler, отбрасывая предположеніе о локализацин периферической, спинальной или мозжечковой, указываетъ также на возможность локализацин въ продолговатомъ мозгу и въ большомъ мозгу; это послѣднее предположеніе представляется ему болѣе вѣроятнымъ, такъ какъ при локализацин въ продолговатомъ мозгу слишкомъ мало вѣроятно отсутствіе всякихъ явленій со стороны чувствующихъ и двигательныхъ путей; изъ различныхъ отдѣловъ большого мозга Dinkler склоняется къ признанію локализацин не въ корѣ (за отсутствіемъ спеціальныхъ кортикальныхъ симптомовъ), а въ согона radiata или въ центральныхъ сѣрыхъ гангліяхъ.

Lüthje предложилъ дѣленіе острой атаксїи на двѣ группы: церебральную и церебро-спинальную. Для первой Lüthje принимаетъ, какъ болѣе вѣроятную, кортикальную локализацию. Потеря сознанія, длѣющаяся долго послѣ паденія t^o, измѣнчивость настроенія и легкія разстройства памяти суть церебральныя симптомы; сюда же должны быть отнесены и явленія двигательнаго раздраженія; этой-же локализацин соответствуетъ и то, что въ разстройствахъ чувствительности мы находимъ задѣтой именно чувствительность высшаго порядка (стереогностическое чувство). Что атаксїя не подчиняется спинальному типу, это для 1-ой группы случаевъ видно изъ того, что нѣтъпостоянныхъ разстройство чувствительности, значительнаго преобладанія атаксїи въ ногахъ, отсутствія колѣнныхъ рефлексовъ и усиленія атаксїи при закрытыхъ глазахъ. Отсутствіе какихъ-либо другихъ симптомовъ со стороны мозжечка или мозгового ствола не позволяетъ отнести къ этимъ территорїямъ происхожденіе атаксїи. Lüthje допускаетъ, какъ болѣе вѣроятную, кортикальную локализацию; отсутствіе кортикальныхъ параличей объясняетъ онъ тѣмъ, что въ этихъ случаяхъ имѣются лишь очень легкія анатомическія измѣненія, не настолько интенсивныя, чтобы вызвать явленія выпаденія, однако вызывающія явленія моторнаго раздраженія; двусторонность пораженія онъ объясняетъ диффузностью процесса; астереогнозъ, конечно, также говоритъ въ пользу кортикальной локализацин.

II. А. Преображенскїй также отграничиваетъ описываемую форму атаксїи отъ спинальной, невритической и отъ мозжечковой. При этой послѣдней—по мнѣнію II. А. Преображенскаго—никогда не должно наблюдаться разстройство рѣчи.

Orrenheim предполагаетъ преимущественную локализацию очаговъ заболѣванія въ Вароліевомъ мосту и въ продолговатомъ мозгу, а также, можетъ быть, и въ мозжечкѣ; въ связи съ этимъ, по мнѣнію Orrenheim'a стоитъ и то обстоятельство, что при острой атаксїи наблюдались дисфагическія и дизартрическія явленія. Наконецъ, особенно вначалѣ, на 1-й планъ могутъ выступать явленія со стороны большого мозга: потеря сознанія, бредъ, афазія, также хореатическія явленія, что, однако, можетъ зависѣть не

только отъ локализациі въ корѣ, но и отъ повышенной t^0 и отъ общей инфекціи.

Schwarz выдѣляетъ церебральную, мозжечковую и цереброспинальную формы. Между прочимъ, для церебральной формы онъ указываетъ на тяжелыя расстройства сознанія въ началѣ болѣзни и на асимметрію въ инкоординаціи конечностей, которая наблюдалась во многихъ случаяхъ; эта же асимметрія, а также преимущественное участіе рукъ наблюдается и при бульбарной локализациі. Мы увидимъ дальше, что описываемыя Schwarz'емъ случаи не типичны и лишь съ большою натяжкой могли бы быть отнесены къ L.-W'евской формѣ. Однако, по поводу ихъ онъ высказываетъ чрезвычайно интересныя общія соображенія, правда, не относя ихъ къ классическимъ случаямъ острой атаксіи. Исходя изъ аналогіи съ Корсаковскимъ психозомъ, въ которомъ подъ дѣйствіемъ токсическихъ причинъ изолированно поражается одна психическая функція, Schwarz думаетъ и здѣсь о схожемъ процессѣ: здѣсь имѣется изолированный параличъ центральной способности координаціи („eine Lähmung des zentralen Koordinationvermögens“) токсическаго происхожденія; при отдѣльныхъ очагахъ въ мозгу была бы разрушена эта координаціонная способность лишь частично.

Какъ указано, такого рода своеобразное объясненіе предложено было Schwarz'емъ не для всѣхъ случаевъ L.-W'ской острой атаксіи, а лишь для одного—двухъ своихъ случаевъ, которые онъ на этомъ основаніи стремится отдѣлить подъ названіемъ „центральной“ атаксіи отъ церебральной, цереброспинальной и невритическихъ формъ. Lewandowsky въ самое послѣднее время снова подтвердилъ возможность этого объясненія Schwarz'a, расширяя его примѣнительно ко всей Leyden-Westphal'евской группѣ случаевъ („acute cerebrale Ataxie“ по Lewandowsky'ю).

Nonne, описывая свои случаи, опредѣленно относитъ ихъ къ мозжечковой локализациі.

Schultze, говоря объ острой мозжечковой атаксіи, высказываетъ въ томъ смыслѣ, что мозжечковый характеръ атаксіи былъ болѣе или менѣе выраженъ почти во всей казуистикѣ „cereбральныхъ“ случаевъ. Расстройства рѣчи—по Schultze—стоятъ въ связи съ мозжечковой локализацией. Точно также Batten и Miller считаютъ энцефалитъ мозжечка патолого-анатомической основой острой атаксіи.

Brückner, наблюдая въ своемъ случаѣ параличъ сфинктеровъ (см. выше), склоняется болѣе къ возрѣнію Leyden'a о преимущественной локализациі процесса въ Варолиевомъ мосту, въ продолговатомъ мозгу и въ мозжечкѣ, не исключая, однако и спинного мозга („eine diffuse Encephalomyelitis“).

Мы видимъ такимъ образомъ, что въ исключеніи периферическаго происхожденія болѣзни всѣ вышеприведенные авторы согласны другъ съ другомъ; спинальную локализацию нѣкоторые допускаютъ, но не въ чистомъ видѣ, а въ качествѣ добавочной

локализациі (церебро-спинальный процессъ). О томъ-же, какіе участки головного мозга (включая мозжечекъ) скомпрометированы, сдѣланы были предположенія, исчерпывающія почти всѣ возможности. Мы видимъ далѣе, что, главнымъ образомъ, на основаніи характера расстройствъ координаціи были сдѣланы всѣ эти предположенія. Стремясь локализовать болѣзнь, локализовали атаксію, и это вполне понятно, такъ какъ симптоматологія болѣзни не даетъ намъ никакихъ другихъ очаговыхъ симптомовъ, которые можно было-бы учесть съ точки зрѣнія топическаго діагноза. Вопросъ о разныхъ формахъ атаксіи при той или иной локализациі болѣзненнаго процесса до самаго послѣдняго времени не можетъ считаться точно разрѣшеннымъ въ клинической невропатологіи. „Wenn wir schon, говоритъ v. Monakow, bei der Unterbrechung der spinalen, zentripetalen Leitung ein anderes Bild von Ataxie beobachten, als nach Läsion des Kleinhirns, resp. der Kleinhirnverbindungen, und ein anderes bei Läsionen des Cortex (Rolandische Zone) als bei der cerebellaren oder bei der Ataxie mesencephalen Ursprunges, so sind wir doch in der klinischen Erkenntniss nicht so weit fortgeschritten, um in jedem Falle aus der Natur der ataktischen Störungen die Unterbrechungsstelle innerhalb der in Frage stehenden Regionen anatomisch ganz exakt feststellen zu können (Gehirnpathologie, s. 590).

Сдѣлаемъ, однако, попытку оцѣнить наблюдаемое при L.-W'евской формѣ расстройство координаціи съ точки зрѣнія его локализациі.

Если мы обратимся сначала къ классической радикулярной атаксіи (симптоматологія которой вполне соответствуетъ и периферической атаксіи), изученной лучше другихъ подвидовъ атаксіи, мы найдемъ здѣсь нѣсколько явленій, которые съ положительностью позволяютъ исключить въ нашихъ случаяхъ эту форму. Хотя расстройства чувствительности и особенно чувствительности глубокихъ тканей являются для радикулярной атаксіи вполне обязательными, и могутъ быть обнаружены въ каждомъ безъ исключенія случаѣ, но нерѣдко они намѣчены лишь слабо, безъ всякаго параллелизма со степенью развитія атаксіи¹⁾, и нерѣдко могутъ быть обнаружены лишь при приложеніи особенныхъ методовъ изслѣдованія (аппаратъ Goldscheider'a); поэтому указанія большинства изслѣдовавшихъ острую атаксію авторовъ, что при ней мы не встрѣчаемъ расстройствъ чувствительности, трудно оцѣнивать съ этой точки зрѣнія, тѣмъ болѣе, что въ другихъ наблюденіяхъ

¹⁾ Что, какъ извѣстно, привело даже къ теоретическимъ объясненіямъ генеза радикулярной атаксіи на почвѣ выпаденія лишь сочетательныхъ, но не доходящихъ до сознанія волоконъ изъ состава заднихъ корешковъ (Акад. В. М. Бехтеревъ, Strümpell), при чемъ М. Egger въ прекрасной работѣ о табической атаксіи, появившейся въ послѣднее время, довель эту теорію до признанія возможности табической инкоординаціи даже на почвѣ выпаденія однихъ несознательныхъ факторовъ, т. е. безъ всякихъ объективныхъ расстройствъ чувствительности.

отмѣчались расстройства не только стереогностического, но и „мышечного“ чувства, а послѣднее какъ разъ при радикулярной атаксiи также можетъ быть расстроено значительно другихъ видовъ чувствительности.

Радикулярная атаксiя сопровождается обычно гипотонiей мышцъ (классическiй взглядъ, который, можетъ быть, слѣдовало бы, согласно съ возрѣнiями Lewandowsk'аго, измѣнить въ томъ смыслѣ, что это расслабленiе мышечнаго tonus'a характеризуетъ при радикулярной атаксiи лишь состоянiе покоя, при активнѣхъ же движенiяхъ можетъ наблюдаться и hypertonia). Повышенiя tonus'a мышцъ у нашихъ больныхъ никогда не отмѣчалось; если не отмѣчалось и чрезмѣрнаго расслабленiя мышцъ, то во всякомъ случаѣ комбинацiя нормальнаго tonus'a съ повышенными до клоническихъ явленiй сухожильными рефлексами уже указываетъ намъ на нѣкоторое отсутствiе параллелизма въ обоихъ этихъ явленiяхъ, такъ какъ при сильно повышенныхъ сухожильныхъ рефлексгахъ естественно было бы ожидать встрѣтить наклонность къ ригидности или спазмодическому напряженiю мускулатуры, чего, однако, при L.-W'евской формѣ не отмѣчается. Однако, локально-диагностическаго значенiя это относительное пониженiе мышечнаго tonus'a, имѣть не можетъ, такъ какъ оно сопровождается и мозжечковую, и церебральную форму атаксiи.

Что касается двигательныхъ проявленiй радикулярной атаксiи, то эта форма, близко известная всѣмъ по типическому примѣру tabes'a, характеризуется глубокимъ расстройствомъ всѣхъ элементарныхъ движенiй, въ видѣ „статической“ и „динамической“ атаксiи, не усиливается въ связи съ вертикальнымъ или сидячимъ положенiемъ, сопровождается произвольными движенiями и можетъ наблюдаться въ мышцахъ лица, приводя здѣсь кромѣ своеобразнаго расслабленнаго выраженiя лица у табиковъ на почвѣ hypotoniae лицевой мускулатуры, и къ особымъ гримасамъ въ качествѣ произвольно выразительныхъ движенiй (Déjerine, см. рис. 132—135 въ его Семіологiи), и даже къ своеобразному расстройству рѣчи на почвѣ инкоординацiи движенiй губъ, языка, голосовыхъ связокъ и т. д. (Oppenheim, Déjerine, Foerster): также радикулярная атаксiя можетъ наблюдаться и въ мышцахъ гортани и въ дыхательной мускулатурѣ (M. Faure) и, повидимому, также въ наружныхъ мышцахъ глаза Foerster).

Хотя въ большемъ количествѣ случаевъ изъ нашей казуистики и наблюдалась болѣе или менѣе значительная атаксiя всѣхъ элементарныхъ движенiй, однако въ тѣхъ же случаяхъ часто отмѣчалось, что атаксiя въ стоячемъ положенiи значительно превалируетъ, и во многихъ случаяхъ лишь въ вертикальномъ положенiи ее можно было обнаружить. Здѣсь мы видимъ уже совершенно иной типъ атаксiи, существенно отличающiйся отъ радикулярнаго. Однако указанiямъ на то, что походка больныхъ въ тѣхъ или иныхъ случаяхъ напоминала или не напоминала табическую походку, нельзя придавать большого значенiя, имѣя въ виду какъ появленiе

табической походки при мозжечковыхъ формахъ атаксiи, такъ и всевозможныя уклоненiя отъ классической табической походки съ разбрасыванiемъ ногъ и сильнымъ топанiемъ пяткой о полъ, которыя встрѣчаются при несомнѣнно корешковыхъ формахъ атаксiи, включительно до случаевъ tabes'a, въ которыхъ, какъ это недавно показалъ Egger, возможны расстройства равновѣсія съ сохраненiемъ координацiи въ пространствѣ отдѣльныхъ движенiй.

Но слѣдующiя два обстоятельство являются обязательными для радикулярной атаксiи, и ихъ мы не встрѣчали въ нашихъ случаяхъ: это—исчезанiе сухожильныхъ рефлексовъ и относительная коррекцiя атаксiи при контролѣ зрѣнiя. Первый фактъ понятенъ вполне изъ самой сущности радикулярной атаксiи, такъ какъ именно въ заднихъ корешкахъ спинного мозга проходятъ центро-стремительныя волокна рефлекторной дуги, и пораженiе этихъ отдѣловъ должно вести къ арефлексiи. Въ нашей казуистикѣ сохранность сухожильныхъ рефлексовъ является постояннѣйшимъ явленiемъ. Не менѣе типичной, чѣмъ угасанiе сухожильныхъ рефлексовъ, является для радикулярной атаксiи и относительная коррекцiя ея при контролѣ зрѣнiя, также не наблюдавшаяся ни разу въ приведенныхъ выше наблюденiяхъ¹⁾. Этотъ симптомъ не можетъ быть истолкованъ въ обратномъ смыслѣ, т. е. усиленiе атаксiи при закрытыхъ глазахъ еще не исключаетъ иныхъ локализаций, но въ нашихъ случаяхъ, гдѣ мы этого явленiя, какъ правило, не наблюдаемъ, отсутствiе его позволяетъ намъ определенно высказаться противъ радикулярной локализаций процесса.

Слѣдуя современному дѣленiю атаксiи, мы должны посмотришь теперь, какими симптомами характеризуется спинальная въ тѣсномъ смыслѣ слова или спинальная проводниковая атаксiя. Эти атаксiи (Lewandowsky) наблюдаются тогда, если какими-либо процессами въ спинномъ мозгу разрушены центро-стремительныя пути въ заднихъ или боковыхъ столбахъ, при анатомической сохранности тѣхъ сегментовъ, на уровнѣ которыхъ наблюдаются атаксическiя явленiя; при этой формѣ сохраняются сухожильные рефлексы; но, если выпадаетъ та часть центро-стремительныхъ путей, которая доходитъ до сознанiя, и которая находится въ заднихъ столбахъ (сознаваемый компонентъ координацiи по Lewandowsk'ому),—мы имѣемъ весьма тяжелыя объективныя расстройства чувствительности (мышечное чувство) и несоразмѣрно слабыя по сравненiю съ ними расстройства координацiи; если же выпадаютъ тѣ центро-стремительныя пути, которые не доходятъ до сознанiя, (несознаваемый компонентъ координацiи по Lewandowsk'ому), то, т. к. эти пути локализованы въ боковыхъ столбахъ (мозжечковые пути боковыхъ столбовъ), явленiя двигательной слабости до такой степени выступаютъ здѣсь на 1-й планъ, что уже нельзя говорить о чистыхъ формахъ атаксiи. Отсутствiе

¹⁾ Лишь въ случаѣ Friedreich'a отмѣченъ симптомъ Romberg'a, а также въ нашемъ 3-мъ случаѣ, гдѣ были, однако, и церебеллярные компоненты.

параличей и парезовъ и сильное развитіе атаксіи съ несильно разстроенной чувствительностью при Leyden-Westphal'евской формѣ (не говоря уже объ участіи рѣчевой мускулатуры, необъяснимой при допущеніи синальной Leitungsataxie), конечно, не позволяетъ намъ объяснить наблюдаемую здѣсь атаксію такой локализацией процесса.

Гораздо бѣльшія затрудненія—отчасти вслѣдствіе недостаточной изученности относящихся сюда явленій—встаютъ передъ нами, когда мы переходимъ къ выше-лежащимъ отдѣламъ центральной нервной системы.

Что касается мозжечковой атаксіи, то непропорциональность между несильнымъ разстройствомъ инкоординаціи отдѣльныхъ движеній и тяжелымъ разстройствомъ координаціи при стояніи и ходьбѣ считается для нея столь-же типичнымъ, какъ и особый типъ походки („походка пьянаго“ „titubation cérébelleuse“, зыгагообразная походка). Однако, эта мозжечковая походка не должна быть размагтриваема, какъ столь рѣзко отличающая мозжечковую атаксію отъ радикулярной, такъ какъ при мозжечковой атаксіи наблюдалась въ нѣкоторыхъ условіяхъ почти типичная табическая походка. Въ цѣломъ рядѣ случаевъ L.-W.-евской острой атаксіи—какъ мы видѣли выше—мы наблюдаемъ какъ разъ такую диспропорциональность; иногда она доходитъ до того, что при движеніяхъ въ постели вообще не удается отмѣтить какихъ либо атактическихъ явленій (случай Nonne, Westphal'a, Scherb'a, Schultze); иногда эти мозжечковыя явленія комбинируются съ атаксіей отдѣльныхъ движеній, при чемъ послѣднее выражено то въ бѣльшей, то въ меньшей степени. Въ этомъ смыслѣ „мозжечковый“ характеръ Leyden-Westphal'евской острой атаксіи долженъ быть признанъ несомнѣннымъ. Въ связи съ этимъ стоитъ, можетъ быть, и то явленіе (нашъ случай Kr.), что атаксіа наблюдалась въ весьма рѣзкой формѣ и въ мускулатурѣ туловища (больной не могъ сидѣть безъ поддержки), такъ какъ намъ представляется чрезвычайно вѣроятнымъ поддерживаемый Lewandowsk'имъ взглядъ на то, что вышеотмѣченная диспропорциональность при заболѣваніяхъ мозжечка объясняется въ значительной степени инкоординацией туловищной мускулатуры.

Если мы обратимся теперь къ другимъ явленіямъ, которыя мы встрѣчаемъ при церебеллярномъ синдромѣ, то увидимъ, что часть изъ нихъ подходитъ къ симптоматологіи острой атаксіи, часть совершенно не удовлетворяетъ насъ въ этомъ отношеніи.

Такъ, столь типичнаго явленія для мозжечковой инкоординаціи, какъ качаніе или паденіе въ одну какую-либо сторону, не отмѣчено въ нашей казуистикѣ ни разу; даже въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ на это специально обращалось вниманіе, оказывалось, что больные при невозможности ходить падаютъ, куда придется, не обнаруживая никакого предпочтенія той или иной сторонѣ. Между тѣмъ, паденіе въ одну сторону, именно въ сторону большого полушарія мозжечка, настолько типично, что Stewart и Holmes придали

ему значеніе локально-диагностическаго симптома. Лишь при двухстороннихъ пораженіяхъ мозжечка не наблюдается этихъ паденій въ опредѣленную сторону, а при заболѣваніи vermis cerebelli больные, такъ же, какъ оперированныя животныя, обнаруживаютъ наклонность падать назадъ. Объ этихъ двустороннихъ симметричныхъ заболѣваніяхъ намъ придется говорить ниже.

Тоже самое слѣдуетъ сказать и относительно головокруженій. Хотя Déjerine показалъ, что головокруженіе можетъ не сопровождать даже тяжелыхъ заболѣваній мозжечка, и что имъ однимъ ни въ коемъ случаѣ не можетъ быть объяснена мозжечковая походка, все же оно является весьма постояннымъ симптомомъ; въ случаяхъ Leyden-Westphal'евской острой атаксіи и этого симптома, какъ правило, мы не наблюдаемъ.

Отсутствію въ нашей казуистикѣ насильственныхъ движеній, входящихъ въ симптоматиологію мозжечка, мы не можемъ придавать особеннаго значенія въ виду рѣдкости этого явленія въ человѣческой патологіи (В. М. Бехтеревъ). Что касается атаксіи конечностей при заболѣваніяхъ мозжечка, то она бываетъ выражена почти постоянно, при чемъ особенно типичнымъ слѣдуетъ повидимому, признать распредѣленіе этой двигательной атаксіи въ видѣ геміатаксіи (Bruns, Monakow, Mann). Однако, степень этой атаксіи всегда меньше, чѣмъ въ радикулярныхъ формахъ.

По вопросу о томъ, можно ли подмѣтить опредѣленную постоянную разницу между этой мозжечковой и радикулярной атаксіей въ движеніи конечностей, мнѣнія авторовъ еще расходятся. Явленія двигательной атаксіи, наблюдавшіяся у обезьянъ и собакъ послѣ удаленія половины или всего мозжечка, до такой степени похожи на обычную „сенсорную“ атаксію, что между обоими явленіями нельзя найти ни одного отличительнаго признака (Lewandowsky). Что же касается человѣческой патологіи, то здѣсь мы встрѣчаемъсамыя разнообразныя воозрѣнія: въ то время, какъ по Mann'у и Lewandowsk'ому эта атаксіа конечностей можетъ быть во всемъ похожа на радикулярную, Бабинскій даетъ описаніе ряда симптомовъ, отличающихъ ее отъ атаксіи периферическаго типа; сюда относятся каталептическія явленія при сохраненіи на вѣсу извѣстныхъ положеній, приданныхъ конечностямъ, что составляетъ полную противоположность статической атаксіи табиковъ (явленіе, къ сожалѣнію, не наслѣдованное въ случаяхъ Leyden-Westphal'евской атаксіи); сюда же относится и отмѣченная выше adidocokinesis, которая еще Westphal'емъ и Leyden'омъ наблюдалась при острой атаксіи, а также нѣкоторыя асинергіи въ исполненіи сложныхъ движеній (наприм., отсутствіе компенсаторнаго сгибанія бедеръ и колѣнъ при отклоненіи въ стоячемъ положеніи туловища кзади и т. д.)—относительно содержанія которыхъ при Leyden-Westphal'евской острой атаксіи мы также не обладаемъ опредѣленными свѣдѣніями. Подъ названіемъ дисметріи (André-Thomas, Jumentié) это разстройство въ координаціи движеній конечностей при заболѣваніяхъ мозжечка также отграничивалось отъ радикулярной атаксіи: при

дисметрія ориентированіе по отношенію къ цѣли движенія сохраняется вполне или почти вполне, если только движеніе производится медленно; такъ, Finger-Nasenphänomen происходитъ при медленномъ движеніи правильно, т. е. палецъ въ концѣ концовъ попадаетъ на кончикъ носа, но движеніе руки не плавное, прерывистое, и достигшая носа рука еще въ теченіе нѣкотораго времени дѣлаетъ качательныя колебанія; однако, при быстромъ выполненіи заданнаго движенія палецъ не попадаетъ на кончикъ носа, а мимо, т. е. происходитъ тоже, что при классическомъ Finger-Nasenphänomen табииковъ. Всѣ эти варіаціи и уклоненія отъ табического типа трудно учитываются, плохо поддаются описанію и, во всякомъ случаѣ, представляютъ изъ себя группу явленій, далеко еще не изученную. И если мы отвлечемся отъ тѣхъ особыхъ формъ мозжечковыхъ асинергій, которыя требуютъ для своего обнаруженія спеціальнаго изслѣдованія (мозжечковыя асинергіи Бабинскаго), то остается двигательная атаксія, которая если не идентична, что во всякомъ случаѣ стоитъ близко къ табической. Единственное, что ее существенно отдѣляетъ отъ настоящей радикулярной атаксіи, — это ея постоянно не сильная степень развитія.

Какъ разъ въ отношеніи этого послѣдняго обстоятельства собранные нами случаи отклоняются отъ мозжечковаго типа. Если мы оставимъ въ сторонѣ случаи, гдѣ главнымъ образомъ наблюдалось расстройство координаціи стоянія и ходьбы, а также тѣ, гдѣ была отмѣчена лишь двигательная атаксія конечностей, мы увидимъ не мало такихъ, въ которыхъ атаксія конечностей выражена была чрезвычайно, значительно больше, чѣмъ въ вульгарныхъ случаяхъ tabes'a. Таковъ былъ нашъ случай Кр. Онъ разбрасывалъ сильными быстрыми движеніями руки и ноги далеко вбокъ отъ намѣченной цѣли, съ значительной тратой ненужной силы и т. д. И однако, когда всѣ эти атактические явленія стали проходить, оказалось, что въ постели координированныя движенія ногъ совершаются уже довольно сносно, а поставленный на ноги, онъ, между тѣмъ, валился, какъ снопъ.

Мы можемъ, такимъ образомъ, сказать, что если нерѣдко L.-W'евская острая атаксія соответствуетъ мозжечковому типу, въ смыслѣ отсутствія параллелизма между атаксіей въ постели и въ вертикальномъ положеніи, то, съ другой стороны, не сильное развитіе двигательной атаксіи въ конечностяхъ отнюдь не относится къ ея характернымъ признакамъ.

Мышечный тонусъ при мозжечковой атаксіи понижается. Сухожильные рефлексы сохраняются. Въ этомъ отношеніи симптомокомплексъ острой атаксіи не противорѣчитъ мозжечковой локализаци. Изрѣдка наблюдавшійся въ теченіе Leyden-Westphal'евской атаксіи симптомъ Бабинскаго, однако, не входитъ въ чистую симптоматику мозжечка (Oppenheim). Съ другой стороны, явленій, аналогичныхъ „мозжечковой гемиплегіи“, описанной Мавп'омъ (не сильное ослабленіе конечностей на одной сторонѣ, съ геміатаксіей, съ атрофіей мускулатуры, безъ спастическихъ

явленій, безъ рѣзкаго повышенія сухожильныхъ рефлексовъ, безъ симптома Бабинскаго), при L.-W. симптомокомплексъ не наблюдалось ни разу.

Что мозжечковая атаксія, вопреки мнѣнію П. А. Преображенскаго, не исключаетъ участія рѣчевой мускулатуры, показываютъ наблюденія Bonhoeffer'a, описавшаго замедленную скандированную рѣчь послѣ двусторонняго оперативнаго поврежденія полушарій мозжечка, и Lewandowsk'аго, который даже полагаетъ, что скандированная рѣчь всегда представляетъ изъ себя симптомъ заболѣванія мозжечка или его ножекъ¹⁾; невозможность быстро повторять отдѣльные слоги при заболѣваніяхъ мозжечка описана и Henri Meige подъ названіемъ „adiadococinesie linguale“; Oppenheim говоритъ объ атаксіи рѣчевой мускулатуры при заболѣваніяхъ мозжечка. Monakow считаетъ, что расстройства рѣчи, наблюдаемая при заболѣваніяхъ мозжечка, не отличаются отъ бульбарныхъ и должны трактоваться, не какъ прямой мозжечковый симптомъ, а какъ Fern—или Nachbarschaftsymptome. Какъ извѣстно, явленія со стороны голоса наблюдаются и у животныхъ съ удаленнымъ мозжечкомъ; такъ, Lewandowsky указываетъ на „немодулированный“ голосъ у оперированныхъ собакъ.

Наличность или отсутствіе контроля зрѣнія не вліяетъ на размѣры мозжечковой инкоординаціи такъ-же, какъ это наблюдается и при острой атаксіи.

Но чего совершенно не бываетъ при мозжечковой атаксіи, — по крайней мѣрѣ въ патологіи человека, — это объективныхъ расстройствъ чувствительности²⁾. Мы уже видѣли въ нѣсколькихъ наблюденіяхъ, приведенныхъ выше, расстройства мышечнаго и стереогностическаго чувства; явленія эти наблюдались, между прочимъ, и въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ имѣлись и указанія на мозжечковыя явленія (такъ было, напр., въ 1-мъ случаѣ Leyden'a, гдѣ было расстроено мышечное чувство, и кромѣ того имѣлся adiadocokinesis и расстройство чувства равновѣсія). Что касается, наконецъ, двигательныхъ явленій раздраженія, то какъ крупное шатаніе конечностей, такъ и мелкое ихъ дрожаніе, можетъ наблюдаться при страданіяхъ мозжечка.

Итакъ, мы видимъ, что если часть явленій, наблюдаемыхъ при Leyden-Westphal'евской острой атаксіи и носитъ мозжечковый характеръ, то съ другой стороны, весь симптомокомплексъ ея не укладывается въ понятіе о заболѣваніи мозжечка. Мы должны прибавить, что симметричность въ распространеніи процесса на правой и лѣвой $\frac{1}{2}$ тѣла противорѣчитъ признанію какого-либо ограниченнаго очага заболѣванія, который, локализуясь въ мозжечкѣ, вызывалъ бы всѣ болѣзненные явленія, ибо

1) P. Marie относитъ, однако, скандированную рѣчь при множественномъ склерозѣ къ категоріи церебральныхъ симптомовъ.

2) Lotmar, впрочемъ, находилъ и при мозжечковой атаксіи, какъ постоянное явленіе, расстройство чувства тяжести; въ нашей казуистикѣ указаній на состояніе этого вида чувствительности не имѣется.

мы должны были бы признать въ такомъ случаѣ стереотипное появленіе въ нашихъ случаяхъ двухъ симметричныхъ очаговъ заболѣванія, или сводить всю локализацию на изолированное заболѣваніе червячка.

Еще больше усложняется вопросъ, если мы обратимъ вниманіе на тѣ отчасти компенсирующія взаимоотношенія, которыя имѣются между мозгомъ и мозжечкомъ (неожиданныя находки на вскрытіи недоразвитія или почти полнаго отсутствія мозжечка безъ какихъ-либо наблюдавшихся при жизни мозжечковыхъ симптомовъ, доказанная Luciani компенсаторная роль *gyri sigmoides* у собакъ съ удаленнымъ мозжечкомъ и т. д.) и на малую изученность вопроса о томъ, какія части мозжечка у человѣка соотвѣтствуютъ какимъ сегментамъ тѣла, и какое клиническое значеніе имѣютъ функции коры мозжечка по сравненію съ его центральными сѣрыми ядрами.

Но разстройство координаціи, оставаясь клинически разстройствомъ мозжечкового типа, можетъ зависѣть и отъ заболѣванія не самого мозжечка, а его ножекъ—вопросъ, еще менѣе изученный, съ которымъ, однако, намъ здѣсь также предстоитъ считаться.

Нижнія ножки мозжечка (*crura cerebelli ad medullam oblongatam*), въ которыхъ изъ мозжечковыхъ связей намъ извѣстны прямой мозжечковый пучекъ и оливо-церебеллярный пучекъ (и спорная связь спинного мозга съ мозжечкомъ путемъ продолженія волоконъ заднихъ столбовъ), при заболѣваніяхъ даютъ появленіе на одной $\frac{1}{2}$ тѣла явленій мозжечковой асинергіи, вѣроятно, смѣшанныхъ съ явленіями атаксіи радикулярнаго типа (Oppenheim). Кромѣ того, какъ разъ при этой локализаци нерѣдко наблюдалась латеропульсія. По Marburg'у, геміасинергія, зависящая отъ заболѣванія *corp. restiformis*, выражена главнымъ образомъ въ нижнихъ конечностяхъ.

Среднія ножки мозжечка (*crura cerebelli ad pontem*) по Lewandowsk'ому никогда не подвергаются заболѣваніямъ, не вовлекающимъ одновременно въ страданіе и пирамидныхъ путей; гемиплегія, осложняющая атактические явленія, будетъ наблюдаться поэтому постоянно при заболѣваніяхъ въ этой области.

Наконецъ, заболѣванія верхнихъ ножекъ мозжечка (*crura cerebelli ad corpora quadrigemina*) приводятъ къ геміатаксіи съ нерѣдкимъ одновременнымъ развитіемъ явленій двигательнаго раздраженія (*chorea, tremor*) на сторонѣ, противоположной пораженію.

Мы видимъ отсюда, что объяснить изучаемую нами форму атаксіи какимъ-либо заболѣваніемъ мозжечковыхъ ножекъ представляется еще болѣе затруднительнымъ, чѣмъ исключительно заболѣваніемъ мозжечка¹⁾.

¹⁾ Мы не касаемся здѣсь тѣхъ разстройствъ статической координаціи, которыя по В. М. Бехтереву наблюдаются при процессахъ, локализуемыхъ въ сѣромъ веществѣ третьяго желудочка. Какъ извѣстно, опыты на животныхъ съ разрушеніемъ центрального сѣраго вещества III желудочка, вызвали разстройство статической координаціи съ вынужденными движеніями,

Еще гораздо болѣе спорнымъ представляется характеръ церебральной атаксіи, на которую, однако, указываетъ большинство авторовъ, писавшихъ объ острой атаксіи Leyden-Westphal'я.

Эта церебральная атаксія можетъ происходить тогда, когда какимъ-либо процессомъ компрометируются центростремительные чувствующие пути, начиная отъ уровня перекреста петли до зрительныхъ бугровъ—т. е. въ области мозгового ствола,—или на уровнѣ самихъ зрительныхъ бугровъ, или, наконецъ, въ еще болѣе центрально расположенныхъ участкахъ (*capsula interna, corpora radiata, кора*); съ другой стороны, теоретически нельзя исключить априорную возможность и такой комбинаціи, когда весь чувствующій путь функционируетъ правильно, и всѣ ощущенія доходятъ до сознанія, весь кортико-моторный путь также не разстроено, но между обоими нарушена ихъ кортикальная связь, что должно выразиться, такимъ образомъ, во вполне изолированной атаксіи.

О томъ, какого характера бываетъ описываемая атаксія, мнѣнія авторовъ расходятся.

Одни авторы (Déjerine и Egger) указываютъ на количественную разницу между радикулярной и церебральной атаксіей, при чемъ эта послѣдняя бываетъ выражена слабѣе: больные съ закрытыми глазами могутъ придать конечности любое заданное положеніе, осуществляютъ правильную послѣдовательность отдѣльныхъ движеній, сравнительно правильно уменьшаютъ или ускоряютъ темпъ движенія и т. д.

Согласно Déjerine'у и Egger, по ходу центростремительнаго чувствующаго пути имѣется много связей съ центробѣжнымъ двигательнымъ путемъ; эти связи на уровнѣ спинного мозга заведуютъ сухожильными, періостальными рефлексами, оборонительными движеніями при болевыхъ раздраженіяхъ и т. д. Движенія цѣлой конечностью требуютъ, вѣроятно, уже болѣе сложной координаціи (продолговатый мозгъ и Варолиевъ мостъ); стояніе, ходьба и т. п. требуютъ уже множества новыхъ координационныхъ центровъ (мозжечекъ). Такимъ образомъ, если чувствующій путь бываетъ задѣтъ, какъ при геморрагіи въ *capsula interna*, въ своемъ послѣднемъ, таламо-кортикальномъ нейронѣ, то у больного

нистагмомъ, безъ параличей и безъ разстройствъ чувствительности, что заставило В. М. Бехтерева признать *infundibulum ventriculi tertii* за аналогичный полукружнымъ каналамъ периферическій органъ статическаго чувства. Однако, въ патологіи человѣка изолированныхъ явленій со стороны этой области наблюдать не удается, такъ какъ почти всегда болѣзненный процессъ захватываетъ и соседнія области, обуславливая то параличъ *n-vi oculomotorii*, какъ въ случаѣ В. М. Бехтерева, то параличъ *facialis*, какъ въ случаѣ Н. А. Вырубова и т. п.

Точно также не можетъ быть здѣсь рѣчи о происхожденіи разстройствъ координаціи на почвѣ периферическаго заболѣванія *n-vi vestibularis*; въ этомъ убѣждаетъ насъ отсутствіе головокруженій, шума въ ушахъ, разстройствъ слуха, рвоты, и, главнымъ образомъ, теченіе статической инкоординаціи и нистагма—въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ онъ наблюдается—въ видѣ постоянного явленія а не отдѣльными, быстро проходящими приступами, какъ это обычно наблюдается при периферическихъ заболѣваніяхъ *n. vestibularis* (Варгану).

остаётся ещё известный запас низших координационных центров для выполнения отдельных моментов каждого движения. Этим и объясняется—по мнению этих авторов—разная степень атаксии в случае поражения в области корешков (tabes) и в области центрального нейрона. Сравнительно очень хорошую сохранность походки при церебральной атаксии видит Lewandowsky, который и высказывает на этом основании предположение, близкое к теории Déjerine'a об автоматическом функционировании низших центров. Однако, отдельные движения при этой форме могут быть очень разстроены в смысле именно резкого отклонения от цели. Также v. Monakow указывает на то, что при кортикальной атаксии разстраивается координация более сложных двигательных актов, в то время, как элементарные мышечные движения могут совершаться ещё довольно удовлетворительно.

По другим же авторам церебральная атаксия ни в чём не отличается от радикулярной. Так, вполне табического типа разстройство координации было в случае Demange (hemiataxia bilateralis вследствие симметрического поражения на уровне базальных ганглиев) и в случае Bickel'a (церебральная гемипатиксия).

Во всяком случае,—оставляя в стороне вопрос о том, возможно ли выделить какие нибудь характерные признаки мозговой атаксии, позволяющие отличать её от радикулярной,—следует сказать, что мозжечковые явления не входят в симптомокомплекс обычной церебральной атаксии.

Однако, как раз мозжечковый тип атаксии наблюдался неоднократно при заболваньях лобных долей (фронтальная атаксия Grunz'a); в одном случае и мне пришлось наблюдать резкое разстройство равновесия при глём в большом веществе лобной доли. Имётся ли в аналогичных случаях непосредственное разрушение каких-либо координационных центров, заложенных в лобных долях, или, как думает v. Monakow, здесь дело идёт о каком-либо отдалённом влиянии на мозжечек (Fernwirkung), сказать с уверенностью едва ли возможно, но во всяком случае возможность появления атаксии церебеллярного типа при фронтальной локализации должна быть признана доказанной.

Таким образом, при заболваньях темных долей мы получаем атаксию более или менее радикулярного типа, при заболваньях лобных долей—атаксию мозжечкового типа. Могут ли оба эти типа при различных локализациях процесса в головном мозгу смешиваться, и какие тогда получают комбинации симптомов, до настоящего времени неизвестно. В виду этой неясности в установлении точного клинического типа церебральной атаксии мы должны вопрос о принадлежности к ней случаев Leyden-Westphal'евской острой атаксии оставить открытым. Двигательная атаксия, наблюдающаяся здесь, очевидно, не

исключает церебральной локализации; но возможность фронтальной атаксии мозжечкового типа также не заставляет ещё всё мозжечковые явления наших случаев относить исключительно за счёт церебеллярной локализации.

Если мы обратимся теперь к другим явлениям, характеризующим разные подвиды церебральной атаксии, то увидим, что атаксия, стоящая в связи с поражением стволовой части мозга (субкортикальная двигательная атаксия Monakow'a), там, где она зависит не от участия мозжечковых ножек, а от участия волокон петли („сознательный компонент координации“), сопровождается разстройствами чувствительности (главным образом, мышечного чувства) и распространяется на 1/2 тела, противоположную очагу заболвания. Особенно часто заболвает при этих условиях верхняя конечность. Эта атаксия стоит в прямой связи с нарушением волокон петлевого слоя и, если принимать вместе с Leyden'ом такую локализацию для острой атаксии, было бы весьма трудно представлять себе эти очаги заболвания вполне симметрично локализующимися во всех случаях таким образом, что они разрушают только Lemniscum и не затрагивают цёлаго ряда других чрезвычайно тесно заложенных здесь друг около друга весьма важных органов (пирамидных путей, бульбарных ядер или волокон и т. д.) И действительно, по Monakow'у, эта субкортикальная атаксия появляется лишь в сочетаниях с гемипарезом resp. монопарезом. Другая клиническая особенность, характеризующая разстройство координации, развивающаяся вследствие перерыва чувствующего пути на уровне мозгового ствола, есть преимущественное участие в процессах верхних конечностей (Oppenheim, Monakow), т. е. как раз обратное тому, что мы наблюдаем при Leyden-Westphal'евской форме, где или атаксия распространяется равномерно, или, если неравномерно, то большею частью с преимущественным участием нижних конечностей.

Но даже если бы признавать такого рода искусственную локализацию, все же останется необъясненным участие в атаксии рёчевой мускулатуры, так как чувствующие волокна черепных нервов на уровне продолговатого мозга ещё не примыкались к ходу общего чувствующего пути.

Если мы посмотрим на нескольких примёрах, в каких комбинациях встречается атаксия при очаговых заболваньях в этой области, то увидим, до какой степени картина эта отлична от той, с которой мы познакомились выше.

Так, Oppenheim, говоря об острых воспалительных заболваньях (из которых впоследствии развиваются типические хронически—прогрессирующие случаи диссеминированного склероза,) в этой области, указывает, что здесь может остро развиваться атаксия рук с бульбарными явлениями или без них, наприм., с hemiparesis cruciata или alternans или с альтернирующими разстройствами чувствительности и т. д. Эта бульбарная атаксия

но Oppenheim'у можетъ имѣть характеръ мозжечковой или двигательной атаксїи.

Намъ представляется несомнѣннымъ, что полное отсутствіе въ картинѣ Leyden-Westphal'евской острой атаксїи какихъ-бы то ни было бульбарныхъ явленій, параличей, геміанѣстезій, альтернирующихъ разстройствъ подвижности или чувствительности и т. д. вполне гарантируетъ насъ отъ необходимости искать локализацию болѣзни въ этой области, гдѣ тѣсно размѣщены рядомъ функционально вполне независимые другъ отъ друга органы.

Далѣе впереди по ходу мозгового ствола мы все встрѣчаемъ возможность появленія атаксїи въ качествѣ очагового симптома. Нерѣдко разстраивается координація движеній при заболѣваніяхъ на уровнѣ четверохолмія, наприм. при polioencephalitis superior haemorrhagica acuta, (наблюденія Oppenheim'a, Linsmayer'a, Boedecker'a, Eisenloh'r'a, Raimann'a, Spielmeyer'a, Wernicke,) но здѣсь, вѣроятно вслѣдствіе участія въ процессѣ nuclei rubri или brachium conjunctivum, атаксїя ближе подходит къ мозжечковому типу; при этомъ, однако, атаксїя не захватываетъ рѣчевого аппарата.

Такимъ образомъ, атаксїя, развивающаяся на почвѣ разнообразныхъ заболѣваній мозгового ствола и могущая быть чрезвычайно полиморфной, все же характеризуется несимметричностью и одновременными симптомами со стороны сосѣднихъ отдѣловъ, а также значительнымъ разстройствомъ чувствительности въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ она зависитъ отъ пораженія центростремительнаго чувствующаго пути, а не отъ участія въ процессѣ мозжечковыхъ ножекъ.

Атаксїя или, правильнѣе, hemiataxia, наблюдавшаяся при заболѣваніяхъ зрительныхъ бугровъ не наступаетъ здѣсь изолированно, а входитъ, какъ компонентъ, въ общій синдромъ зрительбугровъ („syndrome thalamique“), куда относятся геміанѣстезія, гемихорея, легкіе гемипарезы и боли въ дистальныхъ отдѣлахъ конечностей; кромѣ того, здѣсь она выражена лишь слабо, по сравненію съ глубокими разстройствами чувствительности. Очевидно, не къ этимъ базальнымъ гангліямъ должна быть отнесена априорная локализация Leyden-Westphal'евской острой атаксїи.

Обращаясь къ атаксїямъ чисто-центрального происхожденія, т. е. зависящимъ отъ перерыва таламо-кортикальнаго чувствующаго нейрона (кортикальная атаксїя v. Monakow'a), мы видимъ, что онѣ, во первыхъ, бываютъ, какъ правило, односторонними, представляя изъ себя нерѣдкое осложненіе церебральныхъ гемиплегій, и сопровождаются въ этихъ случаяхъ значительными разстройствами чувствительности, геміанопическими явленіями и разстройствами движенія. Эти послѣднія считаются даже обязательными спутниками церебральныхъ атаксїй (Monakow). Однако, по Oppenheim'у, какъ разъ въ тѣхъ случаяхъ церебральныхъ заболѣваній наблюдается геміатаксїя, гдѣ имѣется выраженная геміанѣстезія безъ гемиплегіи (заболѣванія задняго отдѣла внутренней капсулы). Въ

этихъ случаяхъ, очевидно, мы имѣемъ обычную сенсорную атаксїю на почвѣ выпаденія волоконъ, проводящихъ чувствующіе импульсы отъ глубокихъ тканей. Эта геміатаксїя касается рукъ и ногъ, не захватываетъ рѣчевой мускулатуры, мускулатуры губъ, лица, жевательной, дыхательной и т. д.

Закрываніе глазъ болшею частью не вліяетъ на степень церебральной атаксїи, хотя это правило встрѣчаетъ исключенія (случай Bickel'я), точно также вмѣсто обычно пониженнаго tonus'a мы можемъ наблюдать и гипертонію.

По Kahler и Pick'у, Monakow'у, Strümpell'ю и др. къ атаксїи можетъ вести и пораженіе двигательной области коры (центральныя извилины), конечно одновременно съ другими соответственными симптомами (двигательныя явленія раздраженія или выпаденія).

Что касается двусторонней церебральной атаксїи, то таковая можетъ зависѣть или отъ двухъ симметрично расположенныхъ участковъ ограниченнаго заболѣванія (hemiataxia bilateralis Demange'a), или отъ диффузнаго распространенія процесса, что мы имѣемъ, наприм., при двигательной инкоординаціи прогрессивныхъ паралитиковъ.

Такимъ образомъ, безъ дальнѣйшихъ оговорокъ Leyden-Westphal'евская форма не укладывается и въ церебральную форму атаксїи на почвѣ очаговаго перерыва таламо—кортикальнаго нейрона. Хотя рядъ явленій (стереогнозъ и иногда разстройство мышечнаго чувства, двигательныя явленія раздраженія, tremor, сохранность рефлексовъ, отсутствіе коррекціи при открытыхъ глазахъ) и подходитъ къ типу церебральныхъ атаксїй, но нельзя не признать, что было-бы большою натяжкой предполагать во всѣхъ нашихъ случаяхъ совершенно стереотипное развитіе двухъ вполне симметричныхъ очаговъ заболѣванія, при чемъ мы даже не знаемъ, въ какую, собственно, область головного мозга (лобныя или темныя доли) слѣдовало бы отнести эти очаги. Еще неправильнѣе было-бы говорить здѣсь о какомъ либо аналогичномъ прогрессивному параличу диффузномъ деструктивномъ процессѣ, въ виду сохранности всѣхъ остальныхъ кортикальныхъ функций у нашихъ больныхъ.

* * *

Мы пересмотрѣли едва-ли не всѣ предложенныя для объясненія Leyden-Westphal'евской острой атаксїи локализаци и ни въ одномъ изъ указанныхъ отдѣловъ мы не могли локализовать предположительныхъ очаговъ болѣзненнаго процесса. Единственнымъ выходомъ изъ этого положенія намъ представляется признаніе того, что этихъ очаговъ на самомъ дѣлѣ вовсе не имѣется, и что мы имѣемъ здѣсь дѣло не съ пораженіемъ определенной территоріи, а съ пораженіемъ определенной функции. Остановимся на этомъ нѣсколько подробнѣе.

Конечно, каждая функция представляет из себя результат деятельности строго определенной территории, и в этом смысле всякое заболевание функции есть заболевание территории. Но если мы попытаемся подойти несколько ближе к вопросу о том, каким законам подчиняется в патологии нервной системы распространение болезненного процесса по разным отделам, территориально или функционально близким друг другу, то увидим, что наиболее известны в патологии нервной системы процессы, нарушающие функции территориально близких отделов нервной системы, независимо от того, есть ли между этими функциями что либо более общее, чем простое соседство. Эта разрушенная территория вызывает тогда явления выпадения со стороны самых разнообразных функций, если случайно они локализованы рядом. Мы получаем отсюда так называемые „очаговые“ симптомы, симптомы территориально ограниченного процесса.

Суммарные выпадения всего того, что стоит на дороге распространяющегося процесса (опухоли, очага энцефалита, сосудистого заболевания и т. д.) создают здесь клиническую картину. Если процесс затрагивает здесь только одну какую-либо систему, мы видим подчас и выпадение одной какой-либо функции, но опять таки в громадном большинстве случаев не всей функции в ее целом, а или на одной половине тела, или в одной конечности и т. п.; так, при очаговых заболеваниях, затрагивающих только пирамидные пути, мы не имеем общей потери всей функции произвольных движений, а находим или гемиплегию или моноплегию т. д., и на этом основании можем локализовать болезненный процесс.

Но в патологии „системных“ заболеваний спинного и продолговатого мозга мы встречаемся с существенно иным типом генерализации болезненного процесса. Возьмем, наприм., спинальную форму мышечной атрофии, или амиотрофической склероз боковых столбов, или прогрессивный бульбарный паралич. Чисто анатомическими отношениями едва ли удастся объяснить, почему здесь подвергаются болезненному процессу совершенно определенные группы клеток и волокон, расположенные в разных сегментах спинного мозга.

Патология мозжечка и его систем показывает нам также чрезвычайно интересную возможность элективного, невоспалительного, атрофического заболевания целого ряда систем; такова наприм. описанная Déjerine et Thomas atrophie olivo-pontocérébelleuse, анатомическим субстратом которой является симметрическая атрофия коры мозжечка при сохранности п. dentati, атрофия серого вещества Варолиева моста и средних мозжечковых ножек, атрофия нижних олив, добавочных олив, nucl. arciformis, fibrarum arcuat. externarum и corporis restiformis.

Также „системное“ значение имеют, повидному и „острое дрожание“, наблюдаемое в детском возрасте,—болезнь, интересующая нас тем более, что она несколько сходна с острой атак-

сии, так что даже название этой болезни предложено было по аналогии с „острой атаксией“. Эта болезнь характеризуется острым началом, генерализованным дрожанием и гипертонией конечностей, зависящими, по Miller'у, от элективного заболевания церебелло—рубро—спинальной системы (т. е. заболевания brachiorum conjunctivorum и пучков Monakow'a).

Мы не в состоянии найти исчерпывающего анатомического объяснения для всех этих и им подобных фактов ни в ходе кровеносных сосудов, ни в расположении лимфатических щелей, ни в каких либо анатомических отношениях оболочек и т. п., которые могли бы нам объяснить столь на первый взгляд странное распространение процесса. И единственное объяснение, которым мы можем удовлетвориться, это то, что органы одинаковой функции имеют одинаковую химическую индивидуальность¹⁾, и если попадающие в организм токсины обладают свойством действовать именно на тела данной химической индивидуальности, то все такие тела поражаются в стереотипной форме, как бы далеко друг от друга они расположены не были, и как бы тѣло ни лежало рядом с иными по функции (и, стало-быть, по химической индивидуальности) органами. Заболевает первично целая система, а не определенный участок; функция, а не территория.

Возьмем в виде примера tetanus или botulismus, как болезнь с чрезвычайно выраженным системным типом. Мы имеем перед собою несомненно элективное действие яда на рефлекторный механизм спинного мозга в одном случае, на некоторые бульбарные ядра—в другом. И опять-таки ни одним фактом из анатомического распределения функций мы не можем объяснить себе этого элективного действия. Пользуясь классическим сравнением из биологической химии, мы можем сказать, что и здесь целый ряд химических индивидуальностей подходит к вторгшемуся в организм токсину, как замок подходит к ключу; и, оставляя все остальные замки нетронутыми, ключ открывает только те, с которыми у него предуготованы известные интимные взаимоотношения.

Собственно ярко выступает эта системность, элективность заболевания, это распространение болезненного процесса не по соседству, а по анатомическим комплексам определенной функции,—во многих наследственных и семейных болезнях спинного мозга, где по каким бы то ни было условиям („абiotрофия“ Gowers'a)—именно определенная система обнаруживает врожденное недоразвитие, либо преждевременную дряхлость и отмирание („sénescence prématurée localisée à certains systèmes organiques“

¹⁾ Положение это экспериментально доказано покойным А. Н. Шмидтом, получившим в лаборатории Pasteur'овского Института в Париже невротоксическую сыворотку с элективным действием на определенный отдел нервной системы (сыворотка, токсичная для периферических нервов).

по Raymond). Другой интерес этих семейных системных заболеваний—это то, что здесь дело не ограничивается поражением одной какой-либо совершенно изолированной системы, а большею частью участвует целый ряд систем, то смѣшиваясь одновременно, то обнаруживая постепенные переходы от превалирующей части одной к превалирующей части другой системы. Лучшим примѣромъ этого является Friedreich'овская атаксія и héréditaire-ataxie cérébelleuse P. Marie. Въ обоихъ болѣзняхъ на первомъ планѣ стоитъ атаксія; въ одномъ случаѣ она спинальная, въ другомъ—мозжечкового типа; но между обоими болѣзнями существуютъ незамѣтные переходы, до такой степени объединяющие эти двѣ болѣзни въ одну, что послѣднее время предпочитаютъ прямо говорить о семейной атаксії (Raymond), заключающей въ себѣ целый рядъ разновидностей, или о „семейномъ атактическомъ синдромѣ“ (Massalongo) съ дѣленіемъ на нѣсколько типовъ, при чемъ крайнія положенія въ этомъ подраздѣленіи занимаютъ формы Friedreich'a и P. Marie. Такъ, врожденная слабость или преждевременное одряхлѣніе касается здесь даже больше, чѣмъ одной какой нибудь определенной системы волоконъ, оно затрагиваетъ цѣлую серію системъ, имѣющихъ, впрочемъ, въ концѣ концовъ одну общую координаторную функцію.

Если мы обратимся къ патологіи головного мозга, мы не встрѣтимъ здесь дѣленія болѣзненныхъ процессовъ на „системные“ и „диффузные“, аналогично тому, какъ это уже давно сдѣлано въ отдѣлѣ патологіи спинного мозга.

Мы думаемъ, однако, что это происходитъ не отъ недостатка относящихся сюда фактовъ. Ибо, если мы съ этой точки зрѣнія начнемъ просматривать симптоматологію болѣзней мозга, мы и здесь во многихъ случаяхъ найдемъ ту же системность, то же распространеніе процесса не по территоріи, а по функциямъ, съ которыми мы знакомы изъ патологіи спинного мозга и мозжечка съ его системами; конечно, для этого намъ надо обратиться не къ такимъ отдѣламъ, какъ опухоли, абсцессы мозга, энцефалиты, сосудистыя заболевания—и т. д., гдѣ все основано на изученіи очаговыхъ симптомовъ, а къ другимъ областямъ, гдѣ, къ сожалѣнію, патологическая анатомія еще не стоитъ въ столь ясной связи съ заболѣвшей функцией. Мы имѣемъ въ виду нѣкоторыя расстройства психики. Въ самомъ дѣлѣ, какимъ очаговымъ явленіемъ можно объяснить, напр., строгую системность въ клинической симптоматологіи ранняго слабоумія, гдѣ эмоционально—волевая сторона психики терпитъ столь рѣзкіе дефекты по сравненію съ относительно хорошо сохраннымъ памятью? или Korsakov-скій симптомокомплексъ, гдѣ почти избирательно развивается *Merkfähigkeit* при нѣрѣдко относительно весьма мало задѣтыхъ остальныхъ психическихъ функціяхъ? Нельзя иначе объяснить себѣ этотъ рядъ фактовъ, какъ съ помощью допущенія, что при упомянутыхъ заболеванияхъ нарушаются не всѣ ассоціаціонныя связи мозга *en masse*, а процессъ выпаденія ихъ подчиняется строгой

избирательности. Появленіе въ стереотипной формѣ специфическихъ галлюцинацій при бѣлой горячкѣ или при алкогольномъ галлюцинозѣ не можетъ быть истолковано иначе, какъ опять таки при помощи ссылки на избирательное дѣйствіе даннаго яда на определенные центры или ассоціаціонныя связи, все равно, имѣемъ ли мы здесь его непосредственное вліяніе, или болѣе сложное, черезъ заболѣваніе—на почвѣ этого отравленія—какихъ-либо органовъ, регулирующихъ внутренній химизмъ жизнедѣятельности тканей.

Данныя фармакологіи, гдѣ мы исходимъ изъ точнаго знанія состава изучаемаго вещества, а затѣмъ наблюдаемъ тѣ измѣненія, которыя производитъ оно въ живомъ организмѣ, не оставляютъ ни малѣйшаго сомнѣнія въ томъ, что головной мозгъ далеко не представляетъ изъ себя конгломерата химически идентичныхъ элементовъ, а, наоборотъ, обладаетъ способностью въ разныхъ своихъ отдѣлахъ вполне избирательно отзываться на определенные вводимыя въ организмъ вещества. Съ этой точки зрѣнія тотъ колоссальный матеріалъ, который накопленъ экспериментальной фармакологіей, слѣдовало—бы разсматривать, какъ матеріалъ для изученія системныхъ токсэмическихъ заболеванийъ мозга въ ихъ элементарномъ видѣ.

Если мы къ острой атаксії Leyden-Westphal'я приложимъ такое объясненіе, т. е. будемъ толковать ее не съ точки зрѣнія возможности локализовать ограниченные очаги заболѣванія въ определенныхъ мѣстахъ мозга, а съ точки зрѣнія выпаденія известныхъ функцій, т. е. заболѣванія серіи аналогичныхъ системъ или ассоціаціонныхъ связей,—то мы увидимъ себя въ гораздо болѣе благопріятномъ положеніи.

Прежде всего при такого рода точкѣ зрѣнія для насъ сдѣлается вполне понятнымъ полное или почти полное отсутствіе „очаговыхъ“ симптомовъ въ клинической картинѣ болѣзни: отсутствіе какихъ-либо параличей бульбарныхъ нервовъ, гемипарезовъ, косоглазій, расстройствъ въ функціяхъ органовъ чувствъ, *neuritis opticae* и т. д. Всѣ вышеназванные функціи при острой атаксії сохраняются не потому, чтобы анатомическое расположеніе очаговъ заболѣванія шло по этимъ путямъ, а потому, что эти функціи не подчинились избирательному дѣйствію развившихся вслѣдствіе токсин—инфекцій ядовъ.

Другое затрудненіе, съ которымъ мы встрѣчались раньше, это было соображеніе о томъ, что двусторонность атаксії можетъ быть объяснена лишь допущеніемъ въ каждомъ случаѣ двухъ вполне симметрично расположенныхъ и вполне одинаково сильно развитыхъ очаговъ заболѣванія, что, конечно, было-бы крайней натяжкой; или допущеніемъ диффузнаго процесса, что не могло бы не остаться въ каждомъ случаѣ безъ глубокаго вліянія на всѣ остальные кортикальныя функціи. Это затрудненіе также отпадаетъ, если мы примемъ во вниманіе, что системныя заболевания, такъ же, какъ и явленія выпаденія или раздраженія въ фармакологическихъ опытахъ всегда билатеральны. Здесь билатеральность

является не только не натяжкой, но вполне понятной необходимостью; ибо мы можем признавать, что клетки различных центров различно относятся къ действию того или другого яда, но клетки каждого даннаго центра реагируютъ на действие даннаго яда одинаковымъ образомъ, независимо отъ того, съ правой или лѣвой стороны организма расположены эти клетки.

Далѣе, для насъ чрезвычайнымъ затрудненіемъ являлся вопросъ о локализациі атаксіи въ виду того, что часть атактическихъ явленій какъ бы укладывалась въ мозжечковый типъ инкоординаціи, часть—въ церебральный. Мы вспомнимъ здѣсь, что при классическомъ системномъ заболѣваніи,—при семейной атаксіи,—мы также наблюдаемъ различныя варіаціи атактическихъ типовъ, то больше приближающихся къ мозжечковой атаксіи, то—къ спинальной. Аналогично дѣло, вѣроятно, обстоитъ и въ нашихъ случаяхъ. Разстраивается „центральная координація движеній“—и это самое главное; въ этомъ разстройствѣ есть и церебральные и церебеллярные компоненты; иногда они смѣшаны; иногда то болѣе выраженъ церебральный, то—cerebellarный компонентъ. Здѣсь имѣется, вѣроятно, не гибель извѣстнаго количества клетокъ, а разстройство связей между клетками, разстройство ассоціаціонное. Какую относителную роль въ каждомъ данномъ случаѣ играетъ это ассоціаціонное разстройство клеточныхъ элементовъ въ корѣ мозга и въ корѣ мозжечка, на это едва-ли возможно дать опредѣленный отвѣтъ. На основаніи изрѣдка наблюдавшихся разстройствъ мышечной чувствительности и астереогноза мы можемъ предположительно думать о нарушении этихъ клеточныхъ связей именно въ темныхъ областяхъ мозга. Что вообще при Leyden-Westphal'евской острой атаксіи главныя явленія разыгрываются въ головномъ мозгу, въ этомъ для насъ несомнѣннымъ доказательствомъ представляется наличность глубокихъ разстройствъ сознанія въ 1-мъ періодѣ болѣзни, которая также слѣдуетъ разсматривать, какъ системное заболѣваніе мозга, какъ свсего рода наркозъ, временный параличъ головного мозга на почвѣ отравленія.

Эти системныя заболѣванія, не обнаруживающія склонности распространяться по протяженію, захватываютъ глубоко одну какую-либо функцію, оставляя остальные въ покое. Кромѣ того, слѣдуетъ думать, что въ основѣ такого системнаго заболѣванія, конечно, не лежатъ грубыхъ анатомическихъ процессовъ въ видѣ некротическихъ или воспалительныхъ измѣненій нервной ткани. А разъ дѣло обстоитъ такъ, то предлагаемое нами объясненіе окажется стоящимъ въ полной связи съ тѣмъ, что даже въ тяжелыхъ формахъ острой атаксіи прогнозъ *quoad vitam* все-же остается благоприятнымъ.

Что касается участія въ инкоординаціонномъ разстройствѣ всей рѣшительно произвольной мускулатуры, включая дыхательную, рѣчевую, жевательную, мимическую и т. д.—то и это явленіе не затруднитъ насъ, разъ мы условились разсматривать лежащій въ основѣ болѣзни процессъ, какъ компрометирующій,

главнымъ образомъ, извѣстную функцію; гдѣ бы мы ни должны были искать той области, при разрушеніи которой наблюдается атаксія дыхательной и рѣчевой мускулатуры, во всякомъ случаѣ болѣзненный процессъ захватываетъ и эту область и здѣсь производитъ то же элективное дѣйствіе, разрушая двигательную координацію.

По нашему мнѣнію, вѣроятно всего искать это элективное нарушение ассоціаціонныхъ связей, необходимыхъ для всѣхъ произвольныхъ движеній, въ корѣ головного мозга. Начальная кома и послѣдующія явленія двигательнаго раздраженія (а также такія находки, какъ астереогнозъ или ослабленіе мышечнаго чувства) подтверждаютъ такое объясненіе; но одновременно съ этими явленіями компрометируется и система мозжечковой координаціи; относительная величина обоихъ этихъ факторовъ можетъ измѣняться, смотря по индивидуальности случая.

Этотъ высказанный нами взглядъ мы можемъ сопоставить лишь съ воззрѣніями Ed. Schwarz'a (1907 г.) относительно паралича центральной координаціонной способности въ наблюдавшемся имъ случаѣ. Но въ то время, какъ онъ предлагаетъ такое объясненіе лишь для своего случая, въ противоположность классическимъ „очаговымъ“ церебральнымъ и бульбарнымъ атаксіямъ, мы думаемъ, что именно классическая Leyden-Westphal'евская острая атаксія не можетъ быть объяснена очаговыми процессами. Къ такому взгляду склоняется, повидимому, и Lewandowsky (1910 г.).

Если мы, такимъ образомъ, приходимъ къ признанію Leyden-Westphal'евской острой атаксіи за системное заболѣваніе, то это даетъ намъ нѣсколько больше основаній искать при этой болѣзненной формѣ особаго предрасположенія. Ибо, если при дѣйствіи извѣстныхъ токсиновъ элективно, хотя и очень рѣдко, страдаетъ опредѣленная функція, мы могли-бы допустить ея врожденную недостаточность по аналогіи съ тѣми случаями, приближающимися къ наследственному или семейному инкоординированному синдрому, въ которыхъ, какъ это иногда наблюдается, первымъ толчкомъ къ развитію болѣзни послужила какая-либо инфекция (Nonne, Miura). Зная излюбленный типъ появленія этой врожденной сухлости системъ въ видѣ семейныхъ комбинацій, мы получаемъ, такимъ образомъ, нѣкоторыя новыя данныя для освѣщенія „семейнаго“ появленія острой атаксіи у 2-хъ братьевъ и сестры въ цитированномъ наблюдении Lüthje.

Глава IV. Патологическая анатомія.

Авторы современныхъ руководствъ по невропатологіи и патологической анатоміи нервной системы (Oppenheim, Obersteiner und Redlich, Moebius, Strümpell, Fleury, А. Я. Кожевниковъ, Leyden und Goldscheider, Schmaus) единогласно опи-

сываютъ Leyden-Westphal'евскую острую атаксію, какъ одну изъ разновидностей остраго диссеминированнаго мѣлита гесп. энцефало-мѣлита или даже остраго диссеминированнаго менинго-энцефало-мѣлита (Raymond); и если въ клиническомъ отношеніи одни авторы (Leyden) склонны придавать болѣе самостоятельное значеніе описываемой формѣ, а другіе (Oppenheim) описываютъ ее вмѣстѣ съ иными формами диссеминированнаго энцефало-мѣлита, то съ точки зрѣнія патологической анатоміи всѣ господствующія воззрѣнія сходятся въ томъ, что именно диссеминированный энцефало-мѣлитъ лежитъ въ основѣ острой атаксіи¹⁾.

Если мы обратимся къ воззрѣніямъ авторовъ, посвятившихъ L.-W'евской острой атаксіи самостоятельныя работы, то и здѣсь увидимъ, что большинство изъ нихъ вполне принимаетъ классическое воззрѣніе. Въ этомъ именно смыслѣ высказывается Leyden; къ такому же допущенію склоняется Bregmann, Brückner, Schwarz, Finkelburg, проф. Н. Филатовъ, П. А. Преображенскій, Dinkler. Интересно отмѣтить, что въ то время, какъ одни вторы, указывая на отсутствіе точнаго патолого-анатомическаго матеріала, осторожно высказываются за диссеминированный энцефало-мѣлитъ лишь въ видѣ наиболѣе вѣроятнаго предположенія (Bregmann), другіе считаютъ вопросъ этотъ совершенно выясненнымъ. Такъ, П. А. Преображенскій ссылается помимо случая Ebstein'a (принадлежащаго, согласно его воззрѣніямъ, не къ истинному гліозному, а къ вторичному, послѣ воспалительному склерозу) и на случаи Dinkler'a, Finkelburg'a, Fürstner'a и др., съ несомнѣнностью—по его мнѣнію—доказывающіе, что мы имѣемъ здѣсь дѣло съ развитіемъ множественныхъ, чаще всего воспалительныхъ очаговъ въ центральной нервной системѣ. Мы видѣли, однако, выше, что случай Dinkler'a не дошелъ до аутопсіи, случай же Finkelburg'a и Fürstner'a, о которыхъ будетъ рѣчь ниже, если анатомически и подходятъ подъ понятіе разсѣяннаго энцефало-мѣлита, то клинически не имѣютъ ничего общаго съ Leyden-Westphal'евской острой атаксіей.

Обычно ссылаются на старый случай Ebstein'a. Можно или вообще отрицать принадлежность его къ Leyden-Westphal'евской формѣ, или разсматривать его, какъ комбинированный случай, какъ это сдѣлали мы, и какъ это дѣлаетъ Lüthje, если я правильно понимаю его „цереброспинальную“ группу. Если къ этому прибавить, что аутопсія въ случаѣ Ebstein'a была сдѣлана черезъ

¹⁾ Мы оставляемъ въ сторонѣ спорный вопросъ о томъ, насколько идентичны остро-развивающіяся разсѣянныя воспалительныя измѣненія центральной нервной системы съ острыми вспышками диссеминированнаго склероза; равнымъ образомъ не затрагиваемъ и смежнаго вопроса: существуетъ ли два подвида (послѣвоспалительный и первично-гліозный) диссеминированнаго склероза. Мы приводимъ мнѣнія авторовъ, видящихъ анатомическій субстратъ описываемой болѣзни въ видѣ разсѣянныхъ воспалительныхъ очаговъ, независимо отъ того, слѣдуетъ ли ихъ обозначать, какъ диссеминированный энцефало-мѣлитъ, или какъ острый диссеминированный склерозъ (Encephalomyelitis periaxialis scleroticans.—по Otto Marburg'y).

8 лѣтъ послѣ остраго начала болѣзни, то намъ придется цѣликомъ присоединиться къ тѣмъ авторамъ, которые, какъ Lüthje и Bregmann, вполне аннулируютъ значеніе случая Ebstein'a для выясненія интересующаго насъ вопроса.

Случаи Nonne и Hauptann'a (комбинаціи съ туберкулезнымъ менингитомъ) дошли до аутопсіи, но, къ сожалѣнію, не были изучены микроскопически достаточно подробно. Особенность обоихъ этихъ случаевъ, конечно, не позволяетъ дѣлать на основаніи ихъ какихъ-либо обобщеній.

Лишь отрывочно и одиноко высказывались въ литературѣ вопроса взгляды, не соответствующіе классическому воззрѣнію. Особенно интересно здѣсь отмѣтить, что еще Westphal, описывая свои случаи, склонился къ тому, что грубыхъ измѣненій въ центральной нервной системѣ едва-ли можно ожидать въ основѣ этихъ случаевъ. Правда, воззрѣніе это было высказано не только до опубликованія случая Ebstein'a, но и до того, какъ стали извѣстны острые диссеминированные мѣлиты. Но затѣмъ мы встрѣчаемъ аналогичныя указанія у Friedreich'a, находившаго, что быстрое восстановленіе функций въ его случаѣ едва-ли допускаетъ иное толкованіе, кромѣ признанія здѣсь наличности какого-то функциональнаго заболѣванія. Наконецъ, Lüthje, допускавшій, какъ извѣстно, кортикальную локализацию процесса, склоняется признавать здѣсь лишь настолько легкія анатомическія измѣненія, что они не могутъ привести ни къ какимъ явленіямъ выпаденія корковыхъ функций; кромѣ того, онъ не допускаетъ возможности диссеминированнаго энцефало-мѣлита еще и потому, что какихъ-либо явленій мѣлита въ собранной имъ казуистикѣ „церебральныхъ“ случаевъ не удается обнаружить. Lenhartz (1902), описывая свой 2-ой случай, высказываетъ по поводу его предположеніе, что тяжелыя мозговыя явленія основаны на токсическихъ измѣненіяхъ мозга; едва-ли—говоритъ онъ,—такія измѣненія можно подтверждать анатомически, пользуясь нашими современными методами изслѣдованія.

Эти немногія литературныя указанія не измѣнили, однако, классическаго воззрѣнія. Какъ мы видѣли выше, основано оно ни въ коемъ случаѣ не на изученіи дошедшихъ до аутопсіи случаевъ, а лишь на основаніи теоретическихъ разсужденій. Въ виду этого намъ представляется особо интереснымъ описаніе патолого-анатомическаго изслѣдованія Александра Кр., умершаго отъ рецидива пневмоніи черезъ 2 мѣсяца послѣ остраго начала болѣзни.

Извлеченіе изъ протокола вскрытія Александра Кр.

Вскрытіе произведено проф. Н. Ф. Мельниковымъ - Разведенковымъ въ патолого-анатомическомъ кабинетѣ Харьковской губернской земской больницы 15 мая 1909 года около 1 ч. дня (черезъ 16 часовъ послѣ смерти).

Ростъ—181 сант. Окружность груди—93 сант., живота—74 сант. Кожа окрашена въ темный бурый цвѣтъ. Подкожно-жировой слой

выраженъ слабо. Тѣлосложеніе хорошее. Окружность плеча въ среднемъ отдѣлѣ—23 сант., предплечья—23 сант., бедра—42 сант., голени—29 сант.

Грудная полость представляетъ значительныя измѣненія. Лѣвое легкое вынимается свободно, вѣсъ его 1430 гр., оно увеличено въ объемѣ, въ особенности его нижняя доля, которая уплотнена. Плевра покрыта толстымъ слоемъ фибринозныхъ отложений, мутна. На разрѣзѣ ткань легкаго сѣро-краснаго цвѣта, гепатизирована сплошь, безвоздушна; верхняя доля лѣваго легкаго эмфизематозна и отечна. Правое легкое, наоборотъ, крѣпко приращено со всѣхъ сторонъ и вынимается съ большимъ трудомъ. Вѣсъ его—1045 гр., нижняя доля его безвоздушна, гепатизирована, мѣстами карнифицирована, на разрѣзѣ то—сѣраго,—то—красно-бурого цвѣта, кромѣ того имѣются отдѣльные ограниченные фокусы краснаго цвѣта. Сердце увеличено, вскрытое вѣситъ 290 гр., мышца его мутна, дрябла, перерождена, сѣровато-бурого цвѣта. Клапаны *valvulae bicuspidalis* слегка шероховаты. Аорта тонкая, гладкая. Стоящія диафрагмы справа между 4-мъ и 5-мъ, слѣва—на 5-мъ ребрѣ.

Брюшная полость. Желудокъ и кишки весьма вздуты. Селезенка увеличена, вѣситъ 360 гр., мягкая. Пульпы много, цвѣтъ красно-бурый; на краю—анэмическій инфарктъ величиной въ лѣсной орѣхъ. Почки также увеличены, вѣсъ лѣвой—210 гр., правой—190 гр. Кортикальный слой набухъ, сѣро-краснаго цвѣта, границы между слоями ясныя, рѣзкія. Печень увеличена, вѣситъ—1880 гр., границы между дольками сглажены, цвѣтъ мутный, сѣровато-бурый, консистенція тѣстоватая. Слизистая оболочка желудка и кишекъ малокровна.

На мазкахъ, сдѣланныхъ изъ крови, обнаружено много диплококковъ.

Черепная полость. Размѣры черепа 15×17 с. Вѣсъ черепной крышки—400 гр. Толщина костей черепа въ 1½ раза болѣе обычной. Вѣсъ мозга—1435 гр. Конфигурація черепа правильная, кости его умѣренно полнокровны; *diploë* развита относительно слабо. Между твердой мозговой оболочкой и внутренней поверхностью черепа имѣются сплошныя и плотныя сращенія. Твердая мозговая оболочка кожистая, утолщенная. Мягкая мозговая оболочка гиперемирована, тонка и сильно отечна, въ особенности въ затылочной долѣ. Ткань мозга, насколько позволяетъ судить невооруженный глазъ, отечна и умѣренно полнокровна. Въ боковыхъ желудочкахъ—скопленіе прозрачной жидкости въ небольшомъ количествѣ.

Наружный осмотръ спинного мозга чего либо ненормальнаго не обнаруживаетъ; точно также и на разрѣзахъ черезъ спинной мозгъ конфигурація сѣраго и бѣлаго вещества всюду представляется въ нормальномъ видѣ.

Diagnosis anatomica:

Oedema piae cerebri et cerebri. Synecchiaе durae matris. Hyperostosis cranii. Hepatitis rubro-cinerea lobi inferioris pulmonis sinistri. Pleuritis recens fibrinosa pulmonis sinistri lobi inferioris. Hepatitis et carnificatio lobi inferioris pulmonis dextri. Degeneratio parenchymatosa myocardii. Hyperplasia acuta lienis. Intumescencia opaca renum. Degeneratio parenchymatosa hepatis. Anaemia mucosae ventriculi et intestinorum.

Pneumycosis.

При производствѣ послѣдовательныхъ разрѣзовъ во фронтальномъ направленіи черезъ уплотненный въ формалинѣ головной мозгъ и мозжечекъ невооруженнымъ глазомъ нельзя было обнаружить ничего патологическаго. Никакихъ участковъ, похожихъ на диссеминированныя бляшки склероза, не найдено. Тоже—и при производствѣ разрѣзовъ черезъ спинной мозгъ, уплотненный въ Müller'овской жидкости.

Для микроскопическаго изслѣдованія полушарія головного мозга, мозговой стволъ и мозжечекъ были фиксированы въ формалинѣ; затѣмъ кусочки ихъ изъ разныхъ отдѣловъ подвергнуты были обработкѣ и окраскѣ по методамъ Marchi, Weigert-Pal'я, Nissl'я (модификація съ толуидиновой синькой въ томъ видѣ, какъ она описана у Jacobsohn'a), van-Gieson'a, а также окрашены methyl-violet, гематоксилиномъ и гематоксилинъ-эозиномъ. Спинной мозгъ былъ фиксированъ въ Müller'овской жидкости и для изслѣдованія его послужили тѣ же методы, кромѣ метода Nissl'я. Периферическіе нервы обработаны по способу Marchi.

Микроскопическое изслѣдованіе дало слѣдующіе результаты.

Периферическіе нервы (n. ischiadicus d., peroneus s., ulnaris d. et s.) расщипанные въ глицеринѣ, не обнаружили какихъ-либо уклоненій отъ нормы. Миелиновая обложка всюду сохранена, распадений миелина нигдѣ нѣтъ.

Корешки спинного мозга, разрѣзанные вмѣстѣ со спиннымъ мозгомъ, на поперечныхъ и косыхъ срѣзахъ представляются вполне нормальными. Окрашенные по van-Gieson'у, они обнаруживаютъ нормальную величину и обычную форму осевыхъ цилиндровъ, также нормальное содержаніе соединительной ткани и кровеносныхъ сосудовъ. Миелиновыя обложки всюду красятся въ темный цвѣтъ при примѣненіи способа Weigert-Pal'я, при методѣ Marchi нигдѣ въ корешкахъ не удается обнаружить признаковъ перерожденія и распада миелина.

Мягкая мозговая оболочка спинного мозга также измѣненій не представляетъ; мѣстами въ ней находятся гиперемированные сосуды, но нигдѣ нѣтъ воспалительныхъ инфильтрацій или соединительно-тканыхъ утолщеній, или рѣзко выраженнаго отека.

Спинной мозг. Срѣзы, обработанные по способу Marchi и взятые изъ различныхъ уровней шейнаго утолщенія, дорсальнаго отдѣла, поясничнаго утолщенія и *coni terminalis*, представляютъ очень мало измѣненій. Обращаетъ на себя вниманіе необычно сильная пигментация мультиполярныхъ клѣтокъ переднихъ роговъ. Липохромъ, окрашенный при обработкѣ по Marchi въ черный цвѣтъ, или находится въ видѣ компактныхъ кучекъ на томъ или иномъ полюсѣ клѣтки, или представляетъ нѣсколько (чаще 2) главныхъ скопленій; мѣстами пигментъ охватываетъ ядро кольцеобразно; мѣстами незанятое главнымъ очагомъ скопленія пигмента тѣло клѣтки представляется свободнымъ отъ зернышекъ липохрома, мѣстами же онъ распредѣляется равномерно въ видѣ мелкихъ зернышекъ по всему тѣлу клѣтки (см. рис. 1). Такая, болѣе диффузная пигментация наблюдается и въ клѣткахъ Clark'овыхъ столбовъ. Что касается бѣлаго вещества срѣзовъ, то усмотрѣть въ нихъ какихъ либо участковъ выраженнаго распадѣнія мѣлина не удастся. Однако, на всемъ протяженіи бѣлаго вещества диффузно разсѣяны неправильной формы, большею частью пылевидныя темныя точки. Онѣ такъ малы, что при лупномъ увеличеніи ихъ не видно вовсе. Единственнымъ мѣстомъ ихъ несомнѣннаго превалированія являются тѣ продольно разрѣзанныя волокна, которыя идутъ между передними и боковыми столбами въ составъ переднихъ корешковъ; здѣсь эти пылевидныя точки, немного можетъ быть болѣе крупныя, чѣмъ на остальномъ поперечникѣ спиннаго мозга, однако все же замѣтны лишь при сильныхъ увеличеніяхъ, располагаются нерѣдко рядами, четками, ясно слѣдуя ходу корешковыхъ волоконъ; также нѣкоторое превалированіе и расположеніе четками этихъ черныхъ точекъ можно отмѣтить и въ разрѣзанныхъ вдоль волоконъ, расположенныхъ по медиальному краю заднихъ роговъ и происходящихъ изъ состава заднихъ корешковъ.

Это превалированіе черныхъ точекъ ясно замѣтно на всѣхъ полученныхъ препаратахъ, изъ любого уровня спиннаго мозга. Въ срѣзѣ веществъ спиннаго мозга черныхъ пылинковъ меньше. Какъ сказано выше, нигдѣ онѣ не образуютъ сколько нибудь значительныхъ (наприм. видныхъ уже при лупномъ увеличеніи) скопленій. Зернистыхъ шаровъ не обнаруживается.

При окраскѣ гематоксилиномъ по Weigert-Pal'ю на всевозможныхъ уровняхъ мы видимъ постоянно типичную картину нормальныхъ отношеній. Мѣлинъ бѣлаго вещества, также какъ и сосѣднихъ, вмѣстѣ разрѣзанныхъ, корешковъ, окрашивается въ интенсивный черно-фіолетовый цвѣтъ. Въ переднихъ рогахъ, такъ же, какъ и въ остальныхъ отдѣлахъ сѣраго вещества, всюду видно довольно большое количество въ томъ или другомъ направленіи пробѣгающихъ мѣлиновыхъ волоконъ. Калибръ мѣлиновыхъ оболочекъ повсюду довольно равномерный. Никакихъ участковъ, гдѣ бы окраска была блѣднѣе нормальной, не удается обнаружить.

При окраскѣ по van-Gieson'у мы убѣждаемся въ нормальномъ содержаніи гліозныхъ клѣтокъ и волоконъ; сосуды почти всѣ

представляются умѣренно—гиперэмрированными; никакой инфильтраціи въ сосудистыхъ стѣнкахъ нѣтъ; равно нѣтъ размноженія гліи вокругъ сосудовъ. Мѣлиновыя оболочки, имѣющія здѣсь зеленоватое окрашиваніе (фиксация въ хромовыхъ соляхъ), веоду правильной (на поперечныхъ разрѣзахъ) формы и средней величины. Величина поперечно разрѣзанныхъ осево-цилиндрическихъ отростковъ варьируетъ въ предѣлахъ нормальныхъ. Въ шейномъ утолщеніи окраска медиальныхъ отдѣловъ заднихъ столбовъ (пучки Goll'я) представляется нѣсколько болѣе насыщенной, чѣмъ окраска латеральныхъ отдѣловъ (пучки Burdach'a); въ первыхъ, видимо, сильнѣе развита гліозная ткань и сосуды; въ аналогичныхъ мѣстахъ, окрашенныхъ по Marchi и Weigert-Pal'ю, однако, никакой разницы между тѣми и другими отдѣлами наблюдать не удается. Судить о тонкихъ измѣненіяхъ въ радикулярныхъ клѣткахъ при этой окраскѣ нельзя. Однако, внѣшняя форма клѣтокъ нормальная, и ядра всюду занимаютъ центральное положеніе.

При окраскѣ гематоксилиномъ и гематоксилиномъ—эозиномъ точно также нельзя отмѣтить чего либо патологическаго.

Продолговатый мозгъ и Варолиевъ мостъ. По способу Weigert-Pal'я были окрашены срѣзы мозговаго ствола, соответствующіе обозначеніямъ *b, e, f, h, m* и *o* въ руководствѣ Obersteiner'a. Во всѣхъ этихъ препаратахъ полученная картина вполне отвѣчаетъ нормальной: *nuclei funiculi gracilis et cuneati, substantia gelatinosa Rolando, decussatio pyramidum*, спинальный корешокъ V, *nucleus arcuatus, nucleus XII*, оливы, верхнія оливы, медиальная добавочная олива, *nucleus ambiguus, nucleus VII* и ихъ волокна, *substantia reticularis alba, corpus restiforme, fibrae arcuatae internae et externae, nucleus lateralis*, волокна X и XI, спинальный корешокъ IX, пирамиды, *nucleus centralis inferior, lemniscus, corpus trapezoidum*, медиальные корешки и ядра VIII, *brachia conjunctiva*, волокна IV, *fasciculus longitudinalis posterior, locus coeruleus, lemniscus lateralis*,—все это выступаетъ ясно въ элективной окраскѣ. Нигдѣ нѣтъ очаговъ демѣлинизации. По способу Marchi обработаны были срѣзы, соответствующіе лит. *k* у Obersteiner'a. Здѣсь, такъ же, какъ въ спинномъ мозгу, можно было отмѣтить значительную пигментацию клѣтокъ и небольшое превалированіе маленькихъ черныхъ точекъ во вдоль разрѣзанныхъ волоконъ VI и VII. Точно также ничего патологическаго не было найдено на тѣхъ же срѣзахъ, окрашенныхъ по van-Gieson'у. Осевые цилиндры, *ependyma* 4-го желудочка, эпителий сосудистаго сплетенія, стѣнки сосудовъ и ткань гліи ничего ненормальнаго не обнаружили; въ сосудахъ—умѣренная гиперэмия; нигдѣ никакихъ очаговъ инфильтраціи.

При окраскѣ по Nissl'ю обнаруживаются неглубокія измѣненія въ ядерныхъ нервныхъ клѣткахъ. На уровнѣ, соответствующемъ перекресту пирамидъ, клѣтки переднихъ роговъ красятся довольно хорошо; ядра расположены центрально, тѣльца Nissl'я крупныя, занимаютъ все тѣло клѣтки, распространяясь и въ отростки.

Въ клеткахъ nuclei funiculi gracilis et cuneati среди довольно хорошо сохранившихся клетокъ попадаетъ не мало такихъ, въ которыхъ ядра сдвинуты къ периферіи, иногда имѣютъ почкообразную форму, причемъ вогнутый, обращенный къ тѣлу клетки край ядра окрашивается интенсивнѣе, а Nissl'евскія зерна представляются распавшимися, главнымъ образомъ, въ центральной части клетки, которая занята или мелкой пылевидной зернистостью, или окрашивается въ диффузный голубой цвѣтъ; по периферіи клетки еще нерѣдко различимы Nissl'евскія зерна, образующія мѣстами какъ-бы кайму по краю тѣла клетки. Въ ядрахъ п. XII, п. VII, въ дорсальныхъ и добавочныхъ ядрахъ п VIII также большинство клетокъ имѣютъ вполне нормальный видъ; посреди этихъ нормальныхъ клетокъ располагаются такія, въ которыхъ ясно видны явленія хроматолиза; при этомъ распаду подвергаются то центрально расположенныя ядра, то периферическія. Въ другихъ клеточныхъ группахъ (nuc. centralis inf., nucleus arcuatus и др.) также среди клетокъ нормального вида можно наблюдать разныя стадіи хроматолиза. Скопленій гліозныхъ ядеръ вокругъ хроматолизированныхъ клетокъ во всѣхъ этихъ областяхъ не наблюдается. На обѣихъ сторонахъ вышеописанныхъ {измѣненія симметричны (см. рис. 2).

Arteria basilaris вблизи мѣста слиянія позвоночныхъ артерій представляетъ чрезвычайно типичную картину endarteriitidis nodosae. На нѣкоторыхъ мѣстахъ сосудистой стѣнки видны крупныя бляшки разрастанія intimaе съ удвоеніемъ elasticae internaе и съ прорастаніемъ соединительной ткани въ мышечный слой на мѣстахъ, соответствующихъ заболѣвшей intima. Измѣненія эти, однако, локализованы въ видѣ изолированныхъ бляшекъ, и въ сосѣднемъ мѣстѣ arteriae basilaris, немного впереди отъ вышеописаннаго, она имѣетъ уже вполне нормальный видъ.

Головной мозгъ и мозжечекъ. Отдѣльные участки коры съ подкорковымъ бѣлымъ веществомъ, окрашенные по Weigert-Pal'ю обнаруживаютъ всюду нормальное содержаніе миалиновыхъ волоконъ какъ въ корѣ, (тангенціальныи наружный слой всюду выражень), такъ и въ бѣломъ веществѣ.

При окраскѣ по Marchi мы можемъ обнаружить въ корѣ, на всѣхъ препаратахъ, въ стѣнкахъ капилляровъ и мелкихъ сосудовъ и въ периваскулярныхъ ихъ пространствахъ довольно часто находимыя, лежація то одиноко, то небольшими группами (3—4) клетки (периадвентиціальныя), болѣею частью удлиненной (по оси сосудовъ) формы, содержація въ своей протоплазмѣ большое количество мелкихъ жировыхъ, окрашенныхъ отъ осміевои кислоты въ черный цвѣтъ, зернышекъ (см. рис. 3); свободно въ ткани коры такія клетки, однако, не встрѣчаются. Въ мелкихъ сосудахъ подкорковаго бѣлаго вещества также можно найти эти клетки, но ихъ тамъ значительно меньше.

Измѣненія коры, обнаруживаемыя при окраскѣ по Nissl'ю, выражены равномерно въ обѣихъ полушаріяхъ и въ одинаковой степени

видны на кусочкахъ, взятыхъ изъ лобныхъ, теменныхъ, височныхъ, затылочныхъ долей и двигательной области. Измѣненія эти состоятъ въ значительной гипереміи сосудовъ, въ образованіи зоны, бѣдной ядрами („Kernarme Zone“) вокругъ многихъ сосудовъ средняго калибра; въ скопленіи круглыхъ гліозныхъ ядеръ вокругъ капилляровъ, при чемъ, хотя это увеличеніе ядеръ и несомнѣнно, но ядра нигдѣ не лежатъ большими кучками, а по одному—два ядра, или образуютъ параллельно краю капилляра не густые ряды, никогда не располагаясь болѣе, чѣмъ въ одномъ слобѣ; въ скопленіи вокругъ нервныхъ клетокъ коры такъ называемыхъ cellules satellites („клетки спутники“ гліи) въ болѣею противъ нормы количествѣ, (достигая 7—8 ядеръ вокругъ нервной клетки; напомнимъ, что нормальнымъ считается 2—3, 4 стоятъ уже на границѣ патологическаго), при чемъ располагаются эти ядра нерѣдко въ углубленіяхъ, бухточкахъ клеточнаго тѣла, нигдѣ не проникая, однако, въ самое тѣло клетки. Какъ сказано выше, измѣненія эти совершенно не локализованы, а развиты вполне диффузно на всемъ протяженіи коры. Ни plasmazellen, ни mastzellen не найдено. Сами нервныя клетки коры на всѣхъ препаратахъ представляются измѣненными; наблюдаются различныя стадіи растворенія красящейся субстанціи нервныхъ клетокъ, при чемъ ядро нерѣдко принимаетъ пристѣнное положеніе; нерѣдко хроматолизъ занимаетъ, главнымъ образомъ, центральную часть клетки, въ то время, какъ по периферіи ея еще можно видѣть хорошо красящіяся хроматиновые зерна.

При изслѣдованіи препаратовъ, окрашенныхъ гематоксилиномъ, гематоксилинъ-эозиномъ и по van-Gieson'у, мы находимъ, кромѣ вышеизложенныхъ, слѣдующія измѣненія: въ большинствѣ случаевъ мы находимъ стѣнки сосудовъ неизмѣненными, но единично попадаются малаго калибра артеріи съ ясно гиалинизированными стѣнками; мѣстами попадаютъ содержація свернувшуюся кровь маленькія вены, однако, безъ какихъ либо воспалительныхъ измѣненій въ окружности.

Въ корѣ мы находимъ участки какъ бы продыравленной многими мелкими дырочками ткани; мѣстами эти разрѣженные участки занимаютъ поверхностные слои коры, мѣстами они локализируются вокругъ сосудовъ, особенно вокругъ сосудовъ средняго калибра; периваскулярныя пространства представляются расширенными. Въ нѣсколькихъ мѣстахъ среди такой разрѣженной ткани въ стѣнкахъ сосудовъ и въ периваскулярныхъ пространствахъ удалось замѣтить небольшія кучки клетокъ, содержащихъ скопленія кровяного пигмента. Въ то время, какъ въ корѣ (равно какъ и въ стромѣ веществѣ центральныхъ гангліевъ) явленія разрѣженія ткани не идутъ дальше вышеозначеннаго, въ бѣломъ веществѣ полушарій и мозжечка явленія эти развиты сильнѣе и въ весьма своеобразной формѣ. Наряду съ расширенными периваскулярными и периваскулярными пространствами, все бѣлое вещество мозга и мозжечка представляется испещреннымъ громаднымъ количествомъ

маленьких круглых или овальных дырочек, достигающих 35 μ . в длину и 31 μ . в ширину (средние их размеры $28 \times 17 \mu$). Изредка в такой полости виден капилляр или ядро глии, прижатое къ стѣнкѣ полости; въ большинствѣ случаевъ она, однако, ни того ни другого не содержитъ. Дырочки эти распределены весьма равномерно; иногда онѣ лежатъ кучками или скопляются вокругъ сосудовъ; на срѣзахъ черезъ внутреннюю капсулу можно видѣть, какъ осевые цилиндры большею частью огибаютъ ихъ, но иногда проходятъ черезъ середину этихъ щелей. Мѣстами видно, какъ черезъ такое окошечко протягивается нѣсколько тонкихъ, иногда еще Y-образно развѣтвляющихся волоконъ, дѣлящихся, такимъ образомъ, общую полость на нѣсколько меньшихъ (см. рис. 4). Количество описанныхъ дырочекъ громадно, и лежатъ онѣ во многихъ мѣстахъ очень близко другъ около друга. Онѣ распределены по всему бѣлому веществу полушарій, включая corpus callosum и бѣлое вещество полушарій мозжечка, а также ихъ много въ прослойкахъ бѣлага вещества Варлеяева моста и продолговатаго мозга; въ этихъ отдѣлахъ онѣ попадаются все въ меньшемъ и меньшемъ количествѣ и на уровнѣ перекреста пирамидъ ихъ уже не удается обнаружить. Весьма замѣчательно, что большинство этихъ дырочекъ выполнено гомогенными глыбками, имѣющими то круглую, то овальную, то зубчатую форму, размерами въ среднемъ $18 \times 12 \mu$; глыбки лежатъ въ вышеописанныхъ пустотахъ, причемъ нерѣдко между краями глыбокъ и стѣнкою полости остаются свободныя щели; попадаются онѣ и въ расширенныхъ периваскулярныхъ пространствахъ; никогда онѣ не встрѣчаются въ сѣромъ веществѣ, ихъ нѣтъ ни въ корѣ, ни въ центральныхъ сѣрыхъ узлахъ. Нѣкоторыя изъ нихъ напоминаютъ форму „тутовой ягоды“, другія имѣютъ какъ-бы растрескавшійся видъ: трещины эти — въ видѣ свѣтлыхъ неправильной формы полосъ, начавшихъ на одной поверхности такой глыбки или не доходящихъ до противоположнаго ей края или дѣлятъ глыбку на 2 или нѣсколько частей. Внутреннее строеніе ихъ представляется гомогеннымъ (см. рис. 5). Интересно отношеніе ихъ къ краскамъ: при окраскѣ гематоксилиномъ—эозиномъ онѣ красятся въ голубой цвѣтъ, отличный отъ фиолетовой окраски окружающихъ частей; по van-Gieson'у онѣ не красятся вовсе; также по Marchi и по Weigert-Pal'ю. Иодъ (Lugol'евскій растворъ) окрашиваетъ ихъ въ блестяще желтый цвѣтъ, такой же, какъ и окраска всей остальной ткани; цвѣтъ этотъ не мѣняется при дѣйствіи на препаратъ сѣрной кислоты; но двѣ краски окрашиваютъ ихъ элективно: это метилъ—виолетъ, при окраскѣ которымъ описанныя глыбки представляются образованиями блестящаго рубиново-краснаго цвѣта на синемъ фонѣ, и толуидиновая синька, при окраскѣ которой глыбки принимаютъ фиолетовое окрашиваніе, совершенно отличное отъ голубого окрашиванія ядеръ.

Въ thalamus opticus, corpus caudatum и nucleus lenticularis измѣненія аналогичны тѣмъ, которыя мы наблюдали въ корѣ: мѣстами—периферическое положеніе ядра въ нервныхъ клѣткахъ

и небольшія скопленія клѣтокъ спутниковъ; гиперемія сосудовъ выражена не сильно; безъядерная зона не наблюдается, скопленіе ядеръ глии вдоль капилляровъ меньше, чѣмъ въ корѣ, мѣстами—разрѣженность мозговой ткани.

Эпендима боковыхъ желудочковъ измѣненій не представляетъ.

Въ корѣ мозжечка особыхъ измѣненій не обнаруживается.

Бѣлое вещество мозжечка потерпѣло тѣ же измѣненія, какъ и бѣлое вещество полушарій большого мозга.

Мягкая мозговая оболочка никакихъ клѣточныхъ инфильтрацій или склеротическихъ участковъ не содержитъ.

Резюмируя результаты анатомическаго изслѣдованія, касающагося нервной системы, мы всѣ ненормальныя находки можемъ свести къ слѣдующимъ:

Остеосклерозъ черепной крышки. Сращенія съ черепомъ и склерозъ твердой мозговой оболочки. Склерозъ (endarteriitis nodosa) art. basilaris и гиалинозъ мелкихъ артеріальныхъ вѣточекъ въ мозговой корѣ. Необычная пигментация нервныхъ клѣтокъ (главнымъ образомъ, въ спинномъ мозгу). Гиперемія мозговыхъ сосудовъ. Мѣстами—свертки фибрина въ мелкихъ венахъ мозга. Мѣстами—кучки кровороднаго пигмента въ периваскулярныхъ пространствахъ. Образованіе въ корѣ мозга безъядерной зоны вокругъ сосудовъ. Отечность, расширеніе периваскулярныхъ и лимфатическихъ щелей. Своеобразная дырчатость бѣлага вещества полушарій, мозжечка и мозгового ствола. Присутствіе въ этихъ полостяхъ своеобразныхъ гомогенныхъ глыбокъ, дающихъ одну изъ реакцій на амилоидъ. Явленія частью центрального, частью периферическаго хроматолиза съ пристѣночнымъ стояніемъ ядра въ нервныхъ клѣткахъ, главнымъ образомъ, мозговой коры. Скопленіе клѣтокъ-спутниковъ вокругъ клѣтокъ коры. Скопленіе ядеръ глии вдоль капилляровъ коры. Периадвентиціальныя жирь-содержащія клѣтки въ сосудахъ мозга (главнымъ образомъ, корковыхъ), легкая дегенерация корешковыхъ волоконъ въ продолговатомъ и спинномъ мозгу, обнаруживающаяся при изслѣдованіи по методу Marchi ¹⁾.

Попытаемся теперь поставить найденныя анатомическія измѣненія въ связь съ тѣмъ, что наблюдалось у Кр. при жизни.

Измѣненія, найденныя на вскрытіи въ грудной полости, вполне объясняютъ намъ теченіе легочнаго процесса: въ лѣвомъ

¹⁾ Нѣсколько болѣе интенсивной окраскѣ Goll'евскихъ пучковъ по сравненію съ Burdach'овскими, замѣтной въ шейномъ утолщеніи спинного мозга на окрашенныхъ по van-Gieson'у срѣзахъ, мы не рѣшаемся придать значенія какому-либо перерожденію мѣлиновыхъ волоконъ, въ виду того, что ни на препаратахъ, окрашенныхъ по Marchi, ни на препаратахъ, окрашенныхъ по Weigert-Pal'ю, мы не могли замѣтить никакихъ аналогичныхъ измѣненій. Скорѣе наблюдаемое явленіе возможно сопоставить съ тѣмъ, что наблюдается при старческихъ измѣненіяхъ спинного мозга (Jacobsen). Въ этихъ слу-

легкомъ имѣется свѣжая плевро-пнеймонія; въ правомъ—явленія старой пнеймоніи (карнификація). Очевидно, первая болѣзнь, въ результатѣ которой Кр. получилъ острую атаксію, была правосторонней пнеймоніей; но полного выздоровленія не наступило, процессъ перешелъ въ хроническую форму и черезъ 1½ мѣсяца выразился новымъ фокусомъ въ лѣвомъ легкомъ, который и привелъ больного къ смерти. Паренхиматозныя перерожденія миокарда, печени, почекъ, а также гиперплазія селезенки стоятъ, конечно, въ полномъ соотвѣствіи съ наличностью остраго инфекціознаго заболѣванія.

Перейдемъ теперь къ находкамъ, имѣющимъ отношеніе къ центральной нервной системѣ.

Остеосклерозъ черепныхъ костей у 19-лѣтняго субъекта встрѣчается весьма рѣдко, наблюдаясь обыкновенно у субъектовъ, перешедшихъ 40-лѣтній возрастъ. Этиологія его не вполне выяснена. Вѣроятно, остеосклерозъ можетъ развиваться и вторично, на почвѣ хроническихъ заболѣваній мозга (Stroebe). Мы можемъ отмѣтить здѣсь во всякомъ случаѣ необычную ранность его появленія.

Въ связи съ этимъ стоитъ и фиброзная гиперплазія твердой мозговой оболочки, спаянной съ внутренней поверхностью черепа.

Эта гиперплазія является, вѣроятно, измѣненіемъ одного порядка со склерозомъ костей черепа. Въ нашемъ случаѣ не было ни хроническаго алкоголизма, ни хроническихъ венозныхъ застоевъ въ головѣ, которые могли-бы объяснить эту гиперплазію; не было также и какихъ-либо хроническихъ душевныхъ болѣзней. Не исключеннымъ является, однако, сифилисъ, (быть можетъ, наследственный?) который, какъ извѣстно, можетъ приводить къ такому склерозу.

Бляшки утолщенной *intimae* съ образованіемъ вторичной *tunicae elasticae* и съ соединительно-тканными разрастаніями въ подлежащемъ мышечномъ слое, которыя мы наблюдали въ *arteria basilaris*, не оставляютъ сомнѣнія въ томъ, что мы здѣсь имѣемъ дѣло съ типическимъ артеріосклерозомъ.

Этотъ артеріосклерозъ крупныхъ артерій мозга, какъ извѣстно, не стоитъ въ полномъ параллелизмѣ съ развитіемъ склероза мелкихъ интрацеребральныхъ артерій и капилляровъ (последніе, впрочемъ, по Лапинскому, заболѣваютъ почти безъ исключенія при церебральномъ артеріосклерозѣ); въ нашемъ слу-

чаяхъ мы имѣемъ, какъ первичное явленіе, разрастаніе гліи и, если обнаруживаются атрофическіе процессы въ самихъ мѣдиановыхъ волокнахъ, то лишь постольку, поскольку они зависятъ отъ разрастанія гліи; въ начальныхъ же случаяхъ на препаратахъ, окрашенныхъ по Weigert-Palю никакого распада мѣдиана не замѣтно, въ то время какъ гипертрофія гліи здѣсь ясно констатируется; излюбленными мѣстами для этого процесса являются задніе столбы. Мы увидимъ дальше цѣлый рядъ измѣненій „старческаго“ характера въ нервной системѣ Крик. Можетъ быть, и эта болѣе интенсивная окраска Goll'евыхъ столбовъ на van-Gieson'овскихъ препаратахъ относится къ той-же группѣ явленій.

чаѣ, однако, мы видимъ и въ мелкихъ артеріяхъ коры тамъ и сямъ явленія гіалиноза артеріальной стѣнки; мы можемъ сопоставить съ этимъ также и отмѣченную при жизни повышенную жесткость периферическихъ артерій. Такимъ образомъ, явленія артеріосклероза здѣсь были довольно диффузными.

Здѣсь снова намъ приходится вспомнить 19-лѣтній возрастъ нашего больного, и нѣтъ сомнѣнія въ томъ, что эта необычная для столь молодого возраста находка является для насъ прямымъ указаніемъ на чрезвычайную дряхлость и преждевременную старость его артерій. Полное отсутствіе какихъ-либо гуммозныхъ инфильтрацій не позволяетъ намъ считать это заболѣваніе сосудовъ сифилитическимъ. Интересное, однако, другой вопросъ: въ какихъ отношеніяхъ стоитъ ранній артеріосклерозъ (не специфическаго типа) къ сифилису? Nonne и Luse высказываются по этому поводу слѣдующимъ образомъ: у молодыхъ сифилитиковъ артеріосклерозъ наблюдается чрезвычайно часто; чтобы поставить въ связь этотъ артеріосклерозъ съ перенесеннымъ раньше сифилисомъ, необходимо, конечно, исключить все остальные этиологическіе моменты; когда мы находимъ у молодого индивидуума тяжелый артеріосклерозъ, безъ того, чтобы имѣлись какіе-либо другіе этиологическіе факторы, въ первую очередь мы должны думать о сифилисѣ. Сифилисъ, говоритъ Beneke (цитир. по Nonne и Luse), вызываетъ въ сосудистой стѣнкѣ, аналогично, какъ и въ другихъ органахъ, состояніе слабости кѣтокъ, которыя подъ влияніемъ сифилиса заболѣваютъ не специфически—сифилитическими процессами. Въ этомъ случаѣ такія состоянія слабости кѣтокъ сосудистыхъ стѣнокъ являются причиной того, что сосудистая стѣнка легче, чѣмъ у не сифилитическихъ индивидуумовъ, перерождается при дѣйствіи относительно слабыхъ вредностей. Въ нашемъ случаѣ мы не можемъ отыскать какую-либо другую этиологическую причину для столь необычно ранняго развитія артеріосклероза. Сифилитическая инфекция въ анамнезѣ не отмѣчается, но мы могли-бы думать про сифилисъ наследственный или приобрѣтенный въ раннемъ дѣтствѣ.

Что касается усиленной пигментации радикулярныхъ кѣтокъ, то и это явленіе слѣдуетъ оцѣнивать, какъ признакъ ранней дряхлости кѣтки. Уже давно извѣстно прогрессивное скопленіе этого желтаго пигмента въ нервныхъ кѣткахъ, увеличивающееся съ возрастомъ. Maginesso, посвятившій пигментнымъ скопленіямъ весьма подробную главу въ своемъ трактатѣ „La cellule nerveuse“, слѣдующимъ образомъ опредѣляетъ факторы, влияющіе на появленіе пигмента (главнымъ образомъ, желтаго):

1. Возрастъ. „Раннее появленіе желтаго пигмента есть признакъ ранней старости, и съ этой точки зрѣнія интересно отмѣтить прямую связь, которая устанавливается между старостью и патологическими процессами“.

2. Разстройство питанія кѣтки, какъ напр. прогрессивная авамія нервныхъ центровъ, медленная интоксикація, перерѣзка

нервовъ безъ послѣдовательнаго возстановленія и различныя перерожденія, мѣшающія возстановленію хроматофильныхъ элементовъ. Появленіе пигмента есть процессъ медленный и прогрессивный. Не существуетъ остраго пигментнаго перерожденія; его ни въ какомъ случаѣ нельзя отождествлять съ жировымъ перерожденіемъ, несмотря на окраску пигмента осміевою кислотой въ черный цвѣтъ.

3. Образованіе пигмента сопровождается всѣ состоянія болѣзненныхъ перерожденій; такъ, мы находимъ его въ большомъ количествѣ въ клѣткахъ переднихъ роговъ при боковомъ амиотрофическомъ склерозѣ, при спинальной мышечной атрофіи и т. д.

Въ нашемъ случаѣ мы не въ состояніи найти какой-либо ближайшей причины для этой усиленной пигментаціи, ни въ видѣ хронической анэміи, ни въ видѣ разрывовъ периферическаго моторнаго нейрона и т. д. Намъ остается ссылаться или на неизвѣстную длительно дѣйствовавшую интоксикацію, или на какую-то своеобразную преждевременную дряхлость (*senilité précoce*) нервныхъ клѣтокъ.

Всѣ вышеприведенныя измѣненія (склерозъ черепныхъ костей, утолщеніе и сращеніе твердой мозговой оболочки, артеросклерозъ, пигментація радикулярныхъ клѣтокъ и, быть-можетъ, также старческія разраженія невроглии въ заднихъ столбахъ спинного мозга), относятся несомнѣнно къ хроническимъ процессамъ и начали они развиваться, повидимому, задолго до остраго заболѣванія. Кромѣ того, какъ мы видѣли, всѣ эти явленія стоятъ въ странномъ противорѣчьи съ молодымъ возрастомъ субъекта. Мы должны ихъ поэтому оцѣнивать, какъ результатъ какой-то издавна имѣвшейся и хронически дѣйствовавшей причины, быть-можетъ, какой-то медленной интоксикаціи. Быть-можетъ, допущеніе наследственнаго сифилиса легче всего могло бы объяснить намъ эту раннюю дряхлость организма и эти болѣзненные измѣненія.

Уже выше, говоря о предрасположеніи при заболѣваніи *Leiden-Westphal* 'евской острой атаксіей, мы ссылались на этотъ случай. Здѣсь мы должны повторить тоже самое. Въ нервной системѣ Кр. мы видѣли уже бывшія до остраго заболѣванія хроническія измѣненія. Весьма вѣроятно, что они сдѣлали изъ его нервной системы такое же *locus minoris resistentiae*, какъ семейное предрасположеніе въ 3-хъ случаяхъ *Lüthje*, или врожденная аномалія мозга (слабость психики) въ случаѣ *Friedreich* 'а.

Всѣ остальные патолого-анатомическія явленія показываютъ намъ диффузное дѣйствіе какой-то острой токсэміи на нервную систему, и въ этомъ смыслѣ могутъ быть поставлены въ связь съ острымъ заболѣваніемъ.

Гиперемія сосудовъ, которую мы встрѣчаемъ повсюду, сама по себѣ могла бы быть объяснена не только общимъ острымъ заболѣваніемъ нервной системы, но и изолированнымъ дѣйствіемъ высокой температуры.

Мы находимъ въ литературѣ указанія на то, что при гипереміи сосудовъ нерѣдко видны въ периваскулярныхъ простран-

ствахъ или въ близъ лежащей ткани мозга выступившіе красные кровяные шарики или остатки кровяного пигмента (*Friedmann*). Разрывъ сосудистыхъ стѣнокъ вызвалъ бы, конечно, гораздо большее изліяніе крови въ окружающую ткань.

Обращаемъ вниманіе на то, что ни въ одномъ мѣстѣ намъ не удалось обнаружить кругло-клеточковой инфильтраціи. Въ соотвѣтствіи съ этимъ стоитъ и то, что при тщательномъ макроскопическомъ просмотрѣ срѣзовъ изъ головного мозга и мозжечка мы нигдѣ не могли обнаружить столь характерныхъ для негнойнаго геморрагическаго энцефалита розовыхъ разсѣянныхъ пятенъ (*Oppenheim und Cassirer, Friedmann* и др.). Отсутствіе обильнаго выходения крови, полинуклеарныхъ лейкоцитовъ въ ткани мозга, эпителиоидныхъ клѣтокъ, фибриновыхъ массъ вокругъ сосудовъ, флебитическихъ и перифлебитическихъ измѣненій, некротическихъ и деміэлинизированныхъ очаговъ—все это показываетъ намъ, что мы безусловно не имѣемъ здѣсь явленій геморрагическаго негнойнаго энцефалита. Что мелкіе остатки кровяного пигмента вокругъ сосудовъ не имѣютъ никакого патогномическаго значенія для анатомическаго діагноза геморрагическаго энцефалита, показываютъ многочисленныя случаи, гдѣ они были находимы при хроническихъ душевныхъ болѣзняхъ, или одновременно съ застойными явленіями (*Cramer*), или даже безъ нихъ; мы видѣли аналогичныя остатки кровяного пигмента, напр., въ случаяхъ *dementia praecox*, гдѣ во всѣхъ остальныхъ отношеніяхъ патолого-анатомическія измѣненія вполне отвѣчали классическому нейро-эпителиальному (*Klippel et Lhermitte*) типу, оставляя незатронутыми сосудистыя стѣнки и мягкую мозговую оболочку.

Явленія свертыванія крови въ просвѣтѣ маленькихъ венъ, которыя на 2—3 препаратахъ были найдены въ нашемъ случаѣ, также описываются, какъ одинъ изъ признаковъ геморрагическаго энцефалита (*Oppenheim und Cassirer*); мы обращаемъ, однако, вниманіе на то, что это свертываніе крови не сопровождалось никакими воспалительными измѣненіями въ стѣнкахъ венъ или въ ихъ окружности. Мы могли бы здѣсь также думать не объ измѣненіяхъ сосудистыхъ стѣнокъ, приводящихъ къ тромбозу, а о повышенной свертываемости крови (*hyperinosis*), столь нерѣдко наблюдающейся въ теченіе острыхъ инфекцій.

Цѣлый рядъ явленій, которыя мы встрѣтили выше, относится къ разнообразнымъ проявленіямъ отека. Своеобразная разсѣяность и дырчатость, широкая петлистость ткани мозга, особенно вокругъ сосудовъ, которую мы видѣли въ сѣромъ веществѣ головного мозга, и расширеніе периваскулярныхъ и перичеллюлярныхъ пространствъ относится къ типическимъ проявленіямъ отека (*Anton*).

Сюда-же мы думаемъ отнести и тѣ овальныя щели, которыя заполняютъ все бѣлое вещество полушарій и мозжечка. Ихъ распространеніе въ бѣломъ веществѣ можно поставить въ связь съ тѣмъ извѣстнымъ фактомъ, что всякія явленія отека большею частью бывають замѣтнѣе въ бѣломъ веществѣ, чѣмъ въ сѣромъ.

Мы видимъ, что это состояніе представляетъ нѣкоторое сходство съ описаннымъ Durand-Fardel'емъ такъ называемымъ *état criblé*, наблюдающимся въ старческомъ возрастѣ. Только величина этихъ дырочекъ при *état criblé* больше, чѣмъ въ нашемъ наблюдении (достигая величины булавочной головки), распределяются же онѣ также въ бѣломъ веществѣ, располагаясь то въ одну точку, то—кучками. Въ основѣ этого измѣненія лежитъ, по P. Marie, расширеніе периваскулярныхъ пространствъ вслѣдствіе сморщиванія окружающей ткани; по Durand-Fardel'ю, страданіе есть слѣдствіе повторныхъ застоевъ крови. Оно совершенно отлично отъ того состоянія, которое описано P. Marie подъ названіемъ „*état lacunaire de désintégration*“, которое наблюдается въ старческомъ возрастѣ на почвѣ церебральнаго артеросклероза и состоитъ изъ гораздо болѣе крупныхъ (по сравненію съ точками „*criblures*“), многочисленныхъ некротическихъ очаговъ, развивающихся на почвѣ закупорки мелкихъ артерій или мелкихъ кровозлияній; точно также *état criblé* рѣзко отличается отъ трупныхъ измѣненій, извѣстныхъ подъ названіемъ „*état de fromage de Gruyère*“, при которыхъ наряду съ микроскопическими имѣются и сравнительно крупныя круглыя или овальныя полости, создающія при разрѣзѣ мозга впечатлѣніе швейцарскаго сыра (посмертная эмфизема мозга Hartmann'a). Аналогичнымъ съ вышеозначеннымъ состояніемъ является и *porose cérébrale* P. Marie; послѣдній также высказывается за посмертное происхожденіе этого явленія.

Въ нашемъ случаѣ наблюдавшіяся полости уже потому не могутъ быть признаны за артефициальныя, что онѣ имѣютъ вполне типическое распределеніе, не достигаютъ большого размѣра, сопровождаются другими явленіями отека и замѣтны въ препаратѣ, на которомъ нѣтъ никакихъ другихъ признаковъ гніенія.

Затруднительнѣе, чѣмъ это образованіе полостей, объяснить происхожденіе тѣхъ глыбокъ, которыя мы въ нихъ находимъ. Здѣсь снова возникаетъ вопросъ, не имѣемъ ли мы дѣла съ какимъ либо артефактомъ, съ осадкомъ краски и т. п. Мы думаемъ, что выраженная метиль—виолетовая реакція не позволяетъ дать здѣсь такого объясненія. Это, очевидно, тѣла бѣлковой природы, подвершіяся нѣкоторому упрощенію. Они даютъ одну изъ амилоидныхъ реакцій и не даютъ классической реакціи съ іодомъ и сѣрной кислотой. Мы знаемъ, правда, что цѣлый рядъ амилоидовъ относится неодинаково къ тѣмъ или другимъ красящимъ веществамъ, что есть амилоиды, дающія одну и не дающія другой амилоидной реакціи. Мы знаемъ далѣе, что по мѣрѣ образованія, созрѣванія амилоидныхъ тѣлъ они получаютъ способность давать то тѣ, то другія реакціи. „Замѣчено, говоритъ проф. А. В. Репревъ, что болѣе молодой амилоидъ, недавняго происхожденія, красится лучше анилиновыми красками; старый же лучше красится іодомъ съ сѣрной кислотой“. Мы думаемъ поэтому, что правильнѣе было бы, не говоря опредѣленно о типической амилоидной натурѣ описываемаго вещества, сдѣлать допущеніе о томъ, что мы имѣемъ дѣло съ какой

нибудь ранней, а можетъ быть предшествующей, подготовительной стадіей амилоида, съ какимъ-то тѣломъ бѣлковой природы, осадки котораго занимаютъ описанныя выше отечныя полости. Если это такъ, то наиболѣе естественнымъ объясненіемъ будетъ, конечно, то, что осадки эти произошли изъ лимфы, наполнявшей отечныя полости. Мы не рискуемъ, однако, говорить объ этомъ болѣе опредѣленно, чѣмъ какъ о простомъ предположеніи. Дѣло въ томъ, что аналогичныхъ образованій намъ извѣстно лишь очень мало изъ литературы вопроса. Schmaus, описывая отекъ спинного мозга, говоритъ, правда, о возможности наблюдать здѣсь осадки имбибирующей ткани лимфы въ видѣ гомогенныхъ красящихся образованій; однако, эти образованія представляютъ изъ себя обширныя слившіяся массы и по внѣшнему своему виду (Schmaus приводитъ соответствующій рисунокъ) воицѣ не подходятъ къ тѣмъ „глыбкамъ“, которыя видѣли мы въ нашемъ случаѣ. Dr. Lhermitte, завѣдующій патолого-анатомической лабораторіей проф. Raymond въ Salpêrière, который имѣлъ любезность просмотрѣть эти мои препараты, въ частной бесѣдѣ со мной высказалъ, что аналогичныя картины и ему нарядка приходилось видѣть при нѣкоторыхъ острыхъ заболѣваніяхъ мозга. Лишь въ самое послѣднее время вниманіе изслѣдователей было привлечено снова къ этимъ гомогеннымъ образованіямъ въ центральной нервной системѣ. Въ работѣ 1910 года „*Beiträge zur Kenntniss der pathologischen Neuroglia und ihrer Beziehungen zu den Abbauvorgängen im Nervengewebe*“, A. Alzheimer описываетъ эти осадки свернувшейся лимфы въ периваскулярныхъ пространствахъ въ видѣ блестящихъ гомогенныхъ массъ, которыя онѣ видѣлъ часто, особенно при тяжеломъ септическомъ бредѣ. Alzheimer приводитъ и соответствующіе рисунки (таблица XXIII, рис. 14) въ видѣ полулунныхъ гомогенныхъ образованій, находящихся между сосудомъ и стѣнками периваскулярныхъ пространствъ. Образованія эти также мало похожи на наши глыбки. Однако, по Alzheimer'у, они могутъ быть довольно разнообразны и могутъ даже въ видѣ одной сплошной гомогенной массы занимать все периваскулярное пространство.

Далѣе Alzheimer говоритъ про особыя гомогенныя образованія, называемыя имъ „*Füllkörperchen*“. Эти гомогенныя мозаичныя глыбки имѣютъ большое значеніе для пониманія болѣзненныхъ процессовъ, идущихъ рука объ руку съ образованіемъ амёбодныхъ гліозныхъ клѣтокъ. Это—то болѣе мелкія, то болѣе крупныя глыбки, круглыя или угловатыя, иногда разсѣянныя по нервной ткани, иногда располагающіяся кучками или въ видѣ мозаики, интенсивно красящіяся—по крайней мѣрѣ вначалѣ—Lichtgrün, Methylblau и гематоксилиномъ по Mallory, но постепенно теряющія способность краситься и, повидимому, подвергающіяся растворенію. Наблюденіе говоритъ въ пользу того, что онѣ, по крайней мѣрѣ въ большинствѣ случаевъ, происходятъ изъ распада патологически измѣненной глии (стр. 449). Alzheimer приводитъ здѣсь же прекрасные рисунки съ изображеніемъ этихъ

Füllkörperchen. Мѣстами (срѣзы изъ спинного мозга при хронической хорее, при прогрессивномъ параличѣ, изъ спинного мозга зайца, погибшаго при явленіяхъ восходящаго паралича) онѣ очень малы, мѣстами нѣсколько крупнѣе, и на рис. 3 таблицы XXXV, несмотря на свою относительно меньшую величину, уже очень близко подходятъ къ нашимъ „глыбкамъ“, располагаясь въ периваскулярныхъ пространствахъ и въ отдѣльныхъ маленькихъ, круглыхъ или овальныхъ полостяхъ, весьма тѣсно другъ рядомъ съ другомъ.

Изучая эти экстрацеллюлярныя образования—говорить далѣе (стр. 508—509) Alzheimer, мы должны всегда задавать себѣ вопросъ, имѣлись-ли они при жизни въ той формѣ, которую видимъ мы на нашихъ препаратахъ, или подъ вліяніемъ уплотняющихъ растворовъ они явились въ плотномъ видѣ изъ бывшаго ранѣе жидкаго состоянія? Для разрѣшенія этого вопроса имѣетъ большое значеніе отношеніе къ этимъ образованиямъ гліи. Если мы видимъ, что глія относится къ этимъ образованиямъ, какъ къ постороннему тѣлу, и развивается вокругъ нихъ, можно увѣренно заключить, что и при жизни образования эти были въ томъ же видѣ, что и послѣ обработки. Но если нельзя найти никакой реакціи гліи, то вопросъ—по Alzheimer'у—долженъ остаться открытымъ; такъ какъ, повидимому, имѣются тѣла, дѣйствующія на опорную ткань съ такимъ небольшимъ раздраженіемъ, что они не вызываютъ въ ней никакой реакціи; однако, это послѣднее наблюдается сравнительно рѣдко.

Здѣсь же Alzheimer обращаетъ вниманіе на то, что амилонидныя тѣльца, вызвавшія большую литературу и различные споры о своемъ происхожденіи, могутъ развиваться чрезвычайно быстро, въ теченіе дней (напр. при туберкулезномъ менингитѣ, при интоксикационномъ бредѣ). Alzheimer не считаетъ ихъ происходящими ни изъ осевыхъ цилиндровъ, ни изъ ядеръ гліи, а смотритъ и на нихъ, какъ на продуктъ свертыванія тканевыхъ соковъ. Къ этой же группѣ явленій относитъ Alzheimer и наблюдавшіяся имъ скопленія гликогена и еще нѣсколько подвидовъ гомогенныхъ или зернистыхъ экстрацеллюлярныхъ образований.

Всѣ эти факты, на которые въ самое послѣднее время обратилъ вниманіе Alzheimer, приводятъ насъ къ тому выводу, что внѣклеточныя, гомогенныя образования, наблюдаемыя въ центральной нервной системѣ, могутъ быть чрезвычайно разнообразны, и что часть ихъ во всякомъ случаѣ происходитъ изъ свернувшейся тканевой жидкости. Можемъ ли мы отнести наблюдавшіяся нами „глыбки“ къ одной изъ формъ, описанныхъ и зарисованныхъ Alzheimer'омъ, мы затрудняемся сказать, но что между всѣми этими продуктами существуетъ много общаго—это несомнѣнно. Характерно и появленіе такихъ продуктовъ при острыхъ состояніяхъ интоксикаціи или инфекціи мозга. Описывая найденныя нами находки, мы не задаемся поэтому цѣлью такъ или иначе классифицировать ихъ и ограничиваемся указаніемъ на ихъ родство съ

цѣлымъ рядомъ экстрацеллюлярныхъ продуктовъ обмѣна веществъ, заслуживающихъ, конечно, гораздо большаго вниманія, чѣмъ то, которое удѣлялось имъ до сихъ поръ.

Мы видѣли выше, что въ корѣ головного мозга вдоль сосудовъ средняго калибра мы можемъ наблюдать своеобразныя явленія, именно зону, относительно очень бѣдную ядрами гліи (такъ называемую „kernarme Zone“). И это явленіе ставится въ связь съ отекомъ мозга и съ застойными явленіями (Cramer).

Такимъ образомъ, всѣ эти явленія—разрѣженіе ткани, расширение лимфатическихъ щелей, образованіе своеобразной дырчатости и вышеописанныхъ амилонидо-подобныхъ глыбокъ и образованіе бѣдной клетками зоны—мы склонны отнести на счетъ отека. Мы не можемъ найти другихъ причинъ для этого отека, кромѣ признанія его за токсическій отекъ, нерѣдко наблюдаемый въ головномъ мозгу при наличности самыхъ разнообразныхъ инфекцій (Anton), и развившійся въ данномъ случаѣ, очевидно, на почвѣ общаго шейномикоза.

Въ капиллярахъ и мелкихъ сосудахъ коры головного мозга мы встрѣчаемъ еще два явленія: это относительное, хотя и незначительное, скопленіе ядеръ гліи вдоль хода капилляровъ и появленіе жирь-содержащихъ адвентиціальныхъ клеточекъ. Первое явленіе, очевидно, должно быть отнесено на счетъ общей токсинфекціи. Мы разсматриваемъ его, какъ острое явленіе, зная, съ какой сравнительно большой скоростью могутъ передвигаться въ мозговой ткани клетки гліи. Отмѣтимъ, однако, что до настоящаго периваскулярнаго гліоза здѣсь дѣло нигдѣ не доходитъ.

Второе явленіе, однако, указываетъ намъ несомнѣнно на какой-то имѣющійся въ нашемъ случаѣ процессъ распада нервной ткани (міэлина). Что мы не встрѣчаемъ этихъ клеточекъ свободно лежащими въ ткани мозга, указываетъ намъ на то, что мы здѣсь не имѣемъ дѣла съ клетками гліи. Расположеніе ихъ вдоль сосудовъ (мѣстами они какъ бы охватываютъ сосудъ) указываетъ намъ на ихъ настоящее значеніе—это, очевидно, клетки адвентиціи, которыя могутъ при патологическихъ условіяхъ содержать жиръ и давать картины, весьма близкія къ нашимъ (см. наприм. рис. 4 таблицы XXXIV въ трактатѣ Alzheimer'a о неврогліи). Въ какихъ именно патологическихъ условіяхъ наблюдаются эти процессы, едва-ли можно сказать вполне опредѣленно. Но интересно отмѣтить, что какъ разъ тѣ условія, когда продукты обмѣна веществъ появляются въ видѣ морфологически видимыхъ разнообразныхъ тѣлъ въ периваскулярныхъ пространствахъ, являются—по Alzheimer'у—наиболѣе благоприятными для образованія жировыхъ капель въ адвентиціальныхъ клеткахъ. Вотъ въ какихъ выраженіяхъ формулируетъ онъ эту связь (стр. 441 l. c.): „Мы видимъ, такимъ образомъ, что тамъ, гдѣ въ большомъ количествѣ въ ткани (мозга) появляются амѣбонидныя клетки гліи, въ периваскулярныхъ пространствахъ скопляются своеобразныя полиморфныя тѣла. Разныя морфологическія особенности этихъ тѣлъ при примѣненіи различ-

ныхъ фиксирующихъ жидкостей дѣлають вѣроятнымъ, что они, по крайней мѣрѣ отчасти, являются результатомъ свертыванія патологической тканевой жидкости.... Тамъ, гдѣ вокругъ сосудовъ разыгрываются вышеописанныя измѣненія, многія клѣтки адвентиціи и нѣкоторыя клѣтки периваскулярныхъ лимфатическихъ пространствъ превращаются въ *Fettkörnchenzellen*. Точно указать болѣзни, при которыхъ попадаютъ эти жиръ-содержащія адвентиціальныя клѣтки—едва ли возможно. На рисункахъ Alzheimer'a мы видимъ препараты, полученные изъ коры одного случая „Angstpsychose“, изъ коры при Tay-Sachs'овской амауротической идиотіи, изъ коры при эпилепсіи. Аналогичныя измѣненія найдены были Aschergo въ капиллярахъ коры аммоніеваго рога и мозговыхъ полушарій погибшихъ отъ бѣшенства кроликовъ; также жиръ-содержащія клѣтки *adventitiae* встрѣчаются и при прогрессивномъ параличѣ и при артеросклеротической атрофіи мозга. Можно сказать вообще, что появленіе этихъ жировыхъ капелекъ въ адвентиціальныхъ или периадвентиціальныхъ клѣткахъ указываетъ намъ всегда на то, что нервная ткань потеряла какія то разрушенія; однако, это не должны быть непременно какіе либо крупныя очаги некрозовъ, энцефалитовъ и т. д., а описанное явленіе можетъ наблюдаться и при чисто дегенеративныхъ процессахъ, и даже можетъ быть при процессахъ, которые ничѣмъ клинически не обнаруживаются, какъ въ случаяхъ разныхъ тяжелыхъ инфекцій, не вызывавшихъ никакихъ опредѣленныхъ нервныхъ осложнений (Rosenthal).

Намъ осталось рассмотреть измѣненія въ нервныхъ клѣткахъ. Эти измѣненія, замѣтны главнымъ образомъ въ корѣ головного мозга, но также и въ нервныхъ клѣткахъ бульбарныхъ ядеръ, сводятся на разныя фазы „хроматолиза“, при чемъ въ элементахъ коры этотъ процессъ выраженъ сильнѣе.

Мы видѣли выше, что большею частью встрѣчался намъ хроматолизъ центральный, но нерѣдко и периферическій (последній, впрочемъ, слѣдуетъ здѣсь принимать постольку, поскольку периферическое исчезаніе Nissl'евской зернистости нельзя объяснить отчетными измѣненіями—см. рисунки отчетныхъ клѣтокъ у Schmaus'a, „*Pathologische Anatomie des Rückenmarkes*“); въ связи съ этимъ мы видимъ периферическое состояніе ядра, нерѣдко принимавшаго здѣсь такъ называемую почкообразную форму. Дальше этого измѣненія не шли, сморщиванія клѣтокъ мы не наблюдали, конечныхъ стадій хроматолитическихъ дегенерацій клѣтокъ также не замѣчалась. Измѣненія, встрѣчавшіяся намъ чаще всего, вполне походили на тѣ, которыя описаны подъ названіемъ центрального хроматолиза. Развиты они были симметрично въ правомъ и лѣвомъ полушаріи и равномерно во всѣхъ ихъ отдѣлахъ.

Кромѣ того, мы видѣли столь же диффузное скопленіе ядеръ—спутниковъ глии вокругъ нервныхъ элементовъ (явленіе, которое иногда обозначается, какъ *neuroporhagia*, и которое очевидно, какъ показываютъ изслѣдованія Marinesco и др., не имѣетъ та-

кого значенія); эти оба явленія—дегенерацию нервныхъ элементовъ и размноженіе гліозныхъ ядеръ удобнѣе разсматривать вмѣстѣ, такъ какъ между состояніемъ нервныхъ клѣтокъ и гліозныхъ спутниковъ имѣются довольно постоянно сохраняющіяся обратныя отношенія: пока нервная клѣтка живетъ правильно, размноженіе *cellules satellites* не достигаетъ большой степени; лишь только нервная клѣтка начинаетъ подвергаться процессамъ дегенерации или атрофіи, наступаетъ быстрое размноженіе *cellules satellites*,—отношенія, которыя дали основаніе Marinesco высказать предположеніе, что эти клѣтки-спутники живутъ на манеръ анаэробовъ, или, во всякомъ случаѣ, представляются гораздо болѣе резистентными по отношенію къ недостатку кислорода, чѣмъ нервныя элементы.

Отыскивая далѣе ту причину, къ которой долженъ быть отнесенъ этотъ процессъ (атрофія нервныхъ элементовъ съ реактивнымъ размноженіемъ глии), мы, естественно, должны видѣть ее въ общей токсинфекціи, въ пользу чего говоритъ и диффузность этого процесса. Это послѣднее обстоятельство—диффузность поражений—не позволяетъ намъ здѣсь останавливаться на предположеніи о заболѣваніи коры на почвѣ церебральнаго артеросклероза, такъ какъ при послѣднемъ,—помимо другихъ отличій,—эти процессы атрофіи носятъ болѣе локализованный характеръ.

Однако, стремясь объяснить токсеміей эти состоянія дегенерации клѣтокъ, мы вступаемъ въ нѣкоторое противорѣчіе съ взглядами Marinesco, который, какъ извѣстно, различаетъ 3 формы хроматолиза: периферическій, центральный и смѣшанный, и, что особенно важно, видитъ различную этиологію въ появленіи той или иной формы; центральный хроматолизъ, какъ онъ доказалъ, есть признакъ вторичнаго заболѣванія клѣтки на почвѣ нарушенія цѣлости ея осево-цилиндрическаго отростка. Что же касается периферическаго и диффузнаго хроматолиза, то—говоритъ Marinesco—они стоятъ въ связи съ способомъ дѣйствія яда; въ самомъ дѣлѣ, извѣстныя ядовитыя вещества, или благодаря ихъ осмотической напряженности, или по другимъ причинамъ ограничиваютъ свое дѣйствіе периферіей клѣтки; воздѣйствіе ядовитаго вещества на клѣточное тѣло приводитъ въ такомъ случаѣ къ периферическому хроматолизу; если же, наоборотъ, ядовитое вещество диффундируетъ по направленію къ разнымъ слоямъ клѣтки, пораженіе захватываетъ всѣ хроматофильныя элементы, и хроматолизъ дѣлается генерализованнымъ или диффузнымъ (*La cellule nerveuse*, стр. 313). Нѣкоторыя видѣнныя нами клѣтки, дѣйствительно, соответствуютъ периферическому хроматолизу Marinesco (см. его рис. 94 и 95).

Однако, законъ Marinesco есть лишь схема, не имѣющая обязательнаго значенія для всѣхъ случаевъ (Bielschowsky), и въ томъ же трактатѣ Marinesco мы находимъ описаніе и рисунокъ центральнаго хроматолиза при эпилепсіи, очевидно, токсическаго происхожденія, описаніе центрального хроматолиза при тифѣ и т. д.; мы нерѣдко находили явленія центрального хроматолиза въ корѣ

при Dementia praecox, гдѣ также приходится думать про первичное, а не про вторичное (въ смыслѣ Marinesco) заболѣваніе клѣтокъ и т. под.

Что касается, наконецъ, тѣхъ измѣненій, которыя видимъ мы въ спинномъ мозгу, то легкимъ чернымъ точкамъ, покрывавшимъ въ видѣ пѣли всѣ поперечные разрѣзы спинного мозга (главнымъ образомъ, бѣлаго вещества), окрашенные по Marchi, мы не можемъ придать рѣшительно никакого значенія. Какъ разъ методъ Marchi даетъ много возможностей къ появленію трудно толкуемыхъ, или несомнѣнно артефициальныхъ, или во всякомъ случаѣ не имѣющихъ патологическаго значенія картинъ. Таковы всѣ тѣ мелкія точки, которыя исчезаютъ при нѣсколько болѣе слабымъ увеличеніи и могутъ занимать диффузно всю поверхность сръза (Jacobsohn). Здѣсь можно придавать значеніе лишь типичнымъ измѣненіямъ, состоящимъ изъ болѣе крупныхъ черныхъ глыбокъ, и видимымъ въ стереотипномъ мѣстѣ на цѣломъ рядѣ послѣдовательныхъ сръзовъ.

Однако, небольшому превалированію этихъ глыбокъ въ корешковыхъ зонахъ переднихъ и заднихъ роговъ, намъ кажется, слѣдуетъ придать значеніе патологическаго факта, въ виду того, что это явленіе наблюдается на всѣхъ рѣшительно изслѣдованныхъ уровняхъ. Мы имѣемъ здѣсь, очевидно, явленіе несильнаго или начинающагося перерожденія мѣлиновыхъ волоконъ. Вѣроятно, въ этомъ перерожденіи сказалось элективное дѣйствіе яда. (Номѣн наблюдалъ въ числѣ другихъ диффузныхъ явленій перерожденіе этихъ Wurzel-Eintrittzone въ спинномъ мозгу при хроническомъ алкоголизмѣ). Однако, какъ разъ по отношенію къ этой зонѣ съ ея дегенерациями, замѣтными лишь при примѣненіи метода Marchi, надо быть очень осторожнымъ, такъ какъ весьма похожія картины наблюдались и у нормальныхъ индивидуумовъ. Часто находятъ, особенно въ зонѣ вхожденія заднихъ, но также и переднихъ корешковъ, короткіе ряды изъ 3—6 черныхъ, небольшихъ, расположенныхъ другъ за другомъ точекъ. Такія измѣненія находятъ и въ нормальныхъ препаратахъ. Kirchgässer думаетъ, что аналогичныя измѣненія являются иногда признакомъ физиологическаго изнашиванія нервной системы. Что же касается этихъ рядовъ изъ черныхъ глыбокъ въ зонахъ вхожденія корешковъ, то Kirchgässer не думаетъ, чтобы это былъ просто артефициальный продуктъ, такъ какъ противъ этого говоритъ ихъ правильное распредѣленіе и расположеніе въ мѣлиновыхъ волокнахъ. Въ виду того, что толкованіе этихъ явленій, наблюдаемыхъ иногда и въ нормальныхъ случаяхъ, представляется до сего времени спорнымъ, мы лишь съ большою осторожностью можемъ допускать для найденныхъ нами измѣненій въ спинномъ мозгу значеніе незначительнаго элективного перерожденія.

Остается добавить, что ни явленій мѣлита, ни диссеминированнаго энцефало-мѣлита, ни тѣмъ болѣе какихъ-либо признаковъ sclérose en plaques въ нашемъ случаѣ не констатируется.

Итакъ, острия патолого-анатомическія измѣненія нашего случая, сводящіяся къ отеку, гипереміи, диффузной дегенерациі клѣтокъ съ реакціей гліи вокругъ клѣтокъ и вокругъ капилляровъ и къ появленію жировыхъ включеній въ адвентиціальныхъ клѣткахъ, а можетъ быть также и небольшая дегенерация корешковыхъ зонъ спинного мозга—цѣлкомъ должны быть отнесены на счетъ диффузныхъ измѣненій подъ вліяніемъ токсѣмии. Мы не видимъ въ этомъ комплексѣ явленій ничего характернаго или специфическаго. Въ той или иной степени эти диффузныя, главнымъ образомъ, дегенеративныя измѣненія встрѣчаются при цѣломъ рядѣ заболѣваній токсико-инфекціоннаго происхожденія. Но при острыхъ инфекціяхъ, даже въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ со стороны центральной нервной системы не наблюдалось какихъ либо клиническихъ явленій, патолого-анатомическое изслѣдованіе мозга обнаруживаетъ рядъ измѣненій „паренхиматознаго“ характера, аналогичныхъ тѣмъ, которыя наблюдаются въ другихъ органахъ: въ печени, почкахъ и т. д. Измѣненія эти касаются, главнымъ образомъ, клѣтокъ коры большого мозга, въ которыхъ наблюдаются помутнѣніе, разбуханіе, исчезаніе отростковъ; такія же измѣненія замѣчены и въ клѣткахъ ядеръ мозгового ствола; но кромѣ этихъ дегенеративныхъ явленій наблюдаются и измѣненія въ сосудахъ, какъ разбуханіе эндотелія и даже появленіе жировыхъ зернышекъ въ intima (Rosenthal).

Въ какой степени понятіе „энцефалитъ“ подходит къ выше-описанной патолого-анатомической картинѣ? Тамъ, гдѣ есть выраженная инфильтрація, слѣдуетъ, конечно, говорить объ энцефалитѣ съ выраженными воспалительными измѣненіями. Тамъ, гдѣ, какъ въ нашемъ случаѣ, на первомъ планѣ стоятъ дегенеративныя измѣненія, отекъ и гиперемія, понятіе энцефалита подходитъ меньше, или мы должны говорить про „дегенеративный энцефалитъ“, условившись тогда обозначать этимъ терминомъ и чистыя нейро-эпителіальныя измѣненія. Въ такомъ случаѣ мы должны обозначить нашъ случай, какъ дегенеративный диффузный энцефалитъ или, чтобы не вводить не привившагося понятія въ патологическую анатомію нервной системы, какъ *диффузныя измѣненія центральной нервной системы подъ вліяніемъ токсѣмии*. Что же касается спинного мозга, то здѣсь уже увѣренно можно говорить объ отсутствіи явленій мѣлита, равно и периферическіе нервы не обнаруживаютъ явленій полиневрита.

Мы видимъ, такимъ образомъ, что изслѣдованіе нашего случая не обнаружило того анатомическаго субстрата, который признается классическими авторами основой острой атакси Leyden-Westphal'я, именно не обнаружило ни въ головномъ, ни въ спинномъ мозгу очаговъ воспалительной инфильтраціи ткани (encephalomyelitis disseminata).

Обращаясь къ попыткѣ непосредственнаго истолкованія клиническихъ явленій, наблюдавшихся у Кр., на основаніи патолого-анатомическихъ измѣненій, мы можемъ формулировать, какъ совершенно ясный выводъ, что эти измѣненія не стоятъ ни въ

какомъ непосредственномъ соответствіи съ данной клинической картиной,—выводъ, вполнѣ необычный въ невропатологіи, гдѣ мы привыкли наблюдать полный параллелизмъ между симптомами выпаденія или раздраженія съ одной стороны,—распространеніемъ болѣзненнаго фокуса съ другой.

Единственнымъ объясненіемъ такого несоответствія является тотъ установленный въ неврологіи фактъ, что, когда мы имѣемъ дѣло съ легкими измѣненіями нервныхъ элементовъ (хроматолизъ и т. п.), мы не находимъ никакого параллелизма между степенно морфологическаго измѣненія клѣтки и степенно сохранности или нарушенія ея функціи. Такого соответствія во всякомъ случаѣ нѣтъ между функціей клѣтки и состояніемъ ея хроматофильныхъ элементовъ (Devaux). При другихъ токсическихъ болѣзняхъ также нерѣдко не удается подмѣтить параллелизма между тяжестью измѣненій въ клѣткахъ той или иной области и соответствующими клиническими симптомами (напр., строго элективный характеръ симптомовъ ботулизма и установленныя Marinesco измѣненія во всѣхъ нервныхъ клѣткахъ, безъ всякаго превалированія въ клѣткахъ бульбарныхъ ядеръ.) Иное дѣло—тѣ случаи, гдѣ мы имѣемъ обширныя области некроза, или глубокія склеротическія измѣненія, или сдавленіе нервной ткани, и гдѣ мы можемъ на основаніи гибели или почти полной гибели нервныхъ элементовъ заключать о выпаденіи ихъ функціи. Въ данномъ же случаѣ мы видимъ диффузныя измѣненія нервныхъ клѣтокъ коры, однако, не имѣемъ никакихъ соответствующихъ явленій выпаденія или раздраженія, ни со стороны двигательной, ни со стороны чувствующей сферы, ни, наконецъ, со стороны психики; съ другой стороны, мы имѣемъ въ клинической картинѣ явленія изолированной атаксіи, а въ патолого-анатомической картинѣ мы не встрѣчаемъ нигдѣ превалированія этихъ диффузныхъ измѣненій. Правда, диффузныя измѣненія, по сравненію съ другими отдѣлами, какъ будто превалируютъ въ корѣ большихъ полушарій; но въ виду ихъ диффузнаго распредѣленія и въ корѣ мы опять—таки не считаемъ себя въ правѣ на этомъ основаніи опредѣленно заключать о кортикальной природѣ атаксіи и дрожаній. Итакъ, хотя хроническія и острые измѣненія, найденныя нами, несмотря на свою незначительность, сравнительно многочисленны, сама острая атаксія остается для насъ въ данномъ случаѣ, если будетъ позволено такъ выразиться, „симптомомъ безъ анатомической основы“. Это учитъ насъ тому, что элективное дѣйствіе ядовъ при токсеміи можетъ вызвать совершенно разныя функціональныя явленія, въ то время, какъ клѣтка будетъ реагировать все тѣмъ-же хроматолизомъ, а сосуды—все той-же гиперэмией.

Мы можемъ привести нѣсколько аналогичныхъ примѣровъ изъ другихъ областей. Такъ, при параличѣ Landry разнообразныя, но всегда почти неглубокія патолого-анатомическія измѣненія нерѣдко диффузно захватываютъ весь поперечникъ спинного мозга, вовсе не ограничиваясь непосредственно тѣми элементами, функціи

которыхъ страдаютъ, въ видѣ такъ назыв. *cellulo-neurite* (Minet et Leclercq); иногда же патолого-анатомическихъ измѣненій и вовсе не находятъ, какъ въ случаяхъ Karper'a и др. Понятно, говоритъ Oppenheim, что при столь непостоянномъ результатѣ патолого-анатомическихъ изслѣдованій нозологическое опредѣленіе этой болѣзни не можетъ быть построено на этомъ основаніи; здѣсь имѣется клинически хорошо характеризуемый симптомокомплексъ, который относится на счетъ возбудителей инфекціи и токсиновъ, представляющихъ изъ себя, въ большинствѣ случаевъ, бактеріальные продукты.

Приблизительно тѣ же слова мы могли-бы повторить и для цѣлага ряда другихъ клинически строго дифференцируемыхъ болѣзней, анатомическимъ субстратомъ которыхъ являются неглубоко выраженные, но диффузные процессы; таковы изъ токсико-инфекционныхъ болѣзней—*lyssa*, *tetanus*, *botulismus*, изъ синдромовъ, видимо, чисто токсическихъ—*delirium tremens*, *cerebropathia psychica toxæmica* и др.

Мы видѣли выше, что на основаніи изученія симптоматологіи острой атаксіи Leyden-Westphal'я намъ пришлось притти къ выводу о невозможности объяснить клиническую картину очаговыми явленіями и о необходимости признанія здѣсь элективного заболѣванія опредѣленныхъ функцій. Патолого-анатомическое изученіе нашего случая снова подтверждаетъ такой выводъ.

Такъ какъ на основаніи единственнаго вскрытія нельзя дѣлать обобщающихъ выводовъ, то мы ни въ коемъ случаѣ не желаемъ найденныя нами измѣненія переносить на всѣ случаи острой Leyden-Westphal'евской атаксіи. Весьма возможно, что въ другихъ случаяхъ анатомическія находки будутъ иными, и только при сравненіи многихъ случаевъ можно будетъ выбрать изъ нихъ то, что характеризуетъ анатомически Leyden-Westphal'евскій симптомокомплексъ.

Тѣмъ болѣе мы должны быть осторожными, что какъ разъ при энцефалитахъ всякаго рода нерѣдко попадаются неожиданныя негативныя находки на вскрытіи. Это давно уже извѣстно было для верхняго геморрагическаго полиоэнцефалита, подѣ клинической картиной котораго могутъ протекать случаи безъ анатомическаго субстрата; это—чисто токсико-инфекционные параличи (Oppenheim und Cassirer). Oppenheim цитируетъ случай Senator'a, гдѣ остро развилось расстройство глотанія, анартрія, параличъ языка, и на слѣдующій день гемипарезъ; status: hemiparesis dextra съ повышенными сухожильными рефлексами, diplegia facialis, слабость жевательной мускулатуры, dysphagia, glossoplegia, парезъ мягкаго нѣба; смерть черезъ 4 мѣсяца; негативный результатъ изслѣдованія мозгового ствола, периферическихъ нервовъ и мышцъ. Другой случай Marina (ibidem) касается остро развившейся офталмоплегии (externa et interna), затѣмъ—слабость п. VII s., парезъ и атаксія рукъ, сонливость; exitus черезъ 3 недѣли послѣ начала болѣзни; мозговой стволъ и черепные нервы оказались неизмѣненными.

Случай, гдѣ причиной развитія клинической картины полиоэнцефалита послужило отравленіе колбаснымъ, рыбнымъ, мяснымъ и грибнымъ ядомъ, („итоманнные параличи“ П. А. Преображенскаго, случаи Gutmann'a, Lauk'a и др.) также оказываются „лишенными анатомической основы“. Какъ на дифференціально-діагностическій признакъ, указывается на отсутствіе въ этихъ случаяхъ neuritidis opticae, что и a priori представляется вполне понятнымъ. Oppenheim приводитъ, однако, случай Eisenlohr'a, въ которомъ анатомическое изслѣдованіе не обнаружило грубыхъ измѣненій, при жизни же наблюдалась neuritis optica; быть можетъ, впрочемъ, это была скорѣе случай abortивной формы полиоэнцефалита, чѣмъ полиоэнцефалитъ безъ анатомической основы.

Noппе показалъ, что не только полиоэнцефалитъ Wernicke, но и случаи, клинически протекающіе, какъ Stümpell-Leichtenstern'овская форма негнойнаго геморрагическаго энцефалита, могутъ иногда при микроскопическомъ изслѣдованіи не обнаруживать анатомическаго субстрата. Его случай, гдѣ послѣ травмы головы и воспаленія зѣва, при высокой лихорадкѣ, головной боли и сонливости развилась моноплегія лѣвой руки съ повышеніемъ рефлексовъ, а затѣмъ лѣваго facialis, при чемъ exitus наступилъ черезъ 5 дней, микроскопически (van Gieson и Weigert-Pal) не обнаружилъ никакихъ измѣненій. Однако, Rosenfeld описалъ впоследствіи случай острого негнойнаго энцефалита, въ которомъ, несмотря на бывшіе при жизни развитые очаговые симптомы, макроскопическое изслѣдованіе мозга не обнаружило ничего патологическаго, и лишь тщательное микроскопическое изслѣдованіе показало 2 маленькихъ очага въ базальныхъ гангліяхъ и въ capsula interna,—обстоятельство, указывающее на то, какъ легко иногда просмотрѣть очаги энцефалита, и нѣсколько уменьшающее поэтому ясность и убѣдительность случая Noппе.

Какъ бы то ни было, но мы всегда должны имѣть въ виду, что въ аналогичныхъ условіяхъ отсутствіе анатомическаго субстрата въ одномъ случаѣ еще не означаетъ, что такъ должно быть во всѣхъ случаяхъ. Недостаточность анатомически изученнаго матеріала не позволяетъ намъ дѣлать здѣсь категорическихъ выводовъ. Но что *острая атаксія Leyden-Westphal'я можетъ не имѣть своей основой диссеминированнаго энцефало-миелита*, это мы считаемъ доказаннымъ нашимъ наблюденіемъ.

Глава V. Границы Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса и случаи симптоматической острой атаксії при другихъ заболѣваніяхъ центральной нервной системы.

Для того, чтобы показать право какого либо синдрома на самостоятельное мѣсто въ нозологіи, недостаточно разобрать типичскіе случаи, стереотипно повторяющіе одну и ту же комбинацію симптомовъ; надо обратиться также къ изученію смежныхъ слу-

чаевъ съ цѣлью установить границы даннаго синдрома, и здѣсь разрѣшать другой вопросъ: представляетъ ли описываемый синдромъ какое либо заболѣваніе, легко дифференцируемое отъ случаевъ, имѣющихъ съ нимъ чисто внѣшнее сходство, или онъ связанъ безконечными переходами съ другими родственными заболѣваніями.

Мы понимаемъ всю трудность предстоящей задачи, такъ какъ, съ одной стороны, здѣсь приходится имѣть дѣло съ небольшимъ количествомъ опубликованныхъ случаевъ, съ другой стороны, приходится имѣть дѣло съ вопросами еще недостаточно изученными и допускающими различныя толкованія. Такъ какъ случаи, которыми намъ предстоитъ заниматься теперь, не представляютъ изъ себя чего либо однороднаго, намъ придется описывать ихъ, анализируя каждый случай въ отдѣльности. Мы начнемъ изученіе этой группы случаевъ съ тѣхъ, въ которыхъ мы имѣемъ основаніе объяснять остро разившееся разстройство координаціи всякаго рода сосудистыми заболѣваніями головного мозга и мозжечка (эмболія, тромбозъ, кровоизліяніе, можетъ быть, также энцефалитъ). Общимъ для всѣхъ этихъ случаевъ съ нашей точки зрѣнія является то, что атаксія здѣсь имѣетъ значеніе „очаговаго“ симптома, что мы имѣемъ передъ собою изолированное заболѣваніе извѣстной территоріи, а не извѣстной функціи. Такъ какъ атаксія выступаетъ иногда въ этихъ случаяхъ на 1-й планъ, то многіе изъ нихъ получили отъ своихъ авторовъ названіе „острой атаксії“.

Случай Bickel'я (1903 г.).

Мужчина 64-хъ лѣтъ заболѣлъ внезапно, во время прогулки. Онъ почувствовалъ сильное головокруженіе и былъ доставленъ домой на извозчикѣ. При изслѣдованіи обнаружилось слѣдующее: со стороны органовъ чувствъ нѣтъ никакихъ измѣненій. Hemihypaesthesia et hemihypalgesia sinistra, ограниченная точно медіальной линіей; температурная чувствительность, однако, сохранена; глубокое разстройство чувства положенія членовъ на лѣвой 1/2 тѣла; astereognosis слѣва. Нѣтъ ни параличей, ни парезовъ. Легкая ригидность лѣвой руки и ноги. Всѣ движенія лѣвой рукой рѣзко атактичны, это разстройство движенія напоминаетъ инкоординацію табиковъ; при закрываніи глазъ атаксія эта усиливается. Слѣва сухожильные рефлексы усилены, кожные—ослаблены. Психика не разстроена. Постепенно разстройство чувствительности и атаксія уменьшались, ригидность, однако, прогрессировала, движенія стали не чисто атактическими, но скорѣе спастически—атактическими.

Этотъ случай Bickel объясняетъ какимъ-либо сосудистымъ заболѣваніемъ (геморрагія), которое слѣдуетъ локализовать гдѣ либо въ правомъ полушаріи, центрально отъ мѣста выхода n-vi trigemini, такъ какъ анестезія на одноименной сторонѣ захватывала и лицо. Онъ обращаетъ вниманіе на рѣдкое сочетаніе симп-

томовъ, именно на отсутствіе гемиплегіи или гемипареза. Случай свой онъ называетъ „akute cerebrale Ataxie“, сближаетъ его съ описанной Leyden-Westphal'емъ острой атаксіей и склоняется видѣть различіе между обѣими формами лишь въ томъ, что при Leyden-Westphal'евской атаксіи заболѣваніе локализуется билатерально, въ его случаѣ—локализуется лишь въ одномъ полушаріи. „Хотя и острая церебральная атаксія, говоритъ Bickel, наблюдается не часто, острая церебральная геміатаксія въ чистомъ видѣ наблюдается еще рѣже“. Принимая вполне тоническій диагнозъ Bickel'я, мы, однако, никакъ не можемъ разсматривать вмѣстѣ съ нимъ этотъ случай, какъ случайную разновидность Leyden-Westphal'евской атаксіи. Если бы, дѣйствительно, билатеральность пораженія вызвала-бы L.-W'-евскую острую атаксію, а одностороннее пораженіе—геміатаксію въ родѣ наблюдавшейся Bickel'емъ, для насъ былъ бы совершенно непонятенъ признаваемый и Bickel'емъ фактъ, что первая форма встрѣчается чаще второй. Мы имѣли бы здѣсь, принимая воззрѣнія Bickel'я, отношенія, аналогичныя тѣмъ, которыя существуютъ между вульгарной гемиплегіей и ложно-бульбарнымъ параличемъ. Гемиплегія встрѣчается намъ въ больничной практикѣ ежедневно; но лишь изрѣдка мы имѣемъ такія отношенія, когда у одного и того же больного имѣются двѣ гемиплегіи на обѣихъ сторонахъ. Такія же отношенія частоты геміатаксіи и Leyden-Westphal'евской атаксіи мы должны были бы встрѣтить, если бы Leyden-Westphal'евская форма не представляла изъ себя ничего другого, кромѣ двухъ геміатаксіи, случайно имѣющихся у одного больного, и располагающихся въ противоположныхъ половинахъ тѣла, не говоря уже о томъ, что мы должны были бы, исходя изъ воззрѣній Bickel'я, въ анамнезѣ каждаго больного съ острой двусторонней атаксіей, какъ и у ложно-бульбарнаго, найги 2 перенесенныхъ имъ инсульта.

И дѣйствительно, анализируя случай Bickel'я, мы видимъ, что не только односторонность отличаетъ его отъ Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса; мы имѣемъ здѣсь, во-первыхъ, вполне нетипичное для Leyden-Westphal'евской атаксіи начало: болѣзнь началась банальнымъ инсультомъ, какъ могъ бы начаться любой очаговый сосудистый процессъ, но какъ никогда не начинается острая атаксія; атаксія усиливалась при закрытыхъ глазахъ; наблюдались спастическія явленія, такъ что даже движенія въ дальнѣйшемъ теченіи приняли спастическій характеръ: имѣлись глубокія разстройства чувствительности, включая и кожную чувствительность; вполне пошатненъ былъ рѣчевой аппаратъ и т. д.

Такимъ образомъ, мы предпочитали бы не только не обозначать такіе случаи, какъ „острая церебральная атаксія“, или тѣмъ болѣе сближать ихъ съ Leyden-Westphal'евской формой, но даже не смотрѣть на аналогичные случаи, какъ на „переходные“, а придавать имъ принципиально совершенно иное значеніе,—значеніе очаговыхъ заболѣваній, дающихъ, въ числѣ другихъ очаговыхъ симптомовъ, и явленія двигательной инкоординаціи.

Совершенно такое же значеніе, какъ случаю Bickel'я, слѣдуетъ придавать и слѣдующимъ двумъ случаямъ:

Случай Veckenstedt'a (1899 г.).

Мужчина 47-ми лѣтъ внезапно почувствовалъ парестезіи и большую неловкость въ движеніяхъ въ правой рукѣ и ногѣ. Неловкость эта объяснялась чрезвычайно сильной атаксіей, ограниченной лишь правой половиной тѣла. Грубая сила не потеряна. Кожные и сухожильные рефлексы справа повышены. Кожная чувствительность не разстроена, но чувство положенія конечностей и пассивной подвижности на правой половинѣ тѣла вполне отсутствуетъ. Болей нѣтъ. Стереогностическое чувство въ правой рукѣ разстроено. Впослѣдствіи можно было наблюдать и небольшія разстройства кожной чувствительности. Постепенно наступило улучшеніе разстройствъ глубокой чувствительности и параллельно съ этимъ и атаксіи. Veckenstedt предполагаетъ очагъ кровоизліянія или размягченія въ лѣвомъ полушаріи надъ внутренней капсулой.

2-ой случай Schultz'a (1910 г.).

Женщина 47-ми лѣтъ заболѣла внезапно слабостью и онѣмленіемъ въ лѣвой рукѣ и лѣвой ногѣ. Status: зрачки, ихъ реакціи и сухожильные рефлексы въ предѣлахъ нормальныхъ. Romberg'a нѣтъ. Слѣва—симптомъ Бабинскаго, чувствительность нормальна. Очень небольшой парезъ лѣвой ноги, въ другихъ конечностяхъ мышечная сила не разстроена. Рѣзкая атаксія въ лѣвой ногѣ. Светолическій шумъ въ сердцѣ. Стойкое теченіе впродолженіи 3^{1/2} недѣль.

Случай, по происхожденію своему вполне подходящий къ предыдущимъ. Schultz обозначаетъ его, какъ „острая атаксія“. Типичное для инсульта начало съ ясной этиологіей (заболѣваніе клапановъ), распредѣленіе атаксіи въ видѣ гемі—или моноатаксіи, остатки гемипареза, все это еще больше отделяетъ картину болѣзни отъ Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса.

Уже Bickel обращалъ вниманіе на то, что въ его случаѣ геміатаксіи не участвовали не только мышцы здоровой стороны, но и тѣ, которыя имѣютъ двустороннюю иннервацию, какъ напр. жевательная мускулатура. Это соображеніе могло бы подать поводъ для слѣдующаго предположенія: нельзя-ли объяснить атактическое разстройство дыхательныхъ, жевательныхъ и рѣчевыхъ мышцъ при Leyden-Westphal'евскомъ симптомокомплексѣ именно тѣмъ, что при этой болѣзни инкоординація выражена на обѣихъ сторонахъ тѣла, по аналогіи съ тѣмъ же вовлеченіемъ въ страданіе вышеназванной мускулатуры при ложно-бульбарныхъ параличахъ? Такое предположеніе не представляло бы изъ себя ничего теоретически недопустимаго, однако, могло бы считаться до-

казаннымъ лишь тогда, если бы мы нашли эту инкоординацію билатерально иннервированной мускулатуры въ такихъ случаяхъ, гдѣ по типу ложно-бульбарнаго паралича комбинируются двѣ геміатаксіи. Мы находимъ въ литературѣ, дѣйствительно, одно такое, весьма интересное наблюдение, именно:

Случай Demange'a (1888)

Мужчина 78-ми лѣтъ, около года тому назадъ имѣлъ легкой инсультъ, послѣ этого испытывалъ нѣкоторое затруднение при ходьбѣ. По прошествіи года онъ получилъ снова 2 инсульта въ одинъ день, послѣ которыхъ потерялъ всякую возможность ходить. Status (черезъ два дня послѣ инсульта): Психика сохранена. Лицо симметрично. Болѣзненность при давленіи по ходу лѣваго и. ischiadici и п. sigitalis. При изслѣдованіи въ постели значительная инкоординація въ движеніи нижнихъ конечностей; сила въ ногахъ, однако, сохранена ($d > s$), колѣнные рефлексы съ обѣихъ сторонъ отсутствуютъ. Стояніе и походка очень разстроены. Закрываніе глазъ не усиливаетъ этихъ разстройствъ. Со стороны чувствительности особыхъ разстройствъ не обнаруживается, хотя мѣстами она нѣсколько понижена. Въ рукахъ инкоординація значительно меньше ($d > s$). Рѣчь не разстроена. Органы чувствъ функционируютъ правильно. Постепенно развивалась прогрессирующая слабость, и больной умеръ черезъ 2 мѣсяца послѣ послѣднихъ инсультовъ. При аутопсіи найдены были многочисленные очаги размяченія, расположенные слѣдующимъ образомъ: въ правомъ полушаріи одинъ очагъ въ задней части средняго сегмента nuclei lenticularis; въ лѣвомъ полушаріи—очагъ, нѣсколько болѣе по размѣрамъ, въ п. lenticularis, расположенный въ задней его части, занимая наружный и средний его сегменты и немного захватывая и внутренний сегментъ, (оба очага не заходятъ въ волокна внутренней капсулы), очагъ въ передней части средняго сегмента п.—i lenticularis, очагъ въ центрѣ головки corporis caudati. Самъ авторъ этого интереснаго случая называетъ его „ataxie symptomatique ou hémiaxie bilatérale par lésions symétriques du cerveau“.

Этотъ случай интересенъ какъ тѣмъ, что онъ показываетъ намъ возможность развитія почти изолированной атаксіи при заболѣваніяхъ на уровнѣ nuclei lenticularis, такъ главнымъ образомъ тѣмъ, что здѣсь имѣются двѣ геміатаксіи, развившіяся, очевидно, въ разное время, въ связи съ двумя инсультами. Клиническія особенности этого случая представляютъ намъ отвѣтъ на поставленный выше вопросъ, и мы должны сказать, что для объясненія инкоординаціи жевательной, рѣчевой и дыхательной мускулатуры при Leyden-Westphal'евской острой атаксіи мы должны искать какое-либо другое толкованіе, а не объяснять эти явленія, по аналогіи съ ложно-бульбарнымъ параличемъ, просто тѣмъ, что заболѣваніе захватываетъ оба полушарія. Мы далѣе охотно готовы

пользоваться этимъ обозначеніемъ Demange'a своего случая, какъ „симптоматической атаксіи“, для всѣхъ тѣхъ случаевъ, гдѣ атаксія является однимъ изъ симптомовъ очаговаго заболѣванія.

Принадлежность этого случая къ совершенно другой группѣ явленій, чѣмъ Leyden-Westphal'евскій симптомокомплексъ, вполне очевидна (развитіе въ связи съ 2-мя инсультами, сохранность координаціи рѣчевой мускулатуры, неравномерное сохраненіе мышечной силы и т. д.).

Всѣ эти вышеприведенные случаи относятся къ ясной церебральной локализаци. Если-бы мы захотѣли говорить о разстройствахъ координаціи, развивающихся здѣсь не столь изолированно, а въ сопровожденіи гемиплегическихъ явленій или въ видѣ постгемиплегическихъ разстройствъ, мы бы удалились настолько далеко отъ интересующей насъ области, что здѣсь не пришлось бы говорить даже о симптоматическихъ острыхъ атаксіяхъ.

Нѣсколько близко подходят къ L.-W'евскому симптомокомплексу, въ которыхъ разстройства координаціи имѣютъ болѣе мозжечковый типъ, но которые, однако, по тѣмъ или инымъ соображеніямъ не могутъ быть включены въ группу классическихъ случаевъ. Понятно, что здѣсь разстройства координаціи могутъ выступать болѣе изолированно, чѣмъ при чистой церебральной локализаци, не сопровождаясь ни парезами, ни разстройствами чувствительности.

Къ этой группѣ относится слѣдующій наблюдавшійся нами случай.

Евдокія М. 25-ти лѣтъ, безъ патологической наследственности, имѣющая уже нѣсколько лѣтъ односторонній иптозъ, но въ остальномъ до этого здоровая. Внезапное развитіе болѣзни черезъ нѣсколько дней послѣ нормально протекшихъ родовъ. Начальное головокруженіе. Ptosis и anisocoria ($s > d$). Гиперемія глазного дна. Шумъ въ правомъ ухѣ. Нормальная функція черепныхъ нервовъ. Отсутствіе параличей или парезовъ. Сохраненная чувствительность. Атаксія и hyperadiadocinesis въ лѣвой рукѣ. Атаксія при изслѣдованіи въ постели въ обѣихъ ногахъ ($s > d$), затѣмъ—только въ лѣвой. Походка съ характеромъ церебеллярной. Отсутствіе симптома Romberg'a. Равномерное повышеніе сухожильныхъ рефлексовъ. Медленное регрессированіе болѣзненныхъ явленій.

Больная крестьянка, 25-ти лѣтъ, замужняя, неграмотная, поступила въ Харьковскую губернскую земскую больницу 24. II 10 съ жалобами на невозможность правильныхъ движеній въ лѣвой рукѣ и въ обѣихъ ногахъ, развившуюся у нея недѣлю тому назадъ. Анамнезъ больной, собранный съ ея словъ, представляется въ слѣдующемъ видѣ:

Въ дѣтствѣ она была вполне здорова; жила въ деревнѣ, не училась. Замужъ вышла 6 лѣтъ тому назадъ. Имѣетъ 3-хъ дѣтей, дѣти здоровы; больше беременностей не было. Первые двѣ беременности прошли хорошо, также и начало послѣдней беременности;

подъ конецъ послѣдней беременности была немного больна, кашляла. Роды были 11. II 10. Уже давно, насколько она себя помнить, ей говорили, что у нея лѣвый глазъ меньше праваго. Мужъ ея подтвердилъ, что это было уже тогда, когда онъ съ ней познакомился.

Отецъ больной умеръ въ возрастѣ около 60-ти лѣтъ отъ неизвѣстной причины (одышка), до самой старости былъ въ общемъ здоровъ. Мать, которой около 50 лѣтъ, жива, здорова. Больная имѣетъ 3-хъ братьевъ и 3-хъ сестеръ, все они, по ея словамъ, вполне здоровы. Наша больная 4-я по счету.

Настоящее заболѣваніе развилось слѣдующимъ образомъ: послѣдніе роды прошли благополучно, но послѣ родовъ она почти не лежала и на другой день встала работать по хозяйству; впрочемъ, чувствовала себя это время здоровой; черезъ нѣсколько дней послѣ родовъ въ ихъ семьѣ была свадьба, въ связи съ этимъ было много возни, стряпни и хлопотъ; на свадьбѣ больная никакихъ спиртныхъ напитковъ не пила, но ѣла довольно много. Черезъ день послѣ свадьбы, 16. II 10 она, все еще чувствуя себя вполне здоровой, пошла въ Харьковъ съ молокомъ. Она отошла недалеко отъ своего хутора (не больше версты) и почувствовала сильное головокруженіе, такъ что дальше идти не могла, принуждена была сѣсть около дороги; домой идти уже не могла, и ее довели проезжавшіе крестьяне; тутъ же она замѣтила, что у нея плохо двигаются лѣвая рука и обѣ ноги; не могла держаться на ногахъ, держать ребенка; правой рукой все время двигала хорошо. Головной боли, лихорадки, озноба, потовъ не было. Головокруженіе было сильное. Были въ теченіе всего перваго дня тошнота и рвота. Съ того дня и до времени поступленія въ больницу состояніе все время приблизительно одно и то же. Одновременно съ другими явленіями у нея появился шумъ въ правомъ ухѣ и запоры. Рѣчь и глотаніе не были разстроены, также мочеотдѣленіе. Головокруженіе усиливается, когда она дѣлаетъ попытки ходить, но не исчезаетъ и въ горизонтальномъ положеніи.

При изслѣдованіи больной обнаруживается слѣдующее: она — правильно сложенная женщина, умѣреннаго питанія; кожа блѣдная, также — слизистыя оболочки. При перкуссии легкихъ небольшое притупленіе въ лѣвой подлопаточной области; дыхательный шумъ повсюду везикулярный. Границы сердца нормальны; тоны его чисты, но глуховаты. Сердечный толчокъ — надъ пятымъ ребромъ. Периферическія артеріи мягкія. Пульсъ около 80 ударовъ въ минуту, ритмичный. Селезенка перкуторно опредѣляется отъ 9-го до 11-го ребра, не прощупывается. Печень не прощупывается.

Животъ умѣренно вздутъ, не болѣзненный. t° между 36.5—37.5. Щитовидная железа не увеличена. Моча блѣдно-желтаго цвѣта, слегка мутная, удѣльный вѣсъ 1.012, реакція — слабо кислая. Бѣлка, сахара и желчныхъ пигментовъ не содержитъ; въ осадкѣ немного лейкоцитовъ, эпителий мочевыхъ путей, аморфныя мочекислыя соли. Суточное количество мочи колеблется между

1000 и 2000 к. с. Изслѣдованіе крови показало: гемоглобина 65%, красныхъ кровяныхъ шариковъ 3.850.000; бѣлыхъ — 6,250, изъ нихъ лимфоцитовъ 23%, переходныхъ 6%, нейтрофиловъ 69%, эозинофиловъ 1.5%, базофиловъ 0.5%.

Со стороны нервной системы отмѣчается слѣдующее: черепъ при перкуссии не болѣзненный. Зрѣніе сохранено на оба глаза. При офтальмоскопії въ обоихъ глазахъ видны слегка расширенныя вены, которыя не изгибаются по краю сосковъ, артеріи нормальнаго вида, границы сосковъ чуть-чуть затушеваны, окраска ихъ красноватая. Обоняніе справа и слѣва сохранено. Лѣвое вѣкъ стоитъ значительно ниже праваго, отчего вся лѣвая глазная щель уже правой. Зрачки круглы, но лѣвый шире праваго. Свѣтовая и аккомодационная реакція зрачковъ сохранены въ обоихъ глазахъ. Подвижность глазныхъ яблокъ во все стороны сохранена, двойныхъ изображеній не получается. Нистагма нѣтъ. Чувствительность лица сохранена. Сила жевательной мускулатуры не измѣнена. Мимическія мышцы лица иннервированы симметрично. Мимика живая. Смѣхъ координированъ. Мягкое нѣбо поднимается при фонаціи симметрично. Артикуляція правильная. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы въ предѣлахъ нормальныхъ, $d=s$.

Слухъ сохраненъ на оба уха; какъ воспріятіе высокихъ и низкихъ тоновъ, такъ и воздушная и костная звукопроводимость уклоненій отъ нормы не представляютъ. Правая барабанная перепонка имѣетъ вполне нормальный видъ, на лѣвой — виднѣтъ старый рубецъ. Постукиваніе по *proc. mastoideus* по той и другой сторонѣ не болѣзненно. По словамъ больной, течи изъ ушей у нея никогда не было. Жалобы на шумъ въ правомъ ухѣ, главнымъ образомъ въ лежачемъ положеніи и при окружающей тишинѣ.

Подвижность голосовыхъ связокъ правильная, только лѣвая голосовая связка при фонаціи представляетъ небольшую вогнутость по своему внутреннему краю. Фонація не разстроена. Глотаніе свободно. Сила мышцъ, иннервируемыхъ *n—vo accessorio Willisii*, съ обѣихъ сторонъ сохранена. Языкъ высовывается прямо. Сила и объемъ активныхъ движеній во всехъ мышечныхъ группахъ обѣихъ рукъ оказываются вполне сохраненными. Характеръ пассивныхъ движеній въ рукахъ не измѣненъ.

Biceps—reflex, *triceps*—reflex и периостальные въ предѣлахъ нормы, $d=s$.

Мышечные валики значительны, $d=s$.

Прямая мышечная возбудимость повышена, $d=s$.

Дрожаній ни въ правой, ни въ лѣвой рукѣ нѣтъ, но при вытянутыхъ впереди рукахъ лѣвая производитъ время отъ времени мелкія качательныя движенія. Особенно замѣтны эти движенія лѣвой рукой въ тотъ моментъ, когда изслѣдующій врачъ, придавъ рукамъ больной нужное положеніе, отпускаетъ ихъ; тогда правая рука остается сразу въ приданномъ ей положеніи, а лѣвая дѣлаетъ нѣсколько довольно крупныхъ качательныхъ движеній, пока не установится въ нужномъ положеніи. Если заставить больную, смотря

прямо передь собой, поднимать кверху обѣ руки, то лѣвая сначала отстаетъ и нѣсколько шатается, но потомъ догоняетъ правую; особенно замѣтно это явленіе, если больная поднимаетъ кверху руки при закрытыхъ глазахъ. Въ лѣвой рукѣ ясно выраженная двигательная атаксія, обнаруживающаяся при выполненіи точныхъ движеній (прикосновеніе пальцемъ къ кончику носа, къ уху и т. д.); атаксія замѣтна и при открытыхъ, и при закрытыхъ глазахъ; особенно большой разницы при этомъ подмѣтить не удается. Въ правой рукѣ атаксія нѣтъ. При изслѣдованіи быстрыхъ движеній антагонистовъ (попеременная пронація и супинація кисти, попеременное сгибаніе и разгибаніе II и III пальцевъ), съ правой стороны движенія эти совершаются свободно и быстро, слѣва—значительно медленнѣе и съ видимымъ напряженіемъ (*hypodia-cocokinesis*).

Брюшные рефлексы верхній и нижній съ обѣихъ сторонъ живые.

Сила и объемъ активныхъ движеній во всѣхъ суставахъ ногъ не уменьшена. Мышечный *tonus* въ ногахъ не измѣненъ. Колѣнные рефлексы $d=s$.

Ахилловы рефлексы $>$. Слѣва получается нѣсколько (до 2-хъ) послѣдовательныхъ сокращеній, справа—или ни одного, или одно послѣдовательное сокращеніе.

Клонусовъ чашечекъ и стопъ нѣтъ.

Феноменовъ Бабинскаго, Oppenheim'a и Mendel-Bехтерева нѣтъ. Подошвенные рефлексы въ предѣлахъ нормы, $d=s$.

При изслѣдованіи въ постели обнаруживается атаксія при движеніяхъ ногъ, рѣзко выраженная въ лѣвой ногѣ и несильно—въ правой (попаданіе пяткой одной ноги на колѣно другой; прикосновеніе мыскомъ ноги къ тому или другому предмету и т. п.). Поднятая нога удерживается на вѣсу, при чемъ въ ногахъ происходятъ небольшія качательныя движенія.

Трофическихъ расстройствъ на кожѣ нигдѣ нѣтъ.

Мышечныхъ атрофій нѣтъ.

Периферическіе нервные стволы и мышцы при давленіи нигдѣ не болѣзненны.

Подвижность позвоночника сохранена. Поколачиваніе по остистымъ отросткамъ не болѣзненно.

Дермографизма нѣтъ.

Болевая, тактильная, температурная чувствительность повсюду сохранена, также чувство положенія конечностей, локалізація кожныхъ ощущеній и стереогностическое чувство.

Сидитъ больная на постели твердо, не поддерживаясь руками. Встать ей самой съ постели трудно. Поставленная на полъ, она стоитъ твердо, не покачиваясь. Если составить ей ступни одну къ другой, она также стоитъ твердо, или же немного покачивается, пока не установится, какъ слѣдуетъ, и потомъ стоитъ твердо, нагибается впередъ и поднимается увѣренно.

Закрываніе глазъ не вызываетъ пошатыванія, точно также повороты головы въ разныя стороны, даже быстрые, нѣсколько

не нарушаютъ равновѣсія; точно также оно не разстраивается и тогда, если ее повернуть въ ту или другую сторону вокругъ продольной оси; равно не удается подмѣтить при этомъ инстагма. Расстройства координаціи появляются тогда, когда больная пытается идти; она сейчасъ же начинаетъ рѣзко качаться то въ ту, то въ другую сторону, удерживается за находящіеся рядомъ предметы, ноги, особенно лѣвая, становятся то слишкомъ кнутри, то слишкомъ кнаружи отъ линіи ходьбы. Вся походка производитъ впечатлѣніе походки пьянаго.

Отмѣтить преимущественное паденіе въ одну какую нибудь сторону нельзя. Одна ходить не можетъ. Моченспусканіе совершается правильно.

Какихъ либо измѣненій въ психикѣ больной подмѣтить не удается.

Больная находилась въ больницѣ до 14 марта 1910 г., когда выписалась домой съ значительнымъ улучшеніемъ.

Общее состояніе ея въ теченіе этого времени существенно не измѣнилось. Т^о держалась большею частью на нормѣ, 2 раза давая, однако, вечернія повышенія до 37,5. Пульсъ держался около 80 ударовъ въ 1' съ колебаніями между 64—96 въ 1'.

Головныхъ болей по прежнему не было, и вообще самочувствіе больной было все время вполне удовлетворительнымъ. Головокруженій за все время не отмѣчалось. Запоры продолжались. Реакція Riquet дала отрицательный результатъ.

Повторное изслѣдованіе нервной системы 28/II, 3, 5, 7, 10, 14/III дало почти тѣ же результаты, что и при поступленіи; измѣненія, наблюдавшіяся въ теченіе пребыванія М. въ больницѣ, касались лишь степени развитія инкоординаціи движеній.

Все время держалась атаксія въ лѣвой рукѣ съ легкой *adiacocokinesis*.

Изрѣдка удавалось видѣть, какъ произвольныя шатающіяся движенія лѣвой руки, поднятой кверху (при горизонтальномъ положеніи), принимали ненадолго нѣсколько ритмической характеръ, быстро, однако, исчезавшія. Дрожаній по прежнему ни въ рукахъ, ни въ ногахъ ни было.

Ничтожная степень атаксіи, которую можно было констатировать вначалѣ въ правой ногѣ, быстро регрессировала, и черезъ нѣсколько дней послѣ поступленія удавалось отмѣтить справа лишь намекъ на пяточно-колѣнный феноменъ, а потомъ и этого не получалось. Одновременно сама больная стала отмѣчать, что правая нога стала лучше дѣйствовать. Также и въ лѣвой ногѣ двигательная атаксія, наблюдавшаяся въ рѣзкой формѣ при изслѣдованіи въ горизонтальномъ положеніи, уменьшилась къ концу наблюденія. Такимъ образомъ, атаксія постепенно приняла форму чистой *hemiataxiae sinistrae*.

Походка стала постепенно поправляться, и къ 3/III больная уже могла ходить безъ посторонней помощи. Головокруженія, на которыя жаловалась больная при поступленіи, больше не наблю-

дались ни при какихъ положеніяхъ тѣла, и сама больная увѣренно говорила, что хотя при ходьбѣ ее шатаетъ, но голова у нея въ это время не кружится, а только ноги не становятся такъ, какъ надо. Предоставленная самой себѣ, больная шла маленькими шажками, медленно; при этомъ смотрѣла на свои ноги; правую ногу ставила довольно вѣрно; лѣвую—то закидывала влѣво въ моментъ передвиженія лѣвой ноги кпереди (движеніе косы), то ставила ее слишкомъ кнаружи или кнутри отъ нужнаго направленія, то задѣвала ей за землю, ставила ее плашмя на полъ и т. д.

При этомъ все время было покачиваніе въ стороны (безъ преимущественнаго отклоненія въ какую-либо опредѣленную сторону), такъ что больной приходилось иногда удерживаться рукой за стѣнку, за кровать и т. д. Съ закрытыми глазами безъ поддержки она могла идти, при чемъ замѣтить здѣсь какой-нибудь рѣзкой разницы по сравненію съ ходьбой при открытыхъ глазахъ не удавалось. Когда ее вели, шаги она дѣлала большіе и болѣе быстрые, и покачиваніе въ стороны было при этомъ выражено значительно. Настоящихъ мозжечковыхъ асинергій при ходьбѣ (отсутствія координированнаго съ движеніями ногъ перемѣщенія центра тяжести тѣла) у нея не наблюдалось. Въ общемъ, походка постепенно дѣлалась все лучше, и всѣ перечисленные явленія были все меньше и меньше выражены.

За время пребыванія въ отдѣленіи больная получала усиленное питаніе, карлбадскую соль натошакъ и іодистый натрій по 0,5, 3 раза въ день.

На этомъ случаѣ мы можемъ видѣть, насколько затруднительнымъ можетъ представиться опредѣленіе локализациі пораженнаго участка, вызвавшаго болѣзненныя явленія ¹⁾.

Мы имѣемъ въ данномъ случаѣ на первомъ планѣ смѣшанныя явленія мозжечковой и двигательной атаксіи. Элементы первой проявляются въ значительно разстроенной походкѣ, въ то время, какъ при изслѣдованіи въ постели удавалось наблюдать лишь несильно выраженную инкоординацію; также въ самомъ характерѣ походки, дѣлавшей впечатлѣніе настоящей titubation cérébelleuse; въ hyperdiadochokinesis, наблюдавшейся въ лѣвой рукѣ; наконецъ, въ головокруженіи, которое имѣлось въ началѣ болѣзни и которое усиливалось при попыткахъ ходить; также въ пользу мозжечковой локализациі говоритъ и то, что вполне отсутствовали явленія двигательной слабости или пониженія чувствительности.

Такимъ образомъ, намъ приходится думать здѣсь о какомъ-то заболѣваніи мозжечка. Характерное начало (почувствовала вдругъ сильное головокруженіе, сѣла, и оказалось—больше уже не можетъ ходить), указываетъ намъ на то, что это есть какое-то сосудистое заболѣваніе, вызвавшее, очевидно, очагъ некроза мозговой

¹⁾ Ptosis, а вѣроятно и расширеніе лѣваго зрачка, существовали и раньше, и принимать ихъ въ расчетъ при топическомъ диагнозѣ едва-ли возможно.

ткани съ длительными явленіями выпаденія (hemiataxia sinistra) и съ нѣкоторыми менѣе стойкими явленіями (атаксія правой ноги), появившимися въ качествѣ Nachbarschaftsymptom'a, вѣроятно, на почвѣ коллатеральнаго отека. Какого характера было это сосудистое заболѣваніе—сказать съ увѣренностью довольно трудно. Эмболию мы можемъ исключить,—такъ какъ нѣтъ для нея основаній въ видѣ какихъ либо измѣненій сердечно-сосудистой системы; тромбозъ мало вѣроятенъ, но не исключается; возможно также и кровоизліяніе; строго регрессивное теченіе симптомовъ не позволяетъ думать объ очагѣ энцефалита. Роды, очевидно, сыграли роль этиологическаго фактора, предрасполагающаго для этого инсульта.

Наибольшія затрудненія испытываются при попыткѣ локализовать этотъ очагъ; вмѣсто геміатаксіи, которую мы наблюдаемъ при заболѣваніи одного полушарія или одной мозжечковой ножки, или полной атаксіи, которую мы встрѣчаемъ при заболѣваніяхъ центральныхъ отдѣловъ мозжечка или обоихъ его полушарій одновременно, мы имѣемъ здѣсь какъ бы двѣ геміатаксіи, изъ которыхъ лѣвосторонняя представляетъ изъ себя симптомъ стойкій и значительно выраженъ, правосторонняя—развита слабѣе и быстро исчезла. Получается такое впечатлѣніе, какъ будто главный некротическій очагъ располагался такъ, что вызвалъ лѣвостороннюю геміатаксію, но одновременно и такъ, что рядомъ съ нимъ проходили волокна, могущія обусловить правостороннюю геміатаксію, при чемъ волокна для нижней конечности лежали къ нему ближе (т. е. болѣе медиально), чѣмъ волокна для верхней конечности.

Трудно сказать, можно-ли найти аналогичный участокъ въ полушаріяхъ мозжечка. Въ мозжечковыхъ ножкахъ мы скорѣе могли бы ожидать встрѣтить подобныя отношенія, особенно въ тѣхъ отдѣлахъ, гдѣ обѣ пары приближаются другъ къ другу. Изолированность атаксіи не позволяетъ намъ думать здѣсь о средней парѣ мозжечковыхъ ножекъ; сочетаніе мозжечковой и двигательной атаксіи какъ-разъ характерно для пораженія согр. restiforme или, точнѣе, спино-церебеллярныхъ, заложенныхъ тамъ путей (Oppenheim), но, во-первыхъ, столь же характерна для этой области и значительная латеропульсія (Lewandowsky), а во-вторыхъ, мы анатомически не можемъ найти такого мѣста, гдѣ бы оба согрота restiformia встрѣчались другъ съ другомъ; ибо уже тамъ, гдѣ они, какъ таковыя образованія, исчезаютъ, между ними все еще располагаются ядра заднихъ столбовъ и бульбарныхъ нервовъ, и, если бы процессъ по протяженію перешелъ съ одного согр. restiforme на другое, мы должны бы были встрѣтить явленія со стороны бульбарныхъ нервовъ или входящія до сознанія разстройства чувствительности (главнымъ образомъ, въ видѣ потери мышечнаго чувства). Brachia conjunctiva образуютъ въ мозговомъ стволѣ полный перекрестъ, такъ что свободно можно представить себѣ участокъ, лежащій немного позади или

немного впереди отъ перекреста, захватывающій главнымъ образомъ *Bindearm* одной стороны и менѣе глубоко—медіальные отдѣлы другой. Мы не знаемъ, правда, какъ въ толщѣ этихъ ножекъ распределяются волокна для различныхъ конечностей; мы не видимъ, далѣе, въ клинической картинѣ нашего случая того разнообразнаго дрожанія, которое наблюдается нерѣдко при заболѣваніяхъ въ этой области и, главнымъ образомъ, въ красномъ ядрѣ, въ видѣ настоящаго дрожанія, или *hemichorea* (*Bonhoeffer*, *V. Муратовъ*) и т. д. Однако, какъ показали *Mann*, заболѣванія *br. conjunct.* могутъ вызывать и обыкновенную двигательную атаксію безъ хорейтическихъ или дрожательныхъ движеній. Мы думаемъ, поэтому, что очагъ заболѣванія въ данномъ случаѣ вѣроятнѣе всего отнести именно къ этой области,—къ *brachia conjunctiva*, вблизи ихъ перекреста, не считая, впрочемъ, вполне исключенной и возможность локализациі очага въ мозжечковыхъ полушаріяхъ.

Если мы сопоставимъ теперь вышеописанный случай съ клинической картиной *Leyden-Westphal'*евской острой атаксіи, то увидимъ, что сохраненіе чувствительности, рефлексовъ и мышечной силы объединяетъ оба эти симптомокомплекса, но на этомъ сходство ихъ и оканчивается. Отсутствие въ случаѣ *M.* какого-бы то ни было этиологическаго момента, похожего на тѣ, которыя мы встрѣчали при *Leyden-Westphal'*евскомъ симптомокомплексѣ, совершенно неподходящее для острой атаксіи начало, сохраненная координація рѣчевой, а также дыхательной и жевательной мускулатуры, распространеніе болѣзненныхъ явленій въ видѣ *hemiataxia*—все это указываетъ намъ на то, что случай *M.* слѣдуетъ причислить къ какой-то другой категоріи болѣзненныхъ явленій. Укажемъ также, что у *M.* мы наблюдаемъ гиперэмию глазного дна и такія явленія, какъ легкая затуманенность границъ покраснѣвшихъ сосковъ,—чего не было отмѣчено ни въ одномъ случаѣ *Leyden-Westphal'*евского симптомокомплекса.

Казалось бы, случай *M.* больше, чѣмъ предшествовавшіе, заслуживаетъ названія „острой атаксіи“, такъ какъ, дѣйствительно, этой атаксіей исчерпывается, собственно говоря, вся его симптоматологія. Мы думаемъ, однако, что созданіе особаго термина имѣетъ основаніе лишь тогда, если характеризуется определенная нозологическая единица, а не какая-либо комбинація симптомовъ, свойственная уже давно извѣстной болѣзненной формѣ. Этотъ терминъ „острая атаксіа“ долженъ быть по праву оставленъ за описаннымъ *Leyden-Westphal'*емъ симптомокомплексомъ, тѣ же случаи, гдѣ „симптоматическая“ острая атаксіа есть лишь признакъ какого либо иного заболѣванія, должны обозначаться названіемъ этого послѣдняго. Такъ, случай *M.*, несмотря на то, что почти единственными симптомами здѣсь является острое развитіе атаксіи, долженъ обозначаться не какъ острая атаксіа, а какъ *haemorrhagia cerebelli s. crurium cerebelli ad corpora quadrigemina*.

Въ эту же группу, которая, такимъ образомъ, характеризуется острымъ развитіемъ мозжечковаго синдрома, относятся и нѣкоторые другіе случаи, частью обозначенные авторами ихъ, какъ случаи острой атаксіи. Такъ, сюда долженъ быть отнесенъ:

1-й случай E. Schultze (1905 г.)

У прогрессивнаго паралитика внезапно развились при легкомъ повышеніи температуры мозговья явленія: рвота, головокруженіе и затемненіе сознанія, вслѣдъ за чѣмъ появилась типическая мозжечковая атаксіа; двигательная атаксіа также наблюдалась въ ногахъ, но была выражена слабо ($d > s$). Бывшіе раньше повышенными колѣнные рефлексы исчезли одновременно съ появленіемъ мозжечковыхъ явленій, Ахилловы также отсутствовали. Чувствительность (включая мышечное чувство) сохранена. Грубая сила мышцъ сохранена, мышечный *tonus* ослабленъ. Въ рукахъ разстройство никакихъ не было. Постепенно описанное состояніе нѣсколько улучшилось. Приведя это наблюденіе, *Schultze* высказывается за то, что отнести остро развившуюся атаксію всецѣло за счетъ прогрессивнаго паралича невозможно; заболѣваніе локализуется, очевидно, въ мозжечкѣ.

Случай Nonne (1900 г.)

Мужчина 45 лѣтъ послѣ простуды заболѣлъ лихорадкой, головными болями, головокруженіемъ и рвотой, поступилъ въ больницу черезъ 4 дня послѣ начала заболѣванія. Status: психика сохранена, ничего особеннаго со стороны внутреннихъ органовъ; черепные нервы, органы чувствъ (глазное дно), рѣчь—измѣненій не представляютъ; мышечная сила въ конечностяхъ, чувствительность и сфинктеры не измѣнены; мышечный тонусъ ослабленъ. Слабость туловищной мускулатуры. Походка имѣетъ церебеллярный характеръ, неуверенная, качающаяся, разстройство походки не усиливается при закрытіи глазъ. Кожные рефлексы нормальны, сухожильные—повышены. Черезъ недѣлю походка начала улучшаться. Черезъ 10 мѣсяцевъ послѣ болѣзни еще остался нѣсколько мозжечковый характеръ походки и легкое головокруженіе.

Случай Nonne (1900 г.)

Мужчина 28 лѣтъ безъ видимой причины заболѣлъ тошнотой и рвотой съ сильными головными болями; черезъ 3 дня больше не могъ ходить и сидѣть; бредилъ по ночамъ, была легкая лихорадка. Status: внутренние органы нормальны, сознаніе ясное. Лежа на спинѣ, производитъ все время цѣлый рядъ безпокойныхъ движеній, легкія клоническія судороги въ ногахъ или фибриллярныя подергиванія, (главнымъ образомъ, въ *quadriceps femoris*). Не въ состояніи самъ сѣсть, сидѣть безъ поддержки. Поставленный

на ноги, ходить не можетъ совершенно и обнаруживаетъ склонность падать влѣво. Мышечная сила во всѣхъ конечностяхъ ослаблена, особенно въ правой рукѣ. Мышечный тонусъ повышенъ (измѣнчиво). Чувствительность нормальна. Кожные рефлексы живые, сухожильные—повышены. Черепные нервы не измѣнены. Глазное дно нормально. Въ продолженіе 2-хъ недѣль разстройство движеній нѣсколько улучшилось. Черезъ 7 недѣль—мышечный тонусъ нормаленъ, слабость въ правой ногѣ и въ лѣвой рукѣ, справа—клонусъ коленной чашки, сухожильные рефлексы рукъ $d > s$. Черезъ три недѣли—субъективно хорошее самочувствіе, появился нистагмъ при движеніи вправо. Черезъ годъ—никакихъ явленій, кромѣ равномерной живости сухожильныхъ рефлексовъ.

Оба эти случая Nonne трактуетъ, какъ энцефалитъ мозжечка. Всѣ эти 3 наблюденія указываютъ намъ на какое-то мозжечковое заболѣваніе, (можетъ быть, негнойный энцефалитъ) съ острымъ началомъ и регрессивнымъ теченіемъ¹⁾. Во всѣхъ этихъ наблюденіяхъ мы можемъ отмѣтить одно обстоятельство, значительно отдаляющее ихъ отъ Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса: это, именно, отсутствіе инкоординаціи рѣчевого аппарата, не говоря о разныхъ мелкихъ особенностяхъ этихъ случаевъ (исчезаніе сухожильныхъ рефлексовъ въ случаѣ Schultze, парезы во второмъ случаѣ Nonne).

Особнякомъ стоитъ весьма интересный и часто цитируемый

Случай Шницера (1900).

Мужчина 34 лѣтъ съ невропатической наследственностью, заболѣвшій сифилисомъ 4 года тому назадъ. На другой день послѣ употребленія въ пищу подозрительной рыбы, почувствовалъ себя нехорошо, появилась тяжесть и давленіе подъ ложечкой, изжога, тошнота и отрыжка; на слѣдующій день—рвота. На 6-й или 7-й день послѣ начала желудочнаго расстройства вдругъ обнаружилась рѣзко мозжечковая походка, сильное пошатываніе при ходьбѣ то въ ту, то въ другую (преимущественно, въ лѣвую) сторону; одновременно при каждомъ движеніи появлялись приступы головокруженія; походка производила впечатлѣніе походки пьянаго человѣка; обнаруженъ симптомъ Romberg'a; при отдѣльныхъ движеніяхъ, однако, явленій атаксіи нельзя было обнаружить; чувствительность кожи была сохранена; коленные рефлексы отсутствовали; со стороны черепныхъ нервовъ не отмѣчалось ничего особеннаго; постукиваніе по черепу было не болѣзненно; зрѣніе, состояніе зрачковъ и глазного дна измѣненій не представляли, слухъ сохраненъ; сфинктеры функционировали нормально; какихъ либо

¹⁾ Въ случаѣ Schultze, однако, нельзя отрицать и возможности преимущественной локализациі самого паралитическаго процесса въ мозжечкѣ, что, какъ намъ известно изъ работъ Alzheimer'a, можетъ наблюдаться при прогрессивномъ параличѣ и вызывать и при жизни (IX случай Alzheimer'a) явленія мозжечковой инкоординаціи.

уклоненій со стороны внутреннихъ органовъ не было. Теченіе болѣзни было стойкое въ теченіе 2-хъ недѣль, затѣмъ наступило быстрое улучшеніе, приведшее къ полному выздоровленію.

Это наблюденіе Акад. В. М. Бехтерева сопоставилъ съ тѣми явленіями, которыя онъ наблюдалъ при хроническомъ алкоголизмѣ, и которыя онъ описываетъ слѣдующимъ образомъ: разстройство координаціи наступаетъ остро послѣ комы или сна послѣ сильнаго опьянѣнія; больной просыпается или приходитъ въ себя и замѣчаетъ, что онъ не можетъ ни стоять, ни ходить, и шатается, какъ пьяный; при этомъ наблюдаются головокруженіе и рвота; шума въ ушахъ не бываетъ; эти общія явленія затѣмъ исчезаютъ, въ то время, какъ разстройство движеній продолжается; разстройство равновѣсія доходитъ до того, что больной не можетъ даже спокойно стоять и качается въ разные стороны; явленіе это не усиливается при закрытыхъ глазахъ. При ходьбѣ эта церебеллярная атаксія еще усиливается. При отдѣльныхъ движеніяхъ конечностями атаксіи не замѣтно; имѣется лишь алкоголическій tremor. Часто бываетъ нистагмъ при боковыхъ отклоненіяхъ глазныхъ яблокъ и небольшая anisocoria; рѣчь не страдаетъ, или имѣется небольшое заиканіе. Параличей и разстройствъ чувствительности при этой формѣ не бываетъ. Продолжительность болѣзни отъ нѣсколькихъ недѣль, до 2—3 мѣсяцевъ. Иногда наблюдается мѣстная болѣзненность при перкуссии въ области мозжечка. По мнѣнію В. М. Бехтерева, здѣсь дѣло идетъ о какомъ то остромъ процессѣ, локализирующемся должно быть въ медиальныхъ отдѣлахъ мозжечка; однако, за неимѣніемъ анатомическихъ данныхъ при этой болѣзненной формѣ В. М. Бехтеревъ не считаетъ возможнымъ дѣлать какія-либо дальнѣйшія предположенія. Это явленіе мозжечковой инкоординаціи токсическаго происхожденія слѣдуетъ сблизить какъ съ тѣми общеизвѣстнымъ явленіемъ, что въ клинической картинѣ обычнаго опьянѣнія встрѣчаются ясно выраженные элементы мозжечковой инкоординаціи (отсюда и самое названіе „походки пьянаго“), такъ и съ явленіемъ мозжечковой инкоординаціи на почвѣ отравленія хининомъ, хлораль-гидратомъ, бромомъ, іодомъ и т. п. (Déjerine описываетъ эти двигательныя явленія подъ рубрикой „ataxie dans les empoisonnements aigus“). Быть можетъ, позволительно сблизить эти случаи съ наблюдавшейся Scherb'омъ возможностью развитія мозжечковой инкоординаціи въ теченіе уреміи—обстоятельство, которое самъ Scherb склоненъ былъ объяснять мѣстнымъ отекомъ того или иного отдѣла центральной нервной системы.

Эти наблюденія В. М. Бехтерева и Шницера, которыя обычно въ литературѣ объ острой атаксіи сблизаются съ Leyden-Westphal'евскимъ симптомокомплексомъ, стоятъ дѣйствительно очень близко къ описываемой болѣзни, какъ по своему чисто токсическому происхожденію, такъ по отсутствію какихъ либо очаго-

выхъ явленій. Случай Шницера осложненъ, однако, исчезаніемъ колѣнныхъ рефлексовъ—явленіе, которое нельзя отнести исключительно на счетъ мозжечковой локализаци, ибо при послѣдней, хотя сухожильные рефлексы и бываютъ нерѣдко пониженными, но дѣло едва ли можетъ доходить до полного ихъ угасанія (Oppenheim, Lehrbuch, стран. 1038). Однако, отсутствіе инкоординаціи рѣчевого аппарата позволяетъ и эти случаи отдѣлить на основаніи ихъ симптоматологии отъ Leyden-Westphal'евской острой атаксіи. На эту симптоматологическую разницу обратилъ вниманіе и самъ В. М. Бехтеревъ, указавъ, что описанное имъ разстройство и обыкновенная острая атаксія, описанная Leyden-Westphal-Dinkler'омъ, имѣютъ мало общаго между собой.

Присутствіе или отсутствіе атаксіи рѣчевого аппарата—по нашему мнѣнію—есть одинъ изъ наиболѣе важныхъ симптоматическихъ признаковъ для опредѣленія границъ Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса. И дѣйствительно, въ вышеприведенныхъ наблюденіяхъ, гдѣ всюду эта атаксія отсутствуетъ, мы и въ другихъ отношеніяхъ (распредѣленіе атаксіи, содержаніе сухожильныхъ рефлексовъ, начало и теченіе болѣзни, этиология и т. д.) видимъ столь пеструю картину, что совершенно ясно вырисовывается принадлежность этихъ случаевъ къ какому-либо другому болѣзненнымъ группамъ, а не къ типическому симптомокомплексу Leyden-Westphal'я. Однако, и при отсутствіи атаксіи рѣчевого аппарата картина болѣзни можетъ гораздо ближе подходить къ Leyden-Westphal'евской формѣ, какъ это показываютъ слѣдующіе случаи:

1-й случай Schultz'a (1910 г.).

Женщина 22-хъ лѣтъ поступила въ больницу съ жалобой на ознобы, боли головы и конечностей. Со стороны внутреннихъ органовъ ничего особеннаго нельзя было обнаружить, кромѣ легкаго бронхита, ничего особеннаго со стороны мочи, отмѣчено общее дрожаніе и нистагмъ; черезъ 1½ недѣли status: при стояніи и ходьбѣ дрожаніе всего тѣла, особенно ногъ, вполне исчезавшее при покоѣ; явленіе это было, собственно говоря, не дрожаніемъ, а атаксіей, напоминавшей дрожаніе. Колѣнные и Ахилловы рефлексы повышены, клонусы чашечекъ и стопъ. Симптома Romberg'a не было. Зрачки и зрачковые реакціи измѣненій не представляли. Глазное дно нормально. При движеніяхъ глазами яблоками наступали внезапныя большія подергиванія, особенно тогда, когда глазные яблоки при движеніяхъ пересѣкали срединное положеніе—движенія эти носили характеръ атактическихъ. Чувствительность нормальна, за исключеніемъ сильной гиперестезіи кожи живота, изъ за которой нельзя было изслѣдовать брюшныхъ рефлексовъ. Сила не понижена. Черезъ 7 недѣль—полное выздоровленіе.

Schultz считаетъ этотъ случай за острую атаксію, развившуюся, согласно классическимъ воззрѣніямъ, на почвѣ диссеминированнаго энцефалита съ преимущественной локализацией въ мосту и продолговатомъ мозгу. Мы видимъ здѣсь много общаго съ Leyden-Westphal'евскимъ синдромомъ: инфекціонная болѣзнь въ анамнезѣ, атаксія рукъ, ногъ и глазныхъ мышцъ безъ симптома Romberg'a, сохраненная чувствительность и мышечная сила, благоприятное теченіе въ молодомъ возрастѣ, отсутствіе очаговыхъ симптомовъ—все это близко подходитъ къ Leyden-Westphal'евской острой атаксіи. Не хватаетъ здѣсь только атаксіи рѣчевого аппарата. Къ сожалѣнію, вышеприведенный случай опубликованъ лишь въ видѣ краткаго аутореферата, что лишаетъ насъ возможности болѣе опредѣленно высказаться о его природѣ. О томъ, въ какомъ состояніи находился рѣчевой аппаратъ больной—въ этомъ рефератѣ не упоминается вовсе. Мы видѣли, между тѣмъ, выше (нашъ случай 3-й, наблюденія Leyden'a, Leyden-Renvers'a), какъ не сильно при Leyden-Westphal'евскомъ симптомокомплексѣ можетъ быть—въ благоприятныхъ случаяхъ—выражена атаксія рѣчевого аппарата, которая уже вполне исчезаетъ тогда, когда атаксію въ движеніяхъ конечностей удается еще ясно обнаружить.

Во многихъ отношеніяхъ атипичными представляются 2 случая Schwarz'a въ которыхъ имѣлась также генерализированная атаксія безъ участія рѣчевого аппарата.

1-й случай Schwarz'a (1907 г.).

Мужчина 46 лѣтъ, послѣдніе 8 лѣтъ много пилъ, послѣднее время имѣлъ часто судороги и боли въ ногахъ. Настоящее заболѣваніе развилось внезапно; утромъ онъ вдругъ замѣтилъ, что потерялъ возможность ходить, при чемъ боли въ ногахъ усилились. Status: со стороны внутреннихъ органовъ нѣтъ особенныхъ измѣненій. Чрезвычайная атаксія въ движеніи нижнихъ конечностей, легкой парезъ ихъ, легкая атаксія въ движеніяхъ рукъ, значительное разстройство чувствительности въ ногахъ, отсутствіе колѣнныхъ рефлексовъ, сохраненныя зрачковые реакціи, сохраненныя функціи мочевого пузыря и прямой кишки.

2-й случай Schwarz'a (1907 г.).

Мужчина 30 лѣтъ, алкоголикъ, заболѣлъ внезапно 3½ года тому назадъ; проснувшись однажды утромъ, онъ увидѣлъ, что ноги совершенно не слушаются его. За нѣсколько недѣль до этого остраго заболѣванія онъ уже чувствовалъ по утрамъ нѣкоторую неловкость въ движеніи ногами, но въ теченіе дня эта неловкость исчезала. Черезъ 3½ года, въ теченіе какого времени держалось одинаковое состояніе, впослѣдствіи испуга (пожаръ) и новыхъ алкогольныхъ эксцессовъ, въ рукахъ появилось такое же разстройство движеній, какъ въ ногахъ. Status: ничего особеннаго со стороны внутреннихъ органовъ; психика нормальна, память не ослаблена.

Обнаруживается атаксія въ ногахъ. Отклоненія отъ цѣли движеній настолько значительны, что, напримѣръ, когда больной, лежа въ постели, дѣлаетъ попытку поднять ногу, опасно находится рядомъ съ его постелью. Сила въ ногахъ не понижена. Стояніе и ходьба невозможны. Аналогичныя измѣненія въ рукахъ. Закрываніе глазъ не усиливаетъ атаксію. Сухожильные и кожные рефлексы живые; брюшные—очень живые; кожные значительно усилены, клонуса стопъ нѣтъ; зрачковыя реакціи и состояніе глазного дна нормальны; при взглядѣ вбокъ—горизонтальный нистагмъ. Функціи пузыря и прямой кишки сохранены. Гиперѣстезія въ ногахъ. Объективныхъ разстройствъ чувствительности нѣтъ. На фарадической и гальванической токъ мышцы реагируютъ правильно. Послѣ приѣма алкоголя усиливались боли въ ногахъ, и атаксія въ теченіе нѣсколькихъ дней была болѣе замѣтна. За время пребыванія въ больницѣ наблюдалось нѣкоторое улучшеніе, больной могъ уже немного ходить, но дальнѣйшія злоупотребленія алкоголемъ снова приковали его къ постели.

Анализируя эти два наблюденія, Schwarz признаетъ и во второмъ случаѣ легкія невритическія явленія (гиперѣстезія); однако, вся остальная картина указываетъ намъ на то, что атаксія во всякомъ случаѣ не была здѣсь периферическаго происхожденія; специально для этого случая Schwarz и предлагаетъ ту теорію, съ которой мы познакомились выше (параличъ центральной способности координаціи), считая, такимъ образомъ, этотъ случай комбинированнымъ изъ легкаго полиневрита и тяжелаго церебральнаго заболѣванія. Это заставляетъ его и для 1-го своего случая дать аналогичное объясненіе, такъ какъ, хотя въ немъ явленія полиневрита были развиты значительно сильнѣе, все же тяжелая степень атаксіи была имъ диспропорціональна.

Разсматривая эти случаи, мы должны снова констатировать уже знакомое намъ явленіе, именно, что въ этихъ пограничныхъ случаяхъ отклоненія отъ типической симптоматики идутъ всегда рядомъ съ иными особенностями этиологии, развитія и теченія болѣзни (внезапное начало, отсутствіе предшествовавшей инфекціи и начальной стадіи угнетенія сознанія, развитіе болѣзни отдѣльными приступами, какъ во 2-омъ случаѣ Schwarz'a, гдѣ атаксія рукъ развилась черезъ 3½ года послѣ появленія атаксіи въ нижнихъ конечностяхъ). Эти особенности этиологии, теченія и симптоматики позволяютъ намъ и вышеприведенные случаи Schwarz'a трактовать, какъ относящіеся не къ Leyden-Westphal'евскому синдрому, а къ какому-то иному заболѣванію.

Труднымъ для истолкованія представляется далѣе

Случай Bregmann'a (1907).

Мужчина 60 лѣтъ. Послѣдній годъ страдалъ болями и парѣстезіями въ кончикахъ пальцевъ правой руки, пальцы дѣлались

синими или бѣлыми и черезъ нѣсколько мѣсяцевъ почернѣли. За 4 недѣли до изслѣдованія больной неожиданно во время молитвы упалъ безъ сознанія; потеря сознанія продолжалась около 1/2 часа, послѣ чего больной не могъ ходить, рѣчь стала неразборчивой, движенія конечностей стали беспорядочными, руки дрожали. За нѣсколько мѣсяцевъ до этого инсульта былъ еще одинъ болѣе легкій инсультъ, прошедшій безъ стойкихъ послѣдствій. Въ анамнезѣ отмѣчается алкоголизмъ и тяжелая умственная работа. Status: больной слегка возбужденъ, много говоритъ, испытываетъ сильный шумъ въ ушахъ; 3—5 пальцы правой руки мумифицированы, по демаркаціонной линіи—нагноеніе. Жесткія периферическія артеріи. Не можетъ сидѣть въ постели; посаженный, качается въ разныя стороны и падаетъ. Движенія конечностями совершаются съ достаточной силой. Во всѣхъ конечностяхъ при движеніяхъ замѣчается атаксія, s > d, особенно сильна атаксія въ лѣвой рукѣ, которой онъ не можетъ удержать ни одного предмета; въ правой рукѣ атаксія меньше; закрываніе глазъ не усиливаетъ атаксію; дрожь въ правой рукѣ. Разстройство чувствительности нѣтъ, включая мышечное и стереогностическое чувство; кожные и Ахилловы рефлексы нѣсколько повышены. Рѣчь совершенно непонятная, прерывистая, взрывчатая, совершается съ большимъ трудомъ (по Bregmann'у—рѣчь атактическая). Нистагмъ при отклоненіи глазъ влѣво. Правымъ ухомъ слышитъ часы на разстояніи 10 сант., лѣвымъ—не слышитъ вовсе. Костная звукопроводимость сохранена. Глотаніе свободно. Другихъ отклоненій въ функціяхъ черепныхъ нервовъ нѣтъ. Сфинктеры нормальны. Со стороны внутреннихъ органовъ ничего особеннаго. Постепенно состояніе больного улучшалось. Когда онъ началъ ходить, можно было отмѣтить, что туловище отставало сравнительно съ поступательнымъ движеніемъ ногъ (asynergie céphé-belleuse); двигательная атаксія въ конечностяхъ уменьшалась, оставаясь, однако, въ лѣвой рукѣ еще весьма значительной. Въ дальнѣйшемъ теченіи болѣзни улучшеніе продолжало прогрессировать; можно было подмѣтить небольшую слабость памяти.

Bregmann видитъ въ этомъ случаѣ острое сосудистое заболѣваніе на почвѣ артеріосклероза, чему вполне соответствуетъ легкій инсультъ въ анамнезѣ, типичное начало въ видѣ инсульта съ потерей сознанія, возрастъ больного и сильный имѣющійся у больного артеріосклерозъ, также—регрессивное теченіе симптомовъ. Склонный раздѣлять острую центральную атаксію на 2 рѣзко разграниченныхъ группы: церебральную и церебеллярную. Bregmann относитъ свой случай ко второй, такъ какъ въ немъ не было выраженныхъ длительныхъ мозговыхъ явленій въ началѣ болѣзни и не было разстройствъ чувствительности; преобладаніе атаксіи на лѣвой 1/2 и наклонность падать въ лѣвую сторону Bregmann объясняетъ тѣмъ, что этотъ сосудистый процессъ локализуется, вѣроятно, въ лѣвомъ полушаріи мозжечка; несильную атаксію

правой $1/2$ тѣла Bregmann склоняется объяснять первымъ инсультомъ, который можно было-бы предположительно локализовать въ правомъ мозжечковомъ полушаріи.

Мы имѣемъ, такимъ образомъ, случай остро развившейся генерализированной атаксіи мозжечковаго типа съ участіемъ и рѣчевой мускулатуры. Однако, есть въ немъ нѣкоторыя особенности, оставляющія подѣ сомнѣніемъ принадлежность его къ Leyden-Westphal'евскому симптомокомплексу; поскольку онѣ касаются симптоматологии, мы должны отмѣтить: несимметрическое распредѣленіе атаксіи, нистагмъ, несимметрично развитой (при взглядѣ влѣво), ни разу не встрѣчавшейся намъ въ классическихъ случаяхъ; поврежденіе слуха. Поскольку эти особенности касаются этиологии и теченія болѣзни, то начало болѣзни въ случаѣ Bregmann'a совершенно типично для острого сосудистаго заболѣванія на почвѣ артеріосклероза (повторный инсультъ); ничего подобнаго такому началу мы не встрѣчаемъ при Leyden-Westphal'евской формѣ; съ другой стороны, въ случаѣ Bregmann'a отсутствуетъ какал-бы то ни было инфекция (въ исторіи болѣзни нѣтъ никакихъ указаній на то, чтобы нагноеніе на демаркаціонной линіи гангрены вызвало-бы какіе нибудь общіе симптомы), а также первоначальное затемнѣніе сознанія носило совершенно не тотъ характеръ, который наблюдался въ случаяхъ Leyden-Westphal'евской формы.

Точно также наблюдалась атаксія рѣчи въ случаѣ Rothmann'a, демонстрированномъ на послѣднемъ конгрессѣ германскихъ неврологовъ (1910 г.) Rothmann называетъ этотъ случай „Ataktisch-dysarthrische Sprachstörung bei Kleinhirnaffectio nach Keuchhusten“; болѣзнь развилась въ этомъ случаѣ у $1\frac{1}{2}$ годового ребенка внезапно, вслѣдъ за приступомъ кашля, но въ безлихорадочномъ состояніи; рѣчь—атактическая; мозжечковая инкоординація въ конечностяхъ; отсутствіе сухожильныхъ рефлексовъ; медленное регрессированіе въ теченіе 10 лѣтъ. По Rothmann'у въ основѣ процесса лежитъ кровоизліяніе въ мозжечкѣ, картина болѣзни напоминаетъ то, что наблюдается у обезьянъ съ удаленнымъ мозжечкомъ.

Случай этотъ опубликованъ, къ сожалѣнію, лишь въ видѣ краткаго реферата. По симптоматологии онъ близко подходит къ острой атаксіи; лишь отсутствіе сухожильныхъ рефлексовъ является вполне необычнымъ симптомомъ. Точно о природѣ этого случая высказаться трудно. Онъ относится, вѣроятно, къ комбинированному случаю L.-W'евского симптомокомплекса.

Въ 1909 году Schwarz описалъ особую форму „острой травматической атаксіи“ на основаніи слѣдующаго наблюденія:

Случай Schwarz'a (1909 г.)

Мужчина 46-ти лѣтъ. Развилась остро общая слабость, головныя боли, боли въ конечностяхъ, кашель, повышенная температура, затѣмъ—невозможность держаться на ногахъ; предостав-

ленный самому себѣ, падалъ кзади и влѣво. На слѣдующій день послѣ поступленія въ нервное отдѣленіе (черезъ двѣ недѣли послѣ начала болѣзни) онъ могъ уже немного ходить, затѣмъ улучшеніе прогрессировало. Лумбальная пункция обнаружила прозрачную, но темно-желтаго цвѣта жидкость съ положительной реакціей Nonne-Apert'a. Происхожденіе предполагаемаго субдуральнаго кровоизліянія было вполне неясно, пока товарищи больного, навѣщавшіе его, не рассказали ему, что передъ началомъ болѣзни онъ получилъ, работая на пароходѣ, ушибъ и упалъ въ воду, откуда былъ извлеченъ въ безсознательномъ состояніи и отнесенъ въ больницу; у самого же больного совершенно отсутствовало воспоминаніе объ этомъ (ретроградная амнезія). Со стороны черепныхъ нервовъ никакихъ болѣзненныхъ явленій не было. Атаксія въ дальнѣйшемъ теченіи локализовалась болѣе въ правыхъ конечностяхъ, особенно въ правой ногѣ. Периодически, безъ видимыхъ измѣненій со стороны внутреннихъ органовъ, t^0 поднималась до $40,3^0$; это повышеніе t^0 Schwarz объясняетъ механическимъ раздраженіемъ мозга. Постепенно расстройство координаціи исчезло вовсе.

Въ виду того, что больной не представлялъ никакихъ признаковъ истеріи или истерическаго характера, Schwarz не считаетъ возможнымъ разсматривать его расстройство походки, какъ истерическое. Вѣроятно, оно стоитъ въ связи съ многочисленными очагами разможенія мозговой ткани въ полушаріяхъ большого мозга и мозжечка. Schwarz обращаетъ вниманіе на то, что до сихъ поръ травматической острой атаксіи описано не было (если не считать случая Leyden'a, который, очевидно, не стоялъ въ непосредственной связи съ травмой; что касается, однако, функциональной астазіи—абазіи, то таковая весьма часто развивается вслѣдъ за травмами (Oppenheim) и подчасъ представляетъ большія трудности для дифференціального діагноза отъ органическихъ расстройствъ походки (Lewandowsky). Какъ трудно бываетъ иногда опредѣленно оцѣнить значеніе расстроенной походки послѣ травмы головы, показываетъ, между прочимъ, одно мое наблюденіе, подробно описанное въ другомъ мѣстѣ (Харьковскій Медицинскій Журналъ 1910, № 1) Дѣло касалось 40-лѣтняго кондуктора, потерявшаго сознаніе внезапно, въ непосредственной связи съ сильнымъ ушибомъ головы; придя въ сознаніе, онъ началъ бредить, появились обильныя устрашающія зрительныя галлюцинаціи, очень яркія и очень измѣнчивыя, полная дезориентированность съ „профессиональнымъ“ бредомъ (думалъ, что онъ находится на станціи, служителя принималъ за кондуктора и т. д.); при этомъ походка обнаруживала шатаніе, похожее на шатаніе пьянаго человека; явленія со стороны психики постепенно улучшались, уменьшились галлюцинаціи, больной сталъ ориентироваться въ окружающемъ; походка пьянаго продолжалась, но затѣмъ исчезла въ одинъ день (приблизительно черезъ мѣсяцъ послѣ травмы). Въ дальнѣйшемъ

течении болѣзни обнаружился рядъ признаковъ, не оставляющихъ сомнѣнiя въ томъ, что здѣсь былъ прогрессивный параличъ, (очевидно, ранѣ незамѣтный для окружающихъ и быстро ухудшившiйся въ связи съ травмой головы)—отсутствие свѣтовыхъ реакцiй зрачковъ, ослабленiе и отсутствие сухожильныхъ рефлексовъ, дрожанiе, паралитическое разстройство рѣчи и письма, очень ослабленная память, нарастающая дементность; но одновременно были и истерическiя явленiя, въ видѣ полной аналгезiи и значительнаго концентрическаго суженiя обоихъ полей зрѣнiя. Въ этомъ случаѣ мы склоняемся разсматривать разстройство походки, какъ функциональное явленiе, чему подтвержденiемъ служатъ наличность другихъ истерическихъ явленiй и внезапное исчезновенiе этого симптома, но обращаемъ вниманiе на то, что по своимъ проявленiямъ это разстройство было чрезвычайно похоже на церебеллярную атаксiю. Мы считаемъ невозможнымъ сказать съ увѣренностью, было-ли также въ случаѣ Schwarz'a функциональное или мозжечковое разстройство походки. Но что мы можемъ утвердительно сказать, это то, что травматическая острая атаксiя въ томъ видѣ, какъ она описана Schwarz'емъ, стоитъ и по симптоматологии, и по этиологии очень далеко отъ Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса.

Далѣе, совершенно особнякомъ стоитъ относимый авторомъ также къ „острой атаксiи“

Случай Kannenberg'a (1885).

Мужчина 28-ми лѣтъ, болѣлъ нѣсколько разъ малярией, послѣднiй разъ—около года тому назадъ, но послѣднiе мѣсяцы передъ заболѣванiемъ чувствовалъ себя совершенно здоровымъ. Появилось постепенно прогрессирующее въ теченiе 2-хъ мѣсяцевъ разстройство движенiя конечностей, зрѣнiя и глотанiя. Status: Психика сохранена, чувствительность сохранена, колѣнные рефлексы нормальны. Движенiя ногъ лишь очень мало атактичны. Стоять, покачиваясь. Сила въ ногахъ сохранена. Въ рукахъ—ясная атаксiя. Электровозбудимость нервовъ и мышцъ нормальна. Рѣчь понятна, но плохо артикулированная и заикающаяся, глотанiе разстроено. Глазное дно нормально. Рѣзкая атаксiя глазныхъ мышцъ. Селезенка не увеличена. Хининъ не оказалъ никакого влiянiя на нервныя явленiя. Въ теченiе слѣдующихъ двухъ мѣсяцевъ атактическiя явленiя продолжали ухудшаться, появилось задержанiе мочи. Послѣ назначенiя iодистаго калия началось постепенно прогрессирующее улучшенiе всѣхъ симптомовъ почти до полного восстановленiя всѣхъ движенiй. 2 раза были эпилептичeskиe припадкi. Черезъ годъ снова наступило ухудшенiе атактическихъ явленiй въ конечностяхъ, такъ что больной уже не могъ больше ходить, появилась упорная икота, не исчезающая и во снѣ; затѣмъ снова появилось ухудшенiе рѣчи, развился отекъ ногъ, и больной умеръ въ коматозномъ состоянiи. Вскрытiя сдѣлано не было.

Kannenberg относитъ этотъ случай къ острой церебральной атаксiи, въ основѣ которой лежатъ диссеминированные очаги въ головномъ и спинномъ мозгу, сближаетъ его съ описанными раньше наблюденiями и на особенности своего случая смотритъ, какъ на признаки того, что симптоматология острой атаксiи должна быть расширена. Въ случаѣ Kannenberg'a, однако, мы находимъ: отсутствие инфекцiи, непосредственно предшествовавшей развитiю нервныхъ явленiй; отсутствие остраго начала; прогрессирующее болѣзни съ ремиссiями (можетъ быть, подъ влiянiемъ iодистаго калия?); тяжелыя разстройства глотанiя; эпилептичeskиe припадкi; икота; задержку мочи; смерть, очевидно, на почвѣ прогрессирующаго центрального заболѣванiя. Мы не беремся опредѣлить, съ какой болѣзненной формой имѣлъ здѣсь дѣло Kannenberg (сифилитическое пораженiе съ множественной локализацией?), думаемъ, однако, что простого перечня атипическихъ явленiй достаточно, чтобы показать, какъ мало оснований называть описанное наблюденiе „острой атаксiей“. И дѣйствительно, насколько намъ извѣстно, кромѣ Nonne и Hauptmann'a, никто изъ авторовъ, писавшихъ позднѣе объ острой атаксiи, не относилъ сюда наблюденiя Kannenberg'a.

Изъ другихъ случаевъ, обозначенныхъ въ литературѣ, какъ случаи острой атаксiи, мы имѣемъ: случай Revenstorf—Wigand (со стойкимъ теченiемъ послѣ инсоляцiи и спастической гемиплегией), извѣстный намъ, къ сожалѣнiю, только по краткимъ рефератамъ въ D. M. W. (1907) и въ работѣ E. Schultze; случай Kahler и Pick'a, извѣстный намъ лишь по краткому реферату въ работѣ Lüthje, благодаря чему мы затрудняемся опредѣленно высказаться о его природѣ, предположительно указывая, однако, на возможность здѣсь какой-либо комбинацiи съ полиневритомъ, такъ какъ въ этомъ случаѣ острое развитiе (послѣ малярии) атаксiи всѣхъ 4-хъ конечностей и рѣчевой мускулатуры сопровождалось мышечной слабостью, потерей въ ногахъ мышечнаго чувства и колѣнныхъ рефлексовъ; далѣе, 3 случая (1-й, 2-й, 5-й) П. А. Преображенскаго, обозначенные имъ, какъ острая атаксiя; однако, симптоматология этихъ послѣднихъ настолько удаляется отъ острой атаксiи, что даже о симптоматической острой атаксiи здѣсь нельзя говорить; въ одномъ случаѣ, наприм., атаксiя, и то только въ рукахъ, отмѣчена лишь черезъ 1½ мѣсяца послѣ начала нервныхъ явленiй, въ другомъ—только черезъ 2 мѣсяца, въ третьемъ—преходящей атаксiей рукъ и ногъ сопровождалась серия эпилептиформныхъ припадковъ неопредѣленнаго происхожденiя съ послѣдующимъ угнетенiемъ сознания. Также „острой мозжечковой атаксiей“ озаглавилъ свое наблюденiе д-ръ С. Поповъ, въ случаѣ котораго имѣлась киста, повидимому, въ области т. наз. мозжечково-мостоваго угла (Kleinhirnbrückenwinkel); здѣсь инкоординацiя развилась остро, была осложнена истерическимъ разстройствомъ походки, имѣлись явленiя со стороны пп. V, VI, VII и VIII. Также къ острой атаксiи проф. Н. Филатовъ отнесъ свои 2 случая,

демонстрированные имъ въ Московскомъ Обществѣ невропатологовъ и психіатровъ въ 1899 г. Въ обоихъ случаяхъ (дѣвочка и мальчикъ) при высокой t° отнялись ноги и языкъ, и появились продолжающіеся затѣмъ судорожные припадки въ одномъ случаѣ, *petits maux*—въ другомъ; въ рукахъ отмѣчалась атаксія и дрожаніе; невозможность стоять, мутизмъ. Покойный проф. А. Я. Кожевниковъ въ преніяхъ по этому докладу не согласился, однако, съ этимъ диагнозомъ и высказался скорѣе въ пользу послѣдствій эпидемическаго церебро спинальнаго менингита. Наконецъ, въ последнее время (1911 г.) Claude и Schoeffler представили въ Société médicale des hôpitaux de Paris 2 случая „острой атаксії“; они описаны кратко; но и изъ этого описанія видно, что едва ли они относятся къ L.-W. формѣ, т. к. здѣсь отмѣчены такіе симптомы, какъ гемипарезы, *hemihyphaesthesia*, парезы мягкого нѣба и глазныхъ мышцъ, латеропульсія, потеря брюшныхъ рефлексовъ¹⁾).

Мы должны сдѣлать слѣдующій общій выводъ изъ изученія всей вышеприведенной литературы этихъ „смежныхъ“, нечистыхъ, атипическихъ или переходныхъ формъ и разновидностей острой атаксії.

L.-W'евская острая атаксія представляетъ изъ себя заболѣваніе не только имѣющее вполне типичный и хорошо характеризующійся симптомокомплексъ, но и довольно опредѣленные границы среди другихъ заболѣваній центральной нервной системы, въ которыхъ на первомъ планѣ стоитъ острое развитіе инкоординаціи движеній. Подтвержденіемъ этому можетъ служить то, что случаи въ симптоматическомъ отношеніи уклоняющіяся отъ Leyden-Westphal'евскаго типа, обнаруживаютъ не только невозможность подвести ихъ къ какой-либо однообразной картинѣ, но въ большинствѣ случаевъ и иную этиологію, и иную развитіе и теченіе, почему они и должны быть относимы въ разнообразныя другія нозологическія группы.

Глава VI. Отношеніе острой атаксії къ диссеминированному энцефало-миэлиту, диссеминированному склерозу и семейному атактическому синдрому.

Мы видѣли выше, что большинствомъ современныхъ невропатологовъ острая атаксія разсматривается, какъ одна изъ разновидностей диссеминированнаго энцефало-миэлиты.

Съ этой точки зрѣнія диссеминированный энцефало-миэлитъ можетъ протекать подъ самыми разнообразными клиническими картинами, сводящимися къ двумъ крайнимъ типамъ: къ типу острой атаксії и къ типу поперечнаго миэлиты.

Токсическое или инфекціонное происхожденіе этихъ диссеминированныхъ энцефало-миэлитовъ является точно установленнымъ,

¹⁾ Къ сожалѣнію, намъ не удалось познакомиться—за невозможностью достать соответствующую литературу—со случаями Brunns'a, Becasqua, Pansini, Dana и Reinhold'a.

и въ этиологіи этого заболѣванія мы находимъ оспу, корь, пневмонию, инфлуэнцу, коклюшъ, дизентерію, дифтерію, а также сифилисъ (В. М. Бехтеревъ). Въ нашу задачу не можетъ входить здѣсь подробное описаніе этой группы случаевъ. Мы интересуемся главнымъ образомъ показать, что въ тѣхъ случаяхъ, диагнозъ которыхъ былъ подтвержденъ аутопсіей, симптоматическая картина стояла настолько далеко отъ Leyden Westphal'евскаго симптомокомплекса, что у насъ не остается никакихъ основаній разсматривать этотъ послѣдній, какъ одну изъ модификацій диссеминированнаго воспалительнаго процесса.

Такъ, въ случаяхъ Westphal'я (1873), на которыхъ онъ впервые описалъ эту „*fleckweise oder disseminirte Myelitis*“, при жизни наблюдалась параплегія съ расстройствами чувствительности и пузыри, развившаяся послѣ оспы и пневмоніи. Дальѣйшая литература представляетъ довольно богатую казуистику. Въ случаѣ Küssner und Brosin наблюдался параличъ пузыря, параличъ рукъ и ногъ, анестезія ногъ; также подъ видомъ параплегіи протекалъ случай Mager'a (цит. по Finkelburg'y). Dreschfeld (ibidem) наблюдалъ въ одномъ случаѣ слѣпоту на правый глазъ и параплегію; въ другомъ случаѣ—парезы рукъ и ногъ и бульбарныя явленія. Fürstner наблюдалъ парезы всѣхъ четырехъ конечностей съ ослабленіемъ рефлексовъ и расстройствами чувствительности, слабость VII, затрудненіе глотанія, нистагмъ, страбизмъ, ригидность затылка. Подъ видомъ параплегіи съ расстройствами пузыря, прямой кишки и чувствительности протекали 4 случая Hochhaus'a (цит. у Finkelburg'a). Brissaud et Brécy наблюдали острое развитіе расстройства зрѣнія (*neuritis optica*), затѣмъ—анестезію обѣихъ ногъ, расстройства глотанія и рѣчи. Vaucke—параличъ пузыря и recti, парапарезъ, анестезію на ногахъ и на животѣ, парезъ правой руки; Henschen (цит. по Brückner'y)—параплегію и анестезію въ ногахъ, парезъ правой руки, пониженіе остроты зрѣнія на одной сторонѣ, парезъ брюшной мускулатуры, затѣмъ—парезъ лѣвой руки, шейныхъ мышцъ, плохую подвижность правой голосовой связки; A. Westphal—спастическій правосторонній гемипарезъ, нистагмъ, скандированную и парафазическую рѣчь; Pfankuch—остро развившійся псевдо-бульбарный симптомокомплексъ; Stadelmann и Lewandowsky—*neuritidem opticam*, прозъ, анизокорию, свѣтовую неподвижность зрачковъ, парапарезъ, расстройства чувствительности на туловищѣ и въ ногахъ, отсутствіе брюшныхъ рефлексовъ, параличъ сфинктеровъ, затѣмъ парезъ рукъ, нистагмъ и *decubitus*. Schlesinger—параличъ ногъ, затѣмъ—рукъ, съ атаксіей, затѣмъ—параличи бульбарныхъ нервовъ, глазныхъ мышцъ, слѣпоту, расстройства интеллекта; Laignel-Lavastine—развитіе паралитическихъ явленій по типу остраго восходящаго паралича Landry, приведшаго къ смерти черезъ 16 дней; Wessprèmy—параплегію съ задержаніемъ мочи и глубокими расстройствами чувствительности, сонливость, *decubitus*, затѣмъ парезъ рукъ, смерть черезъ 8 дней. Reichmann—картину, близкую къ пара-

личу Landry. Во всѣхъ вышеприведенныхъ случаяхъ диагнозъ былъ подтвержденъ анатомическимъ изслѣдованіемъ.

Менѣе, конечно, доказательны тѣ случаи диссеминированнаго энцефало-міэлиты, въ которыхъ диагнозъ ставился при жизни и наблюденія не доходили до аутопсіи. Но и въ симптоматологіи этихъ случаевъ (Higier, Raymond et Léjonne, Finkelburg и др.)—мы не можемъ найти какихъ либо симптомовъ, близкихъ къ Leyden-Westphal'евскій острой атаксіи.

Мы можемъ, такимъ образомъ, сказать, что Leyden-Westphal'евскую острую атаксію и диссеминированный энцефало-міэлитъ, поскольку онъ намъ извѣстенъ изъ знакомства съ анатомически подтвержденными случаями, объединяетъ не общій патолого-анатомическій субстратъ и не общая симптоматологія, которая въ случаяхъ диссеминированнаго энцефало-міэлиты складывается изъ самыхъ разнообразныхъ церебральныхъ и спинальных „очаговыхъ“ симптомовъ, а лишь общая этиологія—обстоятельство, чрезвычайно недостаточное для объединенія этихъ обоихъ заболѣваній въ одну группу, тѣмъ болѣе, что ту же этиологію мы можемъ наблюдать и въ совершенно иныхъ по анатомической локализаци и по симптомамъ заболѣваніяхъ нервной системы (полиневриты, менингиты, психозы).

Если, съ одной стороны, острую атаксію стремятся объединить съ диссеминированнымъ энцефало-міэлитомъ, то съ другой стороны, въ такія-же близкія отношенія къ ней уже давно пытаются поставить и sclérose en plaques. Мы видѣли выше, что еще С. Westphal указалъ на большое симптоматическое сходство между острой атаксіей и диссеминированнымъ склерозомъ. Но особенно способствовало развитію этого возрѣнія изученіе острыхъ формъ разсѣяннаго склероза и сдѣланная Leyden'омъ попытка объединить эти острые вспышки диссеминированнаго склероза съ диссеминированнымъ энцефало-міэлитомъ¹⁾. Вѣроятно, подъ влияніемъ этихъ

¹⁾ Мы не можемъ здѣсь входить въ подробности этого интереснаго вопроса. Укажемъ только, что вышеприведенный взглядъ является довольно распространеннымъ; анатомическія границы между острымъ диссеминированнымъ склерозомъ и острымъ диссеминированнымъ энцефало-міэлитомъ настолько сгладились, что одни и тѣ же случаи относятся одними авторами къ одной, другими—къ другой группѣ (такъ напр., описанный Flatau и Kalichen случай множественнаго склероза, протекавшаго подъ видомъ поперечнаго міэлиты, Strümpell трактуетъ, какъ диссеминированный энцефалитъ; въ случаѣ Stadelmann и Lewandowsk'аго патолого-анатомическая картина была настолько смѣшана, что не было основаній высказаться въ пользу той или иной болѣзни, и т. п.). Oppenheim находятъ невозможнымъ строго отдѣлять острые вспышки множественнаго склероза отъ диссеминированнаго энцефало-міэлиты и, во всякомъ случаѣ, указываетъ на то, что въ дальнѣйшемъ теченіи диссеминированный энцефало-міэлитъ можетъ превращаться въ разсѣянный склерозъ. Ziegler и Schmaus говорятъ о двухъ анатомическихъ типахъ разсѣяннаго склероза: о вторичномъ, развившемся изъ острыхъ воспалительныхъ очаговъ, и о первичномъ, о множественномъ гліозѣ, развивающемся съ самаго начала хронически; къ такому же раздѣленію диссеминированнаго склероза на двѣ разные группы склоняется и Raymond, признавая, однако, необходимымъ для выясненія этого вопроса имѣть еще новыя наблюденія.

теоретическихъ возрѣній были высказаны въ литературѣ вопроса взгляды, что острая атаксія можетъ превращаться въ дальнѣйшемъ теченіи въ диссеминированный склерозъ, и такимъ образомъ представляетъ изъ себя лишь острое начало этой болѣзни (Leyden, Pick, Claude).

Мы уже видѣли выше, что ни въ одномъ изъ случаевъ, гдѣ дальнѣйшее теченіе болѣзни было прослѣжено въ теченіе ряда лѣтъ, мы не могли видѣть ни прогрессирующаго теченія, ни появленія какихъ-либо признаковъ, патогномоничныхъ для разсѣяннаго склероза. Но намъ могли бы возразить, что длительно прослѣженныхъ случаевъ описано очень немного, и что теченіе диссеминированнаго склероза допускаетъ большія ремиссіи. Насколько, дѣйствительно длительны могутъ быть эти періоды, въ теченіе которыхъ болѣзнь послѣ острой вспышки подвергается какъ-бы обратному развитію, показываютъ наблюденія Oppenheim'a: въ одномъ случаѣ у молодой женщины послѣ тифа развился параличъ ногъ, слабость рукъ и дизартрія; состояніе это улучшалось постепенно, и больная стала ходить (однако, съ палкой); это медленное регрессивное теченіе продолжалось въ теченіе 31 года, когда болѣзнь быстро ухудшилась, развилось расстройство рѣчи и чувствительности въ лѣвой $\frac{1}{2}$ языка и въ лѣвой рукѣ. Status: спастическій парализъ, интенціонное дрожаніе, hemihypaesthesia, скандированная рѣчь, дизартрія, качаніе головы при ходьбѣ; въ другомъ случаѣ Oppenheim'a молодая женщина послѣ тифа получила остро развившуюся гемиплегію, дизартрію, дисфагію и слабость пузыря; явленія регрессировали, и осталась только ригидность въ одной ногѣ; въ этомъ видѣ состояніе держалось стационарнымъ въ теченіе больше десяти лѣтъ; затѣмъ развились типичныя явленія sclérose en plaques. Случаи острой атаксіи изъ нашей казуистики не были прослѣжены такъ долго, и поэтому мы должны освѣтить вопросъ этотъ съ другой стороны, именно, показать, подходитъ-ли симптоматологія Leyden-Westphal'евской острой атаксіи къ той, которой характеризуются острые вспышки диссеминированнаго склероза.

Otto Marburg, собравшій въ своей монографіи объ остромъ диссеминированномъ склерозѣ 22 случая, опубликованные до 1906 года, описываетъ подробно симптоматологію этихъ острыхъ вспышекъ. Онъ нашелъ, что въ острыхъ вспышкахъ симптомы могутъ быть такъ же разнообразны, какъ и при хронически протекающихъ случаяхъ. Во главѣ симптомовъ здѣсь стоятъ параличи или парезы, съ ригидностью или вялостью мускулатуры, съ повышеніемъ (до клонусовъ) или исчезаніемъ сухожильныхъ рефлексовъ; параличи распредѣляются то по церебральному типу (гемиплегически), то—по спинальному (параплегія), сопровождаясь тогда (какъ въ случаѣ Flatau-Kölischen) параличемъ сфинктеровъ; мышечныя атрофіи встрѣчаются рѣдко, часто наблюдаются явленія со стороны черепныхъ нервовъ: парезъ facialis, осложняющій гемиплегію, парезы мягкаго неба, голосовыхъ связокъ, m—li cncullaris, m—li sterno-cleido-mastoidei, языка; расстройства глотанія;

изъ глазныхъ симптомовъ чаще всего наблюдается птозъ, изрѣдка—временные параличи наружныхъ мышцъ глаза, изрѣдка—Argyll-Robertson. Чувствительность, подобно хроническимъ случаямъ (Oppenheim), лишь рѣдко остается въ теченіе всей болѣзни интактной, особенно часто наблюдаются парестезіи и боли; иногда картина осложняется периферическими невритическими явлениями, какъ это наблюдалось, напр., въ случаѣ Л. В. Блуменау. Очень часто наблюдаются явления со стороны п. optici въ видѣ атрофіи, развивающейся послѣ не сильныхъ воспалительныхъ явленій. Ослабленіе кожныхъ и, главнымъ образомъ, брюшныхъ рефлексовъ, классическое при хроническомъ диссеминированномъ склерозѣ (Strümpell, Souques), встрѣчается, по Marburg'у, какъ правило, и въ острыхъ случаяхъ. Наконецъ, и при острыхъ вспышкахъ, какъ и въ хроническихъ случаяхъ, наблюдается классическая триада: интенціонное дрожаніе, нистагмъ и скандированная рѣчь, равно какъ и легкія расстройства психики, головная боль, головокруженія. По Л. В. Блуменау, въ острыхъ формахъ диссеминированнаго склероза какъ разъ эти классическіе симптомы: tremor, нистагмъ, расстройства рѣчи и шаткость походки, отодвигаются на задній планъ рядомъ съ преобладающими спинно-мозговыми и отчасти бульбарными явлениями. Несмотря на всѣ трудности диагностики—говорить Marburg—въ развитыхъ случаяхъ всегда можно установить наличие множественныхъ очаговъ въ головномъ и спинномъ мозгу, безлиморадочное теченіе болѣзни и склонность къ ремиссіямъ и колебаніямъ.

Oppenheim указываетъ на то, что онъ не разъ встрѣчалъ въ молодомъ возрастѣ заболѣваніе, которое онъ діагносцировалъ, какъ остро-воспалительный процессъ въ верхнихъ отдѣлахъ шейнаго утолщенія мозга и въ продолговатомъ мозгу (атаксія рукъ, бульбарныя явленія) съ быстрымъ обратнымъ развитіемъ; въ 3-хъ случаяхъ дальнѣйшее теченіе болѣзни подтвердило его предположеніе о томъ, что здѣсь была острая вспышка диссеминированнаго склероза.

Достаточно бѣгло просмотрѣть симптоматику острого диссеминированнаго склероза, чтобы убѣдиться, что никакого сходства между нимъ и Leyden-Westphal'евскимъ симптомокомплексомъ обнаружить не удастся: гемипарезъ, или парипарезъ, или альтернирующая гемиплегія, расстройство сфинктеровъ, явленія со стороны черепныхъ нервовъ, neuritis atrophica optica, потеря кожныхъ и, особенно, брюшныхъ рефлексовъ,—все это такія явленія, которыя не отмѣчены ни въ одномъ случаѣ острой атаксіи и которыя, съ другой стороны, вполне объясняются очаговымъ распространеніемъ процесса.

Мы думаемъ поэтому, что если недостаточная продолжительность наблюденія въ опубликованныхъ случаяхъ острой атаксіи не позволяетъ намъ исключить, на основаніи исхода, связи ея съ диссеминированнымъ склерозомъ, то на основаніи симптоматики острыхъ вспышекъ диссеминированнаго склероза и Leyden-

Westphal'евской острой атаксіи мы въ правѣ отрицать принадлежность обѣихъ болѣзней къ одной и той же болѣзненной формѣ.

Есть, однако, въ невропатологіи одна болѣзненная форма, представляющая иногда гораздо большее симптоматологическое сходство съ Leyden-Westphal'евскимъ симптомокомплексомъ. Это—семейная атаксія, или семейный инкоординированный синдромъ, т. е. группа случаевъ, объединяющая Friedreich'ову атаксію и hérédó-ataxie cérébelleuse P. Marie. Еще Friedreich въ свое время указалъ на это сходство. Указывалъ на него позднѣе и Nonne; однако, указывая на это сходство, Nonne не обозначилъ (въ работѣ 1895 года) своихъ остро развившихся случаевъ, какъ „острая атаксія“, и вѣроятно поэтому въ послѣдующей литературѣ и случаи его большею частью не цитировались, и нигдѣ больше не видѣли мы указаній на эту связь съ наследственной атаксіей.

Если мы посмотримъ на классическую картину Friedreich'овской болѣзни, то увидимъ въ симптоматологіи ея атаксію, напоминающую атаксію табиковъ, но имѣющую сходство и съ мозжечковой инкоординаціей (Démarche tabéto-cérébelleuse Charcot); въ большинствѣ случаевъ—что особенно интересно—закрываніе глазъ ея не усиливаетъ; нерѣдко активныя движенія представляютъ изъ себя комбинацію атаксіи съ дрожаніемъ; часто наблюдаются также хореоформныя движенія мышцъ и шатающіяся дрожательныя движенія головы. Чувствительность большею частью остается неразстроенной (по крайней мѣрѣ, въ первой стадіи болѣзни), но иногда наблюдаются легкія расстройства, которыя могутъ нарушать мышечное чувство (Oppenheim); сфинктеры не расстраиваются. Наблюдается атактическое расстройство рѣчи (эксплозивная рѣчь) и иногда—атаксія дыхательной мускулатуры. Со стороны зрачковъ и глазного дна не наблюдается ничего особеннаго. Всѣ вышеперечисленныя явленія цѣлкомъ укладываются въ симптомокомплексъ Leyden-Westphal'евской острой атаксіи. И, если мы отвлечемся отъ парезовъ, наступающихъ при наследственной атаксіи Friedreich'a лишь въ позднихъ стадіяхъ болѣзни, и отъ нистагма, сходныхъ съ которымъ явленія могутъ наступать и при Westphal'евской формѣ, то остается, собственно, единственный симптомъ, не входящій въ симптоматику острой атаксіи—это отсутствіе коленныхъ рефлексовъ. Съ другой стороны, при hérédó-ataxie cérébelleuse коленные рефлексы сохраняются, и атаксія носить уже чисто мозжечковый характеръ, но за то мы имѣемъ явленія со стороны зрачковъ и атрофію зрительныхъ нервовъ.

Мы уже говорили выше, что въ настоящее время неврологи все больше склоняются къ тому, чтобы лишить нозологической самостоятельности форму Friedreich'a и форму Marie и описывать ихъ вмѣстѣ, въ виду большого количества переходныхъ и смѣшанныхъ случаевъ. (Raymond, Nonne, Klippel et Durante, Raymond et Lhermitte, Bonnus, Seiffer, В. К. Хорошко, Thomas et Roux, Vincent и др.). Эти переходные случаи даютъ разнообразныя комбинаціи, и какъ разъ въ этой группѣ случаевъ

аналогии между Leyden-Westphal'евским симптомокомплексом и семейной атаксией могут идти еще дальше. И действительно, известен ряд случаев, где, например, при Friedreich'овской форме колбные рефлексы были сохранены, и даже повышены, как наприм. в „спорадическом“ случае Vierordt'a в семействе v. K., описанном Seeligmüller'ом, в случае Raymond¹⁾.

Но особенно интересны для нас случаи Nonne (1895 г.), которые он относит к этим „переходным“ формам наследственной атаксии.

В 1-ом случае Nonne отмѣчает спонтанное (или, быть может, появившееся в связи с корью) начало в раннем возрасте (2-й год); отсутствие наследственности; прогрессирующее течение; расстройство координации, в котором замѣтны черты как локомоторной (спинальной) атаксии, так и интенционального расстройства и мозжечковой атаксии, захватывающее конечности, туловище и мимическую мускулатуру, но болѣе сильно—нижнія конечности; повышение сухожильных рефлексов; наклонность к ригидности мышц; фоническое расстройство мускулатуры губ, языка и гортани (судорожная рѣчь съ выбрасываніемъ словъ, съ неправильнымъ дыханіемъ во время рѣчи, съ содружественными движеніями въ мимической мускулатурѣ); легкая недостаточность наружныхъ глазныхъ мышц (неспособность отклонять глаза до крайнихъ положеній съ появляющимся при этомъ нистагмомъ); легкая отсталость интеллекта; зрачки, чувстви-

¹⁾ Очевидно, къ этой же группѣ болѣзненныхъ процессовъ, именно къ переходной формѣ между Friedreich'омъ и P. Marie, долженъ быть отнесенъ и случай *Huisman's'a* (1902 г.), на которомъ мы должны остановиться нѣсколько подробнѣе, такъ какъ самъ Huisman's разсматривалъ его, какъ диссеминированный энцефало-миэлитъ, какъ острую церебральную атаксию. Въ этомъ наблюдѣніи, касающемся 24-хъ лѣтней женщины безъ патологической наследственности, атаксія нижнихъ конечностей наблюдалась съ дѣтства, развилась она на 4-мъ году жизни послѣ тяжелой кори (однако, характеръ острого заболѣванія нервной системы, если оно тогда было, не описанъ); обнаружилось стабильное теченіе симптомовъ; при изслѣдованіи найдено: атаксія нижнихъ конечностей съ симптомомъ Romberg'a, отсутствие колбныхъ рефлексовъ на обѣихъ сторонахъ, симптомъ Бабинскаго; чувствительность, подвижность рукъ, рѣчь, глазное дно—нормальны; зрачки узкіе, не реагируютъ на свѣтъ, правый слабо реагируетъ на аккомодацию; легкій нистагмъ; недостаточность лѣваго m-li recti interni. Отсутствие атаксии рѣечевого аппарата, отсутствие колбныхъ рефлексовъ и зрачковые явленія не позволяютъ, конечно, отнести этотъ случай къ Leyden-Westphal'евскому симптомокомплексу; мы думаемъ, что и стабильность течения при началѣ болѣзни въ 4-хъ лѣтнемъ возрастѣ также до нѣкоторой степени противорѣчатъ этому предположенію, не говоря уже о томъ, что изъ анамнеза намъ вовсе не известно, чтобы действительно у больной Huisman's'a вслѣдъ за корью развилось тяжелое острое заболѣваніе нервной системы. Выроните всего, мы имѣемъ здѣсь дѣло съ врожденной недостаточностью координационныхъ системъ, съ спорадическимъ случаемъ семейнаго атаксическаго синдрома. На большое сходство своего случая съ этой болѣзью обращаетъ вниманіе и Huisman's, полагая, однако, что невозможность свести его къ Friedreich'овской или Marie'евской симптоматологій не позволяетъ включить его въ эти группы. Мы видѣли, однако, что имѣются всякаго рода переходныя формы между обоими типами, и что симптомы того и другого могутъ сочетаться въ самыхъ разнообразныхъ комбинаціяхъ.

ность, сфинктеры—нормальны. Во 2-омъ случаѣ столь-же спонтанно развилась съ ранняго дѣтства весьма аналогичная картина, отличающаяся отъ 1-го случая лишь нормальномъ tonus'омъ мышцъ и отсутствіемъ нистагма. Въ 3-мъ случаѣ съ спонтаннымъ началомъ съ самаго ранняго дѣтства и съ дурной, однако, не идентичной наследственностью, (у двухъ братьевъ—энцефалитъ), развилась клиническая картина, отличающаяся отъ 2-го случая лишь тѣмъ, что психическое развитіе не отстало. Въ 4-мъ случаѣ, также безъ дурной наследственности, съ самаго дѣтства (можетъ быть, послѣ тяжелой кори) начало развиваться прогрессирующее расстройство координаціи движеній и рѣчи, аналогичное предыдущимъ случаямъ: отсутствие симптома Romberg'a; атаксическій нистагмъ, нормальные зрачки и nn. optici, живость сухожильныхъ рефлексовъ, нѣкоторое затрудненіе при попыткахъ пассивнаго расслабленія мышцъ безъ настоящихъ мышечныхъ контрактуръ; нормальная чувствительность и сфинктеры; нормальная психика.

Въ вышеприведенной симптоматологій мы видимъ клиническую картину значительно сходную съ нѣкоторыми случаями L.-W'евского симптомокомплекса, лишь въ мелочахъ (наклонность къ ригидности мышцъ въ двухъ случаяхъ Nonne) расходящуюся съ ними. Это сходство подчеркиваетъ и самъ Nonne, признавая однако, что рѣзкая разница въ развитіи и теченіи болѣзни (медленное развитіе безъ наклонности къ дальнѣйшему прогрессированію) заставляетъ относить обѣ эти группы случаевъ къ различнымъ процессамъ.

Итакъ, если не типичскіе случаи семейной атаксии, то нѣкоторые смѣшанные или переходные случаи этой категорій могутъ весьма близко подходить по своей симптоматологій къ острой атаксии.

Мы увидимъ, кромѣ этого сходства въ симптоматологій, и еще нѣсколько общихъ чертъ въ этихъ двухъ разныхъ по существу процессахъ.

Во первыхъ, мы должны здѣсь вспомнить фактъ, на который уже и выше мы обращали вниманіе, именно возможность семейнаго появленія острой атаксии. Далѣе, интересно что и семейная атаксія нерѣдко обнаруживается впервые послѣ инфекционныхъ болѣзней, какъ тифъ, корь, scarlatina, инфлуэнца, (Oppenheim, Miura, Nonne). Наконецъ, нѣтъ никакого сомнѣнія въ томъ, что семейная атаксія, (какъ форма Friedreich'a, такъ и форма Marie) представляетъ изъ себя прекрасный типъ чистаго системнаго заболѣванія,—что мы должны были признать и для Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса на основаніи изученія его клинической картины.

Мы не думаемъ, чтобы при современномъ состояніи вопроса позволительно было бы, не вдаваясь въ гипотезы, проводить далѣе аналогію между семейной атаксией и Leyden-Westphal'евскимъ симптомокомплексомъ. Эти болѣзни, конечно, должны разсматриваться, какъ совершенно различныя формы. Однако, современный

характеръ медицинскаго мышленія заставляетъ насъ направлять свое вниманіе не столько на выдѣленіе новыхъ и новыхъ симптомокомплексовъ, сколько на превращеніе бывшихъ ранѣ самостоятельными формъ въ подвиды болѣе обширныхъ нозологическихъ единицъ. Съ этой точки зрѣнія весьма интересно, очерчивая границы мало извѣстнаго симптомокомплекса, указать и на возможность родства, въ которомъ онъ состоитъ съ другими болѣзнями. Поскольку, дѣйствительно, острая атаксія Leyden-Westphal'я имѣетъ мало общаго съ диссеминированнымъ энцефало-миэлитомъ и разсѣянными склерозомъ и приближается, наоборотъ, къ семейному инкоординированному синдрому—покажутъ, конечно, дальнѣйшія наблюденія.

Глава VII. Дифференціальный діагнозъ, прогнозъ и терапия.

Въ начальномъ, коматозномъ періодѣ острой атаксії едва-ли возможно говорить объ опредѣленномъ діагнозѣ. Лишь тамъ, гдѣ этотъ первоначальный коматозный періодъ выраженъ очень рѣзко, возможно дѣлать предположенія о его природѣ. Характернымъ обстоятельствомъ является здѣсь то, что сильное угнетеніе сознанія, развиваясь въ началѣ или на высотѣ инфекции, продолжается, несмотря на паденіе температуры и сопровождается кое-какими явлениями двигательнаго раздраженія (тризмъ, мышечныя подергиванія, особенно, качанія головой). Если такая картина наступаетъ въ дѣтскомъ возрастѣ, возможность ранняго діагноза еще усиливается. Такъ, въ нашемъ 2-мъ наблюденіи діагнозъ „острой атаксії“ предположительно ставился еще тогда, когда продолжалось угнетеніе сознанія, и не было еще никакихъ настоящихъ атактическихъ явленій.

Точный діагнозъ возможенъ, конечно, лишь во 2-й, атактической стадіи болѣзни. Здѣсь приходится считаться съ цѣлымъ рядомъ возможностей и прежде всего съ атактической формой полиневрита, съ такъ называемымъ „névro-tabes périphérique“, который, развиваясь въ острой формѣ, можетъ давать картину „острой атаксії“.

Этіологическіе факторы (инфекція) и при той и при другой болѣзни могутъ быть одинаковыми. Лишь въ тѣхъ рѣдкихъ случаяхъ, гдѣ острая атаксія развивалась вслѣдствіе за инсоляціей или перегрѣваніемъ, мы можемъ въ дифференціальномъ діагнозѣ опираться на этиологическій моментъ.

Психическія разстройства, наблюдаемая при Leyden-Westphal'евской острой атаксії, не могутъ служить надежнымъ дифференціально-диагностическимъ признакомъ противъ полиневрита, такъ какъ мы знаемъ, какъ часто наблюдаются разстройства психики при полиневритахъ. Особенно нельзя придавать дифференціально-диагностическаго значенія такъ часто отмѣчаемой при острой атаксії слабости памяти. Однако, начальный періодъ глубокаго угнетенія сознанія съ постепеннымъ возстановленіемъ кортикальныхъ функций,

намъ думается, говорить противъ полиневрита, такъ какъ послѣдній характеризуется инымъ типомъ душевнаго разстройства (бредъ, спутанность, Корсаковскій симптомокомплексъ). Острое начало не исключаетъ полиневрита (neuritis apoplectica A. Westphal'я). Что касается настоящихъ невритическихъ явленій, то именно наличность или отсутствіе ихъ рѣшаетъ вопросъ. Въ нашемъ 1-мъ наблюденіи дряблость мускулатуры, особенно замѣтная въ дистальныхъ отдѣлахъ рукъ, дѣлала впечатленіе мышечной атрофіи, однако едва-ли ее можно было объяснить иначе, чѣмъ общимъ истощеніемъ, такъ какъ никакихъ указаній на реакцію перерожденія или даже на количественное пониженіе электровозбудимости при изслѣдованіи не было получено. Электровозбудимость во всѣхъ тѣхъ случаяхъ острой атаксії, гдѣ она была изслѣдована, отмѣчена, какъ нормальная. Что касается нарушеній чувствительности, то важно отсутствіе при Leyden-Westphal'евской острой атаксії разстройствъ кожной чувствительности. Однако, и при полиневритахъ разстройства чувствительности могутъ ограничиваться чувствомъ положенія конечностей и быть выраженными несильно, особенно при атактической формѣ (Oppenheim). Мы должны поэтому формулировать значеніе этихъ разстройствъ слѣдующимъ образомъ: если объективныя разстройства чувствительности обнаруживаются въ несильной степени, и ограничиваются чувствомъ положенія конечностей—это не можетъ служить дифференціально-диагностическимъ признакомъ; если констатируются тяжелыя разстройства чувствительности, особенно поверхностной, это служитъ прямымъ указаніемъ въ пользу полиневрита. Ослабленіе мышечной силы, болѣзненность при давленіи на периферическіе нервы и мышцы и измѣненіе электровозбудимости служатъ, конечно, прямымъ указаніемъ на полиневритъ.

Атаксія при полиневритахъ носитъ вполнѣ опредѣленный периферически-радикулярный типъ, при закрытыхъ глазахъ атаксія всегда усиливается; въ связи съ этимъ наблюдается и симптомъ Romberg'a. Большую важность для дифференціальнаго діагноза имѣетъ состояніе сухожильныхъ рефлексовъ, сохраненныхъ при L.-W'евской формѣ (по крайней мѣрѣ, въ ея атактической стадіи), угасающихъ—при полиневритической атаксії.

Здѣсь слѣдуетъ, однако, имѣть въ виду неоднократно указанную возможность сохраненія или повышенія рефлексовъ не только въ первое время полиневрита, но и во все теченіе болѣзни. Такихъ случаевъ извѣстно очень немного¹⁾.

Эти случаи полиневритовъ съ сохраненными рефлексами относятся, главнымъ образомъ, къ хроническимъ полиневритамъ (С. С. Корсаковъ, Remak und Flatau). Случаи остро развивающагося атактическаго полиневрита обычно сопровождаются потерей

¹⁾ Въ послѣднее время Perrin, въ согласіи съ ранѣ высказанными воззрѣніями Inglehans, объяснилъ это явленіе неравномернымъ участіемъ въ процессѣ мышцъ задней и передней поверхности бедра, доказаннымъ въ его случаяхъ путемъ электродиагностики.

сухожильныхъ рефлексовъ. Въ случаѣ, описанномъ Leyden'омъ, они появились и даже повысились лишь въ теченіе послѣдующихъ лѣтъ. Однако, Wregmann описалъ случай острой периферической атаксіи, локализовавшейся въ верхнихъ конечностяхъ, которая съ самаго начала протекала съ повышеніемъ сухожильныхъ и періостальныхъ рефлексовъ; болѣзненность при давленіи на периферическіе мышцы и нервы, параличи и глубокія расстройства чувствительности не оставляли сомнѣнія въ периферическомъ происхожденіи этой атаксіи.

Въ виду большой рѣдкости сохраненія сухожильныхъ рефлексовъ при острыхъ атактическихъ полиневритахъ, мы продолжаемъ считать симптомъ этотъ весьма важнымъ для дифференціальной діагностики, конечно, лишь тогда, когда состояніе сухожильныхъ рефлексовъ стоитъ въ соответствіи съ остальными наблюдаемыми явленіями.

Наконецъ, мы должны отмѣтить, что въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ атактической синдромъ развивался на почвѣ острого полиневрита, не отмѣчалось типичнаго атактического расстройства рѣчи, хотя бы невритъ наблюдался и въ бульбарныхъ нервахъ. Такъ, въ случаѣ Kast'a, изслѣдованномъ анатомически, наблюдались явленія дегенерации въ n. hypoglossus и n. laryngeus superior, при жизни же наблюдались, въ числѣ другихъ невритическихъ явленій, атрофія языка и расстройства глотанія, но не типическая атаксія речевого аппарата.

Какъ мы видѣли выше, Schultze указалъ на возможность комбинаціи Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса съ одно-временнымъ полиневритомъ. Діагностика такихъ случаевъ дѣлается возможной лишь при выраженномъ церебеллярномъ характерѣ центральной атаксіи. Общность этиологическихъ факторовъ легко объясняетъ возможность такихъ комбинаціи

Мы видимъ, такимъ образомъ, что *pseudo-tabes périphérique* настолько ясно можетъ быть отграниченъ отъ Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса, что въ подробно изученныхъ случаяхъ едва-ли могутъ возникать какія-либо діагностическія трудности.

Кромѣ полиневрита остро возникающія расстройства координаціи могутъ наблюдаться и при *tabes dorsalis* (Oppenheim, Д. С. Миноръ), у „преатактиковъ“, подвергшихся вліянію какихъ-либо вредныхъ моментовъ: инфекціонной болѣзни, душевнаго потрясенія, физической травмы и т. д. Что у этихъ больныхъ въ расстройствахъ движенія и походки имѣются не только компоненты настоящей табической атаксіи, но и базифобическія явленія—вполнѣ очевидно. Само собою понятно, что подробное изслѣдованіе въ каждомъ такомъ случаѣ должно обнаружить какіе-либо другіе признаки *tabes'a*, и едва-ли можно представить себѣ здѣсь возможность смѣшенія съ описываемымъ симптомокомплексомъ.

Едва-ли можетъ также встрѣтиться затрудненіе въ отграниченіи описываемаго симптомокомплекса отъ остро развивающихся случаевъ *pseudo-tabes syphilitica*; и здѣсь мы находимъ настоящую

корешковую атаксію и цѣлый рядъ признаковъ со стороны спинного мозга.

Точно также не могутъ представить діагностическаго затрудненія и тѣ случаи артеритическихъ заболѣваній заднихъ столбовъ спинного мозга, которые могутъ давать картину острой спинальной атаксіи (Dana): радикулярный характеръ атаксіи, пониженіе мышечной силы, анестезіи, чувство опоясыванія, потеря сухожильныхъ рефлексовъ и цѣлый рядъ другихъ спинальных симптомовъ, отсутствующихъ при L.-W'евскомъ симптомокомплексѣ, даютъ здѣсь вполнѣ достаточныя данныя для діагноза.

Нѣсколько труднѣе—въ виду малой изученности этой группы случаевъ—дифференцировать Leyden-Westphal'евскую острую атаксію отъ тѣхъ атаксіи, которыя являются однимъ изъ симптомовъ остро развивающихся очаговыхъ заболѣваній головного мозга или мозжечка, и которыя мы предлагаемъ обозначать, какъ „симптоматическія атаксіи“. Сосудистыя заболѣванія (геморрагіи, эмболіи, тромбозъ), энцефалитическіе и травматическіе процессы лежатъ въ основѣ этой группы случаевъ.

Для дифференціального діагноза мы находимъ нужнымъ обращать вниманіе и на этиологію заболѣванія, и на теченіе его, и на симптоматику. Въ отношеніи этиологіи слѣдуетъ имѣть въ виду возможность травматической и сосудистой этиологіи въ развитіи симптоматической атаксіи. Всѣ такія обстоятельства, какъ сильный артеріосклерозъ съ легкими предшествовавшими инсультами, пороки сердца, травмы черепа и т. п. относятся къ анамнезу симптоматической атаксіи; инфекция и перегрѣваніе—къ анамнезу Leyden-Westphal'евской формы. Менѣе ясно дѣло обстоитъ тамъ, гдѣ въ этиологіи симптоматическихъ случаевъ лежитъ развитіе энцефалитическаго очага. Здѣсь мы можемъ видѣть и при симптоматическихъ формахъ инфекціонное происхожденіе или лихорадочное начало. Мы должны, однако, указать на то, что самъ энцефалитъ представляетъ изъ себя инфекціонное заболѣваніе и протекаетъ при повышенной t^0 , въ то время, какъ острая атаксія есть лишь послѣдствіе инфекціи и сама по себѣ, повидимому, не вызываетъ лихорадки; такъ, въ случаяхъ, гдѣ коматозный періодъ затягивался позже окончанія первичной инфекціонной болѣзни, онъ протекалъ безлихорадочно; если бы фокусъ энцефалита продолжалъ развиваться послѣ кризиса, мы должны были бы усмотрѣть здѣсь такія поднятія t^0 , которыя были бы необъяснимы основнымъ инфекціоннымъ процессомъ.

Столь же важнымъ, какъ этиологическій моментъ, является и теченіе болѣзни, особенно ея начало. Инсультъ съ потерей сознанія среди относительно хорошаго здоровья, или нѣсколько инсультовъ, изъ которыхъ каждый усиливаетъ болѣзненные симптомы, характеризуютъ сосудистыя формы; развитіе „мозговыхъ“ симптомовъ, какъ рвота, судороги, головныя боли и т. д.—характеризуетъ воспалительныя формы. Типичнаго начала, которое наблюдается въ развитыхъ случаяхъ атаксіи Leyden-Westphal'a,

Когда по мѣрѣ проявленія психики выступают на 1-й планъ атактическія явленія, мы никогда не встрѣчаемъ въ симптоматическихъ формахъ.

Въ отношеніи симптоматологіи мы также встрѣчаемъ существенныя различія. Симптоматическія атаксіи могутъ сопровождаться самыми разнообразными очаговыми явленіями: гемипарезами, расстройствами чувствительности въ видѣ геміанестезіи, явленіями со стороны черепныхъ нервовъ, глазного дна и т. д. Но помимо этого, и самое расстройство координаціи удаляется отъ классическаго типа, пріобрѣтая болѣе „очаговый“ характеръ, появляясь то въ видѣ геміатаксіи, то въ видѣ моноатаксіи и т. д. Атактическое расстройство рѣчи, наблюдаемое, какъ правило, при L.-W'евскомъ симптомокомплексѣ, лишь въ исключительныхъ случаяхъ осложняетъ симптоматическія формы.

Еще мало изученная группа токсическихъ симптоматическихъ атаксіи алкогольнаго и иного происхожденія отличается отъ L.-W'евской формы какъ по своей этиологіи, такъ и по симптоматологіи (отсутствіе атаксіи рѣечевого аппарата, отсутствіе двигательной атаксіи).

Что касается функціональной астазіи—абазіи и рефлекторной атаксіи, наблюдаемой въ дѣтскомъ возрастѣ (при фимозѣ, мастурбаци и т. д.), то астазія—абазія является вполне изолированной, безъ какихъ-либо другихъ расстройствъ движенія, этиологія и теченіе ея указываютъ на психогенное происхожденіе, можно нерѣдко подмѣтить и другіе черты невроза. Едва-ли поэтому можетъ встрѣтиться какое-либо затрудненіе въ отграниченіи астазіи—абазіи отъ Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса. Что отдѣльные симптомы при L.-W'евской формѣ, какъ и при любомъ „органическомъ“ заболѣваніи нервной системы, могутъ усиливаться и удлиняться благодаря функціональнымъ наслойкамъ,—на это было указано выше.

Отсутствіе гемиплегій или параличей, судорогъ, расстройствъ сфинктеровъ, расстройствъ зрѣнія, измѣненій глазного дна, явленій со стороны черепныхъ нервовъ и т. д. вообще—отсутствіе всякихъ „очаговыхъ“ симптомовъ не позволяетъ смѣшать Leyden-Westphal'евскій симптомокомплексъ съ диссеминированнымъ энцефаломиэлитомъ, если мы условимся строить симптоматологію его не теоретически, а на основаніи изученныхъ анатомически случаевъ. Тѣ же соображенія можно примѣнить и для отграниченія острой атаксіи отъ острыхъ вспышекъ диссеминированнаго склероза. Въ частности, по отношенію къ этой послѣдней болѣзни слѣдуетъ имѣть въ виду сохранность кожныхъ и, особенно, брюшныхъ рефлексовъ и нормальное содержаніе глазного дна—обстоятельства, отмѣченныя во всѣхъ наблюденіяхъ надъ Leyden-Westphal'евскимъ симптомокомплексомъ, въ то время, какъ потеря брюшныхъ рефлексовъ и *atrophia optici* принадлежатъ къ чрезвычайно частымъ и раннимъ симптомамъ диссеминированнаго склероза. Что касается этиологіи, то и диссеминированный энцефаломиэлитъ, и острая

вспышки диссеминированнаго склероза могутъ развиваться вслѣдъ за острыми инфекціонными болѣзнями, какъ и Leyden-Westphal'евская острая атаксія. Что же касается теченія симптомовъ, то при диссеминированномъ энцефаломиэлитѣ обычно наблюдается (въ стадіи нарастанія болѣзни) появленіе новыхъ симптомовъ отдѣльными вспышками, съ недлинными (1—2 дня) промежутками относительнаго покоя; тоже, съ склонностью къ ремиссіямъ и обостреніямъ—и при диссеминированномъ склерозѣ. Въ случаяхъ L.-W'евской атаксіи теченіе если не стабильное, то строго регрессивное (при чемъ фазы нарастанія и генерализаціи симптомовъ не удается наблюдать), и, если въ дальнѣйшемъ теченіи наблюдаются колебанія въ развитіи отдѣльныхъ симптомовъ, то лишь въ связи съ какими-либо опредѣленными причинами (ухудшающее вліяніе интеркуррентныхъ инфекцій, какъ въ случаѣ Lenhart'a и въ нашемъ 3-мъ наблюденіи).

Расстройство рѣчи, наблюдаемое у нашихъ больныхъ, весьма ясно отличается отъ афазическихъ расстройствъ, и едва-ли нужно особенно настаивать на этомъ, такъ какъ повсюду мы находимъ сохраненную внутреннюю структуру словъ (т. е. нѣтъ моторной афазіи); съ другой стороны, какъ только проясняется сознаніе, больные уже въ состояніи понимать приказанія, вопросы и т. д. (т. е. нѣтъ сенсорной афазіи).

Интересно, однако, что нѣкоторые авторы, наблюдавшіе въ прежнее время случаи острой атаксіи съ коматознымъ состояніемъ и съ начальнымъ мутизмомъ, говорили здѣсь именно объ афазіи (Feith).

Особенно опредѣленно говорилъ объ этомъ Kühn, который свой чрезвычайно типичный случай назвалъ „преходящей афазіей при брюшномъ тифѣ“; онъ говорилъ здѣсь про полную амнестическую афазію. Однако, никакихъ явленій, типическихъ для амнестической афазіи, мы въ нашихъ случаяхъ не находимъ: больные вовсе не забываютъ звуковыхъ образовъ словъ, не стараются тщетно ихъ припомнить, не замѣняютъ однихъ словъ другими, не обнаруживаютъ характерной эмоціональной реакціи при услышаніи правильнаго названія и т. д. Каждый показываемый предметъ больной можетъ назвать, и это есть именно расстройство произношенія, которымъ исчерпывается вся картина дефектной рѣчи.

Однако, вопросъ о дифференціальномъ діагнозѣ Leyden-Westphal'евскаго симптомокомплекса и афазіи затрудняется тѣмъ, что послѣ инфекціонныхъ заболѣваній, особенно послѣ тифа, и особенно у дѣтей, нерѣдко наблюдаются быстро проходящія расстройства рѣчи, называемыя обычно афазическими. Какая часть этихъ расстройствъ рѣчи, дѣйствительно, относится къ афазіи, и какая часть—къ L.-W'евской острой атаксіи, сказать трудно, но цѣлый рядъ фактовъ заставляеть думать, что этихъ послѣднихъ случаевъ должно быть довольно много. Kühn собралъ 38 случаевъ „афазіи“ у дѣтей послѣ инфекціонныхъ болѣзней, описанныхъ въ литературѣ; далеко не всегда возможно здѣсь высказаться—по

недостатку клинических данных—о томъ, что за процессъ лежалъ въ основѣ болѣзни, и если нѣкоторые случаи (которые и самъ Кюһн выдѣлилъ въ отдѣльную группу), и представляютъ изъ себя, повидимому, классическій афазическій симптомокомплексъ, вѣроятно, развившійся на почвѣ Strümpell-Leichtenstern'оваго энцефалита (случаи Foley, Scoresby—Jackson и Ross'a, въ которыхъ афазія развивалась съ правосторонней гемиплегией или аграфией и лишь медленно регрессировала), то въ остальныхъ случаяхъ (въ свою казуистику Кюһн ввелъ, между прочимъ, случаи острой атаксис Feith'a и Schepers'a) нельзя такъ увѣренно исключать очаговое заболѣваніе; во многихъ случаяхъ въ началѣ болѣзни, на высотѣ тифа, развивалась абсолютная потеря рѣчи; прогнозъ въ этихъ случаяхъ ставится очень хорошій, паралитическихъ явленій обычно не бываетъ, сознание не затемняется. Мы не имѣемъ достаточно данныхъ для того, чтобы опредѣленно высказываться объ этой казуистикѣ. Мы думаемъ, однако, что до тѣхъ поръ, пока „formes frustes“ Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса остаются, несмотря на несомнѣнную принадлежность ихъ къ острой атаксис, совершенно неизученными, цѣлый рядъ „афазій“ послѣ инфекціонныхъ болѣзней въ дѣтскомъ возрастѣ поневолѣ будетъ толковаться неправильно ¹⁾.

Что касается дифференціального діагноза разстройствъ рѣчи, наблюдаемыхъ у нашихъ больныхъ, отъ паралитически дизартрической („бульбарной“) рѣчи, то полное отсутствіе бульбарныхъ явленій, парезовъ мускулатуры губъ, языка и т. д.—легко разрѣшаетъ вопросъ.

Равно и истерическій мутизмъ и *bégaiement hysterique* исключаются такъ же, какъ и функціональная астазія—абазія.

Мы видѣли выше сходство, которое можетъ быть между острой атаксисей и нѣкоторыми видами врожденной слабости координаціонныхъ системъ. Различное появленіе симптомовъ въ томъ и другомъ случаѣ дѣлаетъ, конечно, излишнимъ говорить о дифференціальномъ діагнозѣ въ острыхъ случаяхъ, но тамъ, гдѣ дальнѣйшее теченіе острой атаксиса оказалось стабильнымъ, и гдѣ анамнезъ плохо извѣстенъ, возможно ожидать затрудненій въ опре-

¹⁾ Для насъ чрезвычайно интересно здѣсь отмѣтить, что самъ Кюһн, описывая свой случай и разбирая собранную имъ казуистику, въ 2-хъ случаяхъ которой сдѣлана была аутопсія, не обнаружившая макроскопическихъ очаговъ, а лишь небольшой отекъ мозга, высказывается въ томъ смыслѣ, что вѣроятной основой для описываемой имъ «афазис» служатъ не очаговые изменения, а легкіе дегенеративные процессы въ нервныхъ клеткахъ на почвѣ интоксикаціи. Если не казуистика Кюһн'a, то, во всякомъ случаѣ, его типическое наблюденіе относится къ Leyden-Westphal'евскому симптомокомплексу, и соображенія Кюһн'a дѣлаются особенно интересными еще и потому, что самъ онъ вовсе не предполагалъ этого отношенія, ничего не упоминалъ въ своей работѣ объ острой атаксис и м. б. такимъ образомъ избѣгъ своего рода «гинноза» со стороны Ebstein'оваго случая.

дѣленія вопроса, имѣются-ли *residua* давно перенесеннаго остраго заболѣванія, или имѣется прогрессирующая атаксиса на почвѣ врожденной слабости координаціи. Таковъ, наирим., случай Huisman's'a, въ которомъ онъ принимаетъ *residua* послѣ острой атаксис, и который, какъ мы показали выше, правильнѣе оцѣнивать, какъ спорадическій случай семейнаго атаксического синдрома. Въ виду того, что и при атаксисахъ семейнаго типа можетъ отсутствовать семейный моментъ, такіа затрудненія вполне возможны. Исслѣдованіе анамнеза въ этихъ сходныхъ симптоматически случаяхъ и нѣкоторыя особенности клинической картины (повышеніе мышечнаго тонуса) должны разрѣшать этотъ вопросъ.

Наконецъ, въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ послѣ остро протекшей болѣзни остались лишь отрывочные, резидуальные слѣды въ видѣ, напр., повышенія колѣнныхъ рефлексовъ, нѣкоторой психической отсталости и т. п., діагнозъ уже вообще не можетъ быть поставленъ, если не наблюдалось само острое заболѣваніе.

* * *

О возможности сколько-нибудь раціональной терапіи острой атаксиса Leyden-Westphal'я въ настоящее время говорить еще не приходится. Въ нашемъ распоряженіи остается только симптоматическое лѣченіе. Полный покой въ постели, правильная вентиляція помѣщенія, въ которомъ находится больной, наивозможно большая чистота тѣла, обращеніе большого вниманія на дѣятельность сердца и легкихъ, на питаніе больного и на отправленіе его кишечника,—все это есть такіа общія мѣропріятія, которыми, конечно, нельзя пренебрегать и при острой атаксис. Въ частности, по отношенію къ чистотѣ тѣла, мы должны указать, что опасность остраго пролежня при этой болѣзни, повидимому, не очень высока. Что касается питанія больныхъ, то здѣсь главное вниманіе должно быть обращено на самый способъ введенія пищи, который бываетъ нерѣдко затрудненъ. Иногда достаточно кормить больного съ рукъ. Иногда, какъ при разстройствахъ мускулатуры, заведующей жеваніемъ, формированіемъ пищевого комка и передвиженіемъ его къ полости зѣва, приходится ограничивать пищу больного жидкими или полужидкими веществами; наконецъ, въ случаяхъ съ выраженнымъ коматознымъ періодомъ можетъ возникнуть вопросъ о настоящемъ искусственномъ кормленіи, съ помощью желудочнаго зонда, такъ какъ больные въ теченіе долгаго времени не дѣлаютъ совершенно никакихъ попытокъ ѣсть. Такое кормленіе черезъ зондъ было, наиримѣрь, примѣнено Lüthje, Lenhartz'омъ а также докторомъ М. М. Рѣзниковымъ въ нашемъ 2-мъ наблюденіи. Онъ же сдѣлалъ и другое интересное въ терапевтическомъ отношеніи наблюденіе: въ то время, какъ судорожно сжатая челюсти не позволяли ввести молоко въ полость рта, глотаніе все же совершалось правильно, если молоко удавалось вводить въ ротъ черезъ изогнутую трубочку, проводя ее между

сжатыми зубами и внутренней поверхностью щеки и вводя ее изогнутый конец в полость рта позади коренных зубов, выливая, таким образом, маленькия порціи молока на корень языка. Сохраненіе рефлекторныхъ функций растительной жизни (глотація, мочеиспусканія, дефекація и т. д.) дѣлаетъ уходъ за нашими больными, несмотря на общее ихъ тяжелое состояніе, на особенно затруднительнымъ.

Относительно того, оказываютъ ли благоприятное вліяніе на теченіе острой атаксіи всякого рода противовоспалительныя средства, мы не имѣемъ никакихъ указаній; сюда относятся мѣстное кровозвлеченіе, мушки, ледъ на побритую голову, сильныя отвлеченія на кишечникъ, втиранія *arg. colloïd. Crédé*, горячія ножныя ванны, горчичники и т. д. Если разсматривать, какъ это дѣлаютъ обычно, острую атаксію, какъ острый воспалительный процессъ, все эти мѣропріятія, конечно, получили-бы полное право на примѣненіе; они значительно теряютъ это право при выясненіи того, что въ основѣ острой атаксіи лежатъ не воспалительные очаги, а дегенеративныя токсэмическіе процессы. Но такъ какъ, если развитой энцефалитъ, то, гиперемія мозга входитъ въ анатомическую картину острыхъ токсэмій, то, по крайней мѣрѣ, нѣкоторыя изъ вышеприведенныхъ мѣръ (горячія ножныя ванны, ледъ на голову, мѣстныя кровозвлеченія) слѣдовало бы вводить и въ терапію острой атаксіи.

Мы считаемъ, далѣе, въ остромъ періодѣ болѣзни показаннымъ діафоретическое лѣченіе, оказывающее перѣдко столь важныя услуги въ терапіи другихъ постинфекціонныхъ заболѣваній центральной нервной системы, какъ напр., при острыхъ мѣлитахъ.

Относительно лѣкарственной терапіи мы также не обладаемъ сколько-нибудь опредѣленными указаніями. Умѣстно-ли примѣнять здѣсь іодистыя препараты, оказывающіе хорошее вліяніе на теченіе острыхъ энцефалитовъ, сказать трудно. У нашего 1-го больного, который получалъ *patrium jodatun*, явленія со стороны нервной системы регрессировали; но связать это регрессивное теченіе съ введеніемъ іодистыхъ солей едва-ли возможно.

Въ литературѣ мы не имѣемъ никакихъ указаній на значеніе поясничнаго прокола при острой атаксіи, ни въ отношеніи діагностики, ни въ отношеніи терапіи.

Теплыя ванны (27—28°) показаны, какъ только начинаютъ утихать острыя явленія.

Если въ теченіе болѣзни, особенно у нервныхъ дѣтей, замѣчено, что періодъ полного мутизма держится очень долго, (какъ въ случаяхъ Feith'a и Lüthje), то можно предполагать здѣсь такое же осложненіе атаксіи рѣчевого аппарата „*lalophobi'e*й“ какъ осложняется „*stasophobi'e*й“ атаксіа табетиковъ. Въ этихъ случаяхъ возможны осторожныя попытки непосредственнаго воздѣйствія на психогенный компонентъ мутизма.

Относительно лѣченія самой атаксіи произвольныхъ движеній очевидно, что въ случаяхъ, гдѣ обнаруживается быстрое регрессив-

ное теченіе ее, можно не дѣлать по отношенію къ ней никакихъ лѣчебныхъ попытокъ. Если же она обнаруживаетъ наклонность сдѣлаться стабильной, то въ большинствѣ случаевъ терапевтическія мѣропріятія не вліяютъ на эту стабильность. Однако, мы должны отмѣтить очень цѣнное указаніе Dinkler'a на то, что лѣченіе упражненіями сдѣлало въ его случаѣ очень много (улучшилась походка, рѣчь, почеркъ), несмотря на 5-и лѣтнюю давность болѣзни. Съ этимъ мы можемъ сопоставить и наблюденіе Lüthje, замѣтившаго, что въ періодъ обратнаго развитія атаксіи тѣ слова и фразы, которыя больному приходилось говорить чаще (напр. „*Guten Morgen, Herr Doctor*“) онъ произносилъ лучше, чѣмъ новыя слова и комбинаціи. Точно также на хорошее дѣйствіе лѣченія упражненіями указываетъ и Lenhartz. Мы должны поэтому дѣлать попытки антнатактической гимнастики во всехъ случаяхъ съ стабильнымъ теченіемъ, причемъ, конечно, приступать къ ней надо возможно раньше, какъ только болѣзнь начинаетъ обнаруживать наклонность къ стабильному теченію.

Профилактика острой атаксіи совпадаетъ съ профилактикой всякихъ вообще инфекціонныхъ заболѣваній, т. е. со всемъ громаднымъ дѣломъ общественной санитаріи и гигиены. Если мы обратимся къ другому, хотя и рѣдкому этиологическому моменту острой атаксіи, къ солнечному или тепловому удару, то и здѣсь профилактика, въ видѣ гигиеническаго режима въ войскахъ, въ видѣ законодательной охраны труда и т. п., можетъ сократить значительно количество случаевъ перегрѣванія или инсоляціи.

* * *

Относительно прогноза острой атаксіи намъ остается здѣсь лишь въ краткихъ словахъ формулировать то, что въ разныхъ мѣстахъ высказывалось выше.

Прогнозъ острой атаксіи *quoad vitam* въ общемъ можно считать благоприятнымъ; опасность для жизни представляетъ, главнымъ образомъ, коматозный періодъ, когда недостаточный или неправильный уходъ можетъ привести къ смерти больного; такъ, въ нашемъ 2-мъ случаѣ едва ли можно было бы рассчитывать на выздоровленіе больного, если почему либо нельзя было бы примѣнить кормленія черезъ желудочный зондъ. Это сравнительно хорошее предсказаніе *quoad vitam* стоитъ, очевидно, въ связи съ тѣмъ вышеотмѣченнымъ фактомъ, что въ основѣ острой атаксіи не лежитъ, какъ принимаютъ обычно, развитія множественныхъ воспалительныхъ фокусовъ въ центральной нервной системѣ, такъ какъ мы знаемъ тотъ сравнительно тяжелый прогнозъ, который долженъ ставиться при диссеминированномъ энцефаломѣлитѣ. При острой атаксіи смерть можетъ произойти вслѣдствіе случайной причины (рецидивъ инфекціонной болѣзни, интеркуррентное заболѣваніе), но не происходитъ вслѣдствіе заболѣванія или разрушенія болѣзненнымъ процессомъ жизненно необходимыхъ отдѣловъ центральной нервной системы.

Относительно прогноза quoad valetudinem, т. е. того вопроса, примет ли болѣзнь регрессивное или стаціонарное теченіе, едва ли можно руководствоваться какимъ либо инымъ основаніемъ, кромѣ возраста больного, потому что, какъ мы видѣли выше, чѣмъ моложе больной, тѣмъ больше имѣется шансовъ на полное обратное развитіе всѣхъ болѣзненныхъ симптомовъ. Характеръ же предшествовавшей инфекціи и симптоматологической картины ни въ какое отношеніе съ прогнозомъ поставить нельзя, за исключеніемъ того обстоятельства, что рудиментарные случаи, въ которыхъ атаксія не является генерализированной, повидимому, даютъ довольно хорошую прогнозъ. Съ другой стороны, быть можетъ, какъ разъ случаи, развившіеся въ связи не съ инфекціями, а съ инсоляціей или перегрѣваніемъ, обнаруживаютъ особенную склонность къ стабільному теченію.

Благопріятное предсказаніе въ молодомъ возрастѣ слѣдуетъ, однако, ставить съ той оговоркой, что нервѣдко, гдѣ это было прослѣжено, можно было подмѣтить, что оставались все же легкіе слѣды перенесенной болѣзни, то—въ видѣ повышенія сухожильныхъ рефлексовъ, то—въ видѣ рудиментовъ типическаго расстройства движенія, то даже, какъ это было въ случаѣ Lenhartz'a,—въ видѣ нѣкоторой умственной отсталости, обнаружившейся въ послѣдующіе годы.

Литературный указатель.

1. N. Achúcarro. Zur Kenntnis der pathologischen Histologie des Zentralnervensystems bei Tollwut. Histol. und histopathol. Arbeiten etc. herausg. von Nissl und Alzheimer Bd III, H. 1, 1909.
2. A. Alzheimer. Histologische Studien zur Differentialdiagnose der progressiven Paralyse, ibidem Bd I, 1904.
3. A. Alzheimer. Beiträge zur Kenntnis der pathologischen Neuroglia etc. ibidem Bd. III, H. 3. 1910.
4. José Valdès Anciano. Considérations sur un cas d'Ataxie spinale aiguë non tabétique. Rev. med. cub. 1903 (реф. въ R. neur. 1904).
5. Anton. Gehirnödem und Compression. Handb. d. pathol. Anatomie etc. 1903.
6. Babinski. Sur le rôle du cervelet dans les actes volitionels nécessitant une succession rapide des mouvements (diadococinesie). R. neur. 1902.
7. R. Bárány. Die nervösen Störungen des Cochlear- und Vestibular-Apparates. Handb. d. Neurol. 1910.
8. F. Batten. Докладъ въ Clinical Society of London. The Lancet 1904.
9. Baucke. Ein Beitrag zur Lehre der Encephalomyelitis disseminata, N. Centr. 1903.
10. W. v. Bechterew. Ueber acute auftretende Störungen der Motilität mit den Merkmalen cerebellarer Ataxie bei Alkoholikern. N. Centr. 1900.
11. В. М. Бехтеревъ, акад. Объ острой мозжечковой атакіи. Обозр. псих. 1901.
12. В. М. Бехтеревъ, акад. Основы ученія о функцияхъ мозга. 1904—1905.
13. Beneke, цитир. по Nonne и Lucie.
14. Bickel. Ueber die acute zerebrale Ataxie. M. M. W. 1903.
15. Bielschowsky. Allgemeine Histologie und Histopathologie des Nervensystems. Handb. d. Neurol. 1910.
16. Л. Блудену. Къ вопросу объ остромъ разсѣянномъ склерозѣ. Журн. неврол. и псих. Корсакова. 1908.
17. Boedecker. Arch. f. Psych. 1895.
18. Bonhoeffer 1) Ein Beitrag zur Localisation der choreatischen Bewegungen. M. f. Ps. und Neur. 1897. 2) Ueber den Einfluss des Cerebellums auf die Sprache. M. f. Ps. und Neur. 1908 (реф. въ Mendel's Jahresbericht).
19. Bonnus. Contribution à l'étude de la Maladie de Friedreich. Thèse de Paris 1898 (реф. въ R. neur. 1908).
20. Bregmann. 1) Ein Fall von akuter Ataxie und Gangraen der rechten Hand. N. Centr. 1909; 2) Ueber akute Ataxie, D. Zeitschr. f. Nerv. Bd. 33, 1907.
21. Brissaud et Brécy. Neuromyéélite optique aiguë. R. neur. 1904.
22. Brückner. Akute cerebrale Ataxie im Verlaufe einer Diphterie. B. R. W. 1909.
23. Bruns. Объ птеріи въ детскомъ возрастѣ. Ж. неврол. и псих. Корсакова 1903.
24. Bruns. Ueber Störungen des Gleichgewichtes bei Stirnhirntumoren D. M. W. 1892.
25. Claude et Schoeffer. Deux cas d'ataxie aiguë. Sem. méd. 1911.
26. Davidenkof S. Contribution à l'étude de l'ataxie aiguë cérébrale. L'Encéphale 1910.
27. Давиденковъ С. Объ остромъ коммоционномъ психозѣ. Харьк. М. Журн. 1910.
28. Charles L. Dana. Ataxie spinale aiguë (non tabétique). New-York Med. Journ. 1901 (реф. въ R. neur. 1901).

29. Le-Danter. Précis de pathologie exotique 1906.
30. Demange. Ataxie symptomatique ou hémiataxie bilatérale par lésions symétriques du cerveau. R. de méd. 1888.
31. Déjerine et Thomas. L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse. N. Je. de la Salp. 1900.
32. Déjerine. Sémiologie du système nerveux. Traité de path. gén. T. V. 1901.
33. Déjerine et Egger. Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de l'incoordination motrice. R. neur. 1903.
34. Devaux. Etude histologique des foyers de nécrose de l'écorce cérébrale. Histol. und histopath. Arbeiten etc. Bd. II, 1908.
35. Dinkler. Ueber acute cerebrale Ataxie. N. Centr. 1899.
36. Dreschfeld, untr. no Finkelburg'y.
37. Durand-Fardel, untr. no Pierre Marie.
38. Ebstein. Sprach- und Coordinationsstörung in Armen und Beinen im Folge von Typhus abdominalis. D. Arch. f. kl. Med. Bd. IX, 1871.
39. Ebstein. Sclerosis medullae spinalis et oblongatae als Sektionsbefund bei einem Falle von Sprach-etc. ibid. Bd. X, 1872.
40. Egger Max. Le mécanisme physio-pathologique de l'ataxie du tabes. L'Encéphale 1910.
41. Eisenlohr, D. Med. Woch. 1892.
42. M. Faure et Raymond, Education de la respiration R. de méd. 1906.
43. Feith. Aphasie und Ataxie nach Typhus bei einem 5-jährigen Kinde, psychische Alteration, Heilung. Allg. Z. f. Ps. Bd XXX, 1872.
44. Проф. Н. Филатовъ. Семіотика и диагностика детских болезней, 5-е изд. 1898.
45. N. Filatow. Ueber acute Ataxie im Kindesalter. Arch. f. Kinderh. Bd. XXV, 1898.
46. Проф. Н. Филатовъ. Демонстрация больныхъ въ Моск. О-въ невр. и псих. 9. IV. 1899. Врачъ, 1899.
47. Finkelburg. Ueber Myeloencephalitis disseminata und Sclerosis multiplex acuta mit anatomischem Befund. D. Zeitschr. f. Nerv. 1901.
48. Flatau und Kalichen. Ueber die unter dem Bilde der Myelitis transversa verlaufende multiple Sclerose. Jbid. 1902.
49. M. de Fleury. Руководство къ изучению болезней нервной системы, русск. пер. 1907.
50. O. Foerster. Die Physiologie und Pathologie der Coordination. 1902.
51. Friedman. Hyparaemie und Anaemie etc. in Handb. d. path. Anat. 1903.
52. Friedrich. Ueber Ataxie mit besonderer Berücksichtigung der hereditären Formen. Virch. Arch. Bd LXVIII, 1876.
53. Fürstner. Zur Kenntnis der acuten disseminirten Myelitis. N. Centr. 1899.
54. W. R. Gowers. Руководство къ болезнямъ нервной системы. Русск. пер. 1894.
55. Gutmann. Ein Fall von beiderseitiger acuten Ophthalmoplegia exterior nach Fleischvergiftung. B. Kl. W. 1891.
56. Jngelrans, untr. no Perrin.
57. Jaccoud, untr. no Scherby.
58. Jacobsohn in Flatau-Minor-Jacobsohn's Handbuch 1903.
59. Jumentié et Thomas. Sur la nature des troubles de la motilité dans les affections du cervelet. R. neur. 1909.
60. Hartmann. Eine eigenartige postmortale Cystenbildung in Centralnervensystem. W. Kl. W. 1900.
61. Hauptmann. «Akute Ataxie» bei tuberculöser Meningitis. Mitt. aus d. Hamb. Staatskrankenanst. 1910.
62. Henschen, untr. no Brückner'y.
63. Higier. Encephalomyelitis diffusa. N. Centr. 1899.
64. Hochhaus untr. no Finkelburg'y.
65. Homén. Die Veränderungen in Rückenmark bei chronischen Alcoholismus, Z. f. kl. Med. 1903 (реф. въ M. M. W. 1903).
66. Hublé et Pigache. Séquelles nerveuses consécutives au coup de chaleur Arch. de neurol. 1908.

67. L. Huismans. Ueber Myelitis im Anschluss an einen Fall von Eucephalomyelitis disseminata acuta. Z. f. kl. Med. 1902.
68. Kapper. Beitrag zur Klinik der Landry'schen Paralyse etc. W. Kl. W. 1900.
69. Kannenberg. Zur Kasuistik der acuten Ataxie Z. f. kl. Med. 1885.
70. Kast, untr. no Leyden'y. Z. f. kl. M. 1891.
71. Kirchgässer, untr. no Jacobsohn'y.
72. Klippel et Durante. Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. R. de méd. 1892.
73. Klippel et Lhermitte. Démence précoce, anatomie pathologique et pathogénie. R. de Psych. 1904.
74. S. S. Korsakow. Ueber eine besondere Form psychischer Störung; combinirt mit multipler Neuritis. Arch. f. Ps. 1890.
75. А. Я. Кожевниковъ. Курсъ нервныхъ болезней. 5 изд. 1910.
76. R. Kühn. Ueber transitorische Aphasie bei Typhus abdominalis. D. A. f. kl. M. 1883.
77. Küssner und Brosin. Myelitis acuta disseminata. A. f. Ps. Bd. XVII, 1886.
78. Laignel-Lavastine. Encéphalomyélite aiguë. Arch. de méd. exp. 1908. (реф. въ Mendel's Jahrsbericht).
79. Landois. Физиология. Русск. пер. 1898.
80. Lapinsky, untr. no Nonne und Luce.
81. Lauk. Acht Fälle von Wurstvergiftung. M. M. W. 1900.
82. Lenhartz. Beitrag zur Kenntnis der acuten Coordinationsstörungen nach acuten Erkrankungen (Ruhr). B. Kl. W. 1883.
83. Lenhartz. Докладъ въ Aerztl. Ver. in Hamburg. D. M. W. 1902.
84. Leyden. Verlangsamte motorische Leitung. Virch. Arch. Bd. 46, 1869.
85. Leyden. Ueber acute Ataxie. Z. f. kl. Med. Bd. XVIII, 1831.
86. Leyden. Klinik der Rückenmarkskrankheiten 1874—76.
87. Leyden und Goldscheider. Die Erkrankungen des Rückenmarkes und der Medulla oblongata 1895.
88. Leyden und Renvers. Charité-Annalen. 1890.
89. M. Lewandowsky. Die Functionen des zentralen Nervensystems. 1907.
90. M. Lewandowsky. Die Ataxie, in H. d. Neur. 1910.
91. M. Lewandowsky. Die Störungen der Reflexe, ibid.
92. M. Lewandowsky. Experimentelle Physiologie des Kleinhirns, ibid.
93. Linsmayer. Докладъ въ Ver. f. Ps. und N. in Wien. N. Centr. 1900.
94. L. Luciani. Physiologie des Menschen. 1907.
95. Lüthje. Die acute cerebrale und cerebro-spinale Ataxie D. Z. f. Nerv. 1902.
96. Mager, untr. no Finkelburg'y.
97. L. Mann. Ueber cerebellare Hemiplegie und Hemiataxie. M. f. Ps. und Neur. 1902.
98. L. Mann. Zur symptomatologie des Kleinhirns. Ibid. 1904.
99. Otto Marburg. Die sogenannte „akute multiple Sklerose“ Jahrb. f. Psych. 1906.
100. Otto Marburg. Ueber die neueren Fortschritte in der topischen Diagnostik des Pons und der oblongata, D. Z. f. Nerv. 41 Bd. 1911.
101. Pierre Marie. Des foyers lacunaires de désintégration et de différents autres états cavitaires du cerveau. R. de méd. 1901.
102. Pierre Marie. Leçons sur les maladies de la moelle. 1892.
103. Marinesco. La cellule nerveuse. 1909.
104. Massalongo. Les maladies nerveuses familiales (реф. въ R. neur. 1909).
105. R. Miller. Sur certains cas de tremblement aiguë survenant chez des enfants. Brain 1909 (реф. въ R. neur. 1910)
106. Minet et Leclerq. Anatomie pathologique de la maladie de Landry, R. de méd. 1910.
107. Д. С. Миноръ. Основы леченія табетической атаксии 1900.
108. Miura. Sur l'héredo-ataxie cérébelleuse de Marie. Mitt. d. med. Fac. zu Tokio (реф. въ R. n. 1898).
109. Moebius. Allgemeine Diagnostik der Nervenkrankheiten. 1886.
110. C. v. Monakow. Gehirnpathologie. 1905.

111. В. А. Муратовъ. Клиническія лекціи по нервнымъ и душевнымъ болѣзнямъ. 1899.
 112. Nonne. Acute Ataxie nach Ueberhitzung. D. M. W. 1907.
 113. Nonne. Ueber einen Fall von Meningitis tuberculosa vom Symptomencomplex der «acuten Ataxie». Mitt. aus d. Hamb. Staatskr. 1905 (цит. въ Mend. Jahrsb.).
 114. Nonne. Zur Pathologie der nichteitrigen Encephalitis. D. Z. f. Nerv. 1900.
 115. Nonne. Ein weiterer anatomischer Befund bei einem Fall von familiärer Kleinhirntaxie. A. f. Ps. Bd. 39, 1905.
 116. Nonne. Ueber einen in Coordinationsstörung sich kennzeichnenden Symptomencomplex. A. f. Ps. Bd. 27, 1895.
 117. Nonne und Luce. Pathologische Anatomie der Gefäße, in H. d. path. Anat. 1903.
 118. H. Obersteiner und E. Redlich. Krankheiten des Rückenmarkes, in H. d. pract. Med. 1905.
 119. Oppenheim und Cassirer. Die Encephalitis. 1907.
 120. Oppenheim. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1908.
 121. M. Perrin. A propos de l'exagération des réflexes rotuliens dans un cas de polynevrite R. neur. 1909.
 122. Pfannkuch. Ueber einen Fall von Encephalomyelitis disseminata unter dem Bilde der Pseudobulbärralyse. D. Z. f. N. Bd. 33, 1907.
 123. A. Pick. Атаксія, въ Реальной Энцикл. Мед. Наукъ.
 124. Pollard, цит. по Leyden'у Z. f. kl. M. 1891.
 125. С. Поповъ. Острая мозжечковая атаксія органическаго происхожденія, осложненная истеріей. 26. Псих. 1902.
 126. П. А. Преображенскій. Объ острой атаксія. Об. Псих. 1905.
 127. Preobraschensky. Zur Casuistik der Ptomain-Paralysen. D. Z. f. Nerv. 1900 (Mendel's Jahrsbericht).
 128. Raimann. Beitrag zur Lehre von den alkoholischen Augenmuskellähmungen. Jahrb. f. Psych. 1901.
 129. F. Raymond. Les maladies familiales. Br. Med. Journ. 1908 (реф. въ R. neur. 1908).
 130. F. Raymond. Maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse. N. Icon. de la Salp. 1905.
 131. F. Raymond et Lhermitte. Sur un cas de maladie familiale de l'appareil cérébelleux. R. neur. 1909.
 132. F. Raymond et Lejonne. Encéphalomyélite consécutive à un état méningé. R. neur. 1909.
 133. Remak und Flatau. Neuritis und Polyneuritis. 1900.
 134. Remlinger. Contribution à l'étude des réflexes tendineux dans la fièvre typhoïde. R. de méd. 1901.
 135. Проф. А. В. Репревъ. Основы общей и экспериментальной патологии. 1908.
 136. Réthi. Die laryngealen Erscheinungen bei multipler Sklerose (Mendel's Jahrsb. 1908).
 137. Revenstorff und Wigan'd, цит. по E. Schultze.
 138. A. Rosenthal. Ueber die anatomischen Veränderungen im Gehirn bei infectiösen Krankheiten. Schmidt's Jahrsb. 1882.
 139. Rosenfeld. Zur Casuistik der acuten hämorrhagischen Encephalitis. D. Z. f. N. 1903.
 140. Rostosky. Пренія въ Ges. f. Nat. und Heilk. in Dresd. D. M. W. 1909.
 141. Пр. В. Ротъ. Пренія въ Моск. Общ. Н. и Пс. Об. Псих. 1905.
 142. M. Rothman. Ataktisch-dysarthrische Sprachstörung bei Kleinhirnaffectio nach Keuchhusten. D. Z. f. Nerv. 41 Bd. 1911.
 143. Schepers. Ein Fall von Nervenaffection bei Masern. B. Kl. W. 1873.
 144. Scherb. Confusion mentale et syndrome cérébelleux au cours de l'urémie. R. neur. 1902.
 145. Scherb. Sclérose en plaques fruste ou syndrome cérébelleux de Babinsky. N. Icon. de la Salp. 1905.
 146. Schlesinger. Encéphalo-myélite disséminée. L'Encéphale 1909.

N 1259 /

147. Schmans. Vorlesungen ueber die pathologische Anatomie des Rückenmarks 1901.
 148. A. Schmidt. Un sérum toxique pour les nerfs périphériques. Ann. de l'Inst. Past. 1906.
 149. Шницеръ. Объ остро протекающей мозжечковой атаксія. Вopr. и.-пс. Мед. 1900.
 150. E. Schultze. Zur Lehre von der acuten cerebellaren Ataxie. A. f. Ps. Bd. 45, 1909.
 151. Schultze. Ueber acute Ataxie. S.-Pet. M. W. 1910.
 152. Schwarz. Ueber acute Ataxie. D. Z. f. N. 1907.
 153. Schwarz. Ueber acute traumatische Ataxie. M. f. Unf. und. Inval. 1909.
 154. Seeligmüller. Hereditäre Ataxie mit Nystagmus. A. f. Ps. Bd. X, 1879.
 155. Seiffer. Ueber die Friedreich'sche Ataxie etc. Charité-Annalen (Mendel's Jahrsb. 1901).
 156. Souques. Abolition de certains réflexes cutanés dans la sclérose en plaques. R. neur. 1910.
 157. Spielmeier. Ueber die Prognose der acuten Polioencephalitis. C. f. Nerv. 1904.
 158. Stadelman und Lewandowsky. Akute multiple Sklerose oder disseminierte Myelitis? N. Centr. 1907.
 159. Stroebe. Krankhafte Veränderungen d. Hüllen d. Gehirns, in H. d. path. anat. 1903.
 160. A. Strümpell. Ueber die Störungen der Bewegung bei fast vollständiger Anästhesie eines Armes usw. D. Z. f. N. 1902.
 161. Stewart and Holmes, цит. по Lewandowsky'юму.
 162. A. Thiernich. Объ истеріи въ детскомъ возрастѣ. Ж. Н. и Пс. Корс. 1903.
 163. A. Thomas. Syndrome cérébelleux et syndrome bulbaire. R. neur. 1905.
 164. A. Thomas et Roux. Sur une forme d'hérédo ataxie cérébelleuse. R. de méd. 1901.
 165. Tumpowsky. Ein Fall von acuter Ataxie. Czasop. lek. (реф. въ N. Centr. 1900).
 166. В. К. Хорошко. Къ учению о семейныхъ заболѣваніяхъ нервной системы. Ж. Н. и Пс. Корсакова. 1909.
 167. Vierordt. Beitrag zur Kenntnis der Ataxie. B. Kl. W. 1886.
 168. Vincent. Contribution à l'étude du syndrome d'hérédo-ataxie cérébelleuse. Thèse de Paris 1909.
 169. Wernicke. Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. 1881.
 170. C. Westphal. Beobachtungen und Untersuchungen über die Krankheiten des centralen Nervensystems. A. f. Ps. Bd 4, 1873.
 171. C. Westphal. Ueber eine Affection des Nervensystems nach Pocken und Typhus, ibid. Bd 3, 1872.
 172. A. Westphal. Ueber Encephalomyelitis disseminata etc. C. f. Nerv. 1909.
 173. A. Westphal. Ueber apoplektiforme Neuritis. A. f. Ps. 1905.
 174. Wespzremy. Myelitis disseminata. Pest. Med. Pres. (Mend. Jahrsb. 1900).
 175. Н. А. Вырубовъ. Разстройство равновесія вълѣдствіе опухоли въ области 3-го желудка. Об. псих. 1898.

Имя.	НАУЧНАЯ БИБЛИОТЕКА
№	1-го Харьк. Им. Мухоморова

ОГЛАВЛЕНИЕ.

	Стр.
Предисловіе	1
Глава 1. Симптоматологія	4
„ 2. Етіологія	83
„ 3. Возрѣнія на локалізацію болѣзненного процесса	86
„ 4. Патологическая анатомія	107
„ 5. Границы Leyden-Westphal'евского симптомокомплекса и случаи симптоматической острой атаксіи при другихъ заболѣваніяхъ центральной нервной системы	132
„ 6. Отношеніе острой атаксіи къ диссеминированному энцефало-міелиту, къ диссеминированному склерозу и къ семейному атактическому синдрому	156
„ 7. Дифференціальный діагнозъ, прогнозъ и терапія	164
Указатель литературы	175





Александръ Кр. (къ стр. 23).

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

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

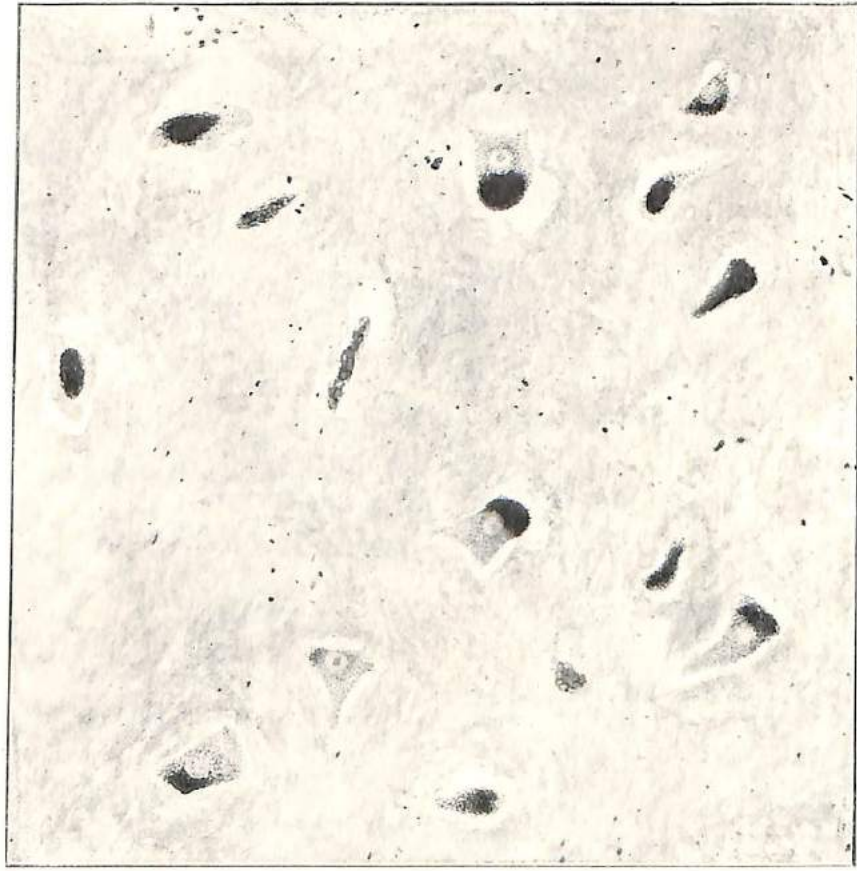


Рис. 1.

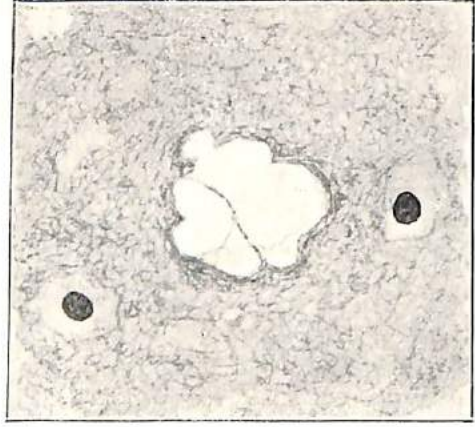


Рис. 4.

Рис. 1 (къ стр. 112). Клетки передних роговъ спинного мозга (поиспичное утолщение). Окраска по Marchi. Ос. 3, obj. 6.

Рис. 4 (къ стр. 116). Одна изъ многочисленныхъ полостей въ подкорковомъ слое вещества головного мозга. Окраска по van-Gieson'y. Ос. 3, obj. imm. 1/12.

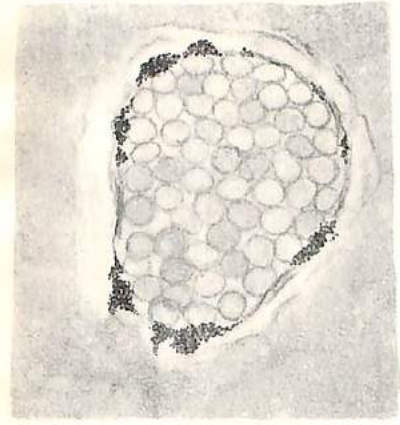


рис. 3

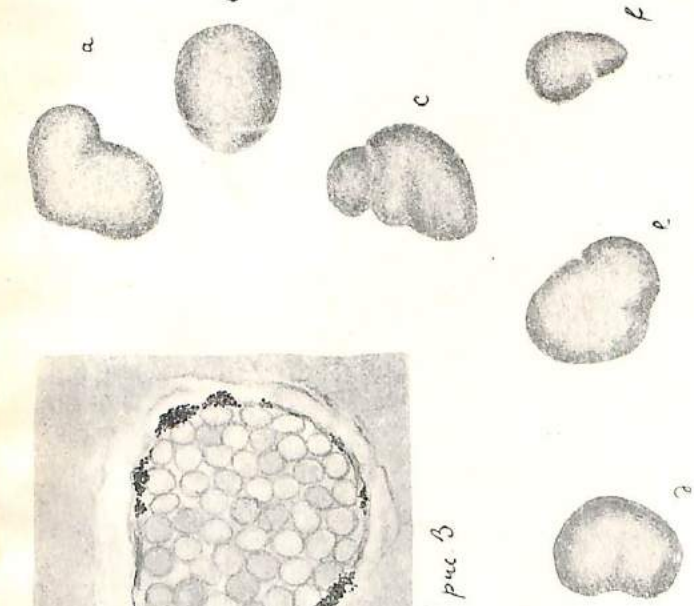


рис. 5

Рис. 2 (къ стр. 114). Клетки изъ п. fun. suprat. (a—c), изъ ядра п. XII (d), изъ передняго рога на уровнѣ Dru (e). Толлудиновый снѣжка. Ос. 3, obj. imm. 1/12.

Рис. 3 (къ стр. 114). Сосудъ изъ коры большого мозга. Marchi. Ос. 3, obj. imm. 1/12.

Рис. 5 (къ стр. 116). Разныя формы гомогенныхъ глыбокъ изъ подкорковаго слоя вещества полушарій. Толлудиновый снѣжка. Ос. 3, obj. imm. 1/12.

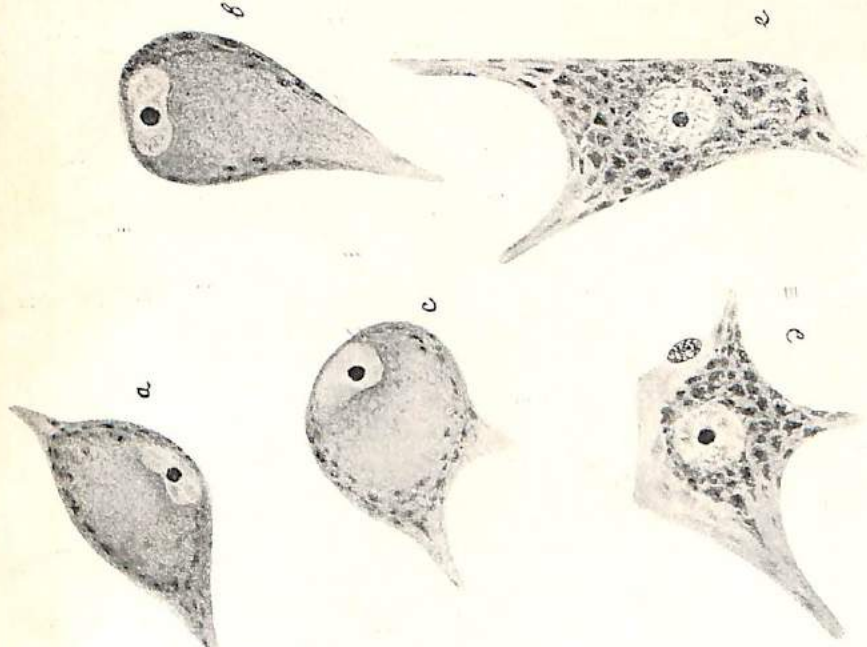


Рис. 2.