

II

257841

С. Н. ДАВИДЕНКОВ

КЛИНИКА И ТЕРАПИЯ
ПРОГРЕССИВНЫХ МЫШЕЧНЫХ
АТРОФИЙ

*

МЕДГИЗ

1954

С. Н. ДАВИДЕНКОВ

КЛИНИКА И ТЕРАПИЯ
ПРОГРЕССИВНЫХ МЫШЕЧНЫХ
АТРОФИЙ

148752 II

ВОЛОГОДСКАЯ
ОБЛАСТНАЯ
БИБЛИОТЕКА



ГОСУДАРСТВЕННОЕ ИЗДАТЕЛЬСТВО МЕДИЦИНСКОЙ ЛИТЕРАТУРЫ
МЕДГИЗ
ЛЕНИНГРАДСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ • 1954

616 616.7

Д. 13

Редактор *А. В. ТРИУМФОВ*

Техн. редактор *М. С. Рулева*

Корректор *В. И. Лапин*

Сдано в набор 3/IX 1953 г.

Подписано к печати 12/XI 1953 г.

Тираж 9 000 экз.

Формат бумаги 60 × 92¹/₁₆

Печ. лист. 3¹/₂.

Бум. лист. 1³/₄.

Учетно-издат. лист. 4,03.

Заказ № 1227. М-38586.

Цена 2 руб. (по прейскуранту 1952 г.)

Типография им. Володарского. Ленинград, Фонтанка, 57

Прогрессивные мышечные атрофии принадлежат к не столь редким и весьма тяжелым заболеваниям. Однако посвященная им большая специальная литература включает в себе немало противоречий, и практический врач до настоящего времени нередко становится втупик перед больными с прогрессивными мышечными атрофиями, не зная, что с ними делать. Вот почему мне казалось полезным поделиться с товарищами своим опытом в этом отношении.

В послевоенные годы в клинике нервных болезней Ленинградского института для усовершенствования врачей лечилось 145 больных, страдавших различными формами прогрессивной мышечной атрофии. Это позволило нам собрать некоторые новые данные, касающиеся как клиники, так и терапии этих состояний. Разумеется, наш опыт явился результатом совместной работы всего врачебного коллектива нашей клиники.

1. КЛИНИКА

Прогрессивные мышечные атрофии делятся на два основных типа: на атрофии «вторичные», «денервационные», или «неврогенные», зависящие от первоначального заболевания периферического двигательного нейрона, и на атрофии «первичные» или «миопатии», при которых когда-то предполагалось первичное заболевание самого мышечного волокна и при которых теперь исследователи все больше склоняются к мысли о ведущей роли нарушения симпатической иннервации мышц, — воззрение, высказанное впервые А. Е. Щербаком. В пользу этого воззрения собрано уже немало косвенных доказательств. Тем не менее, пока в нашем распоряжении еще нет достаточных данных для уверенного суждения как о патологической анатомии миопатий, так и о тех изменениях обмена веществ, которые, несомненно, играют роль в патогенезе этих состояний.

Вторичные, неврогенные, атрофии характеризуются наличием качественных изменений электровозбудимости (реакция перерождения) и фибриллярными подергиваниями. Они зависят или от атрофии двигательных клеток в передних рогах серого вещества спинного мозга (спинальная прогрессивная мышечная атрофия), или от комбинации этого процесса с перерождением в боковых и задних столбах спинного мозга и с дегенерацией аксонов в

периферических нервных стволах (спинально-невритическая, или невральная прогрессивная мышечная атрофия). В последнем случае атрофический синдром может комбинироваться и с расстройствами чувствительности. Гистологически для вторичных, неврогенных, атрофий считается характерным распределение атрофических волокон в виде отдельных больших мышечных пучков, лежащих среди пучков, сохранивших свою структуру.

Первичные мышечные атрофии, или миопатии (синоним: прогрессивная мышечная дистрофия), характеризуются лишь количественными изменениями электровозбудимости, отсутствием фибриллярных подергиваний, склонностью к псевдогипертрофии и концевой атрофии пораженных мышц. При этой форме чаще бывают выражены ретракции. Гистологически для этой формы считается характерным распределение атрофических волокон в беспорядке среди волокон относительно сохраненных или гипертрофированных.

В литературе описано очень большое число отдельных клинических вариантов как неврогенных амиотрофий, так и миопатий. Выяснилось, что многие из них на самом деле не являются самостоятельными нозологическими формами. Некоторые же клинические типы более постоянны. Они описаны ниже. Кроме того, существуют формы, в которых смешиваются отдельные черты неврогенных амиотрофий и миопатий. Таковы так называемая лопаточно-перонеальная амиотрофия, а также некоторые более редкие варианты.

Проблема патогенеза и этиологии этих заболеваний до сих пор не разрешена. Известно, что вся эта группа прогрессивных мышечных атрофий обладает выраженной склонностью передаваться в той же форме потомству. Кроме того, известна роль многочисленных внешних факторов, способствующих появлению или дальнейшему развитию болезни. Все накопленные до сих пор факты заставляют думать, что в основе прогрессивных мышечных атрофий лежат какие-то расстройства обмена веществ. Повидимому, именно эти аномалии обмена могут передаваться потомству, осуществляя врожденное предрасположение к развитию заболевания. Однако, как мы увидим ниже, и у больных с таким семейным предрасположением отчетливую роль в происхождении болезни играют все же разнообразные средовые вредные воздействия, во многих случаях являющиеся непосредственным толчком к развитию прогрессирующего процесса.

Признание какой-то (еще невыясненной) аномалии обмена веществ, лежащей в основе прогрессивных мышечных атрофий, косвенно подтверждается и тем, что при этих заболеваниях обнаруживается, помимо главного симптома — атрофии мышц, — ряд других вегетативных и трофических нарушений. При этом собранные до сих пор факты определенно заставляют считать, что при первичной миопатии общие расстройства обмена выражены сильнее, чем при вторичных, неврогенных формах.

Диагностика прогрессивной мышечной атрофии большой частью не представляет затруднений. Только у 2 больных из наблюдаемых нами в эти годы так и не удалось разрешить окончательно вопрос, не имеется ли здесь какого-либо иного, внешне сходного процесса. У одного из этих больных не удалось полностью исключить возможность хронического миозита, у другого — прогрессивной формы клещевого энцефалита. Это диагностическое затруднение появилось только в последнее время, когда было доказано, что возможны медленно прогрессирующие амиотрофические формы клещевого энцефалита, развивающиеся постепенно, без отчетливого остролихорадочного периода в анамнезе. Клиника у обоих только что упомянутых больных отличалась от того, что считается типичным при прогрессивных мышечных атрофиях (резкая асимметрия атрофий, иногда остановка процесса, болезненность мышц и пр.). Интересно подчеркнуть, что исследование углеводного обмена и терморегуляции у обоих больных не обнаружило патологии. В настоящее время в клинике разрабатываются материалы по электромиографии и по биопсии при прогрессивных мышечных атрофиях, которые, вероятно, будут иметь большое значение для диагностики, но эти работы еще не закончены.

Из симптоматических мышечных атрофий, имеющих внешне сходство с прогрессивной мышечной атрофией, следует помнить и об амиотрофиях при эпидемическом энцефалите. Случаи такого рода действительно очень напоминают иногда невральную амиотрофию. Однако при них всегда (наблюдения нашей клиники это подтверждают) имеются и какие-либо другие характерные поздние проявления эпидемического энцефалита.

Некоторые диагностические затруднения возникали у нас иногда и при наблюдении своеобразных больных, у которых обнаруживался очень интересный синдром «рефлекторной мышечной атрофии». Этот синдром усиленно изучается в последнее время. Здесь атрофия начинает развиваться исподволь и постепенно, поражая мышцы, ближайšie к месту старой травмы. Впоследствии мышечная атрофия может распространяться значительно дальше. В одних случаях атрофия такого рода носила характер атрофии миопатической, иногда же при ней можно было обнаружить фибриллярные подергивания и реакцию перерождения. Обычно, наряду с тропикой мышц, в таких случаях нарушаются и другие вегетативные или анимальные функции, точно так же в качестве местных изменений (гипестезии, боли, гиперрефлексия, цианоз и похолодание конечностей, потливость, остеопороз и др.). Этот отчетливо выдержанный местный характер процесса и позволяет в таких случаях обычно поставить правильный диагноз.

Для иллюстрации приводим фотографию больного Д., лечившегося в нашей клинике по поводу атрофии правых зубчатой, трапециевидной, подостной и особенно надостной мышц (рис. 1). Эти атрофии начали развиваться через 2 года после огнестрельного ранения (одновременно была общая контузия)

в области внутреннего края правой лопатки. После этого ранения остался небольшой рубец, до сих пор болезненный при давлении. Атрофия мышц носила характер миопатической. Очевидно, здесь имелся синдром поздней рефлекторной амиотрофии. В дальнейшем развилась атрофия шейной мускулатуры и процесс осложнился медленно нарастающей амиотрофией на почве скрыто протекавшей клещевой нейроинфекции. Такой синдром, естественно, нельзя смешивать с настоящей прогрессивной мышечной атрофией.



Рис. 1.

Следует также отделять от прогрессивных мышечных атрофий местные атрофии, иногда развивающиеся после ранений симпатического пограничного ствола или шейного симпатического нерва (А. Е. Щербак, Г. И. Маркелов). По своим особенностям эти местные атрофии воспроизводят, по видимому, в довольно чистом виде миопатический тип. Однако состояния эти не часты. В нашей клинике за последние годы нам не пришлось ни разу наблюдать таких больных.

Распределение наших 143 больных, у которых диагноз прогрессивной мышечной атрофии мог быть точно установлен, по отдельным формам этого заболевания представлено в

табл. 1. Данные таблицы характеризуют относительную частоту отдельных форм, встречающихся в наших условиях.

Таблица 1

Частота отдельных форм прогрессивной мышечной атрофии
(в %) 1

Миопатия	67,7
В том числе:	
юношеская форма	46,8
бульбарно-паралитическая миопатия	2,0
дистальная миопатия	2,8
плече-лопаточно-лицевой тип	8,4
ранне-детская форма:	
с псевдогипертрофией	4,9
без псевдогипертрофии	2,8
Невральная амиотрофия	24,5
Лопаточно-перонеальная атрофия	7,0
Спинальная форма	0,7

Как и можно было ожидать, юношеская миопатия и невральная амиотрофия встречались чаще всего. Редкость спинальной формы в нашей статистике искусственна: больные этой формой прогрессивной мышечной атрофии обычно погибают в детском возрасте. По ряду клинических соображений нам пришлось выделить лопаточно-перонеальную форму от плече-лопаточно-лицевого типа миопатии, к которому она стоит ближе всего. Если же не признавать этого различия, лопаточно-перонеальную форму пришлось бы прибавить к плече-лопаточно-лицевому типу миопатии, частота которого выразилась бы тогда в 15,4%.

В распределении наших больных по полу выяснилось большое однообразие: количество мужчин несколько преобладало почти во всех нозологических группах, составляя 62% при юношеской миопатии, 58% — при плече-лопаточно-лицевой миопатии и 65% — при невральной амиотрофии, и только в отношении псевдогипертрофии можно было обнаруживать определенную избирательность: все 7 больных, клиника заболевания которых отвечала типичной псевдогипертрофии, были мальчиками. Интересно, что в тех случаях, когда столь же рано начавшаяся миопатия протекала без псевдогипертрофии, такого преобладания мужского пола уже не было: из 4 больных этого последнего типа было 2 мальчика и 2 девочки.

Таким образом, наши данные подтвердили преимущественное заболевание псевдогипертрофией мальчиков, на что уже не раз обращалось внимание в литературе.

Из 143 наших наблюдений к семейным заболеваниям относились 52 (36,4%) и к спорадическим 91 (63,6%). Примерно то же числовое отношение семейных заболеваний к спорадическим отмечалось по отдельным нозологическим формам.

Следует с самого начала подчеркнуть, что при сличении характеристики семейных и спорадических заболеваний между ними не удалось провести никаких различий, за исключением лишь того, что возраст к началу заболевания по всем группам оказался несколько более низким для семейных и более высоким для спорадически возникающих. Так, средний возраст к началу заболевания для юношеской миопатии оказался равным 17,3 года, составляя для семейных заболеваний 15,8 года, а для спорадических — 18 лет. Точно так же для всей невральной амиотрофии средний возраст к началу заболевания оказался равным 19,7 года, в то время как средний возраст начала заболевания для семейных заболеваний составил 15,8 года, а для спорадических — 22,5 года. Это различие образовалось, очевидно, искусственно, являясь просто результатом того, что в случаях семейного заболевания окружающие раньше отмечают уже хорошо знакомые им первые признаки начинающегося патологического процесса.

Во всех остальных отношениях семейные и спорадические заболевания характеризуются одинаково. Клинических различий между теми и другими нет. В обеих группах семейных и споради-

ческих заболеваний одинаково преобладают больные мужчины; в обеих группах примерно с одинаковой частотой отмечается успех от лечения.

Особенно интересно подчеркнуть, что количество больных, в анамнезе которых имелось указание на наличие того или иного вредно действующего фактора внешней среды, оказалось почти одинаковым в обеих группах. Эти данные представлены в табл. 2.

Таблица 2

Распределение больных с экзогенными вредностями в анамнезе в семейной и в спорадической группах

Форма		Всего больных	Количество больных, в анамнезе которых была обнаружена экзогенная вредность
Юношеская миопатия	семейные заболевания . .	21	7
	спорадические случаи заболеваний	46	23
Невральная амиотрофия	семейные заболевания . .	15	7
	спорадические заболевания	20	13

Приведенные в табл. 2 данные очень поучительны. Они свидетельствуют о том, что в патогенезе прогрессивных мышечных атрофий, наряду с врожденным предрасположением, огромную роль играют и средовые факторы, заслуживающие, естественно, более подробного рассмотрения, так как они указывают на постоянную и неразрывную связь организма с окружающей средой.

Среди всех наших 143 больных такого рода средовые вредности были отмечены у 70 (48,9%). Несомненно, однако, что число этих больных на самом деле должно быть гораздо большим, так как значительная часть экзогенных вредностей (внутриутробные, раннего детского возраста и др.) выпадает из анамнеза.

Вредности эти были очень разнообразны. Они могут быть разбиты на две группы: на такие вредности, которые предшествовали появлению первых признаков болезни, и на такие, которые способствовали ухудшению уже начавшегося заболевания.

При различных формах миопатии среди вредностей первой группы ведущую роль играли дистрофии и инфекции.

В ряде случаев (у 13 больных) миопатия впервые появилась в явной связи с дистрофией. Нередко одновременно отмечалась цынга. У одной больной появлению первых симптомов миопатии предшествовала гемералопия. Важно подчеркнуть, что дистрофия в годы войны, особенно в условиях оккупации, соединялась

с тяжелыми моральными переживаниями, страхом, длительным недосыпанием и усиленной физической нагрузкой — моменты последнего рода часто подчеркивались нашими больными, и им, несомненно, приходится придавать определенное патогенетическое значение.

У других больных миопатия впервые начала развиваться в связи с инфекцией. Отмечались: туберкулез легких, абсцесс легких, пневмония, скарлатина, инфекционная желтуха, сыпной и возвратный тифы. Иногда больные просто указывали на «какую-то» инфекцию, предшествовавшую появлению первых симптомов болезни.

Реже первому появлению болезни предшествовала травма, именно контузия взрывной волной. Интересно, что мышечная слабость появлялась иногда через довольно длительные сроки (от полугода до 4 лет) после перенесенной контузии.

Например, больной К., 20 лет, получил контузию с кратковременной потерей сознания в возрасте 15 лет. После контузии осталось снижение слуха на правое ухо, а через полгода после контузии постепенно начала развиваться мышечная слабость сначала в нижних, а через несколько месяцев и в верхних конечностях. Процесс все время нарастал и никакое лечение больному не помогало. В клинике была обнаружена типичная картина юношеской миопатии: диффузная атрофия проксимальных отделов верхних и нижних конечностей, атрофия разгибателей позвоночника, лордоз, «переваливающаяся» походка; мышцы лица, предплечий, кистей, голеней и стоп сохранены; акроцианоз, потливость; креатинурия; трехвершинная сахарная кривая. В клинике больному было проведено комбинированное лечение, которое не вызвало ни улучшения, ни остановки процесса. Больной показался нам через 2 года; мышечная слабость у него все время продолжает нарастать.

Следует вспомнить по этому поводу, что развитие прогрессивных мышечных атрофий миопатического типа вскоре после перенесенной контузии уже не раз описывалось в литературе (А. Ф. Фарманов и др.).

Если мы обратим внимание на экзогенные вредности, способствовавшие не проявлению первых признаков болезни, а ухудшению уже имевшегося ранее заболевания, мы увидим те же самые причины: алиментарную дистрофию и инфекции. Из последних ухудшающее влияние на течение болезни оказывали в наших наблюдениях: брюшной тиф, грипп, пневмония, возвратный тиф, реже ангина, дизентерия, корь, скарлатина. И здесь травма фигурировала реже (случайные падения). В ряде случаев беременность и особенно роды оказывали (нередко повторно) явно ухудшающее влияние на течение миопатии. У одной больной резкое ухудшение совпало с тяжелыми психическими переживаниями (смерть мужа и связанная с этим попытка самоубийства).

У некоторых больных миопатией выясняется особая чувствительность к специальным видам внешних вредностей.

Например, больная З., 38 лет, начала замечать слабость ног в возрасте 29 лет во время беременности; с прекращением беременности слабость мышц исчезла, но потом периодически возобновлялась, причем всегда в связи с уси-

ленными напряжениями. Так, около года держалась слабость ног во время утомительной командировки. Слабость прошла по возвращении домой. Однако позднее, когда больной пришлось много ходить пешком, слабость появилась снова. Ей стало лучше, когда она стала ходить меньше, но на этот раз полного восстановления сил уже не наступило. Новое обострение было отмечено, когда ей опять пришлось много ходить. Прозерин, массаж и электризация улучшили состояние больной, но год тому назад в связи с усиленной ходьбой наступило новое ухудшение. Оно прошло после 10-дневного покоя.

При исследовании у больной была обнаружена картина распространенной миопатии с ослаблением разгибателей позвоночника без реакции перерождения.

Особенностями данного наблюдения являлось только значительное участие мышц дистальных отделов конечностей, экскавированные (от рождения) стопы, цианоз голеней, стоп и пальцев и отсутствие пульса на стопных артериях.

Кроме миопатии, 3. страдала также тяжелой мигренью и гипертонической болезнью. После поступлений в клинику она чувствовала себя каждый раз несколько лучше, но эти улучшения шли явно за счет отдыха, а не за счет лечения. Представлялось очень вероятным, что это резкое влияние утомления на течение болезни объяснялось в данном случае необычным осложнением в виде эндартериита, которым одновременно страдала больная.

Приведенный список внешних средовых вредностей не является чем-то специфическим только для миопатии. Это видно из того, что совершенно те же вредности встретились и в анамнезе наших больных, страдавших невральной амиотрофией. И здесь заболевание развилось впервые непосредственно после алиментарного истощения у 5 больных (из них у 1 больного появлению болезни также предшествовала гемералопия), у 6 больных — после той или другой острой инфекции (брюшной тиф, ангина, малярия, острый ревматизм, возвратный тиф); в одном случае первым признакам болезни предшествовало длительное утомление ног, а в другом, о котором сказано более подробно ниже, — длительное охлаждение рук. У ряда больных, при развившейся уже невральной амиотрофии, обнаруживалось также ухудшение во время пониженного питания или в связи с интеркуррентными инфекциями (сыпной тиф, дизентерия, бруцеллез). В единственном нашем случае детской спинальной амиотрофии болезнь развилась непосредственно после прививки оспы.

Помимо перечисленных выше экзогенных факторов, играющих этиологическую роль в происхождении разных форм прогрессивной мышечной атрофии, несомненное значение имели и самые разнообразные неблагоприятные условия жизни, отмечаемые в отдельных наблюдениях, как, например, повторные охлаждения впоследствии заболевающей конечности, длительная ходьба, однообразное напряжение определенных мышечных групп во время работы, чрезмерная физическая нагрузка и т. п.

Из приведенных фактов ясно вытекает вывод о весьма высокой чувствительности всех форм прогрессивной мышечной атрофии ко всякого рода неблагоприятным воздействиям на организм. Мы видим также, что в этих добавочных экзогенных вредностях не имеется ничего специфического. Всякое ослабление

организма, от чего бы оно ни произошло, резко отражается на течении атрофического процесса.

Два следующих наблюдения могут служить иллюстрацией того, как тонко реагирует амиотрофический синдром на различные изменения центральной иннервации. В одном случае лопаточно-перонеальной атрофии, комбинированной с мигренью, мы могли наблюдать, как после каждого приступа мигрени временно снижалась мышечная сила; в другом случае аналогичное падение мышечной силы после приступа наблюдалось у больного, страдавшего юношеской миопатией, комбинированной с ночными эпилептическими припадками. Интересно также подчеркнуть, что нередко наши больные, как мы видели выше, ставили в связь появление первых признаков мышечной слабости или ухудшение уже наступившей болезни с отрицательно окрашенными психическими переживаниями. Раньше почему-то врачи всегда были склонны толковать подобные указания больных как ошибку их суждения. Между тем, в таком сопоставлении не заключается ничего невероятного. Физиологическое учение И. П. Павлова поставило нас перед прекрасно доказанным фактом массивных соматических сдвигов, которые могут развиваться в результате частого динамических срывов высшей нервной деятельности.

Обсуждая детали анамнеза, имеющие этиологическое значение, следует также отметить относительную частоту тяжелого отцовского алкоголизма, встретившуюся в группе больных юношеской миопатией. Из 74 больных тяжелый алкоголизм отца отмечен был у 18 (24,3%). Интересно, что и здесь частота этого этиологического фактора оказалась относительно сходной как в группе семейных заболеваний (21,5%), так и в группе спорадических заболеваний (30,4%), что также может быть рассматриваемо как еще один лишний довод в пользу того, что между «семейными» и «спорадическими» заболеваниями на самом деле не существует никакого принципиального различия.

«Нет фактических оснований», — писал В. К. Рот еще в 1895 г., — видеть какое-либо различие между наследственными и одиночными заболеваниями основной мышечной сухоткою». Этот вывод в настоящее время принят в невропатологии. На основании наших наблюдений мы также должны к нему полностью присоединиться.

В отношении клинической характеристики отдельных групп наши наблюдения позволили нам сделать следующие выводы.

Большинство наших наблюдений относилось к так называемой **юношеской миопатии**.¹

Юношеская миопатия характеризуется началом в юношеском возрасте; атрофии начинаются или с мышц плечевого пояса и плеча, или с мышц тазового пояса и нижних конечностей, или же одновременно с тех и других; мышцы лица или вовсе не задеты

¹ Синоним: «ювенильная форма Эрба».

(рис. 2), или задеты лишь слабо; атрофии распределяются главным образом в проксимальных отделах конечностей и в мышцах туловища; дистальные отделы конечностей обычно относительно сохранены; нередки псевдогипертрофии и концевые атрофии. Как и при всех других вариантах миопатии, чувствительность сохраняется, реакция перерождения отсутствует, и атрофии мышц не сопровождаются реакцией перерождения.



Рис. 2.

Течение юношеской миопатии у наших больных большей частью полностью отвечало классическим описаниям. Средний возраст к началу заболевания — 17,3 года — обнаруживал довольно большие расхождения в обоих направлениях (от 5 до 47 лет — см. табл. 3).

В громадном большинстве наблюдений (88,9%) процесс начинался (по анамнезу) с ног, лишь редко (5,5%) — с рук и столь же редко — одновременно с рук и ног или с рук и с мышц спины. Атрофический процесс, как правило, обладал выраженной склонностью к генерализации. Лишь у одного больного из всех наблюдаемых нами атрофический процесс, начавшийся с мышц тазового пояса и нижних конечностей, не захватил мышц плечевого пояса и верхних конечностей, а у другого ограничился мускулатурой плечевого пояса, распространившись на нижние конечности. Впрочем, в обоих этих наблюдениях речь шла о сравнительно ранних стадиях заболева-

Таблица 3

Возраст больных к началу заболевания при юношеской миопатии

Возраст	Количество больных с семейной формой заболевания	Количество больных со спорадической формой заболевания
От 0 до 10 лет	4	7
„ 11 „ 20 „	14	25
„ 21 года до 30 лет	2	11
„ 31 „ „ 40 „	—	2
„ 41 „ „ 50 „	1	1

ния. Часты были ретракции (52%), псевдогипертрофия (42%), концевые атрофии (27%). Участие лицевой мускулатуры, выраженное в слабой степени (только горизонтальная форма ротовой щели или только толстые губы, или очень небольшая слабость круговой мышцы рта и т. п.), встречалось относительно часто (34%). Только у одного из этих больных была несколько затруднена речь.

Редко (в 6% случаев) атрофии на конечностях распространялись необычно далеко в дистальном направлении, хотя и в этих случаях все же наиболее резко атрофии были выражены в основании конечностей. Столь же редко слабость распространялась на мускулатуру шеи. Чаще (в 27% случаев) можно было отметить понижение сухожильных рефлексов в мышечных группах, еще не подвергшихся атрофии, что несколько противоречит прежним представлениям о состоянии сухожильных рефлексов при миопатии. Реакция перерождения была обнаружена всего у одной больной с атипично протекавшим заболеванием: слабость распространялась у нее довольно далеко на дистальные отделы, имелась генерализованная (кроме сохраненного нижнечелюстного рефлекса) арефлексия, а также выраженная полая стопа. Более подробно это наблюдение приведено ниже (см. стр. 49).

Типичных фибрилляций мы не встретили у больных нашей серии ни разу, но у 2 больных имелись подергивания, приближавшиеся к типу фасцикулярных.

Атрофический процесс, как правило, был выражен симметрично. Асимметрии в распространении атрофий были отмечены лишь в 9% всех наблюдений.

Сравнительно нередко (12%) наблюдались разнообразные боли и парестезии в спине или в конечностях, а также (15%) легкие расстройства чувствительности в виде несильно выраженных и большей частью нестойких дистальных гипо- или гиперестезий; у 3 больных такого рода нестойкие гипестезии наблюдались на лице.

Из малообычных симптомов следует упомянуть полую или плоскую стопу, очень редкие судороги типа *сгапрі*, в единичных случаях — легкий птоз, диплопию и слабость жевательной мускулатуры. У нескольких больных утомляемость мышц настолько выступала на первый план, что это даже заставляло подозревать миастению, и только отсутствие миастенической реакции и характерного быстрого эффекта от назначения антихолинэстеразных препаратов заставило окончательно отбросить диагноз миастении. Интересно подчеркнуть, что у одной больной, на фоне такой повышенной утомляемости, в начале заболевания имелись своеобразные частые «падения», причем слабость в ногах держалась несколько минут, по истечении которых больная могла сама встать и медленно идти дальше.

Эта 33-летняя больная Г. заболела в возрасте 21 года. Заболевание началось с того, что окружающие начали замечать изменившуюся походку, сама

же больная жаловалась только на внезапные «падения». Ноги внезапно слабели, «словно кто их подрубил», и больная падала. Слабость держалась несколько минут, после чего постепенно проходила, и больная могла подняться и медленно идти дальше. Такие приступы внезапной слабости ног были очень частыми; одно время они были ежедневными. Лишь позже больная начала замечать постепенно нарастающую слабость мышц и вне приступов падения, и походка сделалась раскачивающейся. Слабость в руках появилась лишь позже.

При исследовании была обнаружена типичная миопатия с проксимальной локализацией атрофий, выраженными конечными атрофиями, без реакции перерождения и без фибриллярных подергиваний; были обнаружены также креатинурия, потливость и низкое содержание натрия в крови (282,2 мг%). Больная очень быстро уставала и часто падала от того, что у нее «подкашивались ноги». Больная обнаруживала, кроме того, значительную общую нервность.

После лечения рентгеновыми лучами, переливанием крови, симпатомиметином, кальций-ионофорезом, прозеринном и витамином Е наступило значительное улучшение. «Падения» прекратились, креатинурия исчезла, уменьшилась нервность.

В дальнейшем больная повторно поступала в клинику для повторения лечения, которое точно так же давало некоторый сдвиг к лучшему.

Что этот своеобразный симптом «падения», повидимому, интимно связан с основным заболеванием, следует из того, что он совершенно в таком же виде и также в начале заболевания встретился нам еще раз у одной больной с бульбарной формой миопатии. Симптом своеобразен и его следует отличать от тех внезапных падений, которым нередко, в результате неосторожных движений, подвергаются больные, страдающие миопатией, если у них атрофированы четырехглавые мышцы бедра. Его следует, конечно, отличать и от гораздо более длительных приступов периодического паралича конечностей (миоплегии), как известно, иногда предшествующего развитию миопатии.

Следует добавить, что нередко юношеская миопатия сопровождается симптомами со стороны вегетативной иннервации, каковы усиленная потливость или, реже, сухая кожа, усиление пилomotorных реакций, акроцианоз, похолодание конечностей. У 2 больных наблюдалась поллакиурия. Более подробно о некоторых вегетативных дисфункциях и об изменениях биохимизма будет сказано ниже.

В единичных случаях клиническая картина юношеской миопатии осложнялась такими симптомами, как дрожание рук, «нервность», заикание, ночное недержание мочи в детстве, эпилепсия, мигрень, облитерирующий эндартериит, увеличение щитовидной железы и др. Я думаю, что в таких случаях имеется простое случайное совпадение нескольких заболеваний у одного и того же лица. Интересно, что у всех наших больных юношеской миопатией интеллект всегда оставался совершенно сохраненным.

Течение и тяжесть юношеской миопатии у наших больных очень варьировали. С одной стороны, здесь были заболевания, характеризовавшиеся сравнительно легким течением, но были и тяжелые заболевания, быстро приводившие больных к полной инвалидности и к невозможности передвигаться.

Например, больная Бал-ва, 25 лет, до 18-летнего возраста отличалась хорошей подвижностью, бегала на коньках. В возрасте 19 лет она тяжело переносила тяготы войны, почти не спала, очень боялась обстрелов и с конца 1942 г. начала замечать нарастающую слабость в нижних, а вскоре и в верхних конечностях. Небольшое улучшение, наступившее после витаминотерапии, скоро сменилось новым нарастанием слабости, и через год после начала болезни больная уже не могла ходить. Она поступила к нам на лечение в 1948 г., т. е. через 6 лет после начала болезни. Атрофии были исключительно массивными. По принятой у нас пятибалльной оценке поднимание плеча было равно 0, наружная ротация плеча — 1, внутренняя ротация — 2, разгибание и сгибание предплечий — 2, сгибание бедер — 0, разгибание голеней — 0, сгибание голеней — 2. Понятно, что при такой слабости больная совершенно не могла ни стоять, ни ходить. У больной обнаруживалась, кроме того, значительная креатинурия, резко задержанная алиментарная сахарная кривая и низкое содержание натрия в крови. Мы провели принятую у нас в клинике комбинированную терапию, но получили лишь очень небольшой результат: выросла сила мышц шеи и появились активные сокращения разгибателей голени, вследствие чего больная смогла стоять до получаса и даже сделать 2—3 шага, держась за окружающие предметы.

Разбирая это наблюдение, мы были склонны исключительно быстро развитие атрофий у нашей больной поставить в связь с весьма осложненным анамнезом, где имелась комбинация истощения, недосыпания и тяжелых психических переживаний.

В нашей серии было еще несколько аналогичных наблюдений.

Например, у больного Ж. начало заболевания совпало с алиментарной дистрофией. Уже через несколько лет он перестал ходить и не мог садиться в постели. Все движения бедер и разгибание голеней, а также приведение и антеверсия плеча и сгибание предплечья были полностью невозможны, а наиболее дистальные мышечные группы оценивались не более, чем баллом 3. Проведенная терапия не вызвала никакого сдвига в состоянии больного.

Эти очень тяжело протекавшие формы часто наблюдались как раз в сочетании с такими вредными воздействиями, как тяжелая дистрофия, авитаминозы, инфекция и т. п. Следующее наблюдение может также служить этому примером.

Гек-ва, 19 лет, заболела в 15-летнем возрасте. Она перенесла парализ нижних конечностей, повидимому, вследствие полиневрита авитаминозной этиологии (предшествовала гемералопия). Через некоторое время после этого начали нарастать слабость и атрофия сперва в правой ноге, а затем и в левой. Позже начали слабеть руки. Еще позже появились боли в руках и ногах. В семье никто прогрессивной мышечной атрофией не болел.

В клинике, кроме резкого общего истощения, была обнаружена распространенная атрофия мышц без реакции перерождения. Необычным было то, что распределение этих атрофий, проксимальное на верхней конечности, на нижних обнаруживало некоторое преобладание в дистальных отделах: отсутствовали не только коленные, но и ахилловы рефлексы, разгибание стопы равнялось 1, отведение—0. Это преобладание атрофии в дистальных отделах, очевидно, следовало поставить в связь с подозрением на полиневрит в анамнезе больной. Кроме того, чрезвычайно резко были выражены ретракции (сгибателей предплечья, разгибателей кисти, сгибателей и разгибателей пальцев, абдукторов бедра, сгибателей голеней и стоп). Больная была обездвижена в значительной степени именно благодаря этим ретракциям.

Кроме синдрома атрофии мышц, у больной обнаруживались креатинурия и отсутствие терморегуляционного рефлекса (37,6—37,6—37,3°). Комплексная терапия одновременно с пассивной гимнастикой привела к некоторому умень-

шению ретракций и небольшому нарастанию силы. В последующем больной была сделана подсадка мышечной ткани, после которой можно было наблюдать еще некоторое нарастание мышечной силы (усилились на 1 балл внутренняя ротация плеча, пронация и сгибание кисти и начал появляться левый карпорадиальный рефлекс, которого раньше не было). Тем не менее общее состояние больной продолжало оставаться очень тяжелым.

Наряду с такими очень тяжелыми формами, большинство заболеваний юношеской миопатией протекало значительно более мягко, и некоторые из больных были в состоянии выполнять свою профессиональную работу еще в течение многих лет после того, как у них обнаруживались первые признаки заболевания.

Как видим, основная клиническая характеристика наблюдавшейся нами юношеской формы достаточно типична. Почти все редкие симптомы, встречавшиеся нам у больных этой серии, отмечались и в литературе. Так, возможность реакции перерождения и преходящих расстройств чувствительности отмечал при миопатии еще В. К. Рот.

Значительно реже встречался нам вариант миопатии, известный под названием **бульбарно-паралитической формы**.¹ Эта форма характеризуется следующими особенностями.

Помимо миопатических изменений в мышцах лица, конечностей и туловища, массивной атрофии подвергаются мышцы языка, мягкого нёба, гортани и жевательные; иногда развиваются птоз и атрофия наружных мышц глаз. В советской литературе такие наблюдения были описаны М. П. Никитиным, а также И. М. Присманом.

Из нашей серии всего у 3 больных заболевание могло быть отнесено к этой форме. Бульбарный синдром выражался то в атрофии языка и жевательной мускулатуры в комбинации с массивной атрофией мимических мышц лица, то, главным образом, в атрофии наружных мышц глаза и мышцы, поднимающей верхнее веко, к которым могли присоединяться слабость жевания и глотания. Мышцы конечностей и туловища иногда участвовали в этом синдроме лишь очень слабо. На прилагаемых фотоснимках (рис. 3, 4 и 5) можно видеть этот птоз и страбизм, характерный для бульбарно-паралитической миопатии. Отсутствие реакции перерождения в атрофирующихся мышцах позволяло исключить в этих случаях прогрессивный бульбарный паралич ядерного происхождения, а отсутствие миастенической реакции и эффекта от назначения антихолинэстеразных препаратов позволяло исключить миастению, которую врачи иногда ошибочно диагностировали. Заслуживает быть отмеченным, что у 2 из этих больных в течение болезни отчетливо выступали периодически наступающие обострения, причем усиление птоза у обоих сопровождалось появлением сонливости.

У больного Пр. (заболевание которого было в свое время

¹ Синоним: «бульбарно-паралитический тип Гофмана».

описано М. П. Никитиным) массивный бульбарный синдром сопровождался типичным распространением миопатического процесса в проксимальных отделах конечностей и в мускулатуре туловища. В периоды ухудшений этот больной испытывал, кроме сонливости, повышенную утомляемость; изменялась речь, затруднялось глотание, нарастала слабость проксимальных отделов конечностей. Такие периоды ухудшения длились по 1—2 месяца.



Рис. 3.



Рис. 4.

168758
 Больной отмечал, что переливания крови всегда способствовали укорочению этих приступов. У другой больной Гр. с такого же рода колебаниями в течении болезни приступы слабости ног были непродолжительными; усиление птоза и диплопии сопровождалось не только сонливостью, но и повышенной жаждой; постепенно эти приступы слабости прекратились. Миопатический компонент в конечностях был в этом случае едва намечен. Замечательно, что оба этих больных были во вполне компенсированном состоянии до довольно позднего возраста (больному Пр. сейчас 52 года, а заболел он с 5 лет, больной Гр. — 46 лет, а больна она с 17 лет).



Рис. 5.

Таким образом, эта форма, несмотря на, казалось бы, очень опасную локализацию атрофий, отличается в иных случаях сравнительно мягким течением и неплохо поддается терапии. К сожалению, это характеризует не все случаи заболевания бульбарно-паралитической миопатией; так, состояние одного из наших больных с этим вариантом миопатии продолжало быстро ухудшаться, несмотря на лечение переливаниями крови, которое ему проводилось.

Всего у 4 больных из нашей серии была так называемая дистальная форма миопатии.¹

¹ Синоним: «тип Гофман—Навиля».

Еще не совсем доказано, заслуживает ли эта форма самостоятельного места в нозологии прогрессивных мышечных атрофий. Предполагается, что она во всем подобна миопатии юношеского типа, за исключением того, что атрофии начинаются здесь не с проксимальных, а с дистальных отделов конечностей. В дальнейшем они, однако, генерализуются по обычному миопатическому типу. Таким образом, в каком-то периоде своего созревания болезнь эта должна очень походить на невральную атрофию. Отличиями здесь являются большая при дистальной миопатии склонность к генерализации процесса, большая склонность к ретракциям, концевым атрофиям и псевдогипертрофии, большая устойчивость сухожильных рефлексов и отсутствие фибрилляций, реакции перерождения и расстройств чувствительности. Если мы вспомним, однако, что три последние симптома при невральной амиотрофии могут быть выражены слабо, а первые все очень относительно, станут понятными неизбежные диагностические затруднения в отношении этих больных.

Например, лежавший в нашей клинике больной Б., 45 лет, болен с 33-летнего возраста; заболел без видимой причины, в семье никто сходным заболеванием не страдает. Болезнь началась со слабости ног. В клинике больной обнаруживал распространенные атрофии с количественным снижением электропроводности. Были и концевые атрофии. Слабость распространялась на мышцы живота и на разгибатели позвоночника; вставал больной с помощью рук, разгибался в два темпа, походка носила характер переваливающейся; на лице определялась несколько бедная мимика; чувствительность была нормальной. Казалось, все совпадало с клинической картиной обычной миопатии; однако сила мышц верхних конечностей явно снижалась к дистальным отделам; точно так же на нижних конечностях сила была снижена диффузно, а на этом фоне резко (1) были снижены сгибание бедра и все движения стопами. Мало того, были сохранены коленные рефлексы, а ахилловы — левый снижен, правый отсутствовал.

Кроме мышечной атрофии, больной обнаруживал боли в ногах, значительную креатинурию (креатинин-креатиновый показатель 0,28) и потливость.

Под влиянием комплексного лечения наступило улучшение, и к выписке из клиники можно было отметить нарастание мышечной силы. При этом сила в дистальных, т. е. более пораженных, отделах не изменилась, в то время как сила в проксимальных отделах выросла: в приводящих плечо, в наружных и внутренних ротаторах плеча, в разгибателях предплечья, в пронаторах и в супинаторах сила поднялась до 5; до нормы также поднялась сила мышц, отводящих бедро.

Этот эффект от лечения подтверждает, что дистальные отделы были поражены у нашего больного, по видимому, раньше (как известно, лучше всего поддаются восстановлению наиболее поздно пораженные мышцы).

Приведенное наблюдение очень характерно. Мы здесь в конце концов поставили диагноз дистальной миопатии главным образом на основании отсутствия реакции перерождения и на основании столь далекого распространения атрофического процесса в проксимальном направлении, как это встречалось при невральной амиотрофии лишь в совершенно исключительных случаях.

Если мы сравним состояние больного Б. с состоянием остальных больных с тем же синдромом, мы не сможем усмотреть доста-

точно хорошо выдержанной внутренней однородности этого варианта миопатии. У одних болезнь была спровоцирована инфекцией, у других развивалась как бы «спонтанно»; у некоторых больных процесс был развит асимметрично; креатинурия у одних больных определялась, у других отсутствовала; некоторые из этих больных жаловались на боли в мышцах. Все эти заболевания были спорадическими, процесс начинался сравнительно поздно (в среднем в возрасте 25 лет). Если мы вспомним, что и при настоящей юношеской форме миопатии в отдельных случаях атрофии могут распространяться необычно далеко в дистальном направлении, то возникает подозрение о том, что так называемая дистально-миопатическая форма будет целиком поглощена обычной юношеской миопатией.

Особняком стоит **плече-лопаточно-лицевая форма**.¹

Для нее характерно исключительно массивное участие мускулатуры лица. Лицо неподвижно, лоб гладкий, как бы полированный, губы толстые и оттопыренные, глаза не закрываются, движения губ крайне ограничены. Атрофический процесс захватывает, кроме того, плечевой пояс, проксимальные отделы верхних конечностей, мускулатуру груди, живота, спины. На нижних конечностях нередко усиление атрофий к дистальным отделам. Отдельные симптомы болезни нередко прослеживаются до раннего детства (дети спят с открытыми глазами, не могут научиться свистеть и т. п.), начинает же нарастать процесс в более позднем возрасте. Часто эта форма миопатии течет весьма медленно, и обычно больные долго сохраняют некоторую работоспособность. Из нашей серии у 12 больных заболевание относилось к этому типу миопатии.

Средний возраст к началу заболевания в этой группе определялся в 21,8 года с очень большим размахом в обе стороны — от 6 до 52 лет (имеется в виду возраст, в котором началось прогрессирование болезни; не исключается возможность того, что стойкие мелкие аномалии могли начинаться с детства).

Из 12 больных с миопатией этого типа у 3 больных заболевания были семейными, у 9 — спорадическими. Симптоматика плече-лопаточно-лицевой формы была выражена в этих случаях вполне типично. Из клинической характеристики больных этой группы заслуживает быть отмеченным отсутствие у всех этих больных признаков псевдогипертрофии мышц. Недаром еще в 80-х годах прошлого столетия, при первых описаниях этой формы, было подмечено, что для нее типично не только раннее участие лица, но одновременно и отсутствие псевдогипертрофии. Напротив, ретракции и концевые атрофии встречались у этих больных, хотя и реже, чем при юношеской миопатии. Сравнительно нередко (в $\frac{2}{3}$ всех наблюдений) атрофии были развиты асимметрично. Более интенсивно был поражен в одних случаях

¹ Синоним: «форма Ландузи—Дежерина».

плечевой, в других — тазовый пояс. У одной больной в большой грудной мышце определялась частичная реакция перерождения.

На прилагаемых фотоснимках представлено характерное лицо одного из этих больных. В покое (рис. 6) обращает на себя внимание невыразительное, маскообразное лицо с широкими глазными щелями и утолщенной, несколько вывороченной нижней губой; попытка с максимальной силой зажмурить глаза представлена на рис. 7, попытка оскалить зубы — на рис. 8; при последнем движении обращает на себя внимание некоторая асимметрия в атрофии мышц, оттягивающих угол рта.



Рис. 6.



Рис. 7.

Не всегда, однако, плече-лопаточно-лицевая миопатия протекает мягко. У больных этой группы встречались и очень тяжелые заболевания, когда атрофический процесс рано приковывал больных к постели.

Примером такого тяжелого течения плече-лопаточно-лицевой миопатии может быть следующее наблюдение.

А-ва, больна с 6-летнего возраста. Слабость началась с ног и впервые была обнаружена после пневмонии. Верхние конечности начали слабеть позже. К 20 годам больная уже не могла ходить и оказалась прикованной к постели. Мышцы лица были настолько резко атрофированы, что губами больная вообще не могла сделать почти никаких движений; лицо было маскообразно, неподвижно, речь носила носовой оттенок. Мышцы шеи (грудино-ключично-сосковая мышца), мышцы проксимальных отделов верхних и нижних конечностей, передней брюшной стенки и спины атрофичны. Псевдогипертрофий не было. Сгибатели и приводящие мышцы стоп, а также сгибатели бедер находились в состоянии резкой ретракции. Сухожильные рефлексy угасли. В настоящее время больной 27 лет. Время от времени она поступает

в клинику и проводит лечение, которое каждый раз вызывает у нее ощущение некоторого улучшения, однако нарастания силы мышц обнаружить не удается. Состояние больной за последние годы остается стационарным.

У 7 больных нашей серии была псевдогипертрофическая форма.¹

Этот вариант миопатии отличается ранним началом, обычно с мышц тазового пояса, и массивным развитием псевдогипертрофии. Средний возраст к началу заболевания в этой группе был 3,2 года. У 3 больных из 7 заболевание было семейным и у 4 — спорадическим. Часто отмечалось влияние средовых факторов (корь, воспаление легких, грипп, скарлатина). Один из больных маленьким мальчиком испытывал сильнейший страх во время бомбежки, и как раз в это время у него впервые заметили расстройство походки.

Клиническая картина во всех этих наблюдениях была вполне типичной. Довольно часто отмечалось небольшое участие лица в процессе. У одного больного отмечалась частичная реакция перерождения. Наблюдались отдельные аномалии развития: незаращение дужек позвоночника, ночное недержание мочи, дисфония, инфантилизм. Болезнь протекала тяжело; из 7 больных 3 перестали ходить.

В тех случаях, когда больные эти достигали более зрелого возраста, псевдогипертрофия сменялась у них простой атрофией. Часты были многочисленные и сильно выраженные ретракции.

Казалось, при этой, наиболее злокачественной форме миопатии мы должны были бы ожидать наибольшей неподатливости симптомов в отношении лечения; однако оказалось, что и здесь комплексное лечение способно вызывать некоторое улучшение. Из наших 7 больных псевдогипертрофией лишь у одного 10-летнего больного, который заболел на 3-м году жизни, лечение оказалось полностью безрезультатным. Зато другие больные получали некоторое, хотя и небольшое, облегчение. Примером может служить следующее наблюдение.

М-в, 24 лет, болен с раннего детства; слабость началась с ног, икры были тогда значительно утолщены; к 14 годам мальчик уже потерял способность ходить. При исследовании обнаружилась распространенная атрофия мышц



Рис. 8.

¹ Синоним: «псевдогипертрофия Дюшенна».

(псевдогипертрофии и концевой атрофии теперь заметить уже не удастся) с громадными ретракциями и резкой деформацией грудной клетки. Только сгибание стоп и пальцев ног сохранило свою силу. В дистальных отделах рук и ног определяется легкая гипестезия. Из рефлексов сохранились только ахилловы. Больной, несмотря на столь далеко зашедшие атрофии, сохраняет координацию движений, вследствие чего продолжает заниматься рисованием.

После комплексного лечения у больного заметно выросла сила.

	До лечения		После лечения	
	справа	слева	справа	слева
Сгибание предплечья	1	1	2	2
Супинация	3	2	4	3
Пронация	3	3	4	3
Сгибание кисти	3	2	3	4
Приведение I пальца	1	2	3	2
Приведение и отведение бедра . . .	1	1	2	2
Разгибание стопы	2	1	3	2
Приведение стопы	4	1	5	4
Отведение стопы	2	2	3	3

Если улучшение движений стоп для больного, который не может встать и ходить, и не имеет никакого практического значения, то нарастание силы в дистальных отделах верхних конечностей для человека, сохранившего способность рисовать, является, конечно, существенно важным.

Рядом с больными этой группы могут быть поставлены 4 больных, заболевших также в раннем детском возрасте (средний возраст к началу болезни — 3,2 года). У этих больных повторяется в основном та же картина, за исключением того, что у них не было выражено псевдогипертрофии. Состояла эта группа больных из мальчиков и девочек. И у них болезнь протекала очень тяжело. Все эти 4 больных, находящиеся еще в детском возрасте, уже не могут ходить.

Вот одно из таких наблюдений.

Ст-н Витя, 9 лет. Мальчик родился в асфиксии. До 11 месяцев развивался нормально. В это время он болел каким-то инфекционным заболеванием. Повышенная температура держалась в течение 3 месяцев. До этого заболевания он уже начинал становиться на ножки, но после мог вставать и ходить, только держа руками за окружающие предметы. В возрасте 2 лет ему был поставлен диагноз «миопатия». В раннем детстве он был полным ребенком, потом начал худеть. За последние 2 года болезнь как будто не прогрессирует.

При исследовании определяется распространенная атрофия мышц с одним только количественным понижением электровозбудимости и с распространенной арефлексией. Атрофированы мышцы конечностей, а также мышцы спины (рис. 9). Икроножные и ягодичные мышцы несколько лучше сохранили свой объем, однако настоящей псевдогипертрофии в них нет. Сгибатели голени находятся в состоянии ретракции, мышцы верхних конечностей — в состоянии релаксации (см. рис. 10).

Аналогично болсет сестра больного.

После рентгенотерапии можно было обнаружить некоторое нарастание мышечной силы, появились ахилловы рефлексy.

Наряду с этой группой больных миопатией (97 больных), может быть поставлена довольно большая группа больных **невральной амиотрофией**.¹

Атрофии мышц при этой форме начинаются обычно с дистальных отделов нижних конечностей, лишь позже распространяясь на верхние конечности, где они точно так же захватывают дистальные отделы. Большой частью атрофии дальше не распространяются (см. рис. 11), арефлексия же может быть более распространенной. Как правило, в дистальных отделах верхних и нижних конечностей можно обнаружить снижение поверхностной (реже глубокой) чувствительности. Часто процесс комбинируется со слегка экскавированной стопой (так называемая «фридрейховская» стопа — рис. 12), реже с плоской стопой. Периферические нервные стволы могут быть утолщенными, плотными на ощупь и безболезненными при давлении (картина так называемого «гипертрофического неврита»). Большой ушной нерв в таких случаях может быть ясно виден на шее при ротированной в противоположную сторону голове (рис. 13).



Рис. 9.

Мы наблюдали 35 больных невральной амиотрофией (из них у 43% больных заболевание носило семейный характер и у 57% — спорадический). Средний возраст к началу заболевания в этой группе (19,7 года) давал большие колебания в обе стороны (от 2 до 53 лет) (табл. 4).

Клиническая картина заболеваний была достаточно типичной. Приведем характерное наблюдение.

Т. З., 35 лет, в прошлом хороший спортсмен, заметил нарастающую деформацию стоп с 23 лет; с 28 лет начала затрудняться походка и появились боли

¹ Синонимы: «амиотрофия Шарко-Мари», «спинально-невритическая амиотрофия», «периферическая форма мышечной сухотки» В. К. Рота.

в ногах. В это же время больной заметил, что на холоде у него парализуются пальцы рук, а через несколько лет, — что у него худеют мелкие мышцы кисти.

Два члена семьи больного страдают аналогичным заболеванием.

При исследовании в клинике изменений со стороны мускулатуры лица не отмечено. Большие ушные нервы утолщены. На верхних конечностях ослаблены разгибание кистей и движения пальцами; мелкие мышцы кистей атрофичны.

Таблица 4

Возраст больных к началу заболевания при невральной амиотрофии

Возраст		Количество больных
От 0	до 10 лет	10
„ 11	„ 20 „	12
„ 21 года	„ 30 „	5
„ 31	„ 40 „	4
„ 41	„ 50 „	2
„ 51	„ 60 „	2

На нижних конечностях ослаблены разгибание пальцев, отведение и приведение стоп; разгибатели стопы парализованы полностью; коленные и ахилловы рефлексы отсутствуют; передне-наружная группа мышц на голени запада; имеются экскавированные стопы; чувствительность снижается к дистальным отделам нижних конечностей. Имеется креатинурия, но сравнительно небольшая (креатинин-креатининовый показатель 0,8).

Больной повторно проводил лечение (переливания крови, электрогимнастика, витамины В₁ и Е, никотиновая кислота, кальций-ионофорез), и каждый раз мышечная сила несколько нарастала.



Рис. 10.

Это наблюдение следует считать очень типичным для невральной амиотрофии. Диагноз в таких случаях не вызывал никаких затруднений.

Интересно отметить, что реакция перерождения в атрофирующихся мышцах определялась не во всех 100% случаев, а только в 71%, а фибриллярные или фасцикулярные подергивания только в 20%. Очень часто (в 54%) определялась фридрейховская стопа,

часто (в 40%) — утолщение нервных стволов; несколько реже (в 28%) — явления холодового пареза. Объективные расстройства чувствительности были почти обязательными — их не было только у 2 больных. Боли и парестезии встретились в 48% случаев. Сравнительно нередко (в 25%) встречались спатри, иногда очень распространенные.



Рис. 11.



Рис. 12.

Необычное преобладание процесса в верхних конечностях или начало его не с нижних, а с верхних конечностей наблюдалось редко (только у 3 больных), и в этих случаях постановка диагноза, естественно, становилась более трудной.

Например, 40-летняя больная Тр. заболела 5 лет тому назад, в военные годы; плохо питалась. Обе кисти похудели, в них появилась слабость; больной стало трудно чертить (профессия больной — конструктор). В кистях и в предплечьях появились онемения и боли, наблюдались симптомы холодового паралича. Больная заметила, что справа запала область возвышения большого пальца. После лечения (массаж, кальций-ионофорез) мышцы возвышения большого пальца справа стали несколько более полными и в них выросла сила, но одновременно больная заметила, что начинают худеть мышцы возвышения большого пальца и слева. Больной делали в то время поясничный прокол; спинномозговая жидкость оказалась нормальной. С диагнозом бокового амиотрофического склероза она и была доставлена в нашу клинику.

В клинике была обнаружена с обеих сторон довольно характерная экскавированная кисть: имеется ретракция некоторых пястно-фаланговых сгибателей и поверхностного сгибателя пальцев (см. рис. 14), ногтевые фаланги допускают, наоборот, больший против нормы объем возможного пассивного раз-

гибания. Сила снижена как в мелких мышцах кистей, так и в мышцах предплечий. В мелких мышцах кистей сокращения при замыкании анода сильнее, чем сокращения при замыкании катода; кроме того, темп сокращений вялый (реакция перерождения); короткие абдукторы большого пальца вообще невозбудимы. Фибриллярных подергиваний нет. Болевая, тактильная и температурная чувствительность отчетливо снижена на кистях до уровня лучезапястных суставов. Давление на мышцы возвышения большого пальца несколько болезненно. Сухожильные рефлексy все сохранены и живы.

На нижних конечностях нет ни атрофий, ни парезов, но имеется выраженная экскавированная форма стопы, пальцы ног находятся в типичной согнутой позе, и в них снижена поверхностная чувствительность.

В остальном каких-либо изменений в состоянии больной отмечено не было. Креатинурии нет.

Терапия (инъекции тиамин-бромиды и прозерина, массаж, кальций-ионофорез) вызвала определенное улучшение.

Поставить в данном случае диагноз атипичной формы невралгической амиотрофии помогло главным образом то, что на ногах был обнаружен рудиментарный синдром этого заболевания. Предположение о боковом амиотрофическом склерозе пришлось отбросить: не было достаточно выраженной гиперрефлексии, не было фибриллярных подергиваний, за пятилетний срок болезни следовало бы ожидать значительно большего ухудшения; о полиневрите нельзя было думать ввиду длительно нарастающего течения. Начало болезни, находящееся в явной связи с недостаточным питанием во время войны, не противоречит этому моменту в анамнезе наших больных, как мы видели выше, встречался в послевоенные годы достаточно часто.



Рис. 13.

Еще в одном случае, когда процесс был развит более сильно на верхних конечностях и дистальные расстройства чувствительности необычно касались главным образом глубокой чувствительности, больная объясняла слабость рук их частым охлаждением (мыла руки снегом); в нижних конечностях и в этом случае процесс был выражен лишь рудиментарно (парестезии, легкая слабость разгибания пальцев и некоторое снижение в них поверхностной и особенно глубокой чувствительности).

В классических случаях, когда атрофический процесс начинался с нижних конечностей, постановка диагноза была, конечно,

гораздо более легкой. Распределение атрофий было в большинстве случаев вполне типичным. Однако у нескольких больных наблюдалось распространение атрофий значительно дальше обычного в проксимальном направлении. Отсюда следует вывод, что полное сохранение проксимальных отделов отнюдь не является обязательным симптомом невралгической амиотрофии. Так, у одного больного атрофия распространилась на большую грудную и ромбовидную мышцы на одной стороне, а у другого (семейное заболевание) атрофия распространилась на разгибатели позвоноч-



Рис. 14.

ника, и он, подобно больному миопатией, должен был вставать из сидячего положения с помощью рук.

Это был 43-летний больной Б-ский, который болеет с 13-летнего возраста. Атрофический процесс начался с нижних конечностей и впервые обнаружился после брюшного тифа. Через год после этого наступило новое ухудшение, на этот раз после сыпного тифа. Процесс прогрессировал и перешел на руки. После лечения (физиотерапевтические процедуры) на некоторое время процесс остановился, но затем, после цынги, перенесенной в 1942 г., наступило новое ухудшение, появился холододовый парез рук и стало трудно вставать из сидячего положения без помощи рук.

При исследовании было обнаружено следующее. Имеются выраженные дистальные атрофии на верхних и нижних конечностях. Все движения стопами и пальцами ног полностью отсутствуют. Отсутствуют все сухожильные рефлекссы. Поверхностная чувствительность не изменена, глубокая снижена в пальцах обеих ног и в пальцах левой руки.

В дельтовидных и грудных мышцах имеются ясные фибрилляции, в левом лучевом сгибателе кисти намечена реакция перерождения. В двуглавых мышцах плеча имеется концевая атрофия. Имеются несколько экскавированные стопы с ретракцией ахилловых сухожилий.

Кроме этой типичной картины, имеется слабость разгибателей позвоночника: больному трудно встать из сидячего положения без помощи рук, а при стоянии у него появляется поясничный лордоз. Ходит больной, не только высоко подымая ноги, но и переваливаясь, как страдающий миопатией.

Кроме описанных симптомов, больной жалуется на распространенные судороги типа сгапті. Раньше у него была сильная потливость, которая теперь прошла. Имеется легкий нистагм при взгляде в стороны. Имеется врожденная дизартрия. Креатинурии нет.

После лечения улучшилась походка. Мышцы, разгибающие позвоночник, усилились, но все движения стопами и пальцами ног попрежнему оставались невозможными.

В данном случае диагноз не мог представлять никаких сомнений. Кстати, брат и сестра больного страдали типичной невралгической амиотрофией. И, однако, синдром был осложнен атрофическим процессом мускулатуры туловища. Интересно, что эти последние симптомы появились поздно и поддались терапии лучше.

В данном наблюдении интересно также обратить внимание на явные повторные ухудшения болезни в связи с интеркуррентными инфекциями и с авитаминозом (несмотря на то, что имелся случай семейного заболевания) — лишнее доказательство того, какое большое значение имеют экзогенные моменты и при наличии врожденного предрасположения.

Такое распространение атрофического процесса необычно далеко в проксимальном направлении встретилось в нашей серии наблюдений еще у одного больного, у которого были ослаблены, кроме дистальных отделов, также мышцы тазового пояса и бедер. Во всех остальных наблюдениях атрофический процесс действительно соответствовал хорошо выраженному дистальному типу. Следует подчеркнуть, что атрофический процесс у большей части больных (83%) был симметричным.

Из более редких симптомов отмечались при невралгической амиотрофии в отдельных случаях анизокория, вялая реакция зрачков, нистагм, врожденная дизартрия, врожденный птоз, концевые атрофии (у 3 больных), а один раз даже нерезкая гипертрофия икроножной мускулатуры, гипотония мышц, непостоянный (пока не атрофировался разгибатель большого пальца) симптом Бабинского, дрожание рук, расщепление дужек позвоночника, кифоз. У одного больного отсутствовала пульсация тыльной артерии стопы, у него же определялся симптом Ромберга. В отдельных случаях отмечались потливость, цианоз и похолодание конечностей, иногда — трофические расстройства на ногах вроде гиперкератоза на стопах, наблюдавшегося у одного больного. Все эти малообычные симптомы легко поставить в связь с основным заболеванием. Наоборот, такие комбинации, как наблюдавшееся в некоторых случаях сочетание невралгической амиотрофии с ассоциированной мигренью или с артериальной гипертонией, или с циркулярной депрессией, следует считать случайным совпадением.

Поскольку представлял интерес вопрос о том, в каких комбинациях встречаются при невралгической амиотрофии дистальные параличи, мы могли проверить и эту деталь у наших больных. При сопоставлении наших наблюдений действительно подтвердилась вполне определенная закономерность. Именно оказалось, что ослабление сгибателей стопы наблюдалось редко, а главное, всегда только в сочетании с ослаблением разгибания или разгибания — отведения стоп. Чаще всего слабость движений в голе-

постоянных сочленениях ограничивалась разгибателями и отводящими мышцами, реже — одними только разгибателями или одними отводящими мышцами. Очень редко движения в голеностопном суставе были сохранены, а ослаблены были только разгибатели пальцев. Если было ослаблено приведение стопы, то почти всегда одновременно с ослаблением ее сгибания. Таким образом, явно подтвердилась тенденция к атрофиям именно мышц, снабжаемых от малоберцового нерва, что в значительной степени оправдывает название «перонеальной» атрофии, даваемое иногда этому заболеванию.



Рис. 15.

Как бы промежуточное положение между невральной амиотрофией и плече-лопаточно-лицевой миопатией занимает так называемая **«лопаточно-перонеальная амиотрофия»**.

Под таким названием мы понимаем особый вариант прогрессивной мышечной атрофии, характеризующийся проксимальным распределением атрофий на верхних конечностях (как при миопатии) и дистальным распределением на нижних (как при невральной амиотрофии). Процесс протекает обычно с расстройствами чувствительности, которые на всех 4 конечностях большей частью усиливаются к дистальным отделам. Нередко отмечается легкое участие мышц лица также с нередкой периоральной гипестезией. Реакция перерождения обычно имеется, но выражена большею частью нерезко. Болезнь протекает очень мягко и сравнительно хорошо поддается лечению. В отдельных случаях бывает трудно отличить лопаточно-перонеальную амиотрофию от плече-лопаточно-лицевого типа. На прилагаемых фотоснимках (рис. 15 и 16) можно видеть одну больную с этим вариантом заболевания. Ее непомерно худые голени типичны для этой формы; когда она отводит руки от туловища, отчетливо выявляется де-

фектность мышц, фиксирующих лопатку (трапециевидные, ромбовидные и зубчатые мышцы).

Из наблюдаемых нами 10 больных с лопаточно-перонеальной амиотрофией у 6 заболевание было семейным и у 4 — спорадическим. Средний возраст начала болезни в этой группе был 23,7 года. И здесь также часто явно выступало ухудшающее влияние экзогенных вредностей (ухудшения после травмы, после родов), а один больной впервые заболел непосредственно после тя-



Рис. 16.



Рис. 17.

желой контузии. Та или иная степень участия в поражении лица, большей частью незначительная, была отмечена у всех этих больных. Часто в атрофический процесс вовлекались также мышцы брюшного пресса, а иногда и разгибатели позвоночника. Дистальные расстройства чувствительности на конечностях были обязательны, а периоральная гипестезия наблюдалась больше чем в половине всех наблюдений. В половине же случаев определялась и реакция перерождения. Тем не менее у одного из больных имелись концевые атрофии и псевдогипертрофия подостных мышц, а у другого больного — даже псевдогипертрофия икроножных мышц.

Среди очень типичных больных, входивших в эту последнюю группу, попадались, впрочем, и менее характерные.

Например, у больного Бр., 75 лет, заболевание представляло достаточно типическую картину лопаточно-перонеальной амиотрофии, за одним только исключением: у него столь массивно были выражены распространенные

ретракции, что по первому взгляду на этого больного можно было вообще подумать уже не о прогрессивной мышечной атрофии, а о какой-либо форме миосклероза (рис. 17).

Больной говорит, что он заболел в возрасте 59—60 лет; в это время он заметил, что туловище его сгибается вперед, однако неустойчивость ног была у него всегда. Он всегда быстро уставал и в детстве не смог выучиться кататься на коньках, а в 19-летнем возрасте должен был оставить физический труд, так как не мог с ним справиться.

При исследовании у больного обнаружены распространенные ретракции, изменяющие его позу. В состоянии ретракции находятся сгибатели позвоночника, внутренние ротаторы плеча, сгибатели предплечья, пронаторы и супинаторы, разгибатели и сгибатели бедер, разгибатели и сгибатели голеней и все мышцы, движущие стопой. В результате этих ретракций получается своеобразная поза: больной стоит, сильно согнувшись вперед, с опущенной головой и с полусогнутыми ногами; бедра при этом находятся в позе отведения. Он и передвигается, сохраняя это положение.

На фоне этих распространенных ретракций имеется амиотрофический процесс, типичный для лопаточно-перонеальной формы: в верхних конечностях атрофии занимают проксимальные отделы, в нижних конечностях — дистальные; ахилловы рефлексы отсутствовали, в то время как коленные были еще только ослаблены; на руках определяются непостоянные и легкие дистальные гипестезии; на лице определяются легкие атрофические симптомы и легкая периоральная гипестезия; в некоторых мышцах (например малоберцовых) определяется частичная реакция перерождения, в то же время подостные мышцы представляются несколько увеличенными, а на передней поверхности четырехглавой мышцы бедра намечается концевая атрофия. Креатинурии нет.

После курса диатермии позвоночника и ионофореза с кальцием и иодом несколько уменьшились ретракции (например увеличился объем возможного пассивного разгибания предплечья), выросла сила в разгибателях предплечья и в круговой мышце рта, больной начал держаться несколько прямее. В дальнейшем процесс продолжал медленно прогрессировать. После нескольких лет наблюдения угасли и коленные рефлексы.

Итак, симптоматика заболевания этого больного отличается от таковой при типичной лопаточно-перонеальной амиотрофии лишь в одном отношении: у больного настолько сильно развиты ретракции, что приходилось проводить дифференциальную диагностику его заболевания от тех состояний, для которых как раз типично массивное развитие ретракций (так называемая «псевдоконтрактура» или «миосклероз», арахнодактилия и другие еще недостаточно изученные синдромы). Однако типичные симптомы прогрессивной мышечной атрофии не позволили отнести заболевание Бр. ни к одной из этих форм. Очевидно, сама клиника прогрессивных мышечных атрофий еще может заключать в себе симптомы, на которые до сих пор обращалось недостаточно внимания.

У ряда наших больных мы могли произвести некоторые лабораторные исследования и вегетативные пробы. Сюда относится определение электролитов крови, углеводного обмена, креатин-креатининового обмена и терморегуляции. В литературе имеются указания на значение всех этих исследований при прогрессивных мышечных атрофиях. Представлялось важным проверить, в какой мере, действительно, мы вправе пользоваться результатами

этих исследований в целях как диагностики, так и суждения о благоприятном или неблагоприятном течении процесса.

Данные о содержании калия и кальция в сыворотке крови, а также крайние и средние величины калий-кальциевого коэффициента приведены в табл. 5

Таблица 5

Содержание калия и кальция в мг⁰/₀ и К/Са коэффициент у больных с прогрессивной мышечной атрофией

Форма	Число исследованных	Содержание калия			Содержание кальция			К/Са коэффициент		
		от	до	средняя величина	от	до	средняя величина	от	до	средняя величина
Юношеская миопатия	37	16,2	27,2	21,2	7,4	13,4	10,4	1,4	3,1	2,0
Псевдогипертрофия	2	24,0	25,0	24,5	12,0	12,2	12,1	1,9	2,0	1,95
Детская форма без псевдогипертрофии.	2	17,0	24,0	20,5	6,4	10,1	8,4	1,6	3,6	2,6
Плече-лопаточнo-лицевой тип	8	18,0	24,0	20,4	9,2	13,6	11,7	1,4	2,0	1,7
Вся миопатия	49			21,3			10,4			2,0
Лопаточно-перoneальная атрофия	3	19,6	28,5	23,1	12,0	12,6	12,2	1,6	2,3	1,8
Невральная амиотрофия	13	18,3	28,0	22,2	9,0	12,2	10,5	1,7	2,9	2,1

Мы видим при сопоставлении этих цифр, что как средние величины калия и кальция, так и величина К/Са коэффициента у всех исследованных больных находятся в пределах нормы. В частности, наши данные не подтверждают выводов Л. Я. Шаргородского, согласно которым уровень кальция в крови при миопатии превышает норму. Точно так же мы не могли констатировать патологически низкого К/Са коэффициента, который при миопатии, по Л. Я. Шаргородскому, равен в среднем всего 1,54. По нашим же данным, он равен в среднем 2,0, что, как известно, соответствует норме.¹ Интересно также отметить, что в этом отношении между миопатией и невральной амиотрофией нельзя было обнаружить существенного различия.

Если таким образом исследования содержания калия и кальция не позволили обнаружить у наших больных существенных

¹ В. К. Хорошко также не отмечал при миопатии снижения К/Са коэффициента.

отклонений от нормы, то проверка количества натрия обнаружила некоторые, хотя и небольшие, уклонения (табл. 6).

Таблица 6

Содержание натрия в сыворотке крови при прогрессивных мышечных атрофиях

Форма	Число исследованных	Содержание натрия в мг%		
		от	до	средняя величина
Юношеская миопатия .	14	248,5	338,1	300,4
Плече-лопаточно-лицевая миопатия	4	273,7	326,5	300,5
Бульбарно - парали- тическая миопатия	2	240,0	308,2	274,1
Псевдогипертрофия . .	2	247,5	276,0	261,7
Невральная амиотрофия	8	228,0	322,0	290,0
Лопаточно-перонеальная атрофия	1			280,5
Все формы прогресси- вной мышечной атро- фии	31			299,3

Если считать за норму среднее количество натрия в сыворотке крови 320 мг%, с колебаниями от 300 до 350 мг% (В. Е. Предтеченский), то приходится признать, что это количество у наших больных находится в среднем на нижней границе нормы или даже ниже этой границы. При этом, как видно из приведенных цифр, особой разницы между отдельными формами установить не удается.

Это снижение количества натрия обнаружено было как при миопатиях, так и при невральной амиотрофии.

Напротив, в отношении углеводного обмена наши данные подтвердили высказывания, имеющиеся в литературе. Именно, М. С. Шейман, Л. Я. Шаргородский и Э. Я. Дзизик находили при миопатии нормальную исходную величину содержания сахара в крови, в то время как после алиментарной нагрузки эти же авторы (а также Е. А. Карапетян) наблюдали растянутый, задержанный тип сахарной кривой. Те же результаты получены нами.

Средняя исходная цифра содержания сахара в крови у всех больных миопатией в целом выразилась в нормальной величине — 78 мг%, варьируя в отдельных случаях от 50 до 112 мг%. Сходные нормальные цифры (81 мг%, с вариациями от 50 до 96 мг%) были получены и при невральной амиотрофии. При этом следует иметь в виду, что у больных с отдельными формами миопатии сколько-нибудь существенных отклонений от средней величины получено не было. Именно, средняя величина у боль-

ных с юношеской формой (42 наблюдения) составила 79 мг%, у больных с плече-лопаточно-лицевой формой (9 наблюдений) — 78 мг% и у больных с псевдогипертрофией (4 наблюдения) — 68 мг%. Последнее не подтвердило, таким образом, вывода Л. Я. Шаргородского о том, что при псевдогипертрофии и при плече-лопаточно-лицевой форме величина сахара натошак несколько выше, чем при других формах миопатии.

Точно так же нормальные средние цифры были получены и при вычислении гипергликемического коэффициента. Для всех больных миопатией в целом этот коэффициент после алиментарной нагрузки оказался равным в среднем 1,63, а после введения адреналина — 1,53. Интересно, что у различных больных наблюдались значительные вариации. Так, при алиментарной нагрузке гипергликемический коэффициент варьировал от 2,1 до 1,1, а при адреналиновой пробе — даже от 2,1 до 0,8, т. е. он в одном случае оказался даже меньше единицы. В этом последнем случае количество сахара в крови после введения адреналина парадоксально не повышалось, а падало.

Это был 44-летний больной, в течение 14 лет страдавший миопатией плече-лопаточно-лицевого типа. У него обнаруживалась двухвершинная алиментарная кривая с гипергликемическим коэффициентом 1,4, а сахарная кривая после введения адреналина имела следующий вид: 65—53—50—55—50.

Такое наблюдение интересно сопоставить с выводом Л. Я. Шаргородского, согласно которому наиболее вялый, торпидный тип сахарной кривой после введения адреналина встречается как раз при плече-лопаточно-лицевом типе. По нашим данным, средний адреналиновый гипергликемический коэффициент оказался равным при юношеской форме (8 наблюдений) 1,61, а при плече-лопаточно-лицевой миопатии (2 наблюдения) — 1,05. Конечно, этих данных еще очень недостаточно для окончательного суждения.

Интересно, что и в этом отношении не удалось установить никакого различия между миопатиями и невральной амиотрофией, при которой гипергликемический коэффициент после алиментарной нагрузки оказался равным 1,5 (с вариациями от 1,2 до 1,9), а после введения адреналина — 1,2, варьируя от 1,1 до 1,4.

Если, таким образом, исходные цифры сахара натошак, а также величина гипергликемического коэффициента не обнаружили, по нашим данным, сколько-нибудь значительных отклонений от нормальных цифр, то само течение сахарной кривой оказалось, согласно литературным данным, измененным чрезвычайно часто, причем это касалось не только миопатии, но и всех вообще форм прогрессивной мышечной атрофии. Данные эти представлены в табл. 7.

Мы видим, что нормальный тип сахарной кривой встречался реже чем в половине всех случаев. По отдельным формам больших различий не обнаруживалось. Отмечается только небольшое

превалирование доли патологических кривых при миопатии по сравнению с невральной амиотрофией, но данных этих еще недостаточно для окончательных суждений. Какой-либо корреляции

Таблица 7

Частота различных типов алиментарной сахарной кривой при прогрессивных мышечных атрофиях

Форма	Число наблюдений	Сахарные кривые					Всего	
		задержанная	двухвершинная	трехвершинная	двухвершинная и задержанная	с резким исходным падением	патологических кривых	нормальных кривых
Юношеская форма	42	4	13	2	5	—	24	18
Плече-лопаточнo-лицевой тип	9	1	4	—	1	—	6	3
Бульбарная и дистальная формы	3	—	2	—	—	1	3	—
Детская форма с псевдогипертрофией и без псевдогипертрофии	5	1	—	—	3	—	4	1
Все формы миопатии	59	6	19	2	9	1	37	22
Невральная амиотрофия	12	—	3	—	3	—	6	6
Лопаточно-перонеальная атрофия	2	1	—	—	1	—	2	—
Спинальная форма	1	—	—	—	1	—	1	—
Всего	74	7	22	2	14	1	46	28

между частотой патологических кривых и длительностью заболевания нам установить не удалось. Задержанные, в частности двухвершинные, сахарные кривые должны быть признаны достаточно типичной особенностью прогрессивных мышечных атрофий. То же касается и сахарных кривых после введения адреналина. Из 15 больных с различными формами прогрессивной мышечной атрофии, которым была произведена эта последняя проба, лишь у 3 адреналиновая сахарная кривая протекала нормально.

Наши данные могут также послужить некоторой иллюстрацией к состоянию креатин-креатининового обмена при прогрессивных мышечных атрофиях. Вопрос этот представляет немалую важность ввиду имеющихся разногласий в литературе: в то время как одни авторы считают состояние креатин-креатининового обмена тонким показателем степени атрофического процесса в мыш-

цах, другие высказываются в том смысле, что изменения креатин-креатининового обмена идут большей частью непараллельно клинической картине болезни. При этом самый факт наличия креатинурии у взрослых считается характерным для миопатии.

По нашим данным, креатинурия, действительно, чрезвычайно характерна для миопатии. Из 61 больного, страдавшего различными формами миопатии, креатинурии в той или иной степени не обнаруживали лишь 2, причем у обоих больных заболевание протекало сравнительно легко. В то же время среди 11 исследованных в этом отношении больных, страдавших невральной амиотрофией, креатинурия отсутствовала у 4, причем среди этих последних были больные с очень далеко зашедшим процессом. Но, кроме того, помимо большей частоты креатинурии при миопатии по сравнению с невральной амиотрофией, креатинурия при миопатии оказалась и более значительной. Креатинин-креатиновый показатель¹ в среднем при всех формах миопатии равнялся 0,70 (если взять только наиболее тяжело больных, которые уже не могли ходить, то этот показатель равнялся 0,58), в то время, как при невральной амиотрофии он в среднем оказался равным 0,82.

Интересно, что лопаточно-перонеальная атрофия оказалась стоящей в этом отношении ближе к невральной амиотрофии: из исследованных 6 больных креатинурия отсутствовала у 3, причем средний креатинин-креатиновый показатель оказался равным 0,87.

Креатинин-креатиновый показатель оказался значительно более низким при псевдогипертрофии (0,45), чем при юношеской миопатии (0,72) или при плече-лопаточно-лицевой миопатии (0,70).

Это последнее сопоставление, естественно, поставило перед нами вопрос о том, не объясняется ли такое различие просто более молодым возрастом (средний возраст $9\frac{3}{4}$ года) больных псевдогипертрофией по сравнению с больными двумя другими формами (средний возраст соответственно 27 и 37 лет). Вопрос нельзя считать окончательно разрешенным, хотя сопоставление показателей других возрастных групп и заставляет предполагать возможность такой связи, как это можно видеть из данных, приводимых в табл. 8.

Интересно, что несколько сходное нарастание с возрастом среднего креатинин-креатинового показателя мы могли обнаружить и при невральной амиотрофии (табл. 9).

¹ Показатель вычислялся делением суточного количества креатинина на сумму суточного количества креатинина и креатина. При отсутствии креатина в моче показатель будет равен 1,0. Чем относительно выше креатинурия, тем показатель ниже. Если количество креатина равно количеству креатинина, показатель будет 0,5. Он будет ниже 0,5, если количество креатина превосходит количество креатинина.

Таблица 8

**Средняя величина креатинин-креатинового показателя при миопатии
в различных возрастных группах**

Возраст больных											
5—10 лет	11—15 лет	16—20 лет	21—25 лет	26—30 лет	31—35 лет	36—40 лет	41—45 лет	46—50 лет	51—55 лет	56—60 лет	Старше 61 лет
0,45	0,70	0,74	0,73	0,78	0,75	0,78	0,72	0,70	0,86	0,85	0,80

Таблица 9

**Средняя величина креатинин-креатинового показателя при невралгической
амиотрофии в различных возрастных группах**

Возраст больных						
16—20 лет	21—25 лет	26—30 лет	31—35 лет	36—40 лет	41—45 лет	46—50 лет
0,69	0,73	0,79	0,80	1,0	—	1,0

Если наши данные могли, таким образом, в основном подтвердить значение креатурии при миопатии, то некоторых, указанных в литературе более детальных корреляций нам установить не удалось. В частности, степень нарушения креатин-креатинового обмена оказалась не связанной с давностью болезни (табл. 10).

Таблица 10

**Средние величины креатинин-креатинового
показателя у больных миопатией с различной
давностью процесса**

Давность процесса в годах					
0—5	6—10	11—20	21—30	31—40	41 и выше
0,72	0,77	0,75	0,69	0,69	0,71

Точно так же и абсолютное количество выведенного за сутки креатинина не оказалось более низким при большей давности процесса.

Равно нам не удалось доказательно подтвердить указания на будто бы имеющуюся связь степени нарушения креатин-креатинового обмена с тяжестью атрофического процесса. Это лучше всего можно было проследить в тех случаях, когда повторные проверки креатина и креатинина обнаруживали изменения в ту или другую сторону. Совпадение биохимических изменений и об-

щего состояния было отмечено у 8 больных. Из них у 6 больных повышение креатинин-креатинового показателя совпадало с клиническим улучшением или со стабилизацией процесса, у 1 больного креатинурия исчезла одновременно с некоторым клиническим улучшением, но снова появилась при последующем ухудшении, а у 1 больной при значительном клиническом ухудшении одновременно со снижением общего питания показатель упал с 0,81 до 0,55. Однако наряду с такими больными, у которых изменения креатин-креатининового обмена шли параллельно с изменением общего состояния, среди наших больных были и такие, у которых креатинин-креатиновый показатель при повторных исследованиях изменялся без всякого параллелизма с состоянием основного заболевания. Так, у 2 больных обнаруживались значительные колебания показателя (у одного в пределах 0,75—1,0, у другого — в пределах 0,23—0,86), в то время как клинически состояние оставалось стационарным. У 2 больных показатель повышался при отсутствии клинического улучшения, а у одного показатель даже повышался (с 0,47 до 0,67), в то время как мышечная слабость продолжала прогрессивно нарастать. У 2 больных показатель падал без одновременного клинического ухудшения, а у 1 больного показатель с 1,0 спустился до 0,49—0,76, в то время как обнаруживалось отчетливое клиническое улучшение. Таким образом, расхождений между клиническим состоянием и креатинин-креатиновым показателем оказалось не меньше, чем совпадений. Нам не пришлось поэтому присоединиться к взглядам тех авторов, которые считают, что изменения креатин-креатининового обмена являются тонким индикатором течения миодистрофического процесса. Аномалии креатин-креатининового обмена, несомненно, важны для диагностики миопатии. Однако после сопоставления всех наших данных нам не пришлось пользоваться изменением этих показателей для точного суждения о благоприятном или неблагоприятном течении болезни, а стало быть, и о тех или других результатах лечения наших больных.

Кроме описанных выше изменений биохимизма, при миопатии не раз описывались разнообразные сдвиги вегетативной иннервации. Так, А. Д. Голендберг, Е. Ф. Кулькова и О. А. Покровская (из нашей клиники) показали, что при различных формах прогрессивной мышечной атрофии изменяется чувствительность кожи к ультрафиолетовым лучам и часто извращается диатермическая проба на диурез.¹ Последнее было особенно выражено при миопатии, причем после лечения, параллельно с клиническим улучшением, нормализовалась и диатермическая проба. Упомянутыми авторами были найдены также изменения при исследовании электрокожного сопротивления (особенно при миопатии) и, что

¹ В норме после поперечной диатермии головы в обычной терапевтической дозе диурез должен повышаться.

представляет для нас особый интерес, значительные нарушения терморегуляции. Последнее выражалось в различных нарушениях терморегуляционного рефлекса (рефлекс Щербака), чаще встречающихся при миопатии и реже — при невральной амиотрофии. Изотермия также описывалась чаще при миопатии по сравнению с невральной или лопаточно-перонеальной амиотрофией.

Было интересно проверить эти изменения терморегуляции при анализе нашей, численно большей серии больных. При этом, действительно, обнаружилось, что эти изменения, во-первых, очень часты, во-вторых, обнаруживают явное преобладание при миопатии по сравнению с другими формами прогрессивной мышечной атрофии (табл. 11).

Таблица 11

Рефлекс Щербака при различных формах прогрессивной мышечной атрофии

Форма	Рефлекс						
	задержанный	извращенный	ослабленный или отсутствует	периодически измененный	Всего патологических рефлекс-лембов	Нормальный	Всего исследовано
Юношеская миопатия	4	10	2	8	24	14	38
Плече-лопаточно-лицевой тип	1	1	4	—	6	1	7
Дистальная миопатия	—	—	—	1	1	—	1
Псевдогипертрофия	1	—	1	1	3	—	3
Вся миопатия	6	11	7	10	34	15	49
Невральная амиотрофия	—	2	2	—	4	5	9
Лопаточно-перонеальная атрофия	1	—	—	—	1	2	3

В табл. 11 представлены характерные изменения терморегуляционного рефлекса Щербака (кривая ректальной температуры, измеряемой до горячей ручной ванны, непосредственно после нее и через 30 минут — срок, в течение которого в норме температура возвращается к своему исходному уровню). Как видим, те или другие изменения терморегуляционного рефлекса встречаются при миопатии больше чем в $\frac{2}{3}$ всех случаев, в то время как при невральной амиотрофии они встречаются несколько реже.

Из различных видов измененного терморегуляционного рефлекса чаще всего при миопатии встречалось его извращение (падение ректальной температуры после согревания руки вместо повышения). Кроме того, в ряде случаев наблюдалась задержка рефлекса или его ослабление (когда ректальная температура и ответ на согревание руки поднимается не больше чем на $0,1^{\circ}$). Реже встречалась полная блокада терморегуляционного рефлекса.

В нескольких наблюдениях из нашей серии рефлекс Щербака при повторных исследованиях был то извращен или задержан, то нормален. При этом в 4 наблюдениях можно было довольно отчетливо видеть, как рефлекс нормализовался после лечения, одновременно с клиническим улучшением.

Например, 20-летняя больная К. страдала юношеской формой миопатии. Терморегуляционный рефлекс был у нее при первом поступлении резко извращен (37,8—37,1—37,2), при последнем поступлении (через 2 года) уже нормальным (37,0—37,3—36,9). Также исчезла бывшая прежде наклонность к изотермии и термоинверсии. Следует учесть, что в течение 3 последних лет больная систематически лечится, и мышечная сила у нее за это время не только не снизилась, но даже несколько выросла. Интересно, что креатинин-креатиновый показатель у этой больной как раз, наоборот, снизился, несмотря на клиническое улучшение.

У 16-летнего больного М., точно так же страдавшего юношеской формой миопатии, отмечались аналогичные отношения. У него наблюдалось под влиянием лечения значительное клиническое улучшение, несмотря на которое креатинин-креатиновый показатель снижался. В то же время терморегуляционный рефлекс, который вначале был измененным (37,3—37,3—37,1), сделался нормальным (37,6—37,8—37,3).

Иногда колебания терморегуляционного рефлекса наблюдались без аналогичного сдвига в степени атрофического процесса, но ни разу мы пока не могли еще отметить изменений этого рефлекса в парадоксальном направлении.

Из других аномалий терморегуляции заслуживает быть отмеченной изотермия.¹ Она была обнаружена из 38 больных миопатией у 18, а из 6 больных невральнoй амиотрофией — только у 2, т. е. при миопатии несколько чаще. Сходное распределение можно было отметить и в отношении термоасимметрии, которая среди 37 больных миопатией была отмечена у 9, в то время как среди 6 больных невральнoй амиотрофией не была найдена ни разу. В то же время данные, касающиеся термоинверсии,² распределялись между обеими формами равномерно: из 37 случаев миопатии термоинверсия была отмечена 12 раз, а из 6 случаев невральнoй амиотрофии — 2 раза.

Все эти показатели терморегуляции становятся особенно демонстративными, если отобрать больных, у которых были подробно исследованы и термотопография, и рефлекс Щербака, и число их разделить на количество таких, у которых все исследования терморегуляции оказались нормальными, и таких, у которых что-либо в терморегуляции оказывалось дефектным. Сводка таких данных приводится в табл. 12.

При сравнении этих данных выступает особенно отчетливо гораздо большая патология терморегуляции при миопатии по сравнению с невральнoй амиотрофией. Между прочим, интересно отметить, что по всем этим показателям лопаточно-перонеальная амиотрофия стоит в одном ряду с невральнoй.

¹ Равенство ректальной и аксиллярной температуры.

² Преобладание аксиллярной температуры над ректальной.

Число больных с нормальной и дефектной терморегуляцией при разных формах прогрессивной мышечной атрофии

Форма	Терморегуляция		Всего исследовано больных
	нормальная	дефектная	
Юношеская миопатия	3	24	27
Плече-лопаточно-лицевой тип	—	4	4
Дистальная миопатия	—	2	2
Псевдогипертрофия	—	2	2
Вся миопатия	3	32	35
Невральная амиотрофия	3	2	5
Лопаточно-перонеальная атрофия	2	2	4

Таким образом, снова подтверждаются глубокие изменения обмена веществ и центральной вегетативной иннервации, свойственные мышечным атрофиям. Попрежнему от нас еще ускользает точная формулировка основного биохимического дефекта, что делает невозможной на сегодняшний день настоящую рациональную терапию. Однако выясняющаяся значительная роль центрально-обусловленных изменений обмена, а также явно выступающая резкая чувствительность всех вариантов мышечных атрофий к экзогенным вредностям, представленная выше на многочисленных примерах, делают особо настоящими попытки в направлении поисков методов лечения этих больных.

2. ЛЕЧЕНИЕ

Еще не так давно о возможном лечении прогрессивных мышечных атрофий вообще не говорили. Заболевания эти представлялись фатально-необратимыми, поскольку в их происхождении придавали основное значение наследственному предрасположению. Постепенно, однако, этот антинаучный взгляд стал изживаться, особенно в Советском Союзе.

Большое значение в распространении правильных воззрений на роль наследственных моментов в происхождении болезненных процессов сыграла историческая сессия ВАСХНИЛ 1948 г. Заболевания, в происхождении которых играет роль врожденное предрасположение, ни в малейшей степени не должны рассматриваться как независимые от влияния средовых условий и не поддающиеся никакому лечению.

Говоря о лечении прогрессивных мышечных атрофий, нельзя также не вспомнить громадную заслугу крупного советского невропатолога А. Е. Щербака, который одним из первых начал не только изучать этих больных, но и систематически и успешно лечить их. С тех пор не прекращаются описания все новых попыток в этом направлении.

Полностью излечивать миопатию мы еще не научились. Тем не менее какой-то успех уже может быть получен от ряда медицинских мероприятий. Мы в нашей клинике пользовались в разных комбинациях кальций-ионофорезом, прозеринном, дибазолом, витаминами Е и В₁, симпатомиметином, переливаниями крови или аутогемотерапией, а, кроме того, применяли рентгенотерапию на область основания мозга и проверяли действие тканевой терапии. В единичных случаях лечение дополнялось назначением витамина С и никотиновой кислоты, аденозинтрифосфорной кислоты, пахикарпина, а также назначением массажа, гимнастики и ортопедического лечения, до ортопедических операций включительно.

Положительные результаты получены были не во всех случаях. Из 94 случаев миопатии улучшение получено было в 66 (70%). У 25 больных состояние не улучшилось. В отношении 3 результатов остался неустановленным. Приблизительно те же пропорции были выдержаны и при отдельных подвидах миопатии, как это представлено в табл. 13.

Суммарные результаты лечения при миопатии

Форма	Всего лечилось больных	Улучшение	Без улучшения	Результат неизвестен
Юношеская миопатия	64	43	20	1
Плече-лопаточно-лицевая миопатия	12	10	2	—
Псевдогипертрофия	7	6	1	—
Детская форма без псевдогипертрофии	4	3	—	1
Бульбарно - паралитическая миопатия	3	2	1	—
Дистальная миопатия	4	2	1	1
Всего	94	66(70%)	25	3

Представляется интересным несколько точнее проанализировать эти суммарные цифры.

При этом оказывается, что процент улучшений при миопатии не только не меняется в связи с полом (69% у мужчин и 71% у женщин) или с возрастом (67% у больных миопатией до 20-летнего возраста и 72% у больных старше 20 лет), но даже не снижается пропорционально длительности болезни. Так, процент улучшений при миопатии, длившейся меньше 10 лет, оказался равным 66 (41 из 62), а при миопатии, длившейся больше 10 лет — 81 (22 из 27). Создается впечатление, что долго длившиеся заболевания, не только не реже, но даже несколько чаще поддаются улучшению. Вероятно, это различие недостоверно. Но если бы такое наблюдение подтвердилось в дальнейшем, то это можно было бы трактовать в том смысле, что к медленно протекающим формам относятся в среднем более легкие случаи.

Интересно, что наличие семейного предрасположения несколько не ухудшало результатов лечения. Действительно, процент улучшений при семейных формах миопатии оказался равным 78 (22 из 28), а при спорадических — 67 (41 из 61). Точно так же в одинаковой степени поддавались лечению как больные, у которых анамнез мог обнаружить действие какой-либо экзогенной вредности, так и больные, свободные от такого анамнеза. К первой группе при миопатии относился 41 больной, из которых улучшение было отмечено у 29 (70%), ко второй — 48 больных, из которых улучшение наблюдалось у 34 (также 70%).

Связь положительного или отрицательного результата лечения со степенью креатинурии только несколько наметилась по нашим данным, оставаясь окончательно еще недоказанной.

Единственно в двух отношениях можно было уверенно поста-

вить в связь степень обратимости мышечных расстройств с особенностями клинической картины — именно в отношении тяжести болезни и ее течения.

По степени тяжести заболевания распределить наших больных на какие-либо дробные подгруппы трудно, так как для этого не хватает критериев. Мы могли только воспользоваться сохранением или невозможностью самостоятельной ходьбы. Если по этому признаку распределить всех наших 94 больных, страдавших миопатией, то мы получим данные, представленные в табл. 14.

Таблица 14

Результаты лечения больных миопатией в зависимости от тяжести процесса

	Всего больных	Улучшение	Без улучшения	Результат не определен
Ходячие больные . . .	73	55 (75%)	17	1
Неходячие больные . .	21	11 (55%)	8	2

Далеко зашедшие формы миопатии обнаружили, таким образом, определенно худшие результаты лечения.

Точно так же можно было говорить о несколько лучших средних результатах лечения в тех случаях, где в анамнезе имелись указания либо на острое или подострое начало заболевания, либо на течение с колебаниями, в виде ухудшений и послаблений. Таких больных среди всей нашей группы миопатии было 12; из них улучшение от лечения отмечалось у 10, улучшения не наступило у 2 — процент улучшения составлял 83, несколько превосходя, таким образом, средний процент улучшений при миопатии.

Повидимому, общая нестойкость клинической картины сказалась в этих случаях в более легких сдвигах к лучшему под влиянием лечения.

Из отдельных способов лечения мы в нашей клинике охотно пользовались прозеринном, что уже было в свое время предметом отдельных сообщений. Прозерин (1 мл 0,05% раствора подкожно) назначался обычно в виде нескольких последовательных инъекций. Иногда скоро выяснялось, что прозерин не действует вовсе, и тогда его назначение прекращалось. Часто однократная инъекция прозерина быстро вызывала нарастание мышечной силы, которое в одних случаях столь же быстро исчезало, воспроизводя таким образом терапевтический эффект, сходный с эффектом при миастении, в других случаях такое нарастание мышечной силы держивалось на более длительные сроки.

В этих последних случаях инъекции приходилось применять повторно, с промежутками в несколько дней, пока не исчезал

положительный эффект от введения прозерина. Приблизительно одинаковый эффект получался при разных вариантах миопатии. Интересно отметить очень хороший эффект, который получался у одного больного, страдавшего бульбарно-паралитической миопатией, кстати сказать, протекавшей с периодическими ухудшениями и ремиссиями.

Мы пришли, таким образом, к мнению, что несколько инъекций прозерина всегда полезно добавить к любому другому лечению миопатии.

Аналогичный эффект получался в единичных случаях от про-стигмина. Дибазол давал нам худшие результаты.

Мы также нередко присоединяли к основному лечению назначение витамина Е. Однако назначение концентрата витамина Е внутрь не может идти в сравнение с парэнтеральным введением альфа-токоферола, которое давало нам значительно лучшие результаты.

Кальций-ионофорез, предложенный в свое время А. Е. Щербаком, также охотно применяется нами в виде дополнительного мероприятия при основном лечении, равно как и назначение симпатомиметина проф. Чукичева (1—2 капли, 1 раз в 2 дня с периодическими перерывами). При назначении кальций-ионофореза в тех случаях, где он не был сочетан с гемотерапией или с рентгенотерапией, мы, действительно, могли наблюдать положительный эффект, но, во-первых, реже, а во-вторых, большей частью слабо выраженный, иногда только в виде субъективного улучшения.

Что касается предложенного в свое время лечения миопатии гликоколом (альфа-аминоуксусная кислота, играющая роль в образовании креатинина), то после ряда проб это лечение было нами оставлено как не дающее определенных результатов. Точно так же мы в конце концов отказались от рекомендованной одно время «фликтенотерапии» (лечение внутримышечными введениями серозного содержимого, полученного от поставленной мушки), так как и этот способ лечения не оправдал первоначально возлагавшихся на него надежд.

Кроме этих двух последних способов лечения, все остальные перечисленные выше способы в различных комбинациях применяются в нашей клинике при лечении миопатии. Однако основными способами лечения являются у нас следующие два: повторные переливания крови и рентгенотерапия.

Влияние гемотерапии на течение миопатии было отмечено в нашей клинике и описано еще в 1946 г. (Г. Г. Соколянский и Е. Ф. Кулькова), а влияние рентгенотерапии — в 1949 г. (мое сообщение совместно с А. М. Югенбург).

Рентгенотерапия, разработанная вначале совместно с А. М. Югенбург, а затем совместно с М. Д. Гальперин, направляется на область основания мозга (область промежуточного мозга). Производится облучение обеих височных и теменной обла-

стей, по 2 облучения на каждую область, по 150 г¹ каждое облучение. Сеансы производятся через 4 дня на 5-й. Назначая облучение этих областей, мы исходили из предположения, что в основе процесса лежит некоторое расстройство метаболизма центрального происхождения, и, естественно, стремились оказать воздействие на область подкорковой вегетативной регуляции.

Переливания одногруппной крови назначались повторно, несколько раз, по 150—200 мл. Иногда гемотрансфузии заменялись инъекциями плацентарной крови. Реже применялась аутогемотерапия. Переливания крови мы назначали, исходя из представления о замещающих и стимулирующих свойствах перелитой крови, вызывающей глубокую перестройку в организме больного.

После того как нам удалось убедиться в пользе каждой из описанных выше процедур порознь, в клинике был выработан ныне применяемый план комплексного лечения. Основой лечения является комбинация рентгенотерапии и переливаний крови. Эта комбинация дополняется назначением прозерина, кальций-ионофореза, симпатомиметина и витамина Е. В отдельных случаях приходится, конечно, делать отступления от этой программы.

Данные нашей клиники заставляют считать такой комплексный метод лечения наилучшим. Лучшие результаты получались в тех случаях, когда облучение рентгеновыми лучами комбинировалось с переливаниями крови.

Таких больных было у нас 39; из них улучшение было отмечено у 31 (79%), причем только у 3 это были лишь субъективные ощущения того, что им стало легче двигаться; во всех же остальных случаях исследование обнаруживало вполне отчетливое и часто значительное нарастание мышечной силы по сегментам конечностей. При этом такое нарастание мышечной силы у 2 больных сопровождалось восстановлением угасших рефлексов (в одном случае — периостальных и бицепитальных, в другом случае — коленного рефлекса на одной стороне). Интересную деталь удалось при этом подметить у нескольких больных: в то время как под влиянием лечения во многих мышечных группах увеличивалась сила, в некоторых группах она еще продолжала падать. Увеличение мышечной силы большей частью определялось (по пятибалльной системе) в 1 балл, реже в 2 балла.

У 7 больных вместо трансфузий были применены в комбинации с рентгенотерапией инъекции плацентарной крови или аутогемотерапия. Улучшение (иногда только со слов больного) было отмечено у 5 из этих больных.

У 12 больных были применены переливания крови или (реже) аутогемотерапия, большей частью в соединении с другими процедурами, но без рентгенотерапии. И здесь результаты оказались довольно хорошими (8 улучшений), хотя и несколько худшими, чем при комбинированном лечении.

¹ г — рентгеновская единица.

Результатам комбинированного лечения почти не уступали результаты лечения у тех больных, которым проводилась только одна рентгенотерапия или рентгенотерапия в комбинации с другими назначениями, но без одновременных трансфузий. Таких больных было 20; в результате лечения у 15 было получено улучшение (в одном случае — только по отчету больного), и не было хорошего эффекта у 5. Таким образом, улучшение в этой группе наступило в 75%. Интересно, что и в этой группе можно было отметить не только нарастание мышечной силы, но у 1 больного наблюдалось и восстановление угасших ахилловых рефлексов.

Очень поучительно поставить рядом с этими данными тот факт, что 5 из наших больных по разным причинам подверглись рентгенотерапии, направленной не на базальные отделы головного мозга, а на какие-нибудь другие части тела, причем ни в одном из этих случаев нельзя было подметить никакого улучшения, а у 1 больного продолжалось определенное ухудшение. У 2 больных из этих 5 облучался грудной отдел позвоночника (ошибочное назначение), у 1 — каротидный синус и у 2 — вилочковая железа. Последние два больных были братом и сестрой, причем у обоих были явно выражены симптомы утомления, а у брата вилочковая железа оказалась увеличенной на рентгеновском снимке, почему и было испробовано такое лечение, какое мы применяем при миастении. Отсутствие терапевтического эффекта во всех этих 5 наблюдениях подтверждает, что в случаях улучшения миопатии от рентгенотерапии имеется не просто действие рентгеновых лучей на организм, а специальное действие их на определенную территорию.

Улучшение, которое мы наблюдали у наших больных при применении описанных выше методов лечения в их различных комбинациях, состояло прежде всего в облегчении таких движений, как вставание, походка, ходьба по лестнице и т. п., а также в нарастании мышечной силы по отдельным сегментам конечностей. При этом чаще всего удавалось определить нарастание силы в мышцах, отводящих плечо, в наружных и внутренних ротаторах плеча, в пронаторах, в разгибателях, отводящих, приводящих и сгибателях бедра, в наружных ротаторах бедра и в разгибателях голени. Интересно, что не раз удавалось видеть не только усиление движений, но и появление новых движений, ранее невозможных и получавших нулевую оценку при первоначальном исследовании, — доказательство того, что когда больной миопатией совершенно не в состоянии произвести даже намека на какое-либо движение, это вовсе еще не означает, что у него полностью атрофировались и исчезли мышцы, производящие это движение.

Не всегда, однако, нарастание силы в какой-либо мышечной группе может быть использовано больным. Так, даже значительное увеличение объема движений в голеностопном суставе не принесет больному никакой пользы при наличии тяжелых атрофий или ретракций в проксимальных отделах ноги. В других же

условиях даже небольшой прогресс сейчас же используется большим для осуществления нового, ранее невозможного движения, что, конечно, сейчас же отражается и на общем психическом состоянии больного. «Я почувствовала радость жизни», — сказала нам одна такая больная, у которой выросла сила в сгибателях, разгибателях и аддукторах бедра, вследствие чего ей стало легче переходить из лежачего в сидячее положение.

Что же происходит в дальнейшем с больными миопатией, получившими в результате наших мероприятий какое-то улучшение? Это, конечно, самый существенный вопрос для оценки результатов лечения. И здесь приходится отметить, что в ряде случаев можно было проследить, как получавшееся улучшение держалось какой-то срок — большей частью месяцы или даже год, а затем снова начиналось медленное нарастание процесса. При этом в некоторых случаях появившееся после лечения улучшение еще продолжало в течение некоторого времени нарастать и лишь после наступало на какое-то время стационарное состояние, которое впоследствии сменялось новым прогрессирующим болезнью. И, наконец, у нас теперь уже есть такие больные, которые лечатся повторно, не доводя себя до новых ухудшений, и состояние которых остается стационарным в течение нескольких лет.

На нескольких примерах можно показать эти разные виды течения болезни после лечения.

Больная Ж., 30 лет, страдает с 13 лет спорадической миопатией юношеского типа. Выражены проксимальные атрофии конечностей, атрофия разгибателей позвоночника, имеются концевые атрофии, псевдогипертрофии и ретракции; в отдельных мышцах — фасцикулярные подергивания. Болезнь постепенно нарастала. В 1951 г. Ж. провела лечение (рентгенотерапия, аутогемотерапия, кальций-ионофорез и симпатомиметин), после которого улучшились походка и сложные движения, а сила выросла в ряде мышечных групп на 1—2 балла. Больная поступила снова через полгода, причем обнаружилось, что дома это время еще продолжалось улучшение.

Больная Цв., 32 лет, 10 лет болеет спорадической миопатией юношеского типа с псевдогипертрофией и ретракциями. Болезнь началась после истощения, сопровождавшегося цынгой. Процесс уже раньше несколько улучшался после трансфузий, прозерина и кальций-ионофореза. После комбинированного курса лечения (рентгенотерапия, трансфузии, прозерин и симпатомиметин) наступило улучшение, которое стойко держалось 7 месяцев, и только после этого атрофический процесс снова начал медленно нарастать.

Больной Н., 20 лет, болеет с 15 лет (юношеская форма, спорадический случай). Сильные ретракции ахилловых сухожилий потребовали оперативного исправления. В клинике провел курс рентгенотерапии и переливаний крови. Наступило улучшение, которое продолжалось дома, после чего наступило стационарное состояние; только через 10 месяцев после выписки вновь стала нарастать слабость ног.

Больная К., 20 лет, заболела 6 лет тому назад, после ленинградской блокады. Страдает миопатией юношеского типа. Случай спорадический. В 1948 г. впервые лечилась в клинике (рентгенотерапия, переливания крови, симпатомиметин, тиаминбромид); появилось улучшение, которое держалось в течение года. После этого К. заболела малярией, и атрофический процесс снова стал нарастать. После аутогемотерапии и тиаминбромида болезнь не прогрессировала целый год, после чего опять началось некоторое ухудшение, вследствие которого в 1951 г. больная снова прошла курс рентгенотерапии,

переливания крови и лечения прозеринном. Мышечная сила по сравнению с данными 1948 г. не только не упала, но в некоторых сегментах, например в роторах бедра и в сгибателях голени, даже выросла. За 3 года, в течение которых больная лечится гемо- и рентгенотерапией, атрофический процесс, таким образом, не прогрессирует.

Также в течение 2 лет болезнь не прогрессирует после лечения у 24-летнего больного Н. (юношеская миопатия), а у 23-летней больной З. нарастания расстройств не отмечается в течение последних 5 лет. Эта последняя больная (юношеская миопатия, семейное заболевание) поступала для лечения повторно в течение 5 лет и лечилась то прозеринном, то одной только рентгенотерапией, то комбинацией рентгенотерапии с переливаниями крови и кальций-ионофорезом. Она больна с детства и обнаруживает довольно типичный миопатический статус, отличающийся только распространенной арефлексией, довольно далеким распространением атрофий в дистальном направлении и частичной реакцией перерождения в некоторых мышечных группах. Сама она считает, что болезнь ее остановилась после того, как она начала лечиться рентгеновыми лучами.

Если сравнить частоту улучшений при применении разных методов лечения, то можно обнаружить преимущества гемо- и рентгенотерапии перед другими методами. Так, если объединить все методы лечения, к которым не присоединялось облучение промежуточного мозга, то мы получили улучшения в 54% (12 больных из 22), а при различных комбинациях, в которых участвует и рентгенотерапия — в 79% (50 больных из 63). Точно так же при всех способах лечения (включая рентгенотерапию), при которых отсутствовала гемотерапия, мы видели улучшение в 66% (у 20 больных из 30), а в случаях лечения с гемотерапией — в 76% (у 42 больных из 55).

Естественно, возник вопрос: почему же какая-то часть наших больных оказалась неподдающейся лечению? Мы, правда, уже видели выше, что несколько легче поддаются лечению больные, заболевание которых отличается колеблющимся течением, а труднее поддаются лечению осложненные и далеко зашедшие заболевания. Однако не в каждом случае неудачи можно найти такое объяснение. Больные, не поддающиеся лечению, часто ничем клинически не отличаются от больных, состояние которых поддается улучшению. У нас были типичные больные миопатией, которые повторно поступали в клинику, повторно получали нашу комплексную терапию и у которых тем не менее заболевание не только не приостановилось, но все время продолжало нарастать. Выше были приведены отдельные примеры такого течения. Чем объясняется это различие в течении болезни у разных больных, мы еще сказать не можем.

Проблема лечения миопатии за последнее время дополнена еще одним нововведением, тем более интересным, что здесь преследуется уже цель активного вмешательства в процессы обмена веществ, сущность которых при миопатии начинает постепенно проясняться. Я имею в виду лечение аденозинтрифосфорной кислотой, предложенное Д. Л. Фердманом, Б. Н. Маньковским, В. М. Слонимской и А. Я. Местечкиной. В опытах Д. Л. Фердмана было показано, что введение аденозинтрифосфор-

ной кислоты кроликам, находящимся на Е-авитаминозной диете, противодействует развитию дегенеративных изменений в мышцах. Опубликованы уже вполне определенные положительные результаты от применения аденозинтрифосфорной кислоты и у людей, страдающих миопатией.

Мы в нашей клинике смогли провести это лечение пока еще у небольшого числа больных. Следует отметить, что у части наших больных были получены совершенно отчетливые значительные изменения в положительную сторону как общего самочувствия, так и мускульной силы. Совершенно необходимо накопление дальнейших данных по уточнению этого метода лечения и по выработке показаний к нему.

Следует прибавить, что поскольку мы видели выше значительную роль средовых вредностей, ухудшающих течение миопатии, важно и при лечении миопатии всегда учитывать необходимость создания благоприятных общих условий для организма. Так, в случае упадка общего питания необходимо его поднять, необходимо следить за правильностью общего режима, а в случае наличия одновременно имеющихся невротических симптомов необходимо с ними бороться. В отдельных случаях, когда правильному передвижению больных препятствуют по преимуществу ретракции, приходилось прибегать и к ортопедическому лечению.

Что касается невральной амиотрофии, то в отношении этой формы наши исходные терапевтические позиции были несколько иными. Если при миопатии, в основе которой лежат, повидимому, центрально обусловленные нарушения обмена, мы стремились применять лечебные процедуры, действующие именно в этом направлении, то при невральной амиотрофии мы, кроме того, стремились вести лечение наподобие того, которое мы применяем при хронических полиневритах, поскольку в основе этого страдания лежит хронический дегенеративный спинально-невритический процесс. Поэтому мы здесь широко использовали различные физиотерапевтические процедуры, электрогимнастику атрофирующихся мышц, массаж и лечебную физкультуру, которых обычно не приходится назначать при миопатии во избежание излишнего утомления мышц. Так же при невральной амиотрофии приходилось широко пользоваться инъекциями витамина В₁. В случае необходимости применялось ортопедическое лечение. Одновременно мы пытались и здесь испробовать действие гемотерапии и некоторых других способов лечения, зарекомендовавших себя при прогрессивных мышечных атрофиях (витамин Е, симпатомиметин, прозерин), что также давало в ряде случаев хорошие результаты.

Невральная амиотрофия чрезвычайно чувствительна к разного рода неблагоприятным внешним условиям и нередко комбинируется с присоединяющимися невритическими симптомами разнообразной этиологии. Поэтому и при лечении невральной амиотрофии всегда приходится учитывать эти внешние условия,

и частности, избегать условий, которые могут быть связаны с непереносимыми вредностями (интоксикации, авитаминозы и др.). Кроме того, необходимо считаться с тем, что больные невралгией амиотрофией обычно сохраняют частичную трудоспособность, почему здесь необходимо учитывать особенности той или другой профессии. Противопоказаны профессии, связанные с постоянной однообразной работой мелкими мышцами кисти и с возможностью промышленных отравлений. Ввиду нередких при невралгической амиотрофии «голодных парезов» нежелательны профессии, связанные с работой при низких температурах. Ввиду слабости мышц стопы (что затрудняет удерживание равновесия при стоянии) нежелательны профессии, при которых работа производится стоя. Следует иметь в виду, что ходьба доставляет этим больным меньше затруднения, чем стояние в неподвижной позе.

Общие результаты лечения невралгической амиотрофии близки совпали с результатами лечения миопатии, но обнаружили все же несколько лучшие показатели. Из 28 больных невралгической амиотрофией, лечившихся у нас за последние годы, улучшение было обнаружено у 21 (75%). В 6 наблюдениях состояние больных не изменилось, а в 1 случае результат остался невыясненным. И здесь, так же как и при миопатии, длительность болезни оставалась без влияния на результаты лечения: из 15 больных, у которых процесс длился меньше 10 лет, улучшение наблюдалось у 10, а из 12 больных с давностью болезни больше 10 лет — у 11. И здесь наличие или отсутствие видимого экзогенного фактора в анамнезе не отразилось на исходах лечения: в первой группе из 17 больных улучшение наступило у 13, а во второй группе — из 10 — у 8. Что касается семейного отягощения, то оно ни в какой мере не утяжеляло результатов: из 9 больных с семейными заболеваниями улучшение было отмечено у всех, а из 18 больных со спорадическими — только у 12.

Выражалось улучшение в нарастании мышечной силы ослабленных групп, в улучшении походки, в уменьшении болей, парестезий или гипестезий, в уменьшении цианоза. У 1 больной после лечения (кальций-ионофорез и массаж) начали появляться коленные рефлексы; у этой больной, как это нередко наблюдается в очень ранних фазах невралгической амиотрофии, получался симптом Бабинского. До лечения он был односторонним, очевидно, потому, что на противоположной ноге слабость разгибателя большого пальца препятствовала его появлению; после лечения сила разгибателя большого пальца выросла и симптом Бабинского сделался двусторонним — появление «патологического» рефлекса парадоксально свидетельствовало, таким образом, о начавшемся улучшении. У другого больного после лечения (массаж, электролечение, витамины С и В₁, переливания крови) одновременно с нарастанием силы и улучшением чувствительности появились ранее отсутствовавшие сухожильные рефлексы на руках и начали вызываться быстро истощающиеся коленные рефлексы. И у этих

больных можно было наблюдать, как появившееся в результате лечения нарастание силы держалось после выписки еще в течение некоторого срока, например 1 года, и только после снова начиналось нарастание процесса. Отдельные аналогичные наблюдения были приведены выше.

Иногда приходилось дополнять лечение назначением фосфор-ионофореза, препаратов стрихнина, железа, никотиновой кислоты, глюкозы. Там, где заболевание шло одновременно с упадком общего питания, такого рода лечение давало очень быстрые улучшения — в таких случаях следовало, повидимому, думать о присоединении невритического процесса, что, как известно, нередко наблюдается при невральной амиотрофии.

И при невральной амиотрофии, как и при миопатии, нам попадались больные, состояние которых не поддавалось лечению или поддавалось лишь ненадолго, без остановки прогрессирования процесса, причем во всех отношениях они, казалось бы, ничем не отличались от больных, состояние которых явно улучшалось в связи с лечением.

Такова была, например, больная Г., 21 года, заболевшая всего год тому назад, причем процесс начался у нее с верхних конечностей. В межкостных мышцах определялась частичная реакция перерождения. Первый раз она лечилась электрогимнастикой, массажем, тиамин-бромидом и прозеринном, после чего у нее появилось некоторое нарастание мышечной силы и даже несколько регрессировали нарушения чувствительности в пальцах ног, но затем продолжалось ухудшение. Больная лечилась переливаниями крови, витамином В₁, кальций-ионофорезом, инъекциями прозерина, препаратами мышьяка и железа. Первое время она даже отмечала какое-то улучшение в движениях пальцев, но затем это исчезло, и, несмотря на продолжавшееся лечение, в сгибателях основных фаланг и в сгибателях предплечья продолжала нарастать слабость.

В отношении лопаточно-перонеальной атрофии, стоящей как бы между миопатией и невральной амиотрофией, мы охотно пользовались как лечением, направленным на центральную регуляцию обмена (рентгенотерапия, переливания крови), так и лечением, направленным на периферические нервы и мышцы (электрогимнастика, массаж, лечебная физкультура, витамин В₁). Из 8 леченных таким образом больных не было улучшения лишь у 1, и то у нее все лечение ограничивалось (это было еще до выработки нашего комплексного метода) назначением двухкамерных ванн, миолизатов и симпатомиметина. У всех остальных наступало явное улучшение, все равно, применяли ли мы комбинацию рентгенотерапии, переливаний крови, симпатомиметина и прозерина, или же комбинацию прозерина, электрогимнастики, массажа и кальций-ионофореза.

Улучшения и здесь сводились к нарастанию силы ослабленных мышечных групп и в связи с этим к улучшению походки и тонких движений, а также к уменьшению или к полному исчезновению расстройств чувствительности. Иногда можно было отчетливо видеть, как улучшались именно мышечные группы, вовле-

ценные и атрофический процесс более поздно. Общее впечатление от этой группы больных у нас осталось такое, что это, пожалуй, форма прогрессивной мышечной атрофии, наиболее благоприятная для лечения.

Мы видим, таким образом, что с прогрессивными мышечными атрофиями делать что-то уже можно, но, во-первых, не во всех случаях мы в состоянии добиться успеха, и, во-вторых, успех этот часто еще очень недостаточен. Отсюда возникает настоятельная необходимость дальнейших поисков в этом направлении. И, действительно, такие поиски продолжаются. За последнее время ВНИХФИ предложил оригинальный отечественный алкалоид пахикарпин. Помимо лечебного действия при эндартерритах и при поражении симпатических ганглиев, препарат оказался действенным и при различных формах прогрессивной мышечной атрофии. Пахикарпин назначают внутрь по 0,1 2 раза в день в течение 40—50 дней. В нашей клинике это лечение только еще начато, и мы располагаем в этом отношении еще небольшим, но уже обнадеживающим опытом.

Среди разнообразных поисков в направлении лечения больных прогрессивной мышечной атрофией мы сделали попытку применить к лечению прогрессивной мышечной атрофии и некоторые варианты тканевой терапии.

Ожидать положительного эффекта при этом заболевании от неспецифических биогенных стимуляторов уже заранее было мало вероятно, поскольку мы не имеем здесь дела с хроническим воспалительным процессом, при котором требуется усилить процессы рассасывания и регенерации. Все же, поскольку мы в нашей клинике получали прекрасный эффект от подсадки кожи по Филатову при некоторых нервных заболеваниях (особенно при хронических арахноидитах), мы и у нескольких больных с мышечными атрофиями применили подсадки консервированной кожи. Всего были сделаны подсадки кожи 7 больным с юношеской миопатией, 1 больному с плече-лопаточно-лицевой миопатией, 3 больным с невральной амиотрофией и 1 больной с лопаточно-перонеальной атрофией. Ни у одного из этих 12 больных не было отмечено никаких изменений в связи с подсадкой кожи. При этом следует иметь в виду, что это вовсе не были какие-либо особо упорные случаи. Наоборот, у 7 из этих больных отмечались сдвиги к лучшему при разнообразных других применявшихся нами способах лечения. Таким образом, пришлось окончательно отказаться от мысли применять при мышечных атрофиях неспецифическую тканевую терапию.

Следует добавить, что несколько больных, поступавших к нам, сообщали, что они раньше в других учреждениях лечились подсадками по Румянцеву (что именно им подсаживалось, они не знали) точно так же без эффекта.

При таком положении дела мы попытались применить подсадку консервированной мышцы, рассчитывая при этом уже не на

действие неспецифических биогенных стимуляторов, а на действие, аналогичное тому, которое мы в свое время наблюдали, применяя при прогрессивных мышечных атрофиях миолизаты, т. е. рассчитывая на действие каких-то продуктов распада мышечной ткани. С этой целью кусочки мышечной ткани, полученной во время операций, выдерживались на холоде в течение 7 дней, а затем вживались больному обычной хирургической техникой.

В нескольких таких случаях нам, действительно, пришлось наблюдать выраженный положительный эффект. Приведу два примера.

М., 16 лет, болеет юношеской миопатией (спорадическое заболевание). Заболел в 5-летнем возрасте, болезнь быстро нарастала, и к 7 годам больной уже не мог ходить. Однако затем спонтанно наступило некоторое улучшение, и больной снова получил возможность самостоятельно передвигаться. Это состояние держалось в течение 2 лет и сменилось новым нарастанием процесса. При исследовании была обнаружена диффузная атрофия мышц плечевого и тазового пояса. Вследствие значительных ретракций больной мог передвигаться только на костылях. После подсадки мышцы больной начал чувствовать себя более бодрым, стал пробовать ходить без костылей, сила четырехглавых мышц бедра выросла на 1 балл, повысились бывшие слабыми коленные рефлексы. Улучшение продолжало нарастать в течение 5—6 месяцев; исчезла слабость круговой мышцы глаза, уменьшилось крыловидное стояние лопаток, больной мог сам причесаться, встать без помощи рук, быстро ходить без костылей по ровному месту. В дальнейшем снова началось некоторое ухудшение. Была сделана вторая подсадка мышцы, после которой больной был под наблюдением 3 недели, причем на этот раз перемен в его состоянии за это время не было.

В этом наблюдении подозрительно было предшествовавшее необычное течение болезни (ремиссии). Можно было бы и эффект от подсадки отнести за счет такой спонтанной ремиссии. В следующем наблюдении, однако, течение болезни было медленно прогрессирующим, а тем не менее подсадка мышцы дала определенный результат.

Больная Гв., 42 лет, страдавшая лопаточно-перонеальной амиотрофией (семейное заболевание). Она больна уже 25 лет; болезнь очень медленно нарастает, уступая на некоторое время комплексному лечению. После подсадки мышцы появилось ранее невозможное активное разгибание и отведение стоп, выросла сила большой грудной мышцы, больная легче стала подниматься из горизонтального положения, походка сделалась более уверенной.

Интересно, что положительный эффект в аналогичных случаях иногда отмечался очень быстро. Так, у больного К. (юношеская миопатия) уже через 6 дней после подсадки мышцы в целом ряде мышечных групп сила выросла на 1 балл и свободнее сделались тонкие движения.

У другой больной через 2 недели после подсадки мышцы одновременно с нарастанием мышечной силы появился с обеих сторон рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча.

Такие «обнадеживающие» факты заставили нас проверить этот метод лечения у большего числа больных. Однако общий вывод получился не столь благоприятный. Из 23 больных, кото-

рым была сделана подсадка мышцы (20 случаев юношеской миопатии, 1 — детской формы, 1 — бульбарно-паралитической и 1 лопаточно-перонеальной формы) улучшение было отмечено всего у 10; у 13 больных никакого эффекта не было.

Это отсутствие эффекта было подчас очень досадным, так как на этом иногда терялась возможность другого, более действенного лечения.

Так, больная Пл-кая с юношеской формой миопатии лечилась у нас нашим комбинированным методом (рентгенотерапия, трансфузии, симпатомиметин, кальций-ионофорез и прозерин); за те годы, что она получала у нас эту терапию, атрофический процесс у нее не только остановился, но даже несколько регрессировал. Однако в 1950 г. вместо повторения комплексной терапии мы сделали ей подсадку мышцы. Когда она снова приехала в клинику в 1952 г., то оказалось, что сила в мышцах рук за это время снова снизилась у нее на 1—2 балла по сравнению с тем, что было 2 года тому назад. Конечно, больная была переведена снова на нашу комбинированную терапию.

Мы не стали поэтому продолжать опыт лечения больных прогрессивной мышечной атрофией подсадками мышечной ткани, однако отсюда можно было сделать вывод о том, что при мышечных атрофиях имеются еще неиспользованные терапевтические возможности, и это, естественно, должно стимулировать исследователя для дальнейших поисков в этом направлении.

Подытоживая наш опыт по лечению разных форм прогрессивной мышечной атрофии, следует сказать, что, несмотря на все несовершенство наших современных методов лечения, все же в ряде случаев нам удается получать некоторое улучшение и временную задержку в прогрессировании болезни. Последнее обстоятельство заставляет нас рассчитывать на то, что при правильном выборе сроков повторного лечения можно будет добиться и полной остановки процесса. Отсюда получают большую практическую важность своевременная диагностика и во-время начатое лечение. Но особенно необходимы в этой области дальнейшие поиски наиболее действенных методов лечения. Мы уже знаем теперь, что процесс прогрессивной мышечной атрофии, когда-то неосновательно считавшийся фатально-необратимым, может подвергаться обратному развитию; это должно оправдывать наши стремления дальше вести поиски методов борьбы с этим тяжелым страданием.

ЛИТЕРАТУРА

Давиденков С. Н. Новые попытки лечения прогрессивной мышечной дистрофии. Труды ВММА, т. XII, посвящ. юбилею А. В. Триумфова. Л., 1949.

Давиденков С. Н. и Югенбург А. М. Опыт регенотерапии миопатии. Вопросы общей и клинической невропатологии, т. II, Л., 1949.

Дизик Э. Я. К вопросу о патогенезе и лечении прогрессивной мышечной дистрофии. Невр. и псих., VII, 7—8, 1938.

Кеворкьян А. А. О креатиновом обмене при прогрессивной мышечной дистрофии. Невр. и псих., 1—2, 1930.

Крышова Н. А. Лечение миопатии. Невр. и псих., XVIII, 6, 1949.

Кулькова Е. Ф. Лечение витамином Е прогрессивных мышечных атрофий. Вопросы общей и клинической невропатологии, т. I, Л., 1946.

Кулькова Е. Ф. Опыт прозеринотерапии при прогрессивных мышечных атрофиях. Вопросы общей и клинической невропатологии, т. II, Л., 1949.

Никитин М. П. Об одной своеобразной форме миопатии. Обзор. псих. невр., I, 1929.

Присман И. М. Миопатия по данным клиники нервных болезней I МГУ. Невр. и псих., 1—2, 1930.

Рот В. К. Мышечная сухотка. М., 1895.

Соколянский Г. Г. и Кулькова Е. Ф. Переливание крови как лечебный метод при дегенеративных заболеваниях нервной системы. Вопросы общей и клинической невропатологии, т. I, Л., 1946.

Фарманов А. Ф. Бульбарно-паралитическая форма прогрессивной мышечной атрофии. Каз. мед. журн., 1928.

Фердман Д. Л., Маньковский Б. Н., Слонимская В. М., Местечкина А. Я. О лечении прогрессивной мышечной дистрофии препаратом аденозинтрифосфорной кислоты. Врач. дело, I, 1951.

Фердман Д. Л. Данные по изучению биохимии мышечных заболеваний. Труды биолого-грунт. факультету. Киев, 6, 1950.

Хорошко В. К. К учению о миопатии и терапии ее. Невр. и псих., 1—2, 1930.

Шаргородский Л. Я. Прогрессивная мышечная дистрофия. Ташкент, 1951.

Шейман М. С. Углеводный обмен при прогрессивной мышечной дистрофии. Невр. и псих., 1—2, 1930.

2 руб.

