

Ch. Féré.

# НЕЙРОПАТИЧЕСКАЯ СЕМЬЯ.

Тератологическая теорія патологической на-  
слѣдственности, предрасположенія и вырож-  
денія.

---

Переводъ П. П. Тутьшкина.

---

Издание А. А. Карцева.



МОСКВА.

Типографія М. Г. Волчанинова, Кудринская улица, домъ Кирѣевой.

1896.

## Невропатическая семья.

### ГЛАВА I.

#### Общие законы наследственности. — Физиологическая наследственность. — Теория Weissmann'a.

Основные законы, почерпнутые изъ наблюдений биологических явлений, приложимы, вообще говоря, и къ патологii, и среди нихъ законы наследственности даже главнымъ образомъ подтверждаются при изученii болѣзней.

Законъ патологической наследственности не ускользнулъ и отъ вниманiя древнихъ, что доказывается существованiемъ идеи рока (*fatum*), управляющаго судьбою людей. Но истинно научное изученiе этого вопроса началось только въ текущемъ столѣтii, и болѣзней нервной системы это ученiе коснулось только очень недавно. Къ чести французской медицины можно сказать, что инициаторами на этомъ поприщѣ явились *Lucas*<sup>1)</sup>, *Morel*<sup>2)</sup> и *Moreau (de Tours)*<sup>3)</sup>. Однако, эти изслѣдователи имѣли въ виду только патологическiя состоянiя души, а другiя нервныя болѣзни изучали лишь поверхностно, въ общихъ чертахъ.

Въ моей статьѣ о *Невропатической семьѣ*<sup>4)</sup> я старался показать, что наследственное влiянiе далеко не ограничивается областью душевныхъ болѣзней, а простирается также на большинство органическихъ болѣзней и т. н. функциональныхъ поражений нервной системы. Пользуясь предшествовавшими работами и моими личными наблюденiями, я указалъ, каково было отношенiе этой невропатической семьи къ т. н. артритическимъ болѣзнямъ, ревматизму, подагрѣ, къ золотушнымъ и туберкулезнымъ заболѣванiямъ, однимъ словомъ, ко всѣмъ формамъ вырожденiя.

Съ того времени медицинская литература обогатилась нѣко-

1) *P. Lucas*, *Traité pratique et physiologique de l'hérédité naturelle*, etc., 1850.

2) *Morel*, *Traité des dégénérescences*, 1857.

3) *J. Moreau (de Tours)*, *La psychologie morbide dans ses rapports avec la philosophie de l'histoire, ou de l'influence des névropathies sur le dynamisme intellectuel*, 1859.

4) *Ch. Féré*, *Famille névropathique* (*Archives de Neurologie*, №№ 19 и 20, т. VII, 1884).

торыми новыми работами въ томъ же направленіи<sup>1)</sup>, среди которыхъ слѣдуетъ указать на труды *Déjerine*'а и *Boinet*, появившіеся въ отвѣтъ на темы, предложенныя факультетомъ въ 1886 г. Когда вниманіе было обращено на эти факты, они съ каждымъ днемъ становились многочисленнѣе<sup>2)</sup>. Замѣчательныя открытія послѣднихъ лѣтъ относительно той роли, которую играютъ въ болѣзняхъ инфекціонныя начала, только отгѣнили и точнѣе опредѣлили значеніе «почвы», т. е., патологическаго предрасположенія, передаваемого человѣку предками и часто составляющаго первоначальную причину болѣзни, причину причинъ, по выраженію *Frélat*<sup>3)</sup>.

Физиологическая наслѣдственность, передача физическихъ или нравственныхъ свойствъ отъ родителей къ дѣтямъ черезъ большое число поколѣній, была признаваема во всѣ времена; но по мѣрѣ того какъ новые методы изслѣдованія подвинули насъ впередъ въ изученіи біологическихъ наукъ, увеличилось и число теорій, служившихъ для объясненія всѣхъ явленій наслѣдственности. Здѣсь не мѣсто входить въ подробное изложеніе этихъ различныхъ теорій, такъ какъ при настоящемъ состояніи нашихъ знаній относительно происхожденія яйцевой клѣтки и оплодотворенія, онѣ остаются пока только гипотезами,— правда, такими, которыя стараются согласить возможно большее число наблюдаемыхъ фактовъ,—но онѣ въ этомъ мало успѣваютъ и поэтому еще подлежатъ суду критики.

Однако, между этими теоріями есть одна, пользующаяся въ настоящее время большимъ почетомъ; мы должны нѣсколько остановиться на ней не только по причинѣ большого шума, вызваннаго ею въ ученomъ мѣрѣ, но и потому, что на первый взглядъ кажется, будто она ставитъ важное возраженіе противъ патологической наслѣдственности. Это — теорія непрерывности зародышей плазмы, предложенная *Weissmann*'омъ<sup>4)</sup>.

По этой теоріи принимается, что оплодотворенное яйцо заключаетъ въ веществѣ своего ядра опредѣленное количество плазмы, т. н. зародышевой плазмы, которая содержитъ всѣ опредѣляющія начала будущаго организма. При своемъ дѣленіи яйцевая клѣтка, раздѣляя пополамъ свою зародышевую плазму, передаетъ ее безъ всякаго измѣненія двумъ дочернимъ клѣткамъ; съ этими послѣдними происходитъ то же самое, и дѣло идетъ

1) *Déjerine*, L'hérédité dans les maladies du système nerveux (Thèse d'agrég., Парижъ, 1886).—*Boinet*, Les parentés morbides (Thèse d'agrég., Парижъ, 1886).

2) *Revington*, The neuropathic diathesis (The Journ. of mental science, 1887—8—9). *Crocq*, L'unité de la diathèse et l'hérédité morbide (Revue de médecine, 1893).

3) *Frélat*, Des causes de la folie (Ann. méd.-psych., 3-я серия, т. II, 1856, стр. 7-я и 174-я).

4) *Weissmann*, Die Continuität des Keimplasma's als Grundlage einer Theorie der Vererbung, Iena, 1885.

такъ вплоть до окончательнаго развитія новой особи. Такимъ образомъ, яйцо слѣдующаго поколѣнія происходитъ непосредственно отъ яйца предыдущаго поколѣнія, вмѣсто того чтобы быть всецѣло произведеніемъ материнскаго организма.

Происходитъ, слѣд., непрерывная передача этой зародышевой плазмы въ ряду послѣдовательныхъ поколѣній.

Не входя въ частности этой остроумной теоріи, не входя въ обсужденіе того, какимъ образомъ усложняетъ задачу участие оплодотворенія въ этомъ процессѣ, можно при помощи приведенныхъ простыхъ данныхъ найти въ числѣ положеній *Weissmann*'а то, которое насъ здѣсь преимущественно интересуетъ. Никакого личнаго вліянія производителей на качество зародышевой плазмы, заключающей въ себѣ всѣ признаки наследственности, быть не можетъ, такъ какъ они сами получили ее отъ рожденія какъ наследство, окончательно сформированное, которое они и должны передать своему непосредственному потомку. Это равносильно утвержденію, что пріобрѣтенныя свойства не могутъ быть передаваемы по наследству.

Наблюденіе показываетъ намъ, согласно съ предыдущей теоріей, что извѣстныя индивидуальныя свойства, случайно пріобрѣтенныя, не передаются по наследству, какъ напр., увѣчья, слѣды профессиональныхъ занятій. Но оно показываетъ также, что при упорномъ вліяніи условій среды у живыхъ существъ появляются новыя способности и свойства, которыя окончательно сохраняются въ ряду послѣдовательныхъ поколѣній; передачу послѣднихъ можно объяснить только вліяніемъ наследственности (*Darwin*).

То же самое наблюдается и въ патологии: тогда какъ однѣ наклонности къ извѣстнымъ заболѣваніямъ, а равно и нѣкоторые иммунитеты бываютъ врожденными, другіе могутъ пріобрѣтаться въ силу жизненныхъ условій. Это приложимо въ особенности къ занимающему насъ предрасположенію къ нервнымъ заболѣваніямъ. И дѣйствительно, наблюденіе показало, что наследственная передача этого предрасположенія, въ которомъ можно видѣть признакъ врожденной слабости нервной системы, представляетъ фактъ столь же неопровержимый, какъ и унаслѣдованіе физиологическихъ свойствъ, являющихся результатомъ приспособленія животнаго вида къ данной средѣ.

Какъ же примирить эти данныя наблюденія съ противорѣчащимъ ему заключеніемъ, которое, повидимому, само собой вытекаетъ изъ теоріи *Weissmann*'а? Этотъ авторъ, который вообще является сторонникомъ идей *Darwin*'а, показалъ самъ, какимъ образомъ можно обойти затрудненіе, цѣликомъ удерживая его гипотезу<sup>1)</sup>. Условія жизни, вліяя на организмъ особи, въ то же самое

<sup>1)</sup> *Weissmann*, Die Continuität des Keimplasma's, eine Theorie der Vererbung, Jena, 1892.

время неизбежно оказываютъ вліяніе и на зародышевую плазму, которую она содержитъ. Иначе говоря, — выражаясь языкомъ самого *Weismann'a*, — внѣшнія условія, способныя измѣнить въ извѣстномъ направленіи опредѣляющія свойства организма, измѣняютъ въ томъ же направленіи и опредѣляющія свойства зародышевой плазмы, которая въ концѣ концовъ сосредоточивается въ одной клѣточкѣ этого организма. Стойкое вліяніе въ теченіе большого числа послѣдовательныхъ поколѣній въ результатѣ сдѣлаетъ это измѣненіе опредѣляющихъ свойствъ постояннымъ, т. е., создастъ новое свойство, способное къ наследственной передачѣ.

Итакъ, *Weissmann* вполне признаетъ наследственную передачу свойствъ, приобрѣтенныхъ при подобныхъ условіяхъ; однако, согласно его взглядамъ, чтобы создать новое свойство, вліянія среды должны дѣйствовать не только на производителя, но одновременно и на его непосредственнаго потомка.

Здѣсь мы только напомнимъ общіе законы наследственности въ томъ видѣ, какъ ихъ сформулировалъ *Darwin*.

1) Законъ прямой и непосредственной наследственности, по которому родители стремятся передать своимъ прямымъ потомкамъ свои физическія и нравственныя свойства.

2) Законъ преимущественнаго вліянія въ прямой наследственности, по которому свойства одного изъ родителей преобладаютъ въ ихъ прямомъ потомкѣ.

3) Законъ возвратной наследственности, который приложимъ къ часто наблюдаемымъ фактамъ атавизма, т. е., вторичнаго появленія у потомковъ свойствъ болѣе или менѣе отдаленнаго предка.

4) Законъ одновременной (гомохронной) наследственности, т. е., появленіе наследственныхъ свойствъ въ одни и тѣ же періоды жизни у предковъ и потомковъ.

Эти различные законы, касающіеся физиологическихъ свойствъ, находятъ себѣ приложеніе, какъ мы увидимъ, и въ патологіи.

Слѣдуетъ опредѣлить также значеніе нѣкоторыхъ терминовъ, которыми мы будемъ пользоваться въ этомъ сочиненіи. Такъ, названіе боковой наследственности употребляется для сокращеннаго обозначенія нѣкоторыхъ фактовъ, относящихся къ области атавистической наследственности. Сказать, что можно унаследовать такое-то свойство отъ родственника по боковой линіи (дяди, двоюроднаго брата и т. д.), это значитъ указать, съ нѣкоторой неточностью въ выраженіи, что такое-то атавистическое свойство можетъ опять появиться у двухъ родственниковъ по боковой линіи, происходящихъ изъ одной и той же семьи, внѣ всякой прямой и непосредственной наследственности.

Первыя болѣзни передаются по наследству далеко не въ

одномъ и томъ же видѣ; наоборотъ, въ силу ихъ близкаго родства, онѣ смѣняются другъ друга, часто видоизмѣняясь въ одной и той же семьѣ. Эти факты извѣстны подъ именемъ несходной наследственности, наследственности превращенія (transformation) или замѣщенія (substitution), между тѣмъ какъ названіе гомологичной или сходной наследственности сохранено для болѣзней, которыя передаются безъ измѣненія.

Болѣзни нервной системы, проявляясь въ расстройствахъ психики, чувствительной или двигательной сферѣ, представляютъ и много точекъ соприкосновенія; и хотя въ послѣдніе годы какъ клиническое, такъ и анатоми-патологическое изученіе увеличилось число разновидностей ихъ, все же можно сказать, что онѣ составляютъ одну семью, неразрывно связанную законами наследственности. Эта большая категорія заболѣваній не изолирована совершенно отъ другихъ патологическихъ группъ; но соединеніе ея съ видами вырожденія и болѣзнями питанія только рѣзче отбѣняетъ роковой характеръ ея теченія. Особенно важная роль, которую играютъ въ наследственности болѣзни нервной системы, заставила насъ рассмотреть ихъ во всей совокупности и собрать во-едино разбросанныя звенья этой цѣпи; каждое изъ нихъ, если оно еще не привело къ безплодію, можетъ воспроизвести всѣ остальные, и всегда слѣдуетъ быть въ этомъ отношеніи насторожѣ. Чаше всего, однако, нервныя семьи вымираютъ въ силу безплодія. *Morel* показалъ, что потомство помѣшанныхъ не продолжается далѣе четвертаго поколѣнія: это—фактъ, который одинъ достаточно характеризуетъ вырожденіе этихъ семействъ.

Для удобства изученія мы прибѣгнемъ къ вполне искусственному раздѣленію нейрпатической семьи на двѣ вѣтви: на вѣтвь психопатическую, обнимающую болѣзненныя психическія состоянія и тѣ неврозы, которые находятся съ ними въ наиболѣе тѣсной связи; и на вѣтвь нейрпатическую въ собственномъ смыслѣ, которая охватываетъ болѣзни нервной системы, преимущественно пораженія чувствительной и двигательной сферы.

## Г Л А В А II.

### Патологическая наследственность.—Психопатическая вѣтвь нейрпатической семьи.

Подобно физическимъ свойствамъ и инстинктамъ, передаются по наследству и умственныя способности. Наиболѣе поразительныя въ этомъ отношеніи примѣры представляютъ цѣлыя поколѣнія талантливыхъ личностей, которыя, какъ извѣстно, слѣдовали другъ за другомъ въ однѣхъ и тѣхъ же семьяхъ. Въ подтвержденіе

этого можно указать на семьи живописцевъ, музыкантовъ или знаменитыхъ ученыхъ.

Къ несчастью, то же самое наблюдается и относительно умственныхъ аномалій, и нигдѣ, кромѣ группы умопомѣшательствъ, не проявляется въ большей степени та роковая неизбежность, которую запечатлѣнъ великій законъ нервной наследственности <sup>1)</sup>. Наследственность сумасшествия въ его различныхъ видахъ признана въ настоящее время всѣми. Работы *Esquirol'*'я, *Parchappe'*'а, *Guislain'*'а, *Brierre de Boismont'*'а, *Baillarger*, *Moreau (de Tours)* только обнаружили, что очевидность этого положенія не всегда бываетъ одинаковой.

Врожденное предрасположеніе къ умопомѣшательству обнаруживается особенно ясно въ томъ случаѣ, когда близнецовъ поражаетъ одинъ и тотъ же видъ душевнаго заболѣванія, и когда припадки ихъ постоянно появляются одновременно, хотя бы они находились на большомъ разстояніи другъ отъ друга <sup>2)</sup>.

Роль предрасположенія въ этиологіи умопомѣшательствъ часто маскируется существованіемъ очевидныхъ причинъ (виѣшнихъ), важное значеніе которыхъ поражаетъ съ перваго взгляда. Но эти причины, будь онѣ нравственнаго или физическаго свойства, въ дѣйствительности являются только побудительными причинами. Даже помѣшательства инфекціоннаго или токсическаго происхожденія развиваются только на почвѣ предрасположенія. Утверждали, что въ бредовыхъ формахъ помѣшательства, наблюдаемыхъ при лихорадочныхъ болѣзняхъ, предрасположеніе не имѣетъ никакого значенія, потому что такое помѣшательство часто происходитъ вслѣдъ за окончаніемъ лихорадочной болѣзни <sup>3)</sup>; но извѣстно, что у истеричныхъ субъектовъ нервное потрясеніе вызываетъ или излѣчиваетъ припадки именно въ силу предрасположенія.

Изъ наблюденій послѣродового помѣшательства, приводимыхъ *Esquirol'* емъ, *Weill'* емъ <sup>4)</sup>, *Helftt'* омъ, *Marcé'* <sup>5)</sup>, мы видимъ, что беременность, роды и кормленіе грудью чаще всего ведутъ только къ развитію того зачатка болѣзни, который переданъ по наследству. То же можно сказать о помѣшательствѣ при Брайтовой болѣзни (*Lasègue*) <sup>6)</sup> и т. п. *Esquirol* <sup>7)</sup> уже обратилъ вниманіе на то, что

<sup>1)</sup> *Doutrebente*, Etudes généalogiques sur les aliénés héréditaires (Ann. méd.—psych., 1869, т. II, стр. 197, 369).

<sup>2)</sup> *Clifford Gill*, Twins suffering from mania (The journal of mental science, 1883, т. XXVIII, стр. 540).—*H. Savage*, Twins suffering from similar attacks of melancholia (ibid., стр. 539).—*Ball*, De la folie gémellaire (L'Encéphale, 1884).

<sup>3)</sup> *Chavigny*, Du délire fébrile, Th. Lyon, 1892.

<sup>4)</sup> *Weill*, Consiol. gén. sur la folie puerpérale, Th. Strasbourg, 1851.

<sup>5)</sup> *Marcé*, Traité de la folie des femmes enceintes, des nouvelles accouchées et des nourrices, etc., 1858.

<sup>6)</sup> *Ch. Féré*, Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris, 1885, стр. 265.

<sup>7)</sup> *Esquirol*, Des maladies mentales, 1837, т. II, стр. 74.

пьянство иногда бывает слѣдствіемъ болѣзненнаго влеченія, и *Lasègue* <sup>1)</sup> снова настаиваетъ на томъ фактѣ, что потребность въ алкогольъ есть признакъ патологическаго состоянія мозга. Чтобы сдѣлаться алкоголикомъ, надо быть, очевидно, къ тому предрасположеннымъ <sup>2)</sup>, такъ какъ не всякій чувствуетъ потребность въ спиртныхъ напиткахъ. Между пьянствомъ и запоемъ существуетъ разница лишь въ качествѣ проявленія и силѣ болѣзненнаго импульса, и они составляютъ два различные вида только по своей внѣшности. То же можно сказать о половыхъ излишествахъ, излпшествахъ въ умственной работѣ и т. д.; такъ что порочныя привычки, которыя кажутся причинами, обуславливающими психозы, въ дѣйствительности представляютъ только первые симптомы нейропатическаго состоянія.

Сильныя страсти относятся къ явленіямъ той же категоріи; съ полнымъ основаніемъ утверждаютъ, что гнѣвъ есть кратковременное помѣшательство, и что субъекты, вполне уравновѣшенные, почти не предаются излишествахъ. *Krafft-Ebing* тщетно старался установить съ судебно-медицинской точки зрѣнія границы между, такъ сказать, фізіологическими проявленіями страстей, патологическими проявленіями ихъ и состояніями умопомѣшательства въ строгомъ смыслѣ. Не безъ основанія также *J. Franck* <sup>3)</sup> описываетъ необузданную любовь, какъ нервную болѣзнь: не сойдешь съ ума отъ любви, если это — не любовь сумасшедшаго.

Сильныя душевныя движенія, страхъ, радость и т. п., играющія такую важную роль въ качествѣ причинъ, производящихъ умственное помѣшательство или нѣкоторые нейрозы, напр., эпилепсію, трясуцій параличъ и т. п. <sup>4)</sup>, составляютъ также атрибутъ чрезвычайной нервности, и только предрасположенные субъекты подвергаются такимъ губельнымъ послѣдствіямъ этихъ душевныхъ движеній.

Нравственныя причины дѣйствуютъ только какъ возбудители существующаго предрасположенія; этотъ фактъ достаточно выясненъ многими наблюденіями *Pinel*'я, *Morel*'я и др., которыя показываютъ, что многіе члены одной и той же семьи дѣлались помѣшанными вслѣдствіе испуга.

*Lasègue* думалъ, что состоянія продолжительной спутанности сознанія играютъ ббольшую роль въ появленіи помѣшательствъ, чѣмъ самые сильныя нравственныя удары, если только послѣдніе носятъ мгновенный характеръ; но нерѣшительность, спутанность, быть можетъ, рѣже бываютъ причиной, чѣмъ симптомомъ умственной слабости.

1) *Ch. Lasègue*, Etudes médicales, 1884, т. I, стр. 424.

2) *Ch. Féré*, Note sur les alcoolisables (Soc. médicale des hôpitaux, 1885, стр. 293).

3) *J. Franck*, Traité de pathologie interne (перев. *Bayle*'а), т. III, стр. 143.

4) *Ch. Féré*, La pathologie des émotions, in 8<sup>o</sup>, 1892.



Эти положенія опираются на тотъ фактъ, что отравленія, вызываемыя искусственно, обусловливаютъ мозговыя заболѣванія только у предрасположенныхъ субъектовъ: въ опытахъ *Morveau (de Tours)* съ гашишомъ психическія разстройства были наблюдаемы только у субъектовъ, у которыхъ существовала «высшая степень предрасположенія»; и мы въ правѣ, дѣйствительно, сказать, что алкоголь есть пробный камень равновѣсія психическихъ функций. Тѣ же оговорки можно сдѣлать и для травматическихъ инсультовъ. Всѣ эти причины — лишь второстепенныя, и онѣ приобрѣли значеніе только вслѣдствіе труднаго распознаванія предрасположенія.

Что касается того, почему травматическія поврежденія <sup>1)</sup>, нравственныя потрясенія и т. п., повидимому, часто играютъ большую роль въ происхожденіи нервныхъ болѣзней, то это объясняется значительнымъ вліяніемъ этихъ моментовъ на самый ходъ болѣзни; такъ, у табетиковъ или страдающихъ прогрессирующимъ параличомъ, имѣвшихъ до начала болѣзни очень легкія, незамѣтныя разстройства, припадки быстро ожесточаются вслѣдъ за паденіемъ, родами, сильнымъ душевнымъ движеніемъ и т. п. Можно было бы указать много примѣровъ въ этомъ родѣ, какъ для прогрессирующаго паралича, такъ и для спинной сухотки и нейрозовъ <sup>2)</sup>. Уже со времени *Lallemand*'а полагали, что непроизвольное истеченіе сѣмени можетъ быть причиной многихъ функциональных разстройствъ нервной системы и даже органическихъ страданій. Особенно отмѣчали это явленіе какъ частую причину умопомѣшательства <sup>3)</sup>; но изслѣдованія *Malécot* <sup>4)</sup> показали намъ, что сперматоррея далеко не самостоятельная болѣзнь; всякій разъ, когда она не представляетъ фізіологическаго явленія, ее слѣдуетъ считать проявленіемъ общей болѣзни. Чаше всего сперматоррея указываетъ на какое-нибудь страданіе головного или спинного мозга, которое характеризуется и другими разстройствами; если же, кромѣ нея, никакихъ разстройствъ не наблюдается, то по даннымъ о наслѣдственности больного и его прежней жизни можно доказать существованіе врожденнаго нейропатическаго сложенія или природной повышенной возбудимости головного или спинного мозга; истеченіе сѣмени является здѣсь только въ качествѣ симп-

1) *Ch. Vallon*, De la paralysie générale et du traumatisme dans leurs rapports réciproques (Th. 1832). — *Butville*, Traumatisme et névropathies, Th. 1890. — *Mickle*, Th. traumatic factor in mental disease (Brain, 1892, стр. 78).

2) *J. — M. Charcot* и *Ch. Féré*, Affections osseuses et articulaires du pied chez les tabétiques (Arch. de Neurologie, 1883, т. VI, стр. 311). — *Ch. Féré*, Note sur un nouveau cas de pied tabétique (Rev. de médecine, 1884, стр. 473).

3) *Claude*, De la folie causée par les pertes séminales, Th. 1849. — *Liste*, Des pertes séminales involontaires et de leur influence sur la production de la folie (Arch. gén. de méd., 1860, т. XVI, стр. 257 и 402).

4) *Malécot*, De la spermatorrhée, Th. 1884.

тома этихъ болѣзней. Можно въ одно и то же время страдать сперматорреей и умопомѣшательствомъ, при чемъ истечение сѣмени вовсе не будетъ составлять главнаго болѣзнетворнаго агента, вызвавшаго умственное разстройство.

Полагали также, что родство между родителями само по себѣ можетъ быть причиною нейропатической конституціи субъекта, тогда какъ на самомъ дѣлѣ оно является лишь условіемъ накопленія наслѣдственныхъ особенностей; нервныя разстройства, слабо выраженные у двухъ производителей, приобрѣтаютъ большую силу и опредѣленность у прямого потомка ихъ. Не говоря о случаяхъ семейной болѣзненности родителей-родственниковъ, которая дѣйствуетъ особенно фатально, слѣдуетъ замѣтить, что психопаты, по видимому, чувствуютъ стремленіе другъ къ другу, а такой патологической подборъ содѣйствуетъ болѣе быстрому наступленію вырожденія.

Это не только справедливо для лицъ впечатлительныхъ, эксцентричныхъ, истеричныхъ и настоящихъ умопомѣшанныхъ, но также и для другой категоріи нормальныхъ субъектовъ,—для преступниковъ, у которыхъ порокъ является основой подбора.

Нѣкоторыя скоропреходящія физическія разстройства, если они существуютъ въ моментъ зачатія, могутъ обусловить у появившейся на свѣтъ особи предрасположеніе къ сумасшествію; такимъ образомъ, по *Flemming*'у, дѣти, зачатія въ то время, когда отецъ находился въ состояніи опьяненія, очень склонны къ заболѣваніямъ психозами. Отъ многихъ матерей-эпилептиковъ мы узнали о существованіи этой причины, которую находили часто и при слабоуміи и идиотизмѣ (*Burdach, Hufeland, Séguin, Bourneville* и др.). Это, впрочемъ, нисколько не удивительно. Опыты *Brown-Séguard*'а показали, что морскія свинки, у которыхъ искусственно вызывали эпилепсію, рождали дѣтенышей, страдавшихъ той же формой болѣзни, какъ и ихъ родители. Аналогичный фактъ опубликовалъ *Luciani* изъ своихъ опытовъ надъ собаками<sup>1)</sup>. Такая передача травматической эпилепсіи свойственна не однимъ животнымъ: мы наблюдали субъекта, который послѣ одного несчастнаго случая на желѣзной дорогѣ сдѣлался эпилептикомъ, при отсутствіи, повидимому, всякихъ наслѣдственныхъ вліяній, и оставался больнымъ въ теченіе четырехъ лѣтъ. Въ это время у него родилась дочь, которая съ пятилѣтняго возраста стала страдать падучей болѣзью.

Впрочемъ, вліяніе психическаго состоянія родителей на психику ихъ дѣтей обращало на себя вниманіе еще раньше, чѣмъ врачи стали заниматься этимъ вопросомъ. Еще *Гезіодъ* предписывалъ

<sup>1)</sup> *Luciani*, Sulla epilessia provocata da trasmissione ereditaria della medesima (Arch. ital. per le malattie nervose, 1881, стр. 206).

валь удерживаться отъ coitus'a по возвращеніи съ погребальныхъ процессій, чтобы не произвести на свѣтъ дѣтей-меланхоликовъ. *Эразмъ* влагааетъ въ уста «Глупости» слѣдующія слова: «я—не плодъ скучной супружеской любви». *Тристрэмъ Шенди* <sup>1)</sup> приписываетъ тяжелыя свойства своего характера вопросу, сдѣланному его матерью въ очень неудобный моментъ. Одинъ изъ побочныхъ сыновей Людовика XIV, зачатый m-me de Montespan во время приступа слезъ, угрызеній совѣсти и волненій по поводу юбилейнаго торжества, сохранилъ на всю жизнь характеръ, давшій поводъ прозвать его: «Дитя юбилея» <sup>2)</sup>

Изслѣдованія *Dareste*'а <sup>3)</sup>, а впоследствии и мои собственныя показываютъ, какія незначительныя вліянія могутъ нарушить развитіе органовъ, особенно въ первые періоды эмбриональной жизни; отсюда легко понять, что нѣкоторые случаи во время беременности могутъ обусловить не наследственныя, а врожденныя ненормальности. Вѣроятно, таково же происхожденіе нервныхъ разстройствъ, столь часто встрѣчающихся у субъектовъ, которые появились на свѣтъ послѣ неправильныхъ родовъ.

Дѣти, которыя были зачаты и доношены въ извѣстныя смутныя эпохи, очень часто представляли различныя разстройства питанія, уродливости и особенно болѣзни, связанныя съ нарушеніемъ функций нервной системы. Въ происхожденіи этихъ нарушеній могутъ играть роль душевныя движенія; въ другомъ мѣстѣ мы описали случай слабоумія, появившагося при подобныхъ обстоятельствахъ; впрочемъ, въ осадное время или въ эпоху междоусобной войны истощеніе и алкоголизмъ также принимаютъ участіе въ происхожденіи этихъ страданій (*Legrand du Saullle*), и во многихъ случаяхъ трудно опредѣлить точно степень вліянія этихъ моментовъ:

„Слѣдовало бы сбозначить, въ какое время дѣйствовали названныя причины, во время зачатія или во время беременности, и въ какой періодъ послѣдней. Въ самомъ дѣлѣ, можно предположить, что каждая уродливость можетъ произойти только въ опредѣленный періодъ развитія эмбриона“ <sup>4)</sup>.

Если всѣ психіатры единодушно признаютъ, что сумасшествіе обыкновенно бываетъ наследственнымъ, то они согласны также и въ томъ, что оно сравнительно рѣдко передается въ томъ же видѣ, хотя бы это и могло показаться вѣроятнымъ на первый

<sup>1)</sup> Герой романа знаменитаго англійскаго юмориста *Laurence Sterne*'а (1713—1768). (Ред.).

<sup>2)</sup> *P. Lucas*, Traité physiologique et philosophique de l'hérédité naturelle, etc. (т. II, стр. 504).

<sup>3)</sup> *Dareste*, Recherches sur la production artificielle des monstruosités, etc. 2-oe езд., Парижъ, 1891.

<sup>4)</sup> *Ch. Féré*, Les enfants du siège (Progrés médical, 1884, стр. 245).

взглядъ 1). Чаще всего болѣзнь, передаваемая по наслѣдству, претерпѣваетъ извѣстныя измѣненія 2); такъ, можно наблюдать, что манія, меланхолія, слабоуміе и идиотство послѣдовательно смѣняются другъ друга. Какъ бы то ни было, но у помѣшанныхъ почти всегда отыскивается порочная наслѣдственность, когда есть возможность произвести въ семьѣ полное и серьезное разслѣдованіе, что, однако, не всегда удается.

Во многихъ случаяхъ нервная наслѣдственность не сразу ведетъ къ умопомѣшательству; часто случается, что два или три поколѣнія обнаруживаютъ различныя и, такъ сказать, подготовительныя невропатическія состоянія. Прежде чѣмъ наслѣдственность проявится въ строго опредѣленной формѣ, прежде чѣмъ она выразится законченной патологической картиной, которую можно снабдить именемъ, она нуждается въ извѣстной аккумуляціи или концентраціи. Среди предковъ помѣшанныхъ часто находятъ лицъ, страдавшихъ привычной чрезмѣрной раздражительностью, энтузіастовъ, оригиналовъ, изобрѣтателей, мотовъ, субъектовъ съ уклоненіями въ интеллектуальной или нравственной сферѣ, страдавшихъ френальгіей (*Guislain*), вообще ненормальныхъ (*Maudsley*) и лицъ, пораженныхъ болѣзнями нервной системы, особенно нейрозами и различными видами помѣшательствъ.

Наблюденіе, однако, показало, что соотвѣтственно различнымъ видамъ помѣшательствъ и для наслѣдственнаго предрасположенія, играющаго роль въ происхожденіи большинства ихъ, можно установить извѣстную постепенность. Такъ, въ острыхъ формахъ, какъ напр., при маніи, простой меланхолии, это предрасположеніе низводится до минимума. Въ первично-хроническихъ формахъ, наоборотъ, наслѣдственная порочность отыскивается гораздо чаще, если не у прямыхъ предковъ, то, по крайней мѣрѣ, въ боковой линіи.

Часто случается, что наслѣдственная склонность къ помѣшательству проявляется у душевно-больныхъ этой категоріи только въ довольно пожиломъ возрастѣ, между тѣмъ какъ до этого ихъ поступки, вполнѣ нормальные, не внушали никакой мысли о такомъ предрасположеніи. Нѣкоторые психіатры признаютъ, что извѣстныя умственные разстройства вообще присоединяются къ картинѣ физическаго вырожденія; ихъ родственная связь, устанавливаемая наслѣдственностью, такъ тѣсна, что явилась даже мысль соединить ихъ въ одну группу подъ именемъ дегенеративныхъ помѣшательствъ или врожденныхъ психопатій (*Morel*). Субъекты, у которыхъ наблюдаются эти умственные разстройства, оправдываютъ поэтому какъ съ физической, такъ

1) *Baillarger, Delasiauve* (Soc. méd.—psych., 31 мая 1875).

2) *Legrand du Saule, La Folie héréditaire*, 1873, стр. 9.

и съ психической точекъ зрѣнія присвоенное имъ названіе дегенерантовъ. Кости конечностей, особенно же кости черепа, органы чувствъ и половые органы представляютъ различныя аномаліи устройства, которымъ даютъ названіе дегенеративныхъ чертъ. Они были хорошо изучены послѣ первыхъ работъ *Morel*'я<sup>1)</sup> не только врачами-психіатрами, но также и авторами, занимавшимися криминальной антропологіей (*Lombroso*, *Marro* и др.); мы, съ своей стороны, указали на нѣкоторыя изъ такихъ чертъ: читатель найдетъ перечисленіе ихъ вмѣстѣ съ нѣкоторыми деталями въ особой главѣ. Помимо временныхъ упоминательствъ, наблюдаемыхъ у дегенерантовъ, у послѣднихъ часто замѣчается въ теченіе всей жизни душевное состояніе, уклоняющееся отъ нормальнаго. Мы не станемъ говорить о тѣхъ изъ нихъ, у которыхъ вырожденіе дошло до самыхъ крайнихъ предѣловъ, у которыхъ мозговая дѣятельность ослаблена настолько, что ихъ нельзя уже считать членами общества, но скажемъ нѣсколько словъ объ умственномъ состояніи тѣхъ, интеллектъ которыхъ на первый взглядъ кажется незатронутымъ, и которыхъ *Magnan* называетъ дегенерантами высшаго порядка. Благодаря чрезвычайной раздражительности ихъ характера, непостоянству ихъ чувствъ и желаній, причудливости ихъ вкуса, они получаютъ въ жизни названіе оригиналовъ. На самомъ же дѣлѣ, въ основѣ этой безсвязности ихъ поведенія лежитъ ненормальность психической сферы, что легко можетъ быть обнаружено. Въ ихъ дѣйствіяхъ недостаетъ тѣхъ нравственныхъ мотивовъ, которые существуютъ въ поступкахъ лицъ съ вполне уравновѣшенными умственными способностями; и дѣйствительно, мотивы, обуславливающіе эти дѣйствія, имѣютъ для нихъ меньше значенія, чѣмъ импультсы къ дѣйствію. При такихъ условіяхъ они могутъ обнаруживать только кажущуюся энергію, при чемъ послѣдняя имѣетъ лишь характеръ непреодолимаго влеченія, которымъ запечатлѣнъ каждый поступокъ, вызванный понудительнымъ импульсомъ. На самомъ дѣлѣ дегенерантъ есть существо со слабой волей, очень легко подчиняющееся другой волѣ. Благодаря ослабленной способности вниманія, такой субъектъ не въ состояніи освободиться отъ навязчивыхъ идей, осаждающихъ его и побуждающихъ иногда къ бессмысленнымъ поступкамъ, при полной ясности сознанія и ума, отъ которыхъ не ускользаетъ вся безразсудность этихъ идей.

Вотъ вкратцѣ тѣ основныя черты умственнаго состоянія дегенеранта, которымъ *Magnan* далъ правильное названіе психическихъ чертъ. Опредѣленіе этихъ чертъ чрезвычайно важно, когда требуется сдѣлать точное распознаваніе и предска-

1) *Morel*, Etudes cliniques, 1852;—Traité des dégénérescences, 1857.

заніе какого-нибудь изъ многочисленныхъ видовъ помѣшательствъ, которымъ легко подвергаются дегенеранты. Въ клиникѣ принято описывать эти переходящія умственные разстройства какъ отдѣльныя формы, хотя онѣ представляютъ только различныя проявленія одного и того же умственного разстройства, въ зависимости отъ того, каковы объекты бредовыхъ идей. Такимъ образомъ, т. н. болѣзненные сомнѣнія, патологическая боязнь прикосновенія, агорафобія, ономаманія, аритмоманія и пр., все это только эпизодическія вставки въ картинѣ психопатическаго состоянія дегенерантовъ. У такихъ больныхъ общія разстройства интеллекта обнаруживаются обыкновенно въ формѣ припадковъ, которые такъ же неожиданно наступаютъ, какъ и проходятъ.

Въ рѣдкихъ случаяхъ они приводятъ къ окончательному сумасшествію, но за то чаще всего ихъ излѣченіе представляется радикальнымъ только съ виду, а въ дѣйствительности прежнее умственное состояніе, которое не надолго осложнилось острой формой помѣшательства, все же остается.

Кромѣ того, врожденныя психопатіи имѣютъ большое значеніе съ точки зрѣнія занимающаго насъ предмета потому, что онѣ являются общимъ родоначальникомъ большинства нервныхъ болѣзней. Дегенеранты рождаютъ не однихъ только дегенерантовъ; у ихъ потомковъ встрѣчается эпилепсія, истерія, алкоголизмъ, прогрессивный параличъ; наблюдаются также нѣкоторыя органическія страданія спинного мозга, какъ напр. спинная сухотка, прогрессивная мышечная атрофія, множественный склерозъ и т. п. Въ ихъ потомствѣ тѣмъ быстрѣе происходитъ вырожденіе, что дегенеранты очень часто вступаютъ между собою въ браки, благодаря роковой склонности другъ къ другу, основаніе которой заключается безъ сомнѣнія въ сходствѣ ихъ вкусовъ и душевныхъ наклонностей. Неблагопріятное вліяніе родства родителей при этихъ условіяхъ иногда ускоряетъ наступленіе эффекта двойной болѣзненной наслѣдственности и, такимъ образомъ, быстрѣе приводитъ къ вымиранію рода. Нѣкоторыя династіи, какъ напр., испанскій королевскій домъ, могутъ служить примѣромъ такого вымиранія <sup>1)</sup>.

Хотя нѣкоторыя общія свойства и черты дегенерантовъ позволяютъ выдѣлить дегенеративныя помѣшательства въ отдѣльную группу, тѣмъ не менѣе, передачу господствующихъ формъ умственнаго разстройства въ неизмѣненномъ видѣ у нихъ можно встрѣтить сравнительно рѣдко. Нѣкоторыя формы, впрочемъ, имѣютъ, повидимому, особую склонность передаваться безъ измѣненія; на первый планъ надо поставить здѣсь болѣзненное стремленіе къ самоубійству. *Esquirol* и *Falret* привели замѣчательные примѣры такой прямой передачи. *Le Roy* указалъ на одну семью сельчанъ,

1) *W. Ireland*, *The Blot upon the brain*, 2-е изд., 1893.

десять членовъ которой лишили себя жизни въ пятидесятилѣтній срокъ<sup>1)</sup>. Случается иногда, что всѣ самоубійцы изъ одной и той же семьи выбираютъ одинаковый родъ смерти и лишаютъ себя жизни въ одномъ и томъ же возрастѣ. Очень любопытный фактъ въ этомъ родѣ рассказываетъ *Hammond*<sup>2)</sup>: одинъ субъектъ, 35 лѣтъ отъ роду, зарѣзался бритвой въ банѣ. У него осталось трое дѣтей; изъ нихъ два сына наложили на себя руки такимъ же образомъ и въ томъ же самомъ возрастѣ, а дочь погибла 34 лѣтъ, также зарѣзавшись въ банѣ. У этой послѣдней былъ сынъ, который лишилъ себя жизни 31 года тѣмъ же способомъ, притомъ послѣ двухъ неудачныхъ попытокъ. Точно также можно констатировать передачу путемъ гомологичной наслѣдственности различныхъ видовъ болѣзненныхъ эмоцій<sup>3)</sup>. Повидимому, въ мозговыхъ центрахъ интеллектуальной сферы, какъ и въ моторныхъ центрахъ (между ними почти нельзя провести рѣзкой границы), клѣтки имѣютъ стремленіе къ специализаціи и приобрѣтенію наслѣдственныхъ особенностей.

Между фактами, которые лучше всего могутъ служить доказательствомъ семейныхъ душевныхъ заболѣваній, слѣдуетъ упомянуть случаи помѣшательства близнецовъ и нѣкоторые случаи коллективнаго помѣшательства, появлявшася у членовъ одной и той же семьи. Заразительность помѣшательства основана исключительно на предрасположеніи, которое часто обуславливается наслѣдственностью<sup>4)</sup>.

Между т. н. душевными заболѣваніями существуетъ два, въ основѣ которыхъ, по общему признанію, лежатъ еще мало извѣстныя анатомическія измѣненія; это—старческое слабоуміе и прогрессивный параличъ.

Когда закапчивается въ организмѣ эволюціонный процессъ, всегда начинается обратный ему процессъ инволюціи, который наступаетъ тѣмъ раньше и протекаетъ тѣмъ быстрее, чѣмъ несовершеннѣе былъ предшествовавшій ему процессъ прогрессивнаго развитія. *Vebe*, знаменитый карликъ короля Станислава, представляетъ замѣчательную иллюстрацію этого закона; онъ скончался въ возрастѣ двадцати трехъ лѣтъ со всѣми признаками дряхлости. Значительное число идиотовъ и слабоумныхъ подтверждаютъ то правило, которое относится и къ старческой инволюціи вообще. Многіе субъекты, проявившіе вплоть до зрѣлаго возраста

1) *E. Le Roy*, Etude sur le suicide et les maladies mentales dans le département de Seine-et-Marne, 1870, стр. 199.

2) *Hammond*, A. Treatise on insanity, on its medical relations, 1883, стр. 179.

3) *Ch. Féré*, La pathologie des émotions, 1892, стр. 478.

4) *E. Prunier*, Etude sur la contagion de la folie, Th. Lausanne, 1892.—*De-Boëk*, De la contagion de la folie (Bull. de la Soc. de méd. mentale de Belgique, 1893, стр. 416).

ста то недоразвитіе, которое *Lorain* обозначилъ именемъ инфантилизма, преждевременно достигали старческой дряхлости. Нѣкоторые обнаруживаютъ въ дѣтствѣ черты, свойственныя старческому возрасту; это съ виду—маленькіе старички, которымъ уже со школьной скамьи даютъ прозвище «отца семейства». У такихъ субъектовъ ослабленіе психическихъ функцій связано съ ихъ физической обветшалостью и изношенностью организма, а не съ числомъ прожитыхъ лѣтъ. Старость можетъ наступить раньше подъ вліяніемъ случайныхъ причинъ, какъ напр., чрезмѣрнаго труда, сосудистыхъ измѣненій, разстройствъ питанія (подагра, диабетъ и пр.), а въ особенности вслѣдствіе врожденной или наслѣдственной слабости нервной системы.

Преждевременная старость зависитъ иногда отъ недостатка упражненій. Многіе авторы полагаютъ, что умственная дѣятельность отдаляетъ моментъ духовнаго паденія и въ то же время содѣйствуетъ продленію жизни; а по моему мнѣнію, справедливѣе признать, что одни и тѣ же свойства матеріи лежатъ въ основѣ и дарованія и долговѣчности. Блестящая физическая организація точно также можетъ объяснить намъ какъ превосходное функціонированіе, такъ и долгую жизнь, далеко заходящую за обычные предѣлы.

Судя по многочисленнымъ описаніямъ, проявленія старческаго слабоумія какъ бы вытекаютъ изъ нормальнаго процесса ранней старости. Однако, слабоуміе стариковъ вовсе не составляетъ фізіологическаго явленія. Если дряхлость влечетъ за собой упадокъ физическихъ функцій, то этотъ упадокъ состоитъ въ томъ, что наступаетъ ослабленіе ихъ, которое, такъ сказать, правильно прогрессируетъ; типическимъ представителемъ такого ослабленія можетъ служить разстройство памяти, при которомъ прежде всего ускользаютъ наиболѣе свѣжія приобрѣтенія. Ослабленіе интеллекта, наблюдаемое у стариковъ, характеризуется тѣмъ, что самый процессъ усвоенія становится въ высшей степени труднымъ.

Свойства нервныхъ элементовъ сохранять слѣды полученныхъ впечатлѣній, ассоціировать эти слѣды и воспроизводить ихъ вновь ослабѣваютъ у старика, по мѣрѣ того какъ уменьшается интенсивность питательнаго обмѣна. Въ качествѣ фізіологическаго явленія этотъ упадокъ простирается на всѣ функціи: происходитъ концентрическое суженіе поля дѣятельности безъ нарушенія общаго равновѣсія жизненныхъ функцій и безъ несвязности въ психическихъ управленіяхъ. Можно еще въ юношескомъ возрастѣ отмѣтить субъектовъ, предрасположенныхъ къ старческому слабоумію. Они обыкновенно страдаютъ неприятными послѣдствіями школьнаго переутомленія и нервнаго истощенія во всѣхъ его видахъ <sup>1)</sup>. У нихъ за органической инволюціей слѣдуетъ умственная инволюція, которая связана съ первой; появленіе ея не находится въ обязательной связи съ возрастомъ: она подчинена только степени предрасположенія. Эту роль наслѣдственной слабости мозга въ этиологіи старческаго слабоумія, принятую *Clous-*

1) *Ch. Féré, Le surmenage scolaire (Progrès médical, 1887, стр. 111, 131).*



тон'омъ, часто бываетъ трудно установить за отсутствіемъ достаточныхъ данныхъ <sup>1)</sup>). Не только слишкомъ раннее наступленіе старческаго слабоумія, но и явленіе гомохронизма изобличаетъ наслѣдственную передачу этого разстройства въ семьяхъ. Такъ, въ одной семьѣ отецъ и два сына впали въ состояніе слабоумія въ возрастѣ отъ 52-хъ до 54-лѣтъ.

Прогрессивный параличъ, повидимому, представляеть смѣшанную форму, переходную между душевными болѣзнями и нервными страданіями, такъ какъ въ немъ преобладають и составляютъ его характеристическія черты разстройства двигателя и чувствительнаго характера, т. е., явленія соматическаго порядка. Но это заболѣваніе представляетъ ту особенность, что изъ всѣхъ душевныхъ болѣзней его можно считать наименѣе подчиненнымъ закону наслѣдственности. Недавнія статистическія вычисленія, произведенныя съ цѣлью доказать частое существованіе сифилиса въ анамнезѣ страдающихъ прогрессивнымъ параличомъ, повидимому, еще болѣе уменьшаютъ значеніе наслѣдственнаго вліянія; на самомъ же дѣлѣ они доказываютъ, что не слѣдуетъ смѣшивать наслѣдственности и предрасположенія. Рѣшительное доказательство связи прогрессивнаго паралича съ сифилисомъ видѣли въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ параличъ наступалъ у нѣсколькихъ сифилитиковъ, заразившихся этой болѣзью отъ одного лица (*Goldsmith, Morel-Lavallée* <sup>2)</sup>), но нерѣдко бываетъ также, что женщина привлекаеть нѣсколькихъ предрасположенныхъ субъектовъ, которые смѣняютъ другъ друга именно въ силу ихъ общаго психопатическаго склада (патологическій подборъ).

Правда, что для прогрессивнаго паралича, какъ, впрочемъ, и для другихъ душевныхъ болѣзней, гомологичная наслѣдственность, допускаемая *Bayle* емъ, *Calmeil* емъ, *Scipion Pinel* емъ, *Brierre de Boismont* омъ и др., наблюдается чрезвычайно рѣдко. Но родственная связь этого страданія съ умопомѣшательствами <sup>3)</sup> подтверждается многочисленными наблюденіями. *Marcé* говоритъ, что въ семьяхъ лицъ, страдающихъ прогрессивнымъ параличомъ, можно встрѣтить маниаковъ и меланхоликовъ. Я самъ наблюдалъ у лицъ, стоящихъ въ родствѣ съ такими больными по восходящей, нисходящей и боковой линіямъ, манию, меланхолію, ипохондрію и болѣзненное стремленіе къ самоубійству <sup>4)</sup>. *Déjerine* опубликовалъ родословную одного паралитика; онъ былъ сынъ эпилептика и племянникъ самоубійцы, а между родственниками его по боковой линіи насчитывалось нѣсколько маниаковъ <sup>5)</sup>.

<sup>1)</sup> *Clouston*, Clinical lectures on mental diseases, 2-ое изд., [1887, стр. 574.—*Charpentier*, Des troubles mentaux dans la démence sénile précoce (Ann. méd. psych., 1885, т. I, стр. 276).

<sup>2)</sup> *Morel-Lavallée*, Paralyse générale et syphilis (Revue de médecine, 1893, стр. 147).

<sup>3)</sup> *Lionnet*, Des variétés de la pyralysie générale dans leurs rapports avec la pathogénie, Th. 1878.

<sup>4)</sup> *Ch. Féré*, La Famille névropatique (Archives de Neurologie, 1884, № 19, т. VII.

<sup>5)</sup> *Déjerine*, l'Hérédité dans les maladies du système nerveux, Thèse d'agrégation, Парижъ, 1886, стр. 174.

Не менѣе очевидна связь прогрессивнаго паралича съ нервными страданіями въ собственномъ смыслѣ. Можно найти указанія на связь его съ эпилепсіей, истеріей, трясучимъ параличомъ, органическими пораженіями спинного мозга, какъ напр., дѣтскимъ параличомъ и спинною сухоткой. У одного и того же субъекта находили сочетаніе спинной сухотки и прогрессивнаго паралича: подобныя сочетанія, которыя стали въ послѣднее время находить, можетъ быть, даже чаще, чѣмъ они существуютъ въ дѣйствительности, дали нѣкоторымъ авторамъ поводъ признавать эти два страданія за различныя локализациі одной и той же болѣзни. 1) Если эти двѣ болѣзни и не тождественны, то во всякомъ случаѣ онѣ представляютъ тѣсную родственную связь между собой, которая доказывается существованіемъ общаго предрасположенія къ нимъ, сходствомъ анатомическихъ измѣненій и одинаковой реакціей по отношенію къ производящимъ причинамъ, особенно къ сифилису 2).

Резюмируя изложенное, мы видимъ, что нейропатическая наследственность и здѣсь является преобладающимъ этиологическимъ факторомъ. Не значитъ ли это впасть въ преувеличеніе, если мы будемъ ставить на первый планъ излишества въ работѣ 3), злоупотребленія спиртными напитками или половыя излишества 4)? Не слѣдуетъ ли скорѣе признать, что лица, отличающіяся такими излишествами, уже представляютъ изъ себя субъектовъ предрасположенныхъ? Вѣдь не каждый способенъ предаваться половымъ излишествамъ!

*Jacobson* 5) считаетъ на 1000 субъектовъ, не имѣющихъ прогрессивнаго паралича, 39 больныхъ сифилисомъ, между тѣмъ какъ на 1000 паралитиковъ приходится 399 сифилитиковъ; такое отношеніе является для него вполне достаточнымъ доказательствомъ этиологической связи этихъ болѣзней; но то же отношеніе можетъ служить указаніемъ, что предрасположенные къ прогрессивному параличу легче подвергаются заболѣванію сифилисомъ. Въ вопросѣ о сифилитической этиологіи прогрессивнаго паралича медицинская статистика вполне показала свое безсиліе, опредѣляя количество сифилитиковъ между страдающими прогрессивнымъ параличомъ самыми различными цифрами, отъ 10—15 до 93% 6).

1) *Samuel Garnier*, Des rapports de l'ataxie locomotrice et de la paralysie générale, Dijon, 1893.—*Nageotte*, Tabes et paralysie générale, Thèse de Paris, 1893.

2) *Stojanovitch*, Etude critique sur les rapports des tabes et de la paralysie générale, Th. 1893.

3) *E. Lafaye*. De la complexité des causes de la paralysie générale, Th. Lyon, 1890.—*J. Bonnet*, Rapports de la syphilis et de la paralysie générale, Th. 1891.—*H. Berbez*, De la paralysie générale due aux excès alcooliques, Th. 1892.

4) *Gagnerot*, De la prédisposition dans la paralysie générale, Th. 1893.

5) *Jacobson*, The relationship between general paralysis of the insane and syphilis (The Journ. of mental science, 1892, стр. 181).

6) *G. Dengler*, Syphilis et paralysie générale, Th. Nancy, 1893.

Сторонникамъ сифилитическаго происхожденія названной болѣзни можно возразить, что прогрессивный параличъ у сифилитиковъ нисколько не отличается ни по клиническому теченію, ни своими анатомическими измѣненіями отъ той же болѣзни, наблюдаемой у субъектовъ, свободныхъ отъ сифилиса; во-вторыхъ, — что статистика можетъ доказать только случайное вліяніе венерической болѣзни у предрасположенныхъ субъектовъ. *Fournier* <sup>1)</sup> очень недавно резюмировалъ свое мнѣніе въ слѣдующихъ словахъ: «въ настоящее время можно сказать, что спинная сухотка и прогрессивный параличъ имѣютъ почти одну и ту же этиологію. Ихъ главная, если не единственная, причина—сифилисъ, дѣйствующій на предрасположенный организмъ». Отсюда прямой логическій выводъ, что надо на первый планъ поставить предрасположеніе \*).

Съ другой стороны, прогрессивные псевдо-параличи свинцоваго (*Delasiauve*) и алкогольнаго (*Nasse*) происхожденія не отличаются особымъ клиническимъ теченіемъ <sup>2)</sup>: поэтому мы въ правѣ признать, что свинцовое отравленіе и алкоголизмъ въ развитіи этого паралича играютъ только роль вызывающихъ факторовъ.

Утверждали, что прогрессивный параличъ, развиваясь у лицъ съ наслѣдственнымъ предрасположеніемъ, принималъ особое перемежающееся теченіе, съ временными послабленіями и обостреніями, и представлялъ значительно болѣшую продолжительность, чѣмъ это бываетъ въ обыкновенныхъ случаяхъ; по *Doutrebente*'у <sup>3)</sup>, когда прогрессивный параличъ обусловливался исключительно психопатической наслѣдственностью, онъ принималъ особое хроническое и ремиттирующее теченіе.

*Sauton* <sup>4)</sup> считаетъ умопомѣшательство, представляющее лишь отдѣльный штрихъ въ общей картинѣ прогрессивнаго паралича, осложненіемъ, стоящимъ исключительно въ связи съ психопатической наслѣдственностью. Если въ восходящей линіи такой наслѣдственности не оказывается, то прогрессивный параличъ про-

<sup>1)</sup> *Fournier*, Tabès et paralysie générale (Bulletin médical, 1893, стр. 542).

<sup>2)</sup> *Ch. Vallon*, Pseudo-paralysies générales saturnine et alcooliques (Mém. couronné par l'Académie de médecine, 1892).

<sup>3)</sup> *Doutrebente*, Note sur la marche de la paralysie générale chez les héréditaires (Ann. méd.-psych., 6-ая серия, т. I, 1879, стр. 226).—*Marandon de Montyel*, Marche de la paralysie générale chez les héréditaires (Ann. méd.-psych., 5-ая серия, 1878, т. XX, стр. 332).

<sup>4)</sup> *Sauton*, De l'hérédité morbide et de ses manifestations vésaniques dans la paralysie générale (Th. de Paris, 1883).

\*) Въ новѣйшее время *Fournier* далъ новый рядъ блестящихъ доказательствъ въ пользу этиологической связи спинной сухотки и прогрессивнаго паралича съ сифилисомъ. См. *Fournier*. Парасифилитическія заболѣванія. Изд. А. А. Карцева („Библиотека Врача“, 1894, №№ 8 и 9).—*Ред.*

течетъ безъ бредовыхъ симптомовъ. Этотъ выводъ требуетъ оговорокъ.

*Ball* и *Régis* <sup>1)</sup>, основываясь на нѣкоторыхъ біологическихъ признакахъ (долговѣчности, жизнеспособности, прирожденныхъ качествахъ и пр.), признають, что прогрессивный параличъ вовсе не относится къ группѣ сумасшествій, что онъ не происходитъ отъ помѣшательства и самъ не рождаетъ помѣшательства; онъ происходитъ отъ пораженій мозгового вещества и рождаетъ мозговую болѣзнь.

Душевная болѣзнь вообще тѣмъ вѣрнѣе передастся по наслѣдству, чѣмъ большей энергіей характеризуется тотъ стадій ея развитія, въ которомъ она въ данное время находится. Помѣшательство обладаетъ меньшей способностью къ наслѣдственной передачѣ, когда производитель переживаетъ періодъ затишья душевной бури или періодъ отдыха, и особенно когда — если рѣчь идетъ о матери — первый припадокъ появляется лишь послѣ оплодотворенія или послѣ рожденія ребенка.

### ГЛАВА III.

Родство преступленія и порока съ помѣшательствомъ. — Наслѣдственная склонность къ преступленію. — Геніальность и артистическій темпераментъ; отношеніе ихъ къ нейропатической семьѣ.

Нѣкоторые виды помѣшательства, въ особенности, извѣстные подъ именемъ нравственнаго помѣшательства и пр., представляютъ нѣкоторое сходство, которое не могло ускользнуть отъ вниманія наблюдателей, съ другими ненормальными психическими состояніями, характеризующими порочныхъ и преступныхъ субъектовъ. Многочисленные факты подтверждаютъ родство порока и преступленія съ помѣшательствомъ <sup>2)</sup>.

Наслѣдственная передача порока была констатирована часто; *Despine* <sup>3)</sup> приводитъ много замѣчательныхъ примѣровъ такой передачи, въ особенности, — изъ семьи *Chretien* <sup>4)</sup>. *Maudsley* <sup>5)</sup> замѣчаетъ вполне справедливо, что лица, негодныя для общественной жизни, какъ неспособныя подчиняться ея законамъ, часто бываютъ предрасположены къ помѣшательству; можно даже сказать, что большая часть преступниковъ страдаютъ нрав-

1) *Ball et Régis*, Les familles des aliénés au point de vue biologique, etc. (l'Encephale, 1883, стр. 401, 405, 428).

2) *Lombroso*, L'uomo delinquente. Torino, 1878.

3) *Despine*, Psychologie naturelle, т. II, стр. 410.

4) *Klarke*, Heredity and crime in epileptic criminals (Brain, 1880, стр. 401).

5) *Maudsley*, Pathologie de l'esprit (франц. переводъ), 1883, стр. 112.

ственнымъ слабоуміемъ<sup>1)</sup> (moral idiocy<sup>2)</sup>). У многихъ изъ нихъ легко проявляются вспышки жестокости, ночные страхи, извращенное мышление и бредовыя идеи<sup>3)</sup>. Одни изъ нихъ становятся эпилептиками, другіе—умалишенными.

Частое появленіе умственныхъ разстройствъ у преступниковъ, констатированное уже *Coindet*<sup>4)</sup>, *Cazauvielh*<sup>5)</sup>, *Lélut*<sup>6)</sup>, *Ferrus*<sup>7)</sup> и др., доказано, главнымъ образомъ, изслѣдованіями *Bruce Thompson*<sup>8)</sup>; и нѣтъ сомнѣнія, что причины т. н. тюремнаго помѣшательства («folie pénitentiaire») стоятъ въ тѣсной связи не съ тюремнымъ заключеніемъ, а съ самимъ заключеннымъ субъектомъ<sup>9)</sup>. Эту связь доказываютъ всѣ тѣ случаи, гдѣ причиной помѣшательства признано угрызеніе совѣсти.

Бродяжничество, распутство, извращеніе инстинктовъ очень часто встрѣчаются въ анамнезѣ помѣшанныхъ; и только когда помѣшательство выясняется, оно вдругъ освѣщаетъ новымъ свѣтомъ тѣ судебныя приговоры, которые произносятся надъ подобными субъектами<sup>10)</sup>.

Только общественный предразсудокъ могъ установить границы между порокомъ, преступленіемъ и помѣшательствомъ; тѣсную связь ихъ выдаетъ присущій имъ всѣмъ характеръ роковой неизбѣжности. Если многіе и отказываются признать такое родство, то вовсе не отъ недостатка научныхъ доказательствъ, а лишь въ силу тѣхъ практическихъ послѣдствій, мысль о которыхъ тотчасъ же приходитъ на умъ.

Всѣ попытки установить границы между этими болѣзненными психическими состояніями оказались тщетными.

«Между преступленіемъ и безуміемъ,—говоритъ *Maudsley*<sup>11)</sup>,—

1) *Tamburini et Seppili*, Studio di psicopatologia criminale, etc. Reggio Emilia, 1883.

2) *Forbes Winslow*, *Obscure Diseases of the Brain and Mind*, 3-ème édit. 1863, стр. 129.

3) *Nicholson*, *The morbid psychology of criminals* (*The Journ. of mental science*, 1873, 1874, 1875).

4) *Coindet*, *Observation sur l'hygiène des condamnés détenus dans la prison pénitentiaire de Genève* (*Ann. d'hygiène*, 1838, т. XIX, стр. 273).

5) *J. B. Cazauvielh*, *Du suicide, de l'aliénation mentale et des crimes contre les personnes dans leurs rapports réciproques, etc.* (1842).

6) *Lélut*, *De l'influence de l'emprisonnement cellulaire* (*Ann.-méd.-psych.*, т. III, стр. 392).

7) *Ferrus*, *Des prisonniers, de l'emprisonnement et des prisons*, 1849.

8) *J. B. Thomson*, *On hereditary nature of crime* (*The Journ. of ment. science*, 1870).

9) *Sauze*, *Recherches sur la folie pénitentiaire* (*Ann.-méd.-psych.*, 3-ème série, т. III, 1857, стр. 28).—*Hurel*, *Quelques obs. pour servir à l'histoire de la folie pénitentiaire* (*Ann. méd.-psych.*, 1875, 4-ème série, т. XIII, стр. 161, 374).

10) *Ch. Laségue*, *De la responsabilité légale des aliénés* (*Arch. gén. de méd.* 1864, et *Etudes médicales*, 1884, т. I, стр. 616).

11) *Maudsley*, *Le crime et la folie*, Paris, 4-е édit. 1880, стр. 32.

существуетъ нейтральная полоса; на одномъ краю ея существуетъ небольшая доля помѣшательства и много извращеній, а на противоположномъ краю извращенность ничтожна, и господствуетъ помѣшательство».

Нельзя, конечно, установить границы при помощи такихъ неопредѣленныхъ указаній; точно также ея не могли установить работы *Michéa*<sup>1)</sup>, *Solbrig*'a<sup>2)</sup> и др.

*Despine*<sup>3)</sup>, говоря о нравственномъ помѣшательствѣ, которое служить источникомъ преступленія, высказываетъ мысль, что преступникъ—не больной, и его нельзя причислить къ помѣшаннымъ: онъ сохранилъ свой умъ и его мѣсто—не въ больницѣ. Но въ концѣ концовъ *Despine* приходитъ къ заключенію, что его все же надо лѣчить въ исправительномъ заведеніи<sup>4)</sup>.

«Умъ,—говоритъ онъ,—какъ бы великъ онъ ни былъ, не въ состояніи ослабить того вреда, который у преступника наносится разсудку и свободѣ нравственной безчувственностью; этотъ умъ рѣшительно не въ состояніи отклонить подобнаго человѣка отъ зла». Чего же надо болѣе для характеристики субъекта, пораженнаго нравственнымъ помѣшательствомъ,—субъекта, имя которому *alienus a se*? Преступленіе и помѣшательство находятся въ неразрывной связи; нельзя ихъ разграничивать и изучать отдѣльно<sup>5)</sup>.

Эпохи большихъ смутъ въ общественной жизни, благопріятствуя проявленію преступныхъ наклонностей, могутъ въ извѣстной мѣрѣ послужить къ разоблаченію наслѣдственныхъ психическихъ уродливостей и, такъ сказать, экспериментально показать родство преступленія и помѣшательства. *Belhomme*<sup>6)</sup>, *Laborde*<sup>7)</sup>, *Lunier*<sup>8)</sup> и *Mundy*<sup>9)</sup> указываютъ изъ числа лицъ, принимавшихъ дѣятельное участіе въ возстаніи 1871 года, много такихъ, которыхъ лѣчили какъ душевно-больныхъ, и въ семьяхъ которыхъ были помѣшанные. Роль, выпадающую на долю алкоголизма при тѣхъ же обстоятельствахъ, невозможно оцѣнить даже приблизительно.

1) *Michéa*, Caractères qui permettent de distinguer la perversion malade de la perversité morale (Ann.-méd.-psych., 1852, стр. 444).

2) *Solbrig*, Verbrechen und Wahnsinn, Munich, 1869.

3) *Despine*, Etude sur l'état psychologique des criminels (Ann.-méd.-psych., 1872 5-е série, т. VIII, стр. 321).

4) *Howard*, The somatic etiology of crime (The amer. Journ. of neurol. and psych., 1883, томъ II, стр. 235, 388).

5) *Ch. Féré*, Dégénérescence et criminalité. Paris, 1883.

6) *Belhomme*, Influence des événements et des commotions politiques sur le développement de la folie, 1849.

7) *Laborde*, Les hommes et les actes de l'insurrection de Paris devant la psychologie morbide, 1872.

8) *Lunier*, Ann.-méd.-psych., 1872, 5-я серия, т. VII, стр. 257.

9) *Mundy*, ibid.

Что касается случаевъ коллективнаго или эпидемическаго помѣшательства, то будетъ положительнымъ заблужденіемъ приписывать важное значеніе тѣмъ фактамъ, которые только на первый взглядъ составляютъ ихъ главную причину; всматриваясь ближе, можно убѣдиться, что и тутъ подвергались заболѣванію только предрасположенные субъекты. То же самое относится и къ большинству конвульсивныхъ эпидемическихъ страданій; такъ напр., *Beard* указалъ на роль наслѣдственности у «скакуновъ» («*Sauteurs*») *Maine*'а<sup>1)</sup>.

Попытки сблизить преступный типъ съ типомъ первобытнаго человѣка, не дѣлая между тѣмъ и другимъ никакого различія, оказались тщетными<sup>2)</sup>; эту теорію можно было бы приложить, въ крайнемъ случаѣ, только къ тѣмъ преступленіямъ, которыя имѣютъ своей цѣлью удовлетвореніе естественныхъ потребностей. Чаще всего преступники вовсе не представляютъ возврата къ первобытному нормальному состоянію; это—лица ненормальныя или въ силу порочнаго развитія, или въ силу болѣзни. Вскрытія, произведенныя *Benedickt*'омъ, *Hanot*, *Schwekendiek*'омъ, *Giacomini*<sup>3)</sup> и *Flesch*'омъ<sup>4)</sup>, опредѣленно устанавливаютъ только одинъ пунктъ относительно подобныхъ субъектовъ, а именно: морфологическую сложность и неправильность мозговыхъ извилинъ. Мы уже говорили въ другомъ мѣстѣ, что не считаемъ этой особенности спеціальною принадлежностью несомнѣнныхъ преступниковъ<sup>5)</sup>; точно также неосновательно приписывать ее, какъ и увеличенный вѣсъ мозга, первобытному человѣку<sup>6)</sup>. Частое сочетаніе порока и преступления съ нейрозами, а въ особенности съ помѣшательствомъ, эпилепсіей и физическими уродствами съ большимъ вѣроятіемъ говорятъ въ пользу патологической или тератологической, а не атавистической теоріи преступления. Анатомическія измѣненія<sup>7)</sup>, которыя были найдены въ нѣкоторыхъ случаяхъ еще болѣе подтверждаютъ защищаемое нами воззрѣніе, что дегенерация и атавизмъ—два совершенно различныхъ явленія.

Напрасно также старались объяснить атавизмомъ идиотизмъ микроцефаловъ<sup>8)</sup>. Эти субъекты чрезвычайно часто представляютъ,

1) *Arch. de Neurologie*, 1881, т. II, стр. 246.

2) *Lacassagne*, *L'homme criminel comparé à l'homme primitif*. Lyon, 1882.—*Lombroso*, *Bull. Soc. Anthropol.*, 1883.

3) *Giacomini*, *Varieta delle circonvoluzioni cerebrali dell'uomo*. Turin, 1882.

4) *Flesch*, *Ueber Verbrechen Gehirn*, aus der *Sitzungsberichten der Würzburger Phys.-méd. Gesellschaft* 1881.

5) *Ch. Féré*, *Note sur un cas d'anomalie asymétrique du cerveau* (*Arch. de Neurol.*, 1883 стр. 59).

6) *Broca*, *Le cerveau de l'assassin Prévost* (*Bull. Soc. Anthropol.*, 1880, стр. 223).

7) *Broca*, *Sur l'assassin Lemaire* (*Bull. Soc. Anthropol.* 1867, стр. 348).—*Chudzinski*, *Sur le cerveau de Menesclou* (*Bull. Soc. Anthropol.*, 1882, стр. 578).

8) *Aeby*, *Ueber das Verhältniss der Microcephalie und Atavismus* (Stuttgart, 1878).—*Spitzka*, *Insanity*, etc. (New-York, 1883, стр. 278).—*Ducatte*, *La microcéphalie au point de vue de l'atavisme* (Thèse de Paris, 1880)..

помимо атавистическихъ аномалій, приближающихъ ихъ къ ближайшимъ біологическимъ типамъ, уродливости не только въ мозгу, но и въ остальномъ тѣлѣ, какъ напр., заячью губу, діафрагмальные грыжи, шестипалыя конечности и т. д.; всего этого нельзя понять съ точки зрѣнія атавизма, тогда какъ все это вполне объясняется уклоненіями въ развитіи, происшедшими въ силу болѣзненныхъ состояній эмбриона,—что можно даже произвести и искусственно. Если принять, что микроцефалы и идиоты представляютъ со стороны мозга нормальное состояніе какого-нибудь изъ нашихъ предковъ, то можно ли вмѣстѣ съ тѣмъ утверждать, что безплодіе, наблюдаемое у такихъ субъектовъ, тоже представляетъ вновь появившееся свойство предковъ? Не слѣдуетъ смѣшивать атавизма съ сохраненіемъ зародышеваго состоянія развитія.

Если перейти теперь къ совершенно иной категоріи понятій и разсмотрѣть геніальность и *артистическій темпераментъ*, то мы увидимъ, что эти душевныя качества стоятъ въ очевидномъ родствѣ съ помѣшательствомъ, такъ какъ они нерѣдко сочетаются съ послѣдними у одного и того же лица или въ одной и той же семьѣ. Morel'емъ приведенъ замѣчательный примѣръ подобнаго сочетанія <sup>1)</sup>. Nullum magnum ingenium nisi mixtura quada[m] stultitiae (нѣтъ ни одного великаго ума безъ нѣкоторой примѣси глупости),—говоритъ древняя пословица. Въ самомъ дѣлѣ, многіе люди, прославившіеся въ различныхъ сферахъ человѣческой дѣятельности, страдали нейрозами и психозами, напр., Сократъ, Павзаній, Карль V, Магометъ, Тассе, Челлини, Паскаль, Лютеръ, Петръ Пустынникъ, Лойола, Іоанна д'Аркъ, Сведенборгъ, Шваммердамъ, Циммерманъ и др., не говоря о современникахъ <sup>2)</sup>. Lélut въ своемъ «Геніи Сократа» и «Амулетѣ Раскаля» <sup>3)</sup> ясно доказалъ реальность совмѣстнаго существованія душевныхъ разстройствъ и высокаго умственнаго развитія. Эти заключенія были обобщены впоследствии Moreau (de Tours), который резюмировалъ ихъ въ формулѣ: геніальность есть нейрозъ. Feuchtersleben <sup>4)</sup> утверждалъ, что восторженная поэтическая фантазія имѣетъ сходство съ дѣтствомъ, сновидѣніями и помѣшательствомъ. У геніальныхъ и талантливыхъ людей могутъ встрѣчаться всѣ формы функциональных психозовъ и нейрозовъ, но чаще всего у нихъ безспорно наблюдаютъ ипохондрію. Въ этомъ смыслѣ можно указать на Camoëns'a, Byron'a, Huyghens'a,

1) Morel, Traité des maladies mentales, 1860, стр. 116.

2) Lombroso, Genio e follia, 4-e édit., 1882.—Nisbet, The insanity of genius, 1891.

3) Lélut, Du démon de Cocrate, spécimen d'une application de la science psychologique a celle de l'histoire. Paris, 1836. „L'Amulette de Pascal“ можетъ дать матеріалъ къ исторіи галлюцинацій, 1846.

4) Feuchtersleben, Hygiène de l'âme, 3 фр. изд., стр. 88.



*Molière'a, J.-J. Rousseau, Swift'a, Gilbert'a, Mozart'a, Bethoven'a* и др. <sup>1)</sup>.

Но не только у самих геніевъ можно находить сочетаніе психонейрозовъ съ самымъ высокимъ умственнымъ развитіемъ. Патологическая исторія семействъ многихъ выдающихся лицъ, изученная *Moreau (de Tours)* и *Jacoby* <sup>2)</sup>, часто показываетъ намъ существованіе наслѣдственной связи между помѣшательствомъ, нейрозами, геніальностью, необузданными страстями, порокомъ и преступленіемъ. *Voisin* приводитъ примѣръ талантливаго живописца, у котораго мать была истеричка, два брата—идіоты и одинъ братъ—помѣшанный <sup>3)</sup>. Аналогичный фактъ сообщаетъ и *Trousseau* <sup>4)</sup>.

Впрочемъ, нѣкоторые факты показываютъ, что наслѣдственная передача выдающихся умственныхъ способностей можетъ быть установлена съ такимъ же правомъ, какъ наслѣдственность нейрозовъ и преступления. Указываютъ далѣе на цѣлыя семьи музыкантовъ, живописцевъ, поэтовъ и знаменитыхъ ученыхъ; философскіе умы рѣдко передаются по наслѣдству, и поэтому философы почти не фигурируютъ въ такихъ генеалогическихъ рядахъ <sup>5)</sup>.

Если преступленіе и геніальность часто сочетаются съ помѣшательствомъ, то нерѣдко можно замѣтить и у помѣшанныхъ такіе проблески, которые при другихъ обстоятельствахъ и въ другое время можно было бы принять за геніальность; но еще чаще можно видѣть, что душевно-больные совершаютъ преступныя дѣянія.

Геніальность и порокъ часто выдаютъ свою измѣнчивую физиономію именно тѣмъ, что сопровождаются умственными или нравственными аномаліями. Помѣшанные, преступники и геніальные люди при рожденіи обнаруживаютъ очень сходную конституцію; всѣ они надѣлены такой возбудимостью, при которой реакція на внѣшнія вліянія не подчиняется обычнымъ психологическимъ законамъ. Иногда даже одни только внѣшнія обстоятельства даютъ перевѣсъ той или иной особенности. Если это общее предрасположеніе, это неопредѣленное нейропатическое состояніе не разовьется за отсутствіемъ достаточныхъ возбудителей, то можетъ случиться, что субъектъ останется только крайне раздражитель-

<sup>1)</sup> Талантъ,—говоритъ *Прудонъ* (*Contradictions économiques*),—обыкновенно присущъ дисгармоничнымъ натурамъ, у которыхъ несоотвѣтствіе способностей создаетъ какую-нибудь необыкновенную, грандіозную особенность.

<sup>2)</sup> *P. Jacoby, Etude sur la selection dans ses rapports avec l'hérédité chez l'homme, 1881.*

<sup>3)</sup> *A. Voisin, art. Hérédité, Dict. de méd. et de chir. prat., т. XVII, 1883, стр. 453.*

<sup>4)</sup> *Trousseau, Clinique méd. de l'Hôtel-Dieu, 4<sup>o</sup> éd., 1873, т. II, стр. 186, 610.*

<sup>5)</sup> *Galton, Hereditary genius, 1869.—Ribot, L'hérédité psychologique, 5-e éd., 1894.*

нымъ или будетъ страдать френальгіей, не обнаруживая какого-либо опредѣленнаго болѣзненнаго состоянія. Родство между высшей добродѣтелью, порокомъ и помѣшательствомъ ясно доказуется существованіемъ т. н. «смѣшанныхъ» нравственныхъ или умственныхъ состояній. Нѣкоторые субъекты, одаренные замѣчательными умственными способностями, обнаруживаютъ крайнюю нравственную распушенность, или наоборотъ; другіе обладаютъ необыкновенными способностями, но ограниченными какой-нибудь одной наукой, искусствомъ, напр., математикой или музыкой, но зато во всѣхъ остальныхъ отношеніяхъ стоятъ ниже средняго уровня. Это—т. н. частичные гении (*F. Voisin*), которымъ внѣ ихъ ограниченаго таланта болѣе всего подходило бы названіе слабыхъ умовъ. *Felix Plater* уже указалъ на то, что нѣкоторые слабоумные обладаютъ дарованіемъ къ музыкѣ, живописи, скульптурѣ и т. д.; онъ же обратилъ вниманіе и на тотъ фактъ, что нерѣдко можно встрѣтить среди умственно-ограниченныхъ людей очень порочныхъ субъектовъ. Нѣкоторыя дѣти, представлявшія вначалѣ ясные признаки необыкновенныхъ умственныхъ способностей, вдругъ останавливались въ своемъ развитіи или обнаруживали различныя болѣзненныя уклоненія отъ нормальнаго хода его. Дѣти-феномены, у которыхъ почти всегда существуетъ нейропатическая наслѣдственность<sup>1)</sup>, чаще всего являются кандидатами на слабоуміе и помѣшательство. Совершенно бездоказательно, конечно, заявленіе, будто въ такихъ случаяхъ измѣненіе способностей было послѣдствіемъ воспаленія оболочекъ мозга<sup>2)</sup>, вызваннаго чрезмѣрнымъ прилежаніемъ. Нѣкоторые энтузіасты, способные на самое высокое самопожертвованіе, при извѣстныхъ обстоятельствахъ не могутъ понять такой тонкости чувства, которая недоступна ихъ нравственному сужденію. Они находятся въ такомъ же положеніи, какъ и субъекты, которые слышатъ шумъ, но не различаютъ тоновъ, или подобны дальтонистамъ, не различающимъ нѣкоторыхъ цвѣтовъ. Эти нравственные или умственные дальтонисты такъ же неизлѣчимы, какъ и обыкновенные. Воспитаніе дѣйствуетъ лишь въ смыслѣ развитія естественныхъ склонностей, а при этихъ рѣзко патологическихъ условіяхъ оно можетъ оказать даже задерживающее вліяніе.

Намъ возразятъ, однако, что если помѣшательство, порокъ, гениальность и слабоуміе представляютъ ненормальныя состоянія ума, соответствующія разстройствамъ психической чувствительности, то въ чемъ же будетъ заключаться его нормальное состояніе?

1) *G. Savage*, Some relations of mental disease to inherance (Guy's hosp. Reports, т. XXII, стр. 59, 1877).

2) *Solly*, The human brain, its structure, physiology and diseases. London, 2-e éd., 1867, стр. 662.

Мы уже часто останавливались на томъ, что не существуетъ двухъ человѣческихъ мозговъ, которые были бы вполнѣ похожи другъ на друга; не существуетъ ни одного, который былъ бы вполнѣ симметриченъ; однимъ словомъ, не существуетъ мозга, соотвѣтствующаго *нормѣ*. То же самое приходится признать и съ физиологической точки зрѣнія; только теоретически можно допустить существованіе психическаго здоровья. Если между порокомъ и добродѣтелью, между гениальностью и слабоуміемъ, и существуетъ нѣчто среднее, то такое состояніе слѣдуетъ считать идеальнымъ, и никто не можетъ обладать имъ; поэтому между здоровымъ и больнымъ состояніемъ духа можно установить только произвольныя границы.

#### ГЛАВА IV.

Эпилепсія и истерія; ихъ родство съ душевными болѣзнями. — Психическія проявленія этихъ двухъ нейрозовъ. — Наслѣдственная связь ихъ съ органическими болѣзнями нервной системы.

Существуетъ два нейроза, которые естественнѣ всего изучать вслѣдъ за разборомъ душевныхъ болѣзней; и это не только въ силу ихъ тѣснаго родства съ послѣдними, но и потому, что среди ихъ симптомовъ наблюдаются психическія разстройства. Эти нейрозы — *эпилепсія* и *истерія*.

Психическія проявленія *эпилепсiи* хорошо извѣстны со времени *J. Falret*, такъ что нѣтъ никакой надобности долго останавливаться на этомъ фактѣ. Ихъ можно наблюдать въ видѣ преходящаго состоянія послѣ припадковъ (*grand mal* и *petit mal* интеллектуальной сферы) или иногда передъ ними въ формѣ психической ауры. Въ другихъ случаяхъ вся болѣзнь состоитъ только въ появленіи однихъ умственныхъ разстройствъ (*Epileptic psychical equivalent, Spitzka*). Это — такъ называемое скоропреходящее эпилептическое помѣшательство, которое принимаетъ либо форму экзальтаци, либо настоящей маніи. Наконецъ, повтореніе эпилептическихъ припадковъ, въ какомъ бы видѣ они ни проявлялись, очень часто приводитъ къ слабоумію.

Помимо тѣхъ умственныхъ разстройствъ, которыя образуютъ составную часть болѣзни, называемой *malum comitale* (эпилепсія), или являются ея послѣдствіемъ, у эпилептиковъ можно встрѣтить и другіе психическіе симптомы, сопровождающіе эпилепсію, но не сливающіеся съ картиной конвульсивнаго нейроза; *Magnan* показалъ, напр., что эпилепсія, алкоголизмъ и умопомѣшательство могутъ протекать рядомъ у одного и того же субъекта, хотя всегда

можно опредѣлить, что выпадаетъ на долю каждаго изъ этихъ страданій<sup>1)</sup>.

Вліяніе нейропатической наслѣдственности на происхождение эпилепсіи авторы оцѣниваютъ очень различно. *Delasiauve*<sup>2)</sup>, не отрицая того факта, что наслѣдственность является однимъ изъ этиологическихъ ингредиентовъ эпилепсіи, допускаетъ ея вліяніе только съ нѣкоторыми ограниченіями. По мнѣнію *Morel*'я, эпилепсія не можетъ быть унаслѣдована дѣтми отъ родителей. *Lasègue*<sup>3)</sup> рассматриваетъ эпилепсію какъ приобрѣтенный недугъ, вытекающій либо изъ стойкихъ травматическихъ поврежденій, либо изъ прирожденныхъ пороковъ развитія. Съ другой стороны, громадное большинство авторовъ принимаетъ преобладающее вліяніе наслѣдственности. Но они вмѣстѣ съ тѣмъ признаютъ, что для эпилепсіи сходная наслѣдственность, или прямая передача болѣзни отъ родителей къ дѣтямъ, имѣетъ мѣсто только въ исключительныхъ случаяхъ. Такъ думаютъ *Louis*<sup>4)</sup>, *Maisonneuve*<sup>5)</sup> и *Beau*<sup>6)</sup>, тогда какъ большинство старыхъ наблюдателей, со времени *Zacutus Lusitanus*'а, *Boerhaave*'а, *Van Swieten*'а, *Hoffmann*'а и др., считали, что эпилепсія часто свойственна предкамъ эпилептиковъ; *Esquirol*, *Moreau*, *A. Voisin*, *Foville* и др. встрѣчали много такихъ примѣровъ<sup>7)</sup>. *Echeverria*<sup>8)</sup> привелъ въ этомъ отношеніи интересную статистику, изъ которой онъ выводитъ слѣдующее заключеніе: если присоединить къ числу эпилептиковъ всѣхъ дѣтей, умершихъ отъ судорогъ, то оказывается, что больше половины дѣтей, происшедшихъ отъ родителей-эпилептиковъ, страдали конвульсіями. То же самое подтверждается статистикой, выведенной на основаніи многочисленныхъ наблюденій, которыя я могъ сдѣлать въ *Salpêtrière*'ѣ и *Bicêtre*'ѣ, и которыя опубликованы мною раньше<sup>9)</sup>; съ другой стороны, она показываетъ, что если нѣкоторые браки эпилептиковъ и представляютъ среднюю плодovitость, то только пятая доля дѣтей при этомъ бываютъ здоровы. Итакъ, сходная наслѣдственность для эпилепсіи не представляетъ рѣдкаго явленія; если большинство признаетъ ее болѣе рѣдкой,

1) *Magnan*. De la coexistence de plusieurs délires chez le même aliéné. (Arch. de Neurologie, т. I, стр. 49).

2) *Delasiauve*, Traité de l'épilepsie, 1884.

3) *Lasègue*, De l'épilepsie par malformation du crâne (Ann.-méd. psych., 1877, 3-е serie, томъ XVIII).

4) *Louis*, Dissertation sur la question: Comment se fait la transmission des maladies héréditaires? 1750.

5) *Maisonneuve*, Observations. et recherches sur l'épilepsie (Thèse 1803, стр. 86).

6) *Beau*, Arch. gén. de méd., 2-е série, т. XI, стр. 326.

7) *Tardieu*, De la transmission héréditaire de l'épilepsie, Th. 1868.

8) *Echeverria*, Marriage and hereditariness of epileptics (Journal of mental science, oct. 1880).

9) *Ch. Féré*, Les Epilepsies et les Epileptiques, Paris, 1890, стр. 241, 242.

чѣмъ несходную наслѣдственность, то нельзя отрицать вмѣстѣ съ тѣмъ, что въ извѣстномъ числѣ семействъ прямая передача эпилепсіи представляетъ явленіе наиболѣе частое изъ всѣхъ видовъ нейропатической наслѣдственности<sup>1)</sup>.

Будетъ ли эпилептическая наслѣдственность сходной или несходной, она можетъ быть въ то же время прямой или перекрестной, т. е., можетъ распространяться отъ предковъ по прямой линіи или между родственниками по боковой линіи. Вопреки мнѣнію *Baillarger* и *Foville*'я, статистика *Echeverria* показываетъ, что сходная наслѣдственность чаще всего бываетъ перекрестной (боковой); то же слѣдуетъ изъ данныхъ *Bourneville*'я и моихъ. *Возвратная* наслѣдственность наблюдается при эпилепсіи часто, при чемъ передача происходитъ отъ дѣда къ внуку, не касаясь отца. Унаслѣдованіе со стороны матери, повидимому, встрѣчается чаще<sup>2)</sup>; но неопредѣленные данныя со стороны отца нерѣдко мѣшаютъ изученію этого вопроса. Унаслѣдованная эпилепсія проявляется иногда въ одномъ и томъ же возрастѣ въ двухъ послѣдовательныхъ поколѣніяхъ; это — такъ называемая гомохронная наслѣдственность; въ общемъ, однако, у потомка наблюдается склонность къ заболѣванію до наступленія срока, т. е. въ болѣе молодомъ возрастѣ сравнительно съ его предкомъ. Эта склонность такова, что сынъ, какъ это иногда случается, можетъ заболѣть раньше отца. Вырожденіе въ этомъ случаѣ обнаруживаетъ свое прогрессивно-ускоренное движеніе. Наконецъ, нерѣдко случается, что эпилепсія передается въ одномъ и томъ же видѣ и проявляется подъ вліяніемъ однихъ и тѣхъ же побудительныхъ причинъ у двухъ членовъ семьи.

Что касается нервныхъ заболѣваній, встрѣчаемыхъ въ семьяхъ эпилептиковъ, то они чрезвычайно разнообразны; но первое мѣсто, безспорно, занимаютъ здѣсь душевныя болѣзни, какъ это давно было высказано *Bouchet* и *Sagawilh*'емъ<sup>3)</sup>; то же показываетъ и статистика. Сочетаніе мигрени съ эпилепсіей, — такого рода случаи подтверждаются и моей личной статистикой<sup>4)</sup>, — особенно интересно. Правда, что въ дѣйствительности здѣсь рѣчь идетъ о сходной наслѣдственности, такъ какъ *hemigrania ophthalmica* слѣдуетъ разсматривать какъ частичную форму эпилепсіи, или сенсорную эпилепсію. Довольно частое сочетаніе упомянутыхъ двухъ заболѣваній у одного и того же субъекта служить яснымъ доказательствомъ этого, помимо существованія между ними большого сходства въ теченіи, а также въ симптомахъ изну-

1) *Bombart*, Les Familles d'épileptiques (Thèse de Bordeaux, 1887).

2) *Tereskiewicz*, Die häufigsten Ursachen der Epilepsie (Inaug. Diss., Berlin, 1882)

3) *Bouchet et Gauzarvielh*, De l'épilepsie considérée dans ses rapports avec l'aliénation mentale (Arch. gen. de méd., 1825, и янв. 1826).

4) *Ch. Féré*, Les Epilepsies et les Epileptiques, Paris, 1890, стр. 241.

ренія, которые въ обоихъ случаяхъ наблюдаются вслѣдъ за пароксизмами <sup>1)</sup>.

То же относится и къ нѣкоторымъ видамъ эпилептиформныхъ пароксизмовъ, наблюдаемыхъ въ юномъ возрастѣ, каковы, напр., дѣтскія судороги (*eclampsia infantum*), спазмъ гортани или астма *Корр'*а, Салаамовы судороги (*spasmus putans*), которыя прежде неправильно локализовали въ грудино-сосковыхъ мышцахъ. Въ настоящее время слѣдуетъ признать все это видовизмѣненными или ослабленными формами эпилепсіи. Поэтому нѣтъ ничего удивительнаго въ томъ, что эти страданія часто проявляются въ потомствѣ эпилептиковъ, или что субъекты, страдавшіе этими болѣзнями въ дѣтствѣ, часто становятся впоследствии обыкновенными эпилептиками.

Часто отмѣчали конвульсіи у дѣтей, матери которыхъ страдали эклампсіей <sup>2)</sup>. *Trousseau* <sup>3)</sup> указываетъ на одну семью, интересную съ точки зрѣнія видовизмѣненій нейропатической конституціи. Сынъ талантливаго живописца, нервный субъектъ и дальтонистъ, имѣлъ семь человѣкъ дѣтей; изъ нихъ у шестерыхъ были конвульсіи, а у одного — экламптические припадки, появившіеся при всѣхъ болѣзняхъ, которыя онъ получалъ.

Прямая наследственная передача дѣтскихъ судорогъ была наблюдаема многими авторами, особенно *Tissot*, *Brachet*, *Bouchut*, *Montgolfier* <sup>4)</sup> и др. Кромѣ того, дѣтская эклампсія часто встрѣчается у субъектовъ, происшедшихъ отъ родителей, которые страдали конвульсивными нейрозами и особенно эпилепсіей <sup>5)</sup>. *Duclos* въ своей замѣчательной диссертациі сообщаетъ случай съ женщиной В., которая имѣла 10 человѣкъ братьевъ и сестеръ: шестеро изъ нихъ умерли отъ судорогъ, четыре остальные и она сама страдали эклампсіей; у нея было тоже десять человѣкъ дѣтей, и всѣ они имѣли судороги, отъ которыхъ семеро погибли. Тотъ же авторъ рассказываетъ исторію одной молодой женщины, которая страдала въ дѣтствѣ судорогами, перенесла шесть приступовъ хореи и сдѣлалась истеричкой. Я часто наблюдалъ случай подобнаго же рода.

Развитію дѣтской эклампсіи, какъ и эпилепсіи, благоприятствуетъ бракъ кровныхъ родственниковъ, если притомъ родители обладали нейропатической конституціей, хотя бы слабо выраженной (аккумуляція наследственныхъ свойствъ при семейной болѣзненности родителей-родственниковъ); такъ же дѣйствуетъ опьяненіе ро-

1) *Ch. Féré*, loc. cit., стр. 50 и слѣд.

2) *Duclos*, *Etudes cliniques pour servir à l'histoire des convulsions de l'enfance*, 1884, стр. 75.

3) *Trousseau*, *Clin. méd. de l'Hotel-Dieu*, 2-e édit., 1873, т. II, стр. 171.

4) *De Montgolfier*, *Contribution à l'étude des convulsions de l'enfance considérées spécialement au point de vue de l'hérédité* (Thèse de Lyon, 1883).

5) *Carter Gray*, *A case of extraordinary heredity in epilepsy* (*Arch. of med. N.-Y.*, т. I, 1879, стр. 215).

въ моментъ зачатія, нѣкоторыя разстройства въ періодѣ беременности и т. д. Что касается дѣтской эклампсіи, то изслѣдователей особенно интересовалъ вопросъ, могло ли кормленіе грудью играть роль въ происхожденіи нервныхъ разстройствъ, если мать (естественная кормилица) или наемная кормилица обнаруживала болѣзненные свойства, какъ временныя, такъ и постоянныя.

*Guersant* привелъ случай съ ребенкомъ, у котораго наступалъ припадокъ судорогъ всякій разъ, когда его мать, женщина чрезвычайно впечатлительная, кормила его по окончаніи coitus'a. Съ другой стороны, *Vernay* <sup>1)</sup> приводитъ случай, въ которомъ судороги, повидимому, произошли вслѣдствіе алкоголизма наемной кормилицы и исчезли по окончаніи періода кормленія. Подобные факты были указаны уже въ трудахъ *Baumes*'а <sup>2)</sup>.

Къ дѣтскимъ судорогамъ близко стоитъ, во-первыхъ, спазмъ гортани или астма *Kopp*'а, которая также является нерѣдко семейной болѣзью, и, во-вторыхъ, тетанія, которая можетъ быть семейной <sup>3)</sup> и передаваться путемъ прямого унаслѣдованія; она особенно часто встрѣчается у дѣтей, происшедшихъ отъ нервныхъ и раздражительныхъ родителей, при чемъ эти послѣдніе сами страдаютъ нейрозами или страдали ими въ дѣтствѣ <sup>4)</sup>; съ другой стороны, тетанію встрѣчаютъ у женщинъ при тѣхъ же этиологическихъ условіяхъ, при которыхъ появляется послѣродовое помѣшательство.

Англійскіе и нѣмецкіе авторы описали подъ именемъ судороги *Salaam*'а, *spasmus putans* (кивающій спазмъ), особую разновидность шейной судороги. Маленькія дѣти, страдающія этой болѣзью, наклоняютъ и выпрямляютъ голову отъ 30 до 40 разъ въ минуту. Эти припадки повторяются нерѣдко нѣсколько разъ въ продолженіе часа, иногда сопровождаются поблѣднѣніемъ лица и напоминаютъ собой эпилептическое дрожаніе. На эпилептическую природу этой болѣзни указываютъ многія изъ ея главныхъ особенностей <sup>5)</sup>. Это страданіе, впрочемъ, находится въ тѣсной связи со всей группой нейрозовъ; въ одномъ случаѣ, опубликованномъ во Франціи нашимъ другомъ *Gautiez* <sup>6)</sup>, мать такого ребенка страдала экламптическими припадками.

*Menière*'ово головокруженіе, которое близко стоитъ къ эпилепсіи, развивается только при существованіи нейропатическаго

<sup>1)</sup> *Vernay*, Convulsions par alcoolisme chez un nouveau-né, (Lyon médical, 1872, т. XI, стр. 440).

<sup>2)</sup> *Baumes*, Traité des convulsions dans l'enfance, 2-e éd., 1805, стр. 78, 81.

<sup>3)</sup> *Dufour*, Contrib. à l'étude de la tétanie (Th. 1892, стр. 36).

<sup>4)</sup> *Bouchut*, Traité pratique des maladies des nouveau-nés, 4-e éd. 1867, стр. 113.

<sup>5)</sup> *Bouchut*, Traité pratique des maladies des nouveau-nés, 5-e édit., 1867, стр. 113.—*Ch. Féré*, Le tic de Salaam, etc (Progrès médical, 1883, стр. 970).

<sup>6)</sup> *Gautiez*, Note sur un cas de tic de Salaam (France médicale, 1883, т. I, стр. 199).

предрасположенія 1). Оно может передаваться по закону прямой наследственности.

Послѣ родовую эклампсію такъ же, какъ скарлатинозную эклампсію и вообще всѣ экламптическія страданія, слѣдуетъ считать за проявленія нейропатическаго діатеза; лихорадка, состояніе крови, инфекціи и интоксикаціи играютъ роль только какъ возбудители предрасположенія. Можно утверждать, что эклампсія съ эпилепсіей, которая иногда бываетъ ея прямой наследницей 2), связана самыми тѣсными узами родства. *Marie* 3) приписывалъ главнѣйшую роль въ этиологіи эпилепсіи инфекціоннымъ болѣзнямъ; но ни опытъ, ни наблюденіе не подтвердили этой теоріи, опровергнутой уже мною въ другомъ мѣстѣ 4). Терапевтическія надежды, которыя можно было возлагать согласно этой теоріи, не имѣютъ въ своей основѣ ни одного убѣдительнаго факта 5).

Рядомъ съ нейрозами, носящими съ виду мѣстный характеръ, слѣдуетъ упомянуть о произвольномъ ночномъ мочеиспусканіи (*enuresis nocturna*), какъ объ особаго рода нейрозѣ, который безспорно принадлежитъ къ категоріи нейропатическихъ проявленій, потому что, не считая случаевъ, гдѣ онъ является болѣе или менѣе неполнымъ выраженіемъ припадка эпилепсіи, нерѣдко можно видѣть, что субъекты, страдавшіе этимъ нейрозомъ, дѣлаются нейрастениками, табетиками и, особенно, эпилептиками. Это страданіе довольно рѣдко унаследовывается по прямой линіи, но нервныя заболѣванія въ семьяхъ такихъ больныхъ не рѣдки 6).

Впрочемъ т. н. эссенціальное произвольное мочеиспусканіе можетъ явиться въ формѣ постояннаго страданія и можетъ совпадать съ другими разстройствами, напр., съ вагинизмомъ.

Наследственная связь эпилепсіи съ другими страданіями нервной системы выясняется также при изученіи потомства эпилептиковъ. Въ немъ находятъ не только лицъ, страдающихъ судорогами, но и умалишенныхъ, слабоумныхъ, идіотовъ и т. п. Кроме

1) *Ch. Féré*, Les Epilepsies, 1890, стр. 300.—*Peugniez et Fournier*. Le vertige de Ménière et l'émotivité (Revue de médecine 1890—91).—*Goodhart*, On common neuroses 1892, стр. 17.

2) *Ch. Féré*, Eclampsie et épilepsie (Arch. de Neurologie, n° 22, 1884) Les Epilepsies et les Epileptiques, 1890, стр. 256.

3) *Marie*, Note sur l'étiologie de l'épilepsie (Progrès médical, 1887, стр. 33 n° 44).—Infections et épilepsie (Semaine médicale, 1892, стр. 284).

4) Les Epilepsies, стр. 271.

5) *Ch. Féré*, Note sur l'influence des maladies infectieuses sur la marche de l'épilepsie (C. R. Soc. de Biologie, 1892, стр. 494).—Note sur l'influence de l'erysipèle sur la marche de l'épilepsie (Ibid, 1893, стр. 828).

6) *Ch. Féré*. Les troubles urinaires dans les maladies du système nerveux et en particulier dans l'ataxie locomotrice (Arch. de Neurologie, 1884, томъ VII стр. 233).



того, наблюдаютъ очень большую смертность отъ дѣтскихъ судорогъ и менингитовъ.

Между предрасполагающими къ заболѣванію условіями, присутствующими производителямъ, мы не станемъ останавливаться на родствѣ родителей, на которое особенно указываютъ *Boudin* и *Trousseau*. Оно, какъ и всюду, можетъ дѣйствовать только тѣмъ, что аккумулируетъ нейропатическую наследственность. Разница въ лѣтахъ между супругами, болѣе преклонный возрастъ матери, преклонный возрастъ отца и матери,—эти обстоятельства, по видимому, не безъ нѣкотораго основанія, отмѣчены въ числѣ указанныхъ отягощающихъ условій. Нѣкоторыя патологическія состоянія, въ которыхъ находились родители въ моментъ зачатія или мать въ періодъ беременности, какъ кажется, особенно благоприятствуютъ развитію эпилепсіи у ребенка.

На первомъ планѣ здѣсь слѣдуетъ поставить алкоголизмъ родителей. *Esquirol*, *Séguin*, *Morel*, *Lucas* и въ болѣе недавнее время *Deteaux*, *Dehaut* и *Vousgier* указали на то, что опьяненіе въ моментъ зачатія имѣетъ вліяніе на развитіе помѣшательства, идиотизма и эпилепсіи. Очень трудно рѣшить, слѣдуетъ ли здѣсь приписать главное значеніе непосредственному дѣйствию яда или нейропатическому состоянію родителей, пьянство которыхъ является только его слѣдствіемъ; то же самое соображеніе можетъ быть приложимо и къ другимъ временнымъ отравленіямъ, напр., морфіемъ, опиумъ и т. п. Впрочемъ, хроническія интоксикаціи, алкоголизмъ, морфинизмъ, сатурнизмъ <sup>1)</sup> усиливаютъ вырожденіе продукта зачатія. Злоупотребленіе спиртными напитками часто отмѣчалось между предками дегенерантовъ и особенно между предками эпилептиковъ <sup>2)</sup>.

Въ этомъ отношеніи слѣдуетъ также указать на сильныя душевныя волненія, травмы, всевозможныя физическія или нравственныя потрясенія родителей въ моментъ зачатія или—матери въ періодъ беременности. Я привелъ наблюденіе надъ молодой дѣвушкой-эпилептичкой, происшедшей отъ родителей, не обладавшихъ нейропатической конституціей и свободныхъ отъ какой бы то ни было интоксикаціи; заболѣваніе ея, по всей вѣроятности, слѣдовало приписать сильному возбужденію матери вскорѣ послѣ зачатія <sup>3)</sup>. Въ очень рѣдкихъ случаяхъ удается точно установить возможность такого рода вліяній, но безъ сомнѣнія, чтобы оцѣнить ихъ по справедливости, слѣдуетъ принять

<sup>1)</sup> *F.-J.-B. Roque*, Des dégénérescences héréditaires produites par l'intoxication saturnine lente (Th, 1873).

<sup>2)</sup> *H. Martin*, De l'alcoolisme des parents considéré comme cause d'épilepsie chez leurs descendants (Ann. méd-psych, 1879, томъ I, стр. 48).—*Lancereaux*; Leçons de clinique médicale, 1892, стр. 50.

<sup>3)</sup> *Ch. Féré*, Les enfants du siège (Progrès médical, 1884, 29 mars, стр. 246).

въ расчетъ эмотивность и прежнее нейропатическое состояніе матери. Наблюденіе показало мнѣ, что утробный плодъ можетъ чрезвычайно сильно реагировать на эмоціи матери <sup>1)</sup>. Подъ влияніемъ рѣзкихъ душевныхъ движеній и, особенно, испуга у матери наступаетъ глубоко подавленное состояніе, а нерѣдко и судорожныя явленія <sup>2)</sup>, которыя способны обусловить у плода предрасположеніе къ судорогамъ; это предрасположеніе онъ сохраняетъ тѣмъ вѣрнѣе, чѣмъ рѣзче у него будетъ выражено наслѣдственная склонность къ нимъ.

Среди тѣхъ заболѣваній нервной системы, которыя существуютъ у эпилептиковъ или въ ихъ семьяхъ одновременно съ основнымъ страданіемъ, слѣдуетъ указать, послѣ истеріи, на Базедову болѣзнь, хорею, трясучій параличъ и спинную сухотку.

Что касается до глухо-нѣмоты, которая часто существуетъ у эпилептиковъ, то, будетъ ли она у самого эпилептика или въ его семьѣ <sup>3)</sup>, начало ея зачастую обусловливается тѣмъ же процессомъ, которымъ вызваны и дѣтскія судороги <sup>4)</sup>.

Идіотизмъ встрѣчается во всѣхъ нервныхъ семьяхъ, но въ особенности часто въ семьяхъ эпилептиковъ <sup>5)</sup>.

Тѣсное родство истеріи съ эпилепсіей доказывается не только сходствомъ симптомовъ этихъ двухъ нейрозовъ, но и совмѣстнымъ существованіемъ ихъ у одного и того же индивидуума, а также соединяющими ихъ узлами наслѣдственности. Въ самомъ дѣлѣ, истерія въ нѣкоторыхъ случаяхъ связана съ судорожными явленіями. Существуетъ отдѣльная форма истеріи, большая истерія или истеро-эпилепсія, которая обязана своимъ названіемъ именно указанной особенности. Въ большомъ приступѣ истеріи, какъ онъ описанъ *Charcot*, есть фаза, названная эпилептоидной и представляющая полную картину эпилептического припадка. Даже болѣе того, эти два нейроза нерѣдко существуютъ вмѣстѣ у одного и того же субъекта и проявляются отдѣльными припадками <sup>6)</sup>.

Связь истеріи съ помѣшательствомъ не менѣе значительна. Психическія проявленія истеріи были хорошо изучены *Légrand*

1) *Ch. Féré*, Sensation et mouvement (Bibl. de philosoph. contemporaine, 1887, стр. 90; *Révue philosophique*, 1886).

2) *Ch. Féré*, Dégénérescence et criminalité (Bibl. de philos. contemp, 1888).

3) *Lesur*, De la surdi-mutité, Th, 1881, стр. 22.

4) *Ladreit de Lacharrière*, art. Surdi-mutité (Dict. encycl. des sc. méd, 3-e Série, томъ XIII, стр. 523).

5) *Bourneville*, Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie, passim.—*Bourneville et Séglas*, Les familles d'idiots (Arch de Neurologie).

6) *H. D'Oliver*, De la coexistence de l'hystérie et de l'épilepsie avec manifestations des deux névrozes, considérée dans les deux sexes et en particulier chez l'homme. (Ann. méd-psych. 6-e serie, томъ VI, стр. 192).

*du Saule'*емъ <sup>1)</sup>; ихъ слѣдуетъ раздѣлить на двѣ отдѣльныя группы. Одни представляютъ не болѣе какъ эпизодическую вставку въ общей картинѣ, одну изъ фазъ истеро-эпилептического припадка; эта фаза выражается бредомъ, различнымъ, смотря по субъекту, но всегда тождественнымъ въ томъ отношеніи, что онъ занимаетъ строго опредѣленное хронологическое мѣсто въ приступѣ: только такой бредъ можетъ быть съ правомъ названъ истерическимъ. Бредовая фаза припадка, вообще характеризующаяся галлюцинаціями и страстными позами, можетъ видоизмѣняться сообразно самому припадку. *Charcot* недавно показалъ <sup>2)</sup> существованіе особаго вида истерическаго сомнамбулизма, при которомъ больные могутъ выполнять рядъ сложныхъ дѣйствій; этотъ сомнамбулизмъ находится въ связи съ обстоятельствами, вызвавшими появленіе нейроза, и оказывается ничѣмъ инымъ, какъ особой, правда довольно рѣдкой, разновидностью бредовой фазы большого истерическаго приступа. Связь такихъ автоматическихъ поступковъ съ истеріей еще болѣе увеличиваетъ сходство между этимъ нейрозомъ и эпилепсіей.

Что касается психическихъ разстройствъ, которыя проявляются у истеричныхъ субъектовъ внѣ конвульсивныхъ припадковъ, свойственныхъ этому нейрозу, то ихъ не слѣдуетъ приписывать послѣднему. Эти различныя психическія разстройства называютъ истерическими только потому, что у нѣкоторыхъ лицъ, страдающихъ маніей или меланхоліей, наблюдаютъ постоянные симптомы истеріи, но въ подобныхъ случаяхъ психозъ не представляетъ специальной формы и самъ по себѣ не обладаетъ никакими характерными отличіями <sup>3)</sup>. Словомъ, истерія и умопомѣшательство не находятся въ подчиненіи другъ у друга; это—два заболѣванія, комбинированныя у одного и того же субъекта, подобно тому какъ это наблюдается при сочетаніи эпилепсіи съ истеріей, гдѣ каждое страданіе проявляется отдѣльными припадками. Душевное состояніе истеричныхъ внѣ приступовъ также не имѣетъ никакой обязательной связи съ конвульсивнымъ нейрозомъ; если у нихъ находятъ часто сумасбродный нравъ или настоящее нравственное помѣшательство, то эти душевныя разстройства не представляютъ неизбежнаго атрибута даннаго нейроза, который часто даже проходитъ раньше ихъ: они не представляютъ ни одной особенноти, которую нельзя было бы встрѣтить въ другихъ случаяхъ: это только сочетаніе двухъ болѣзненныхъ состояній.

<sup>1)</sup> *Legrand du Saule*, Les hystériques, etc. 1883.

<sup>2)</sup> *J.-M. Charcot*, Le somnambulisme hystérique spontané considéré au point de vue psychographique et médico-légal (Gaz. heb. de méd. et de chirurgie, 7 janvier 1893, стр. 2).

<sup>3)</sup> Это мнѣніе было снова подтверждено *M. Collin'*омъ (État mental des hystériques. Th. 1890).

Истерія часто наблюдается совмѣстно съ органическими болѣзнями нервной системы<sup>1)</sup>, спинной сухоткой<sup>2)</sup>, множественнымъ склерозомъ и т. п., а также и съ нейрозами.

Что касается вліянія наслѣдственности, то, можно сказать нѣтъ другой нервной болѣзни, въ которой бы это вліяніе проявлялось съ большей очевидностью, чѣмъ въ истеріи.

По опредѣленію *Briquet*<sup>3)</sup>, 25% истеричныхъ имѣютъ родителей, пораженныхъ нервными болѣзнями или мозговыми страданіями. Прямая наслѣдственная передача совершается часто, и, по мнѣнію того же автора, половина истеричныхъ матерей рождаетъ истеричныхъ дѣвочекъ. Среди нервныхъ болѣзней, появленіе которыхъ отмѣчается въ случаяхъ несходной наслѣдственности, душевныя страданія занимаютъ первое мѣсто; затѣмъ слѣдуютъ эпилепсія<sup>4)</sup> и алкоголизмъ<sup>5)</sup>; наконецъ, многія органическія болѣзни нервной системы, какъ мы увидимъ это далѣе, находятъ самыя благоприятныя условія для своего развитія на нейропатической почвѣ, присущей истеріи или ею порожденной; у истеричныхъ мужчинъ нейропатическая наслѣдственность, повидимому, выражена рѣзче.

Внѣшнія причины, вызывающія обыкновенно появленіе истеріи, дѣйствительны только въ томъ случаѣ, если они встрѣчаютъ при этомъ достаточное предрасположеніе. Постоянство болѣзни въ ея основныхъ чертахъ и присутствіе характерныхъ признаковъ (*stigmata*) составляютъ чрезвычайно важный аргументъ, указанный *Charcot*, для доказательства существованія одной только истеріи, несмотря на различіе вызывающихъ ее агентовъ (травмы, нравственныя потрясенія, интоксикаціи и т. п.), а вовсе не различныхъ формъ, въ зависимости отъ рода вызывающихъ агентовъ<sup>6)</sup>. Въ подобныхъ случаяхъ болѣзненная наслѣдственность обнаруживается почти постоянно, и въ общемъ, она тѣмъ сильнѣе бываетъ выражена, чѣмъ незначительнѣе причина, вызывающая истерію.

1) *Babinsky*, Association de l'hystérie avec les maladies organiques du système nerveux, les névroses et diverses autres affections (Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôpitaux 1892, стр. 775). *Chabbert*, Paralysie agitante et hystérie (Arch. de Neurologie 1893, томъ XXV, стр. 438). — *De Grandmaison*, Paralysie agitante et hystérie (Médecine moderne, 1892, стр. 821). — *Grosset*, Un cas de sclérose en plaques avec hystérie associée (Nouv. Montpellier médical, 1892, стр. 227). — *Blocq* et *Onanoff*, sur un cas d'association tabéto-hystérique (Arch. de méd. exper., 1892, IV, 3).

2) *Rouffilange*, Contributiou à l'étude des associations du tabes et de l'hystérie. Th. 1893.

3) *Briquet*, Traité clinique de thérapeutique de l'hystérie, 1859.

4) *Bouchet* et *Cazavielh*, De l'épilepsie considérée dans ses rapports avec l'aliénation mentale (Arch. gén. de méd. дек., 1825 и янв., 1826).

5) *P. Sollier*, Du rôle de l'hérédité dans l'alcoolisme, Paris, 1889.

6) *G. Guinon*, Les agents provocateurs de l'hystérie (Th. de Paris, 1889).

## Г Л А В А V.

Нейропатическая вѣтвь нервной семьи.—Наслѣдственность другихъ нейрозовъ и заболѣваній нервной системы съ неизвѣстнымъ еще анатомическимъ субстратомъ: Базедова болѣзнь, тис, хорea и т. д.—Нейрастенія.

Разсмотрѣнные нами нервныя заболѣванія составляютъ въ общемъ ту вѣтвь большой нейропатической семьи, которую можно назвать психопатической, въ противоположность нейропатической вѣтви въ собственномъ смыслѣ, которую намъ предстоитъ теперь изучить. Мы видѣли, между прочимъ, какъ тѣсно соприкасаются, а иногда и сливаются другъ съ другомъ три большія группы патологическихъ состояній, образующія первую вѣтвь, а именно, помѣшательства, два нейроза, непосредственно примыкающіе къ нимъ и, наконецъ, преступленіе, порокъ и геніальность. Мы указали, кромѣ того, на разнообразныя узлы, связующія эти заболѣванія съ нервными болѣзнями въ собственномъ смыслѣ. Въ самомъ дѣлѣ, два большихъ отдѣла нейропатической семьи, которые можно разграничивать только искусственно, нельзя признать въ дѣйствительности независимыми другъ отъ друга. Не говоря уже о взаимныхъ превращеніяхъ, которыя совершаются при помощи наслѣдственности, извѣстно, что душевное состояніе часто играетъ извѣстную роль при нервныхъ страданіяхъ, и, наоборотъ, соматическія расстройства не остаются безъ вліянія у помѣшанныхъ; можно даже сказать, что если эти послѣднія расстройства сравнительно мало извѣстны въ настоящее время, то только потому, что на нихъ не было обращено того вниманія, котораго они заслуживаютъ.

Нельзя уже болѣе основывать коренного различія на патолого-анатомическихъ данныхъ и противопоставлять функціональныя, динамическія расстройства при помѣшательствахъ и нейрозахъ органическимъ измѣненіямъ при заболѣваніяхъ, имѣющихъ опредѣленный патолого-анатомическій субстратъ. Надо ожидать, что мы научимся открывать такой субстратъ въ очень многихъ, т. е. функціональныхъ болѣзняхъ, по мѣрѣ того какъ накопится больше соотвѣтственныхъ данныхъ, и самые методы научнаго изслѣдованія станутъ совершеннѣе.

Во всякомъ случаѣ, дѣленіе нейропатической семьи, установленное мной въ моей первой работѣ, можетъ быть вполне сохранено. Въ нервныхъ болѣзняхъ въ собственномъ смыслѣ вліяніе наслѣдственности, хотя и не лишено своего важнаго значенія, все же иногда проявляется менѣе очевиднымъ образомъ, чѣмъ въ душевныхъ болѣзняхъ; во всякомъ случаѣ, оно далеко не про-

является въ одинаковой мѣрѣ во всѣхъ нервныхъ болѣзняхъ, какъ мы это увидимъ ниже. Самый фактъ вліянія наслѣдственности установленъ только новѣйшими изслѣдованіями.

Однако, уже *Royer-Collard* высказалъ мнѣніе, что „не только помѣшательство въ собственномъ смыслѣ можетъ быть унаслѣдовано, но отъ вліянія наслѣдственности не свободны и всевозможныя анатомическія заболѣванія мозга, болѣзненные процессы въ нервной системѣ, природа и локализція которыхъ еще мало извѣстны и, наконецъ, нѣкоторыя врожденныя болѣзни органовъ чувствъ“ <sup>1)</sup>. *Moreau (de Tours)* признаетъ, что помѣшательство имѣетъ связь съ судорогами, истеріей, идиотизмомъ, эпилепсіей, косоглазіемъ, параличами, нейральгіями, лихорадками мозгового происхожденія, апоплексіей, эксцентричностью, tic'омъ, заиканіемъ, астмой и глухо-нѣмотой. По словамъ *Gintraç'a* <sup>2)</sup>, въ потомствѣ помѣшанныхъ могутъ встрѣчаться всевозможные пороки. *Griesinger* <sup>3)</sup> въ этомъ вопросѣ также стоитъ за общность указанныхъ страданій. *Doutrebente* <sup>4)</sup> опубликовалъ рядъ случаевъ, подтверждающихъ ту же мысль. Недавно *Moebius* <sup>5)</sup> подробно изучилъ многія нервныя семьи, въ которыхъ часто встрѣчаются такія сочетанія; на это родство заболѣваній указываетъ и *Bollinger* <sup>6)</sup>.

За истеріей, которую мы отнесли къ психопатической вѣтви, вполне естественно слѣдуетъ группа нервныхъ страданій, называемыхъ нейрозами; сущность и анатомическія причины ихъ еще не извѣстны, и душевныя расстройства занимаютъ среди нихъ важное мѣсто. Болѣзнь *Graves'a* и *Basedow'a*, или пучеглазіе, симптоматологія которой въ настоящее время выяснилась вполне, особенно послѣ работъ *Charcot* и *Marie* <sup>7)</sup>, часто совпадаетъ съ умственными расстройствами, указанными уже *Solbrig'омъ* <sup>8)</sup>, *Gei-*

1) *H. Royer-Collard*, Rapport à l'Académie de médecine sur un mémoire de M. le Dr. Baillarger, intitulé: Recherches statistiques sur l'hérédité de la folie, 1847, стр. 10.

2) *Gintraç*, Mémoire sur l'influence de l'hérédité (Mem. de l'Acad. roy. de méd., т. XI).

3) *W. Griesinger*, Des relations qui existent entre les maladies mentales et les autres maladies nerveuses (Ann. méd.-psych., 4-e série, т. IX, 1867, стр. 198).

4) *G. Doutrebente*, Etude généalogique sur les aliénés héréditaires (Ann. méd. psych., т. II, стр. 197, 369).

5) *Moebius*, Ueber nervöse Familien (Separat. Abdr. aus der Zeitschrift f. Psychiatrie, т. XL).—Die Erblichkeit der Nervosität (Memorabilien, XXVI Jahrg., 8 H., стр. 459).

6) *O. Bollinger*, Ueber Vererbung von Krankheiten (Stuttgart, 1882).

7) *P. Marie*, Contribution à l'étude de la maladie de Basedow (Thèse Paris, 1883).

8) *Solbrig*, Basedow'sche Krankheit und psychische Störung (Allg. Zeitschrift f. Psychiatrie, 1870, стр. 5).

gel'емъ 1), *Morell Mackenzie* 2), *Andrews*'омъ 3), *Meynerl*'омъ, *Robertson*'омъ, *Savage*'емъ 4), *Johnstone*'омъ 5) и др. *Ball* 6) описалъ наблюдаемая при Базедовой болѣзни двѣ главныхъ формы помѣшательства, одну—меланхолическаго характера съ галлюцинаціями и тоской, другую—маніакальнаго характера съ болѣе или менѣе сильнымъ возбужденіемъ. *Peter* 7) наблюдалъ случай, гдѣ бредъ величія чередовался съ болѣзью *Graves*'а. Самыя разнообразныя психопатическія проявленія могутъ комбинироваться съ этимъ нейрозомъ именно въ силу связанной съ нимъ дегенеративной наслѣдственности 8). Кромѣ того, лица, страдающія этой болѣзью, проявляютъ чрезвычайную эмотивность и необыкновенную нервную раздражительность; перемѣны въ характерѣ фигурируютъ, такъ сказать, въ свѣтѣ симптомовъ этой болѣзни и могутъ быть ея предвѣстниками за болѣе или менѣе продолжительный срокъ до начала заболѣванія. Но, помимо этого, указаны настоящіе припадки умопомѣшательства въ видѣ острой маніи или меланхолии, наступающіе неожиданно въ теченіе болѣзни и совпадающіе съ временнымъ обостреніемъ симптомовъ 9).

Истерія во всѣхъ своихъ видахъ очень часто комбинируется съ Базедовой болѣзью, и мы въ правѣ спросить себя, не развивается ли часто Базедова болѣзнь подъ покровомъ этого нейроза. На совпаденіе пучеглазія съ эпилепсіей у одного и того же субъекта указываютъ *Séglas, Oliver, Merklen* 10), *Ballet* 11). *Sainte-Marie* 12) приводитъ случай совмѣстнаго существованія у одного лица Базедовой болѣзни и склеродерміи. Нѣтъ такихъ нервныхъ болѣзней, не исключая даже органическихъ страданій, которыя не могли бы войти въ сочетаніе съ той, которую мы здѣсь разбираемъ; еще недавно приведены любопытные примѣры сочетанія

1) *Geigel*, Die Basedow'sche Krankheit (Wurzb. med. Zeitschrift, 1866, т. VII, стр. 70).

2) *Morell Mackenzie*, Cases of exophthalmic goitre (Trans. of the clin. Soc. London, 1868, стр. 9).

3) *Andrews*, Exophthalmic goitre with insanity. American Journ. of Med. (analysé in *Virchow-Hirsch* Jahrbuch, 1870, т. II, стр. 15).

4) On opthalmic goitre, and its relations to unsoundness of mind (Intern. med. Congress, 1881, London, т. III, стр. 658).

5) *Carlyle Johnstone*, Case of exophthalmic goitre with mania (The Journ. of mental sc., January 1884, стр. 521).

6) *B. Ball*, Leçons sur les maladies mentales, 1882, стр. 538.

7) *M. Peter*, Traité clinique et pratique des maladies du coeur, 1883, стр. 733.

8) *H. Brunet*, Dégénérescence mentale et goitre exophthalmique. Th. 1893.

9) *Boëteau*. Des troubles psychiques dans le goitre exophthalmique. Th. 1892.

10) *Merklen*, Société clinique 24 fesp. 1882.

11) *Ballet*, Sur quelques troubles dépendant du système nerveux central, observés chez les malades atteints de goitre exophthalmique (Revue de méd., 1882, стр. 254—278).

12) *Sainte-Marie*, Contribution à l'étude de la maladie de Basedow. Th. 1887.

Базедовой болѣзни со спинной сухоткой <sup>1)</sup> и съ мышечной атрофіей (*Huber*).

При помощи наслѣдственности Базедова болѣзни вступаетъ также въ связь съ душевными болѣзнями, характеризующимися измѣненіями головного и спинного мозга. Если вѣрить авторамъ, то сходная наслѣдственность здѣсь вовсе не рѣдкость, такъ какъ эта болѣзнь довольно часто является семейной (*Cheadle, Story* <sup>2)</sup>). Такъ напримѣръ, изъ замѣчательнаго наблюденія *Oesterrreicher* <sup>3)</sup> мы узнаемъ, что въ одной и той же семьѣ восемь человѣкъ дѣтей, происшедшихъ отъ истеричной матери, страдали Базедовой болѣзвью. Въ прямомъ потомствѣ одной изъ дочерей являются новые четыре случая того же заболѣванія. *Cantilena, Solbrig, Morell Mackenzie* опубликовали аналогичныя наблюденія. Правда, чаще всего наслѣдственность бываетъ несходной, и заболѣванія, которыя обыкновенно встрѣчаются въ семьяхъ лицъ, пораженныхъ Базедовой болѣзвью, будутъ также помѣшательства, истерія, эпилепсія, хорей (*Gagnon, Jacobi*), трясучій параличъ (*Marie, Moebius* <sup>4)</sup>) вмѣстѣ съ грудной жабой <sup>5)</sup> и псевдогипертрофическимъ параличомъ <sup>6)</sup>.

Хорейю пока еще относятъ къ числу нейрозовъ, потому что тѣ анатомическія измѣненія, которыя до сихъ поръ пытались поставить въ основѣ ея, слишкомъ непостоянны, разнообразны и незначительны, чтобы можно было сдѣлать по этому поводу болѣе или менѣе опредѣленныя заключенія. Не говоря о хорейческихъ движеніяхъ, свойственныхъ истеричнымъ (ритмическимъ движеніямъ, подергиваніямъ), которыя представляютъ не что иное, какъ различные виды судорожныхъ симптомовъ истеріи, въ настоящее время различаютъ два вида хорей: обыкновенную хорейю, иначе хорейю *Sydenham*'а, которая проявляется почти исключительно въ дѣтскомъ возрастѣ, и хроническую хорейю, или хорейю, *Huntington*'а, наблюдаемую у взрослыхъ. Идетъ ли здѣсь дѣло о двухъ патологическихъ видахъ, различающихся кореннымъ образомъ, или только о двухъ формахъ проявленія одной и той же болѣзни? Большинство авторовъ допускаетъ раздѣльность ихъ; по мнѣнію *Huntington*'а, страданіе, которое онъ первый наблюдалъ и описалъ,

1) *Barié, Joffroy*, Société médicale des hôpitaux, засѣд. 14 дек. 1888.—*Joffroy et Achard*, Maladie de Basedow et tabes (Arch. de méd. expér., 1893, т. V, стр. 404).

2) *Story*, Thrie cases of exophthalmic goitre. (The Dublin Journ. of med. sc., 1883, апр.).

3) *Oesterrreicher*, Zur Aetiologie der Morbus Basedowii (Wiener med. Presse, 1884, № 11, стр. 336).

4) *Déjerine*, L'hérédité dans les maladies du système nerveux, Paris, 1886, стр. 152, et tableau de la famille X., n° XLIII.

5) *Daubresse*, Du goitre exophthalmique chez l'homme. Th. 1883.

6) *Casarelli*, Le malattia funzionale del cuore, Napoli, 1882.



отличается от обыкновенной хорей не только тѣмъ, что оно, прогрессируя въ своемъ развитіи роковымъ образомъ, иногда приводитъ больныхъ къ слабоумію и органическому упадку, но еще своей чрезвычайной склонностью къ наслѣдственной передачѣ. Напротивъ того, *Charcot*<sup>1)</sup> считаетъ эту форму лишь разновидностью обыкновенной хорей, основываясь, главнымъ образомъ, на томъ фактѣ, что хорей *Sydenham*'а, если она развивается у взрослога при отсутствіи наслѣдственныхъ данныхъ, принимаетъ хроническое и прогрессивное теченіе, вполнѣ сходное съ теченіемъ т. н. наслѣдственной хорей. Въ подтвержденіе этого мнѣнія *Huet*<sup>2)</sup> приводитъ много наблюденій, на основаніи которыхъ онъ стремится доказать, что обыкновенная хорей можетъ переходить въ хроническую. Какъ бы тамъ ни было, но эти двѣ разновидности хорей представляютъ нѣкоторое различіе въ своихъ отношеніяхъ къ нейропатической семьѣ, и изученіе наслѣдственности въ обоихъ случаяхъ приводитъ къ нѣсколькимъ различнымъ заключеніямъ.

Хорей *Sydenham*'а часто является у одного и того же субъекта вмѣстѣ съ истеріей<sup>3)</sup> и психическими расстройствами<sup>4)</sup>. *Marie*<sup>5)</sup> обратилъ вниманіе на то, что у больныхъ хореей часто наблюдались симптомы истеріи, особенно, боли въ области яичниковъ. Что касается психическихъ расстройствъ, то они при обыкновенной хорей существуютъ почти постоянно, но могутъ проявляться съ бѣльшей или меньшей интензивностью. Уже давно извѣстно, что дѣти, страдающія пляской св. Витта, отличаются измѣнчивостью характера, раздражительностью и недостаточной памятью и вниманіемъ. Умственные расстройства могутъ быть выражены также гораздо сильнѣе<sup>6)</sup>. Указывали на зрительныя и рѣже слуховыя галлюцинаціи, на настояще припадки острой маніи, или, наконецъ, на меланхолическое состояніе съ бредомъ преслѣдованія и стремленіемъ къ самоубійству<sup>7)</sup>. Слѣдуетъ прибавить, что эти случаи помѣшательства вообще являются результатомъ нейропатической наслѣдственности, которая особенно рѣзко проявляется у нѣкоторыхъ изъ больныхъ хореей<sup>8)</sup>.

1) *Charcot*, Leçons du mardi, 1887—88, 17 et 24 июля.

2) *E. Huet*, De la chorée chronique. (Th. Paris, 1889).—*Juvaux*, Contribution à l'étude de la chorée chronique héréditaire. Th. 1892.

3) *Vassitch*, Etude sur les chorées des adultes. Th. 1883.

4) *O. Sturges*, On chorea and other allied movement disorders of early life, London, 1881, стр. 29, 116.

5) *P. Marie*, Note sur l'existence de l'ovarie dans la chorée de Sydenham (Progrès medical, № 3 янв. 1886).

6) *Marcé*, De l'état mental dans la chorée (Mém. Acad. de médecine, 1860).

7) *Breton*, L'état mental dans la chorée (Thèse de Paris, 1893).

8) *L. C. Gray*, Choreic and choreiform movements in hysterical children. (Arch. of med. New-York, 1879, томъ II, стр. 157).—*P. Lyman*, Choreia as an hysteroneurosis (Boston med. Journ., 1885, томъ CXII, стр. 274).

Тѣ же самыя нервныя заболѣванія встрѣчаются и у родственниковъ тѣхъ лицъ, которыя страдаютъ Виттовой пляской; зато сходная наслѣдственность представляетъ, повидимому, рѣдкое явленіе для хорей *Sydenham'a*, хотя ее все же наблюдали<sup>1)</sup>. Съ другой стороны, изслѣдованія *G. Sée*<sup>2)</sup> и *Roger*<sup>3)</sup> показали, что обыкновенная хорей часто наблюдается въ соединеніи съ ревматизмомъ и болѣзнями сердца. Недавно указано было, что нѣкоторыя инфекціи могутъ вызвать хорей; однако, *Triboulet* приходитъ по этому поводу къ слѣдующему заключенію: «можно положительно утверждать, что только у предрасположенныхъ лицъ инфекція ведетъ къ нервному заболѣванію<sup>4)</sup>. Результаты всѣхъ этихъ изслѣдованій нисколько не умаляютъ важной роли нервного предрасположенія, которое только разоблачается при содѣйствіи инфекціонной болѣзни, такъ же, какъ это бываетъ подъ вліяніемъ испуга или какой-нибудь другой причины, ослабляющей силы организма<sup>5)</sup>.

Что же касается хорей *Huntington'a*, то она представляетъ замѣчательную особенность, которую можно встрѣтить только въ очень небольшомъ числѣ нервныхъ страданій, и которая въ извѣстной мѣрѣ оправдываетъ обособленіе этого вида болѣзни. Эта особенность состоитъ въ наслѣдственномъ характерѣ разсматриваемаго заболѣванія. Прямая и сходная наслѣдственность здѣсь не только частое явленіе, но даже правило. Попадаются цѣлыя семьи больныхъ хореей. Изъ опубликованныхъ наблюденій *Ewald'a*<sup>6)</sup> и *Peretti* видно, что въ одномъ случаѣ шесть человекъ дѣтей, происшедшихъ отъ матери, страдавшей хореей, всѣ безъ исключенія были поражены той же болѣзью; въ другомъ случаѣ — 7 человекъ изъ 10<sup>7)</sup>. По *Huntington'у*, склонность къ заболѣванію хореей исчезаетъ, если болѣзнь пощадила одно поколѣніе, и, такимъ образомъ, въ третьемъ поколѣніи страданіе вновь не появляется. Душевное состояніе у такихъ больныхъ почти всегда бываетъ затронуто, и притомъ въ довольно однообразной формѣ. Вначалѣ ослабѣваетъ умственная дѣятельность и память; иногда эти явленія наступаютъ довольно рано, и ихъ непрерывно-прогрессирующее

1) *Piorry*. De l'hérédité dans les maladies nerveuses. Th. concours, 1840. — *Money*, Some statistics of chorea (Brain, V, 1882—83).

2) *G. Sée*, De la chorée. Rapports du rhumatisme et des maladies du coeur avec les affections nerveuses et convul. (Mém. Acad. med., 1850, томъ XV).

3) *H. Roger*, Arch. gén. de méd., 1866.

4) *H. Triboulet*, Du rôle possible de l'infection en chorée. Th. de Paris, 1893, стр. 144.

5) *Gayraud*, Contribution à l'étude de la chorée de la chorée des femmes enceintes. Th. 1884. — *G. Brochet*, Chorée infantile, ses rapports avec l'évolution dentaire et principalement avec la seconde dentition. Th. Montpellier, 1892.

6) *Ewald*, Zwei Fälle chorentischer Zwangsbewegung mit ausgesprochener Heredität. (Zeitschrift f. Klin. med., 1884, стр. 51).

7) *Peretti*, Ueber hereditäre choreutische Bewegungsstörungen (Berlin. klin. Woch., 1885, № 50).

теченіе въ концѣ концовъ приводитъ къ слабоумію. Подъ вліяніемъ печали и угнетеннаго настроенія духа довольно часто появляется во время этой болѣзни также стремленіе къ самоубійству<sup>1)</sup>. Въ противоположность тому, что наблюдается при обыкновенной хорей, истериформные припадки при хронической хорей, повидимому, не наблюдаются. Зато встрѣчается поздняя эпилепсія или у самихъ хорейныхъ больныхъ, или въ ихъ семьяхъ<sup>2)</sup>.

Душевное безпокойство, часто наблюдаемое при той категоріи произвольныхъ движеній, которымъ даютъ названіе *tics*, находится въ связи съ двигательными явленіями. *Tics* въ противоположность хорейскимъ движеніямъ, лишеннымъ смысла и цѣли, носятъ характеръ преднамѣренныхъ движеній (напр., миганіе рѣсницъ, различныя гримасы, носовые или гортанные звуки, издаваемые какъ бы съ цѣлью удаленія слизи, подниманіе плечъ и т. д.). Безъ сомнѣнія, для нѣкоторыхъ изъ нихъ исходной точкой является периферическое возбужденіе, почему они представляютъ извѣстную аналогію съ рефлекторными движеніями. Но чаще всего произвольныя движенія страдающихъ *tics* вызываются настоятельной потребностью, которая возрастаетъ тѣмъ быстрѣе, чѣмъ больше больной оказываетъ ей сопротивленія, и которая очень близко напоминаетъ навязчивыя идеи и непреодолимыя влеченія, наблюдаемыя у нѣкоторыхъ упомянутыхъ выше субъектовъ. Такого рода непреодолимыя влеченія еще рѣзче выражены у тѣхъ изъ страдающихъ *tics*, движенія которыхъ сопровождаются произнесеніемъ нѣкоторыхъ словъ или даже нѣкоторыхъ фразъ, часто неприличныхъ; это явленіе носитъ названіе *coprolalie*<sup>3)</sup>. Не трудно понять, что такіе больные принадлежатъ къ нейропатической семьѣ; и въ самомъ дѣлѣ, ихъ наследственный формуляръ обыкновенно очень богатъ нервными проявленіями. *Tics* встрѣчается часто въ семьяхъ помѣшанныхъ и эпилептиковъ; впрочемъ, онъ и самъ можетъ передаваться по наследству. *Piédaigne* наблюдалъ одинъ такой случай у матери и дочери; мною также сообщенъ случай въ томъ же родѣ, а *Blache* видѣлъ *tics* въ одной семьѣ у троихъ дѣтей<sup>4)</sup>. Недавно мнѣ пришлось наблюдать субъекта, страдающаго трясучимъ параличомъ, который въ теченіе многихъ лѣтъ имѣлъ *tics*, заставлявшій его касаться земли лѣвой рукой всякій разъ, какъ онъ придетъ три шага; у отца его былъ *tics* на лицѣ. Съ другой стороны, *tics* такъ часто встрѣчается у тупоумныхъ и идио-

1) *E. Huet*, loc. cit (obs. I и XXIV).

2) *Hoffmann*, Virchow's Archiv, т. III, 1838, стр. 532.

3) *Gilles de la Tourette*, Étude sur une affection nerveuse, caractérisée par de l'incoordination motrice, accompagnée d'écholalie et de coprolalie (Arch. de Neurologie, томъ IX, № 26, 1885).

4) *Ch. Féré*, La famille névropathique (loc. cit., стр. 28).

товъ, что его можно считать въ числѣ симптомовъ идиотизма и тупоумія; онъ нерѣдко встрѣчается также и у душевно-больныхъ, особенно у меланхоликовъ. Я видѣлъ случай эпилепсiи, развившейся у субъекта, который уже много лѣтъ имѣлъ *tic exclamatoire* (*tic*, сопровождающійся восклицаніями) <sup>1)</sup>. *Tic* наблюдался также у нѣкоторыхъ знаменитыхъ людей (*Trélat*), изъ которыхъ можно указать на Петра Великаго, *Turrenne*'я, Наполеона. Это совпаденіе *tic*'а съ различными состояніями мозга говоритъ въ пользу ихъ центральнаго происхожденія; выше мы представили примѣръ такого рода,—быть можетъ, первый изъ числа подобныхъ <sup>2)</sup>).

*T. n. tic douloureux* составляетъ извѣстное сочетаніе двухъ элементовъ — болѣзненнаго ощущенія и судорожныхъ движеній. Наиболѣе обыкновенный изъ нихъ—*Fothergill*'ева лицевая судорога—*Trousseau* назвалъ эпилептиформной нейралгіей. Если онъ захватываетъ всю область лицевого нерва, жевательныя мышцы, мышцы языка, трапецевидную и грудино-сосковую мышцы, и сопровождается судорожными движеніями конечностей, то онъ очень похожъ на конвульсивный припадокъ и иногда заслуживаетъ названіе эпилептической нейралгіи <sup>3)</sup>. Проявленіе въ формѣ припадковъ и родство съ нейропатической группой еще болѣе приближаютъ этотъ *tic* къ эпилепсiи, тѣмъ болѣе, что онъ встрѣчается въ сочетаніи съ послѣдней. Въ подтвержденіе тѣсной связи двухъ названныхъ пейрозовъ прибавимъ еще, что бромистымъ калиемъ можно лѣчить *tic douloureux* съ такимъ же успѣхомъ, какъ и эпилепсiю.

Существуютъ нѣкоторыя функціональныя судороги, которыя съ внѣшней стороны могутъ быть приняты за мѣстныя и случайныя страданія, и относительно которыхъ, однако, можно часто доказать нейропатическое происхожденіе и родство съ другими нервными болѣзнями. Сюда относится, напримѣръ, нейропатическая кривошея, причиной которой служитъ спазмодическое сокращеніе грудино-сосковой мышцы. Этотъ мышечный спазмъ мгновенно исчезаетъ подъ вліяніемъ озабоченности или сильнаго отвлеченія, а также подъ вліяніемъ иногда совершенно прозрачныхъ средствъ. Это обстоятельство говоритъ за психическое происхожденіе страданія. *Brodie* сообщаетъ исторію одной дамы, страдавшей въ теченіе долгаго времени постояннымъ судорожнымъ сокращеніемъ грудино-сосковой мышцы; впоследствии контрактуры исчезли, но она заболѣла меланхоліей, которая тянулась годъ,

1) *Ch. Féré*, Les Épilepsies et les Épileptiques, Paris, 1890 (стр. 234, набл. LXVI)-

2) *Ch. Féré*, Tic non douloureux de la face consécutif à une lésion probable du pli courbe (Bull. Soc. biol. 1877; Arch. de physiol., 1876, стр. 267).

3) *Ch. Féré*, Note sur la névralgie épileptique de la face (Revue de médecine, 1892, стр. 497).

послѣ встеченія котораго ея умственные способности вернулись, зато появились опять мышечныя судороги, продолжавшіяся много лѣтъ <sup>1)</sup>).

Довольно часто случается наблюдать кривошею у идіотовъ и слабоумныхъ. Спрашивается, не является ли здѣсь деформация шеи слѣдствіемъ мозгового страданія, подобно явленіямъ гемиплегіи, которыя часто встрѣчаются при тѣхъ же условіяхъ. Но относительно сведенія грудино-сосковой мышцы вопросъ представляется сложнѣе.

Въ самомъ дѣлѣ, по мнѣнію *Bouvier*<sup>2)</sup>, torticollis можетъ вызвать атрофію соотвѣтственной стороны лица и, какъ часто указывалъ *Broca*, даже черепъ съ этой стороны бывалъ менѣе развитъ. Итакъ, кривошея можетъ быть причиной функциональныхъ мозговыхъ расстройствъ и играть извѣстную роль въ происхожденіи слабоумія. Однако, *Bouvier* указываетъ на многихъ замѣчательныхъ людей, обладавшихъ этой уродливостью; ее имѣлъ, между прочимъ, и Александръ Великій <sup>3)</sup>.

Писчая судорога наблюдается только у лицъ, предрасположенныхъ къ нервнымъ заболѣваніямъ. *Gallard* нашелъ ее у одного субъекта, страдавшаго экземой, а также у его матери и сестры <sup>4)</sup>.

Этотъ авторъ справедливо замѣчаетъ, что писчій спазмъ не развивается непременно у тѣхъ лицъ, которыя много пишутъ. Я лично наблюдалъ его у одного человѣка, страдавшаго лицевымъ tic'омъ <sup>5)</sup>. Нравственная озабоченность, боязнь потерять свою должность и тому подобныя обстоятельства часто играютъ очень важную роль у такихъ больныхъ; периферическое возбужденіе является лишь поводомъ. Одинъ изъ моихъ прежнихъ интерновъ *Lamy* сообщилъ мнѣ наблюденіе надъ очень нервнымъ, экзальтированнымъ субъектомъ, у котораго судорога появилась послѣ попытки лишить себя жизни изъ-за домашнихъ непріятностей. То же относится и къ другимъ профессиональнымъ судорогамъ, какъ я показывалъ это по поводу одного случая судороги флейтистовъ <sup>6)</sup>.

1) *Maudsley*, Pathologie de l'esprit, стр. 246.

2) *Bouvier*, Leçons cliniques sur les maladies chroniques de l'appareil locomoteur, 1858, стр. 88.

3) *A. Dechambre*, Caractères des figures d'Alexandre le Grand et de Zénon le Stoïcien éclairés par la médecine (mémoire lu à l'Acad. des beaux-arts le 22 mai 1852).

4) *Gallard*, Crampe des écrivains (Progrès médical, 1877, стр. 546).

5) *Ch. Féré*, La famille névropathique (loc. cit., стр. 30).

6) *Ch. Féré*, Note sur un cas d'impotence fonctionnelle chez un flûtiste (C. R. Soc. de Biologie, 1889, стр. 98).

Въ происхожденіи лицевого паралича предрасположеніе тоже играетъ роль благоприятнаго момента <sup>1)</sup>).

Трясучій параличъ или *Parkinson*'ову болѣзнь пока еще слѣдуетъ относить къ числу такихъ нервныхъ болѣзней, анатомическая локализациа которыхъ намъ совершенно неизвѣстна. Съ другой стороны, характеръ случайныхъ причинъ, имѣющихъ мѣсто при началѣ заболѣванія, приближаетъ его къ нейрозамъ. Въ самомъ дѣлѣ, въ громадномъ числѣ наблюдений такими причинами являются нравственные потрясенія, сильныя душевныя движенія, продолжительныя огорченія. Но мы знаемъ, что всѣ онѣ оказываютъ вліяніе на происхожденіе нервныхъ болѣзней только у предрасположенныхъ субъектовъ. Это справедливо и по отношенію къ трясучему параличу. Однако, слѣдуетъ признать вмѣстѣ съ *Charcot* <sup>2)</sup>, что въ вопросѣ о наслѣдственной передачѣ *Parkinson*'овой болѣзни мы не вполне еще стоимъ на твердой почвѣ, не имѣя во многихъ случаяхъ точныхъ указаній. Работы *Leroux* <sup>3)</sup> и *Lhironde*'я <sup>4)</sup> показали, что трясучій параличъ часто находится въ связи съ другими нервными болѣзнями, наблюдаемыми или у самого больного или у его предковъ. Особенно часто встрѣчаются душевныя болѣзни у родителей или потомковъ подобныхъ больныхъ. Много такихъ примѣровъ приведено мною. Одинъ изъ случаевъ <sup>5)</sup> *Charcot* опубликованъ *Déjerine*'омъ <sup>6)</sup>. Случаи сходной наслѣдственности, хотя и рѣдки, не представляются все же исключительными <sup>7)</sup>.

Довольно частое сочетаніе у одного и того же субъекта *Parkinson*'овой болѣзни съ душевными расстройствами (участіе послѣднихъ въ ея клинической картинѣ вовсе не обязательно) прекрасно выясняетъ природу той почвы, на которой по преимуществу развивается эта болѣзнь. Указываютъ въ этомъ отношеніи на сочетаніе съ галлюцинаціями органовъ чувствъ, маніей, меланхоліей и т. п. *Patrick*, *Lorain*, *Lasègue*, а въ особенности *Ball* <sup>8)</sup> наблюдали явленія душевнаго угнетенія, которое можетъ доходить

<sup>1)</sup> *Neumann*, Du rôle de la prédisposition nerveuse dans l'étiologie de la paralysie faciale dite a frogore (Arch. de Neurologie, 1887, томъ XIV, стр. 1).

<sup>2)</sup> *J. M. Charcot*, Leçons sur les maladies du système nerveux (Paris, 1873).

<sup>3)</sup> *Leroux*, Contribution à l'étude des causes de la paralysie agitante (Thèse Paris, 1882).

<sup>4)</sup> *G. Lhironde*, Antécédents et causes dans les maladies de Parkinson (Thèse Paris, 1883).

<sup>5)</sup> *Ch. Féré*, La famille névropathique (loc. cit., стр. 26).

<sup>6)</sup> *Déjerine*, L'hérédité dans les maladies du système nerveux (стр. 142).

<sup>7)</sup> *Berger*, art. Paralysie agitante (in Real Encyclopädie der gesammten Heil-Kunde. т. X. стр. 322, 1882).

<sup>8)</sup> *B. Ball*, On moral derangement and insanity in cases of paralysis agitants. (Intern. med. Congress. London, 1881, томъ III, стр. 603).—*Ringrose Atkins*, Journ. of mental sc., 1882, томъ XXVII, стр. 524.

до чувства страха. Далѣе, эти больные чрезвычайно легко приходятъ въ состояніе возбужденія, у нихъ появляются галлюцинаціи и т. п. *Huggard* <sup>1)</sup> привелъ случай, гдѣ болѣзнь *Parkinson*'а сочеталась съ циркулирующимъ помѣшательствомъ. Нѣкоторые больные съ самаго начала обнаруживаютъ ослабленіе умственной и нравственной сферы, которое, постепенно возрастая, приводитъ къ настоящему слабоумію <sup>2)</sup>. Трясучій параличъ можетъ совпадать со спинной сухоткой (*Placzek*) <sup>3)</sup>. Въ иныхъ случаяхъ онъ встрѣчается въ связи съ артритическими страданіями, которыя, какъ мы увидимъ, стоятъ въ тѣсномъ родствѣ съ нейропатической семьей.

Послѣ болѣзни *Parkinson*'а мы помѣстимъ т. п. дрожаніе у стариковъ <sup>4)</sup> (*tremor senilis*), мѣсто котораго въ общей классификаціи еще не совсѣмъ опредѣлено; оно развивается иногда подъ вліяніемъ прямой наслѣдственности и даже встрѣчается въ качествѣ семейной болѣзни. Чаше это дрожаніе ассоціируется въ одной и той же генеалогической вѣтви съ другими нервными страданіями.

Существуетъ еще одинъ видъ дрожанія, который до сихъ поръ не удалось связать ни съ какими анатомическими измѣненіями, и который встрѣчается иногда вмѣстѣ съ другими нервными расстройствами у многихъ членовъ одной и той же семьи <sup>5)</sup>. Въ семьѣ младшаго надзирателя въ *Bicêtre*'ѣ, который самъ страдалъ этой болѣзью, послѣдняя существовала также у его матери, пятерыхъ дѣтей и троихъ внуковъ, при этомъ у всѣхъ она обнаружилась съ раннихъ лѣтъ.

*Thomsen*'ова болѣзнь (*myotonia congenita*) также принадлежитъ къ этой немногочисленной категоріи семейныхъ страданій и въ этомъ отношеніи напоминаетъ болѣзнь *Friedreich*'а. Прямая и сходная наслѣдственность здѣсь является правиломъ; авторъ, впервые описавшій эту болѣзнь, нашелъ ее въ своей собственной семьѣ въ пяти послѣдовательныхъ поколѣніяхъ. Съ другой стороны, ея родство съ психическими расстройствами и мозговыми страданіями представляется вполне очевиднымъ <sup>6)</sup>; въ

<sup>1)</sup> Intern. med. Congress, loc. cit, стр. 607.

<sup>2)</sup> *B. Ball*, Insanité dans la paralysie agitante (Encéphale, 1882).

<sup>3)</sup> *Placzek*, Ueber Combination von Paralysis agitans und Tabes dorsalis (Berliner klin. Woch., 1892, стр. 343).

<sup>4)</sup> *Thébaault*, Étude clinique sur le tremblement sénile (Thèse Paris, 1882).

<sup>5)</sup> *E. Hamaidé*, Du tremblement essentiel héréditaire et de ses rapports avec la dégénérescence mentale. Th. 1893.

<sup>6)</sup> *Thomsen*, Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln, in Folge von ererbter psychischer Disposition. (Arch. f. Psych. und Nervenkr., 1876, т. VI, стр. 702).—*Moebius*, Ueber die hereditären Nervenkrankheiten (Sammlung klin. Vortrage, etc., 1879, № 171).

семьяхъ такихъ больныхъ нерѣдко можно встрѣтить помѣшанныхъ.

Описанный *Friedreich*'омъ рагамусclopus multiplex я наблюдалъ одновременно у дяди и племянника; *Gucci* также указалъ на наслѣдственность этой болѣзни.

Нѣкоторыя формы мигрени могутъ сопровождаться эпиплептиформными явлениями, или же представлять начальный періодъ прогрессивнаго паралича, либо спинной сухотки (*Charcot*)<sup>1)</sup>. Всѣ авторы считаютъ ее болѣзнью семейной и очень часто наслѣдственной, а съ другой стороны, она нерѣдко при помощи наслѣдственности вступаетъ въ связь съ эпилепсіей, помѣшательствомъ, истеріей и т. п. Особенно она представляетъ сходство съ эпилепсіей, проявляясь такъ же, какъ и эта послѣдняя, въ формѣ état de mal<sup>2)</sup> (status epilepticus).

Нейралгїи связаны съ нейропатической семьей такими же узами родства, и прямая наслѣдственная передача ихъ наблюдается часто. Онѣ во многихъ случаяхъ ассоціируются съ другими нервными болѣзнями, особенно съ истеріей. Кровное родство соединяетъ ихъ также съ помѣшательствомъ и эпилепсіей; а иногда онѣ чередуются съ душевными расстройствами, похожими на эпиплептические припадки. *Brodie* сообщаетъ случай, гдѣ нейралгическія боли позвоночника чередовались съ настоящимъ помѣшательствомъ. *Burrows* видѣлъ одного краснорѣчиваго человѣка изъ духовнаго званія, который всегда впадалъ въ маниакальное состояніе, какъ только у него прекращались боли въ позвоночникѣ, и къ которому возвращался разумокъ вмѣстѣ съ нейралгическими болями. Разнообразные случаи подобнаго рода являются для насъ примѣрами настоящихъ нейропатическихъ метастазовъ.

Астма, которую уже давно<sup>3)</sup> причисляютъ къ неврозамъ, часто является наслѣдственнымъ страданіемъ: ее встрѣчали вмѣстѣ съ Базедовой болѣзнью, а также съ помѣшательствомъ, которое иногда чередуется съ ней<sup>4)</sup>, какъ и эпилепсія<sup>5)</sup>. Нѣкоторые авторы признаютъ наслѣдственную передачу астмы отъ запаха сѣна, поражающая, главнымъ образомъ, людей привилегированнаго класса. Иногда это относится также къ грудной жабѣ, которая можетъ

1) *Ch. Féré*, Contribution à l'étude de la migraine ophtalmique (Revue de méd. 1881).—*J.-Rauillet*, Étude sur la migraine ophtalmique, Thèse de Paris, 1883).

2) *Ch. Féré*, L'état de mal migraineux (Revue de médecine, 1892, стр. 25).

3) *Ramey*, Diss. sur l'asthme considéré comme maladie nerveuse. Th. 1821, № 18.

4) *Guislain*, Leçons orales sur les phrénopathies ou traité théorique et pratique des maladies mentales, 2-e éd., 1880, томъ I, стр. 428.—*Conolly Norman*, On insanity alternating with spasmodic asthma (Journ. of mental science, 1885, томъ XXXI, стр. 1).

5) *H.-H. Salter*, O asthma, 1860, стр. 44.



встрѣчаться у одного и того же субъекта вмѣстѣ съ истеріей <sup>1)</sup>, и по мнѣнію *Potain'*а, подчиняется закону функціональной наслѣдственности.

Мѣстная асфиксія конечностей есть нейрозъ симпатическаго нерва, представляющій много сходства съ мигренью, особенно съ той ея формой, которая извѣстна подъ именемъ *hémigraine ophthalmique*; этотъ нейрозъ можетъ ассоціироваться съ другими нейрозами, между прочимъ и съ эпилепсіей (*Armaingaud*). *Ritti* наблюдалъ его въ депрессивномъ періодѣ циркулирующаго помѣшательства <sup>2)</sup>. Относительно наслѣдственности этого возможнаго нейроза указаній не имѣется; однако, существуютъ примѣры, которые показываютъ, что вазомоторныя разстройства вообще могутъ передаваться по наслѣдству. *Darwin* указываетъ на то, что болѣзненное покраснѣніе кожи, наступающее подъ вліяніемъ смущенія, подчиняется закону наслѣдственности <sup>3)</sup>. *Osler* наблюдалъ наслѣдственную передачу ангионейротическаго отека <sup>4)</sup>.

Склеродермія, разсѣянный трофонейрозъ, также можетъ быть отнесена къ нейропатической семьѣ; иногда она сочетается съ душевными разстройствами (*Coliez, Lallier, Vidal*), со склерозомъ боковыхъ столбовъ (*Chalvet* и *Luys*), спинной сухоткой <sup>5)</sup>.

Для бѣлой проказы *Pautry* <sup>6)</sup> допускаетъ нейропатическое происхожденіе и родственныя связи съ другими нейропатіями; по мнѣнію другихъ авторовъ, эта болѣзнь представляетъ лишь разновидность склеродерміи. Это возрѣніе не можетъ быть уже болѣе удержано.

Прежде чѣмъ приступить къ разсмотрѣнію болѣзней нервной системы, для которыхъ въ настоящее время найденъ патолого-анатомическій субстратъ, намъ остается упомянуть о болѣзненномъ состояніи, извѣстномъ уже издавна, но изученномъ подробнѣе только въ послѣдніе годы и занимающемъ важное мѣсто въ нейропатической семьѣ. Нейрастенію или нервное истощеніе (*nervous exhaustion* англичанъ) слѣдуетъ разсматривать какъ состояніе раздражительной слабости нервной системы, проявляющееся въ различныхъ клиническихъ картинахъ, смотря по

<sup>1)</sup> *Marie*, Deux observations d'angine de poitrine dans l'hystérie (Revue de médecine, 1882, стр. 339). — *L. Landouzy*, De l'angine de poitrine envisagée comme symptôme et dans ses rapports avec le nervosisme arthritique (Progrès médical, 1883, стр. 689).

<sup>2)</sup> *Ritti*, Ann. méd.-psych., 1882, 6-e série, томъ VIII, стр. 36.

<sup>3)</sup> *Darwin*, L'expression des émotions chez l'homme et les animaux, 2-e édit., 1877, стр. 338.

<sup>4)</sup> *W. Osler*, Hereditary angio-neurotic oedema (Amer. Journ. of med. sciences, 1888, т. XCV, стр. 362).

<sup>5)</sup> *H. Méry*, Anatomie pathologique et nature de la sclérodémie, Th. 1889, стр. 90.

<sup>6)</sup> *Pautry*, Essai sur la morphea alba (Th. 1883).

той Ахиллесовой пятѣ, если можно такъ выразиться, которая существуетъ у даннаго индивидуума. Отсюда понятно и происхождение различныхъ названій ея, напр. <sup>1)</sup>, спинномозгового возбужденія, сердечно-мозговой болѣзни (*Krishaber*), желудочно-мозговой болѣзни и т. п. Нейрастенія создаетъ наиболѣе благоприятную почву для развитія неврозовъ, помѣшательствъ и даже органическихъ страданій cerebro-спинальной системы, — и въ такой степени, что ее можно считать общимъ родоначальникомъ большинства нервныхъ болѣзней. Подъ ея вліяніемъ различныя побудительныя причины нравственнаго, травматическаго или инфекціоннаго характера могутъ послужить источникомъ развитія нейропатій. Однимъ словомъ, нейрастенія создаетъ удобную почву для заболѣваній нервной системы. Нѣтъ сомнѣній, что она можетъ быть наслѣдственной; это удостовѣряютъ ежедневныя наблюденія. Тяжелыя формы нейрастеніи не встрѣчаются вообще безъ сильно выраженной патологической наслѣдственности (*neurasthénie d'évolution*). Но и помимо наслѣдственныхъ вліяній, не можетъ ли вызываться это состояніе раздражительной слабости многочисленными возбужденіями, которымъ подвергается нервная система? Повидимому, это возможно. Въ особенности чрезмѣрная умственная работа, умственное переутомленіе, а главнымъ образомъ, нравственныя потрясенія, непрерывное озабоченное состояніе въ борьбѣ за существованіе, — все это условія, необыкновенно способствующія тому, чтобы вызвать функціональныя расстройства въ нервныхъ элементахъ. Нейрастенію можно разсматривать съ тѣмъ же правомъ, какъ и истерію, какъ хроническое утомленіе <sup>2)</sup> (*neurasthénie d'épuisement*). Впрочемъ, утомленіе благоприятствуетъ появленію цѣлаго ряда душевныхъ расстройствъ, свойственныхъ нейрастеніи <sup>3)</sup>, и эти расстройства, хотя бы они были только кратковременными, могутъ имѣть самыя печальныя послѣдствія на дѣтей, рожденныхъ при подобныхъ условіяхъ. Сюда примѣнимо упомянутое нами раньше вліяніе на плодъ того состоянія, въ которомъ производители находятся въ моментъ зачатія. Относительная частота нейрастеніи и нервныхъ болѣзней у цивилизованныхъ народовъ, въ большихъ городахъ и

1) *Bouchut*, Du nervosisme aigu et chronique et des maladies nerveuses, 2-e édit., 1877.—*Krishaber*, La maladie cérébrocardiaque.—*Bard*, The nature and diagnosis of neurasthenia (nervous exhaustion), New-York, 1879.—*Leven*, La maladie cérébro-gastrique, 1882, etc.

2) *Ch. Féré*, La fatigue et l'hystérie expérimentale; théorie physiologique de la fatigue (C. R. Soc. de Biol., 1890, стр. 234). La pathologie des émotions, 1892, стр. 158.

3) *Cowles*, Neurasthenia and its mental symptoms (Boston med. and surg. journ., 1891, томъ XV)—The mental symptoms of fatigue (N.-York med. journ., 1893, томъ VII, стр. 945).

у лицъ съ напряженной умственной дѣятельностью представляеть доказательство въ пользу высказаннаго взгляда.

Съ другой стороны, нейрастенія можетъ возникнуть изъ боковой вѣтви нейропатической семьи: артритическій дѣтезь, подагра, тучность, диабетъ образуютъ съ ней болѣе тѣсную связь, чѣмъ съ какой-либо другой болѣзью. Благодаря этому двойному родству нейрастенія представляеть начало вырожденія, въ основѣ котораго лежитъ упадокъ нервной системы.

Патологія еврейской расы особенно пригодна для наблюденія подобныхъ фактовъ. Нигдѣ не обнаруживается съ такой очевидностью, какъ здѣсь, тѣсная связь нейрастеніи съ артритизмомъ, особенно въ видѣ подагры и диабета, и нервными болѣзнями. Нейрастенія проявляется въ самыхъ различныхъ формахъ. По мнѣнію *Meige'a*, легенда о «вѣчномъ жидѣ» <sup>1)</sup> есть только популярное изложеніе исторіи нѣкоторыхъ нейропатовъ, у которыхъ болѣзнь обнаруживается непреодолимой потребностью постоянного переселенія съ мѣста на мѣсто. Умственные расстройства появляются лишь у такихъ больныхъ, которые стоятъ, такъ сказать, у крайнихъ предѣловъ нейрастеніи. Патологическая боязнь прикосновенія и болѣзненные сомнѣнія часто являются въ сочетаніи съ нейрастеніей. Съ послѣдней можетъ также комбинироваться истерія, образуя еще не вполне опредѣленный нейрозъ, который называютъ иногда истеро-нейрастеніей.

## ГЛАВА VI.

### Наслѣдственность органическихъ заболѣваній нервной системы.

Анатомическія измѣненія, наблюдаемыя при органическихъ заболѣваніяхъ нервной системы, являются въ двухъ различныхъ видахъ. Одни изъ нихъ, имѣющія системный характеръ, связаны съ перерожденіемъ какой-нибудь системы, обособленной въ анатомическомъ и физиологическомъ отношеніяхъ; другія, диффузныя охватываютъ разбросанно нервныя элементы въ одной или нѣсколькихъ территорияхъ. Въ качествѣ примѣра измѣненій первой группы можно указать на спинную сухотку или сѣрое перерожденіе заднихъ столбовъ спинного мозга, соотвѣтствующее первичному перерожденію системы чувствительныхъ волоконъ; далѣе, на амиотрофическій боковой склерозъ, который для системы двигательныхъ волоконъ является тѣмъ же, чѣмъ спинная сухотка для системы чувствительныхъ, на дѣтскій параличъ, на прогрессивную мышечную атрофію, анатомическая характеристика кото-

<sup>1)</sup> *H. Meige*, Le Juif errant à la Salpêtrière. Étude sur certains névropathes voyageurs (Thèse Paris, 1893).

рой состоитъ въ системномъ перерожденіи двигательныхъ клѣтокъ спинного мозга. Типами диффузныхъ измѣненій будутъ: разсѣянный гнѣздный склерозъ, поперечные міэлиты, большинство острыхъ міэлитовъ и т. д.

Уже а priori можно предположить, что патологическая наслѣдственность имѣетъ особенно значительное вліяніе при такихъ болѣзняхъ, при которыхъ анатомическія измѣненія ограничиваются опредѣленной системой. Эмбриологія показываетъ дѣйствительно, что анатомической и физиологической дифференцировкѣ различныхъ аппаратовъ въ центральной нервной системѣ соотвѣтствуетъ разница въ ходѣ ихъ развитія. Такъ, напр., мы знаемъ въ настоящее время, что двигательная сфера развивается не одновременно съ чувствительной, и что въ этой послѣдней различныя части, физиологическія роли которыхъ не одинаковы, также появляются не одновременно (*Flechsig*). Поэтому мы считаемъ вполне рациональнымъ признать, что въ такой системѣ можетъ обнаружиться состояніе врожденной слабости, какая-нибудь аномалія развитія, наслѣдственная или приобретенная, подъ вліяніемъ извѣстныхъ условій въ теченіе эмбриональной жизни, и что эта аномалія предрасполагаетъ къ будущему перерожденію данной системы. Подобная эмбриологическая точка зрѣнія оказалась особенно приложимой по отношенію къ спинной сухоткѣ, и работы *Flechsig*'а относительно развитія заднихъ столбовъ явились значительнымъ подтвержденіемъ для ученія о наслѣдственности этой болѣзни. Относительно же большинства другихъ системныхъ заболѣваній надо согласиться, что вопросъ не можетъ быть рѣшенъ за недостаткомъ точныхъ свѣдѣній. Во многихъ случаяхъ, однако, какъ мы это увидимъ, существуетъ полное основаніе принять, что аппараты, заболѣвшіе подъ вліяніемъ разнообразныхъ вредныхъ причинъ, были къ тому предрасположены и особенно легко могли подвергнуться поражению.

Но если системныя церебро-спинальныя страданія представляютъ совершенно особый интересъ, позволяя, такъ сказать, глубже проникнуть въ механизмъ наслѣдственныхъ перерожденій, то, во всякомъ случаѣ, вліяніе наслѣдственности не отражается исключительно на нихъ однихъ: разлитыя патолого-анатомическія измѣненія такъ часто обусловливаются нейропатическимъ предрасположеніемъ, что съ этой точки зрѣнія невозможно установить различія между ними и поврежденіями первой категоріи.

Нельзя включить въ нейропатическую семью ту категорію мозговыхъ страданій, при которыхъ нервная ткань поражается, такъ сказать, косвенно, въ силу измѣненій сосудовъ, мозговыхъ оболочекъ или костей, отъ присутствія по сосѣдству опухолей и т. д. Мозговая гемиплегія взрослыхъ, происшедшая отъ геморрагіи или размягченія, относится либо къ группѣ артритическихъ

заболѣваній, когда она является слѣдствіемъ артеріальной атеромы, либо къ инфекціоннымъ болѣзнямъ, которыя способны вызывать измѣненія сосудовъ или эмболии въ мозговыхъ артеріяхъ <sup>1)</sup>. Повидимому, то же можно сказать о нѣкоторыхъ мозговыхъ параличахъ, свойственныхъ дѣтскому возрасту и особенно о спастической дѣтской гемиплегіи. Различныя патолого-анатомическія измѣненія, описанныя при этой болѣзни, какъ напр., энцефалиты, менингиты, которые могутъ привести къ порэнцефалии, къ мозговой атрофіи, — всѣ эти измѣненія во многихъ случаяхъ являются, повидимому, результатомъ той или иной инфекціонной болѣзни, протекающей въ раннюю пору или даже во время внутриутробной жизни <sup>2)</sup>. Слѣдуетъ строго различать эти при рожденные страданія отъ болѣзней въ собственномъ смыслѣ наследственныхъ. Нервная наследственность, которая была найдена въ нѣкоторыхъ подобныхъ случаяхъ <sup>3)</sup>, какъ видно, играетъ здѣсь лишь второстепенную роль.

То же слѣдуетъ сказать и относительно болѣзни, описанной *Little*'емъ подъ названіемъ при рожденной спастической ригидности конечностей <sup>4)</sup>. Здѣсь сущность процесса заключается въ приостановкѣ развитія пирамиднаго пучка, что, въ свою очередь, находится въ зависимости либо отъ преждевременнаго рожденія, либо отъ трудно прошедшихъ родовъ, тогда какъ нервное предрасположеніе здѣсь совсѣмъ не обязательно.

Совершенно иное значеніе имѣетъ наследственная почва, напр., въ прогрессивномъ параличѣ, при которомъ основное патолого-анатомическое измѣненіе состоитъ въ первичномъ перерожденіи высокоорганизованныхъ элементовъ мозговой коры. Относительно родства этого страданія съ различными нейропатіями мы уже достаточно говорили при обсужденіи помѣшательства. По отношенію же къ большинству дѣтскихъ энцефалитовъ роль инфекціи, если послѣдняя вообще имѣетъ какое-нибудь дѣйствительное значеніе, отходитъ на второй планъ.

Сѣрое перерожденіе заднихъ столбовъ (*tabes dorsalis*) относится къ такимъ системнымъ страданіямъ, связь которыхъ съ другими болѣзнями изучена лучше всего. Извѣстно, что

<sup>1)</sup> *Dieulafoy*, Du rôle de l'hérédité dans la production de l'hémorragie cérébrale (*Gaz hebd. de méd. et de chir.*, 1876, стр. 595).

<sup>2)</sup> *Jendrassik et P. Marie*, Contribution à l'étude de l'hémiotrophie cérébrale par sclérose lobaire (*Archiv. de physiol.*, 1885). — *Richardière*, Étude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance (*Th. Paris*, 1885).

<sup>3)</sup> *Gaudard*, Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale in fantile (*Th. Genève*, 1885).

<sup>4)</sup> *Little*, On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature births and asphyxia neonatorum on the mental and physical conditions of the child (*Transactions of the London obstetrical Society*, vol. II, 1862).

это страданіе имѣетъ несомнѣнное отношеніе къ различнымъ психозамъ. *Рокитанскій, Baillarger, Westphal, Foville, Magnan* и др. показали, что оно часто встрѣчается въ сочетаніи съ прогрессивнымъ параличомъ, съ которымъ сливается въ одну общую картину болѣзни. Но и помимо прогрессивнаго паралича уже давно указаны другія душевныя разстройства, которыя наблюдаются совмѣстно со спинной сухоткой (*Horn, Romberg, Hasse, Steinthal, Hoffman, Türck, Joffe, Eisenmans, Leyden, Topinard, Eulenburg* и др.). *Benedikt* показалъ, что атаксію могутъ сопровождать симптомы психическаго угнетенія; *Tigges* <sup>1)</sup> обращаетъ особенное вниманіе на тотъ фактъ, что меланхолическое состояніе можетъ присоединиться къ спинной сухоткѣ, не обнаруживая при этомъ какихъ-либо особыхъ отличій, а просто сочетаясь съ ней. Во Франціи *Rey* раньше всѣхъ собралъ такіе случаи <sup>2)</sup>, гдѣ меланхолическое состояніе сопровождалось даже безпокойствомъ и бредомъ преслѣдованія на почвѣ различныхъ галлюцинацій органовъ чувствъ <sup>3)</sup>. По мнѣнію *Rougier* <sup>4)</sup>, помѣшательство табетиковъ находится въ прямомъ соотношеніи съ анатомическими измѣненіями; это помѣшательство представляетъ сочетаніе бреда преслѣдованія съ меланхолическимъ состояніемъ, появляется и исчезаетъ вмѣстѣ съ мозговыми разстройствами спинной сухотки; временное исчезаніе ненормальныхъ ощущеній, характеризующихъ это помѣшательство, объясняетъ причину непостоянства бреда. Ознакомившись съ этими наблюденіями, мы лично не могли убѣдиться въ существованіи связи между развитіемъ анатомическихъ измѣненій и помѣшательствомъ. По нашему мнѣнію, разстройства функций органовъ чувствъ только видоизмѣняютъ форму бреда, но не служатъ источникомъ его. Если при вскрытіи помѣшаннаго, который жаловался на то, что въ его желудкѣ сидитъ врагъ и мучитъ его, мы встрѣчаемъ ракъ желудка, то все же мы не признаемъ въ данномъ случаѣ раковаго помѣшательства, а только—совмѣстное существованіе двухъ болѣзней, рака и помѣшательства. Точно такъ же и рассматриваемые нами больные являются одновременно и табетиками и помѣшанными; у нихъ существуетъ сочетаніе двухъ страданій, безъ всякаго подчиненія одного другому: табетической меланхоліи — нѣтъ, а есть

1) *Tigges*, Ueber mit Tabes dorsalis complicirte Psychose (Allgem. Zeitschr. f. Psych., Bd. XXVIII, 3 H., 1871).—*Obersteiner*, Ueber die in Verlaufe der Tabes dorsalis auftretenden psychischen Störungen (Wiener méd. Woch., 1875, n<sup>o</sup> 19 et 30).—*Moeli*, Ueber psychische Störungen in Verlauf der Tabes dorsualis (Charité Annalen, Bd. VI, стр. 377).

2) *Ph. Rey*, Considérations cliniques sur quelques cas d'ataxie locomotrice dans l'aliénation mentale (Ann. méd.-psych., 1875, 4-e série, томъ XIV).

3) *Gruet*, Études cliniques sur les troubles intellectuels dans l'ataxie locomotrice (Thèse Paris, 1882).

4) *Rougier*, Essai sur la lypémanie et le délire de persécution chez les tabétiques (Thèse Lyon, 1882).

табетики, страдающіе меланхоліей. Наслѣдственность доказываетъ возможность такихъ сочетаній. Впрочемъ, меланхолія табетиковъ не можетъ зависѣть отъ cerebro-спинальныхъ патологическихъ измѣненій уже потому, что психическіе симптомы иногда обнаруживались раньше табетическихъ <sup>1)</sup>. Указывали также на гистологическія измѣненія мозговой коры при спинной сухоткѣ, но они не въ состояніи объяснить всѣхъ видовъ душевныхъ разстройствъ, наблюдаемыхъ у табетиковъ. И къ тому же эти измѣненія наблюдались какъ разъ у такихъ больныхъ, которые не страдали упомянутыми разстройствами <sup>2)</sup>.

Спальная сухотка связана съ нейропатической семьей не только благодаря своимъ сочетаніямъ съ психозами, но также и своими наследственными свойствами. *Trousseau* посчастливилось, хотя онъ исходилъ изъ ложнаго понятія, будто спальная сухотка есть нейрозъ, замѣтить, что эта болѣзнь встрѣчается въ одной и той же семьѣ рядомъ съ идиотизмомъ, эпилепсіей, помѣшательствомъ, самоубійствами, нервными припадками, эксцентричностью и т. п. <sup>3)</sup>. *Charcot* высказался въ пользу того мнѣнія, что нервная наследственность есть первичная причина локомоторной атаксіи, а остальные моменты, какъ сифились, различные эксцессы, травмы и т. д. играютъ лишь роль побудительныхъ причинъ. Это мнѣніе подтвердили *Ballet* и *Landouzy* <sup>4)</sup> солидными статистическими данными. Впрочемъ, у табетиковъ встрѣчаютъ не только нервную наследственность, но и артритическую. Особенно слѣдуетъ упомянуть о связи спинной сухотки съ конституціональнымъ диабетомъ; совместное существованіе этихъ двухъ болѣзней въ одной и той же семьѣ или у одного и того же субъекта, какъ мы увидимъ ниже, наблюдается далеко не рѣдко.

При обыкновенной формѣ спинной сухотки прямая и сходная наследственность встрѣчаются только въ видѣ исключенія. Иначе обстоятъ дѣло при той ея формѣ, которая описана *Friedreich* оми подъ именемъ наследственной атаксіи; эта послѣдняя имѣетъ много сходства съ обыкновенной спинной сухоткой какъ по характернымъ двигательнымъ разстройствамъ, такъ и, по крайней мѣрѣ отчасти, по локализациі анатомическихъ измѣненій. Эта форма въ высшей степени рѣзко обнаруживаетъ свой се-

<sup>1)</sup> *Ch. Féré*, La famille névropathique (l. c., obs. XLI, стр. 35, и LIII, стр. 36).

<sup>2)</sup> *Nageotte*, Tabes et paralysie générale (Thèse Paris, 1893).

<sup>3)</sup> *Trousseau*, Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu de Paris (4-e édit., 1873, стр. 136, 610).

<sup>4)</sup> *L. Landouzy*, et *G. Ballet*, Du rôle de l'hérédité nerveuse dans la genèse de l'ataxie locomotrice (Ann. méd.-psychol., т. XI, 1884, стр. 26).—*Pichon*, Le tabes est-il d'origine syphilitique? Th. 1892.

мейный характеръ <sup>1)</sup>); для иллюстраціи этого достаточно и одного примѣра. *Vizioli* <sup>2)</sup> указываетъ на семью *Vitielli*, въ которой восемь человѣкъ дѣтей были поражены *Friedreich*'овой болѣзью; одинъ изъ сыновей, въ свою очередь, имѣлъ двухъ дѣтей — атактиковъ. Однако, сходная наследственность чаще является боковой, чѣмъ прямой: у родственниковъ такихъ больныхъ наблюдаются различныя нейропатіи, на что указалъ и самъ *Friedreich* <sup>3)</sup>.

Между первичными амиотрофіями однѣ связаны съ разрушеніемъ нервныхъ элементовъ, завѣдующихъ питаніемъ мышцъ, другія съ самостоятельнымъ измѣненіемъ самогo мускула (первичныя миопатіи). Дѣтскій параличъ, относящійся безспорно къ первой группѣ, находится въ родствѣ съ другими нервными болѣзнями. *Duchenne* (de Boulogne) <sup>4)</sup> приводитъ случай, гдѣ отецъ подобнаго больного впоследствии получилъ спинную сухотку. Душевные заболѣванія, прогрессивный параличъ и нейрозы встрѣчались неоднократно у предковъ или въ боковой линіи больныхъ дѣтскимъ параличомъ <sup>5)</sup>. *Hammond* наблюдалъ это страданіе у двухъ дѣтей изъ одной и той же семьи, а *Meyer* приводитъ случай одновременнаго заболѣванія у двухъ близнецовъ. Подобные случаи одновременнаго заболѣванія многихъ дѣтей въ одномъ и томъ же семействѣ далеко не рѣдки и служатъ подтвержденіемъ семейнаго характера этой болѣзни.

Однако, подобные факты могутъ, пожалуй, получить и другое толкованіе. Въ настоящее время склоняются къ тому мнѣнію, что истинная причина дѣтскаго паралича заключается въ еще неизвѣстномъ инфекціонномъ началѣ (*Strümpell*), которое сосредоточиваетъ свое дѣйствіе на двигательныхъ элементахъ спинного мозга. Мнѣніе это подтверждается чисто инфекціоннымъ характеромъ начальнаго періода болѣзни. По нѣкоторымъ даннымъ можно заключить, что дѣтскій параличъ можетъ получить эпидемическій характеръ (*Medin*) въ извѣстныя времена года (*Wharton Sinkler*). Этимъ не умаляется, конечно, значеніе наследственности, которая подготавливаетъ почву для инфекціи.

Что касается другихъ клиническихъ типовъ мышечной атрофіи, относящихся къ группѣ переднихъ полиомієлитовъ (спинномозговой параличъ взрослогo, прогрессивная мы-

<sup>1)</sup> *Ch. Féré*, Ataxie héréditaire, maladie de Friedreich. Sclérose diffuse de la moelle et du bulbe (Progres médical, 1882).

<sup>2)</sup> *Vizioli*, La malattia di Friedreich, atassia hereditaria (Giornale di Neuropathologia, 1885).

<sup>3)</sup> *Friedreich*, Ueber Ataxie mit besonderer Berücksichtigung der hereditären Formen (Virchow's Archiv., Bd. 48, стр. 145, et Bd 70, стр. 140)

<sup>4)</sup> *Duchenne* (de Boulogne), De l'électrisation localisée, 3-e éd., 1872, стр. 416.

<sup>5)</sup> *Ch. Féré*, La famille névropathique (l. c. стр. 39).—*Déjerine*, L'hérédité dans les maladies du système nerveux (стр. 202 и 203).



печная атрофія *Duchenne'a*), то ихъ связь съ нейропатической семьей еще мало изучена, однако, въ нѣкоторыхъ случаяхъ констатировано сочетаніе ихъ съ душевными расстройствами <sup>1)</sup>).

Прогрессивная мышечная атрофія является иногда семейной болѣзью <sup>2)</sup>); она можетъ передаваться помощью прямого унаслѣдованія (*Strümpell*) и часто стоитъ въ связи съ нервной наслѣдственностью <sup>3)</sup>). *Oslер* опубликовалъ исторію одной семьи, въ которой этой болѣзью страдали 13 членовъ, 6 женскаго пола и 7 мужскаго <sup>4)</sup>).

Въ первичныхъ міопатіяхъ особенно обнаруживается вліяніе наслѣдственности; эти болѣзни развитія тѣсно связаны съ нейропатіями и представляютъ много разновидностей, описанныхъ въ послѣднее время (типъ *Erb'a*, типъ *Landouzy, Déjerine'a* и т. д.). Здѣсь чаще всего встрѣчается прямая или боковая наслѣдственность; иногда у предковъ наблюдаются помѣшательства, нейрозы и конвульсивныя страданія <sup>5)</sup>). То же относится и къ псевдо-гипертрофическому параличу, который съ анатомической точки зрѣнія не отличается отъ этихъ міопатій и проявляется часто въ формѣ семейной болѣзни (*Meryon, Gowers* <sup>6)</sup>). Впрочемъ, у такихъ больныхъ въ ихъ прошломъ отыскиваются и другія нервныя пораженія: больной, описанный *Mahot* <sup>7)</sup>, нѣсколько разъ страдалъ экламптическими припадками; мать больного, котораго наблюдалъ *Ord* <sup>8)</sup>, была больна хореей, сестра его — судорогами, а у брата начинался псевдо-гипертрофическій параличъ. Чаще наблюдали у субъектовъ, пораженныхъ псевдо-гипертрофическимъ параличомъ ослабленіе умственныхъ способностей и даже тупоміе (*Kesteven* и *Langdon Down*). Такъ, отецъ троихъ больныхъ, которыхъ наблюдалъ *Dunlop* <sup>9)</sup>, страдалъ помѣшательствомъ.

Прогрессивный бульбарный параличъ можетъ передаваться наслѣдственнымъ путемъ; *Bernhardt, Hoffmann, Remak* и

<sup>1)</sup> *Mabille*, Lypémanie consécutive à une atrophie musculaire progressive (Ann. méd.-psychol., 6-e série, т. II, 1879, стр. 248).—*Ch. Féré*, La famille névropathique, стр. 38.

<sup>2)</sup> *F. Zimmerlin*, Ueber hereditäre (familiare) progressive Muskelatrophie (Zeit. f. klin. Med. Bd. VII, H. 1, стр. 15).

<sup>3)</sup> *Ch. Grandon*, Etudes cliniques sur les relations de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte avec la paralysie infantile, Th. 1893.

<sup>4)</sup> *W. Osler*, On heredity in progressive muscular atrophy as illustrated in the Farr family of Vermont (Arch. of méd., 1880, т. IV, стр. 316).

<sup>5)</sup> *Landouzy et Déjerine*, De la myopathie atrophique progressive (Rev. de médecine, 1885, стр. 88).—*Flandre*, Contrib. à l'étude de la myopathie atrophique progressive, myopathie héréditaire sans névropathie, Th. 1893, стр. 31.—*Cannac*, De l'analogie des différents types de myopathie essentielle, Th. Montpellier, 1893, стр. 31.

<sup>6)</sup> *Gowers*, Pseudo-hypertrophic muscular paralysis, London, 1879, стр. 21.

<sup>7)</sup> *Mahot*, De la paralysie pseudo-hypertrophique (Thèse 1877, стр. 17).

<sup>8)</sup> *W. Ord*, Note of case of pseudo-hypertrophic paralysis (London, 1877, стр. 2).

<sup>9)</sup> *Dunlop*, The Journ. of. mental science, 1862, т. XXVIII, стр. 144.

*Fazio* привели примѣры такой передачи, а *Charcot* въ одной изъ своихъ послѣднихъ лекцій указаль на врожденную и семейную форму этой болѣзни <sup>1)</sup>. Въ семьяхъ она сочетается съ другими нейропатіями <sup>2)</sup>.

Аміотрофическій боковой склерозъ, или болѣзнь *Charcot*, относится къ такимъ системнымъ заболѣваніямъ спинного мозга, анатомическія измѣненія и клиническое теченіе которыхъ лучше всего изучены въ настоящее время; но этиологія этой болѣзни еще покрыта мракомъ. Я раньше привелъ наблюденіе надъ однимъ изъ такихъ больныхъ, въ семьѣ котораго дочь и двоюродный братъ страдали эпилепсіей <sup>3)</sup>; но въ большинствѣ подобныхъ случаевъ поиски за нервной наслѣдственностью приводили къ отрицательнымъ результатамъ. Съ другой стороны, слѣдуетъ признать, что этиологія болѣзни остается до сихъ поръ не разъясненной въ достаточной мѣрѣ, на чемъ часто настаивалъ *Charcot*. Слѣдуетъ ли въ данномъ случаѣ отнести перерожденіе системы двигательныхъ элементовъ спинного мозга къ какой-нибудь аномаліи развитія? Въ настоящее время мы еще не въ состояніи отвѣтить на этотъ вопросъ. Однако, упомянемъ, что на послѣднемъ конгрессѣ нѣмецкихъ естествоиспытателей и врачей въ Нюрембергѣ *Strümpell* привелъ случай аміотрофическаго бокового склероза у двухъ братьевъ 10 и 12 лѣтъ. *Grasset* <sup>4)</sup> признаетъ родство между хроническими диффузными міэлитами, съ одной стороны, и эпилепсіей, идиотствомъ, помѣшательствомъ и прочими спинномозговыми заболѣваніями, напр., спинной сухоткой, — съ другой. То же можно сказать и относительно острыхъ страданій.

Что касается т. н. спастическаго спинномозгового паралича (*tabes dorsal spasmodique*), то извѣстно, что *Charcot* и *Erb* сначала признавали его особымъ патологическимъ видомъ, но затѣмъ это обособленіе было отвергнуто, и теперь болѣзнь должна быть разсматриваема въ качествѣ комплекса симптомовъ, принадлежащихъ то хроническимъ міэлитамъ, то гнѣзному склерозу, то болѣзни *Little*'я, о которой мы говорили раньше. Однако, окончательно не доказано, чтобы нѣкоторыя формы спастической ригидности нижнихъ конечностей не могли развиваться вслѣдствіе первичнаго измѣненія пирамидныхъ пучковъ, независимо отъ этиологическихъ моментовъ, на которые ссылается *Little. Newmark* <sup>5)</sup>.

1) *Charcot*, Paralyse bulbaire progressive et familiale (La médecine moderne, 1898, стр. 806).

2) *Ch. Féré*, La famille névropathique, loc. cit., стр. 39.

3) *Ch. Féré*, La famille névropathique, loc. cit., стр. 41.

4) *Grasset*, Traité des maladies du système nerveux, 2-e edit., стр. 431.

5) *L. Newmark*, A contribution to the study of the family form of spastic paraplegia (American Journal of the medical sciences, avril 1898, n° 252, стр. 432).—*Tooth*, Hereditary spastic paraplegia (St. Bartholemew's hosp. Rep., XXVII, стр. 7).

недавно опубликовалъ исторію двухъ семействъ, въ которыхъ онъ наблюдалъ дѣтей, пораженныхъ спастической параличей; въ одной семьѣ заболѣваніе коснулось троихъ дѣтей, въ другой—восьмерыхъ; ни въ одномъ случаѣ не было преждевременныхъ родовъ, и только въ 2-хъ изъ этихъ 11 случаевъ были тяжелые роды. По мнѣнію автора, эти факты указываютъ на семейный характеръ данной болѣзни, приближающій ее къ болѣзнямъ *Friedreich'a* и *Thomsen'a*. Раньше мною также были указаны два подобныхъ случая, касавшихся двухъ братьевъ <sup>1)</sup>.

Мозговые диплегии сами по себѣ могутъ передаваться по наслѣдству <sup>2)</sup>.

Гнѣздный склерозъ можетъ имѣть наслѣдственный характеръ <sup>3)</sup>; примѣры тому указаны *Duchenne'емъ* (de Boulogne) и *Erb'омъ*. Иногда онъ носитъ семейный характеръ: *Frerichs* наблюдалъ его у двухъ сестеръ; *Hervouet* <sup>4)</sup> указалъ 9 случаевъ заболѣванія въ одномъ и томъ же поколѣніи; я самъ наблюдалъ эту болѣзнь у двухъ братьевъ и сестры, при чемъ въ прошломъ ничего нейропатическаго не оказалось; но позднѣе я наблюдалъ двухъ дочерей двухъ другихъ братьевъ въ той же семьѣ, и обѣ онѣ страдали агорафобіей, а у одной изъ нихъ былъ сынъ слабоумный. Впрочемъ, родство множественнаго склероза съ другими нервными страданіями не можетъ подлежать никакому сомнѣнію; мною приведены примѣры совпаденія этой болѣзни въ одной и той же семьѣ съ помѣшательствами, мигренью, tic'ами и т. д. <sup>5)</sup>. Съ другой стороны, гнѣздный склерозъ часто сопровождается психическими расстройствами, которыя можно раздѣлить на три группы на основаніи ихъ симптомовъ и патогенеза. Одни изъ нихъ представляютъ явленія душевнаго угнетенія, болѣе или менѣе близкія къ слабоумію; объяснить ихъ можно присутствіемъ склеротическихъ фокусовъ въ головномъ мозгу, подобныхъ склеротическимъ гнѣздамъ, найденнымъ въ мозгу идиотовъ *Bourneville'емъ* и *Brissaud*. Другія стоятъ близко къ душевнымъ расстройствамъ, свойственнымъ прогрессивному параличу; ихъ можно объяснить тѣмъ обстоятельствомъ, что гнѣздный склерозъ, при которомъ анатомическія измѣненія носятъ воспалительный характеръ, въ нѣкоторыхъ случаяхъ можетъ коснуться мозговыхъ оболочекъ и вызвать измѣненія, аналогичныя тѣмъ, которыя наблюдаютъ при разлитомъ пе-

1) *Ch. Féré*, La famille névropathique (loc. cit., стр. 38).

2) *Freud*, Ueber familiäre Formen von cerebralen Diplegien (*Neurol. Centralbl.*, 1893, стр. 542).—*Lamois*, Les Diplegies cérébrales de l'enfance (*Rev. de médecine*, 1894, стр. 94).

3) *Chvostek*, Weiterer Beitrag zur herdweisen Sclerose des Centralnervensystems (*Allgm. Wiener medizinische Zeitung*, 1883, стр. 370).

4) *Gaz. des hôpitaux de Toulouse*, 1893, стр. 331.

5) *Ch. Féré*, loc. cit, стр. 42.

ріэнцефалитѣ. Наконецъ, къ третьимъ относятся помѣшательства, вполне сходныя съ первичнымъ помѣшательствомъ.

Въ этомъ случаѣ мы имѣемъ дѣло только съ совпадениемъ двухъ заболѣваній: помѣшательство ассоціируется съ разсѣяннымъ склерозомъ, какъ ассоціируется, напр., съ нимъ истерія, которая довольно часто фигурируетъ въ анамнезѣ подобныхъ больныхъ; два страданія развиваются у одного и того же субъекта въ силу двойного врожденнаго предрасположенія. Дѣло идетъ здѣсь, кромѣ того, о сочетаніи нейроза и психопатіи, подобномъ тому, о которомъ мы упоминали выше.

## Г Л А В А VII.

### Роль наслѣдственности въ токсическихъ и инфекціонныхъ заболѣваніяхъ нервной системы.

Выше мы упоминали уже мимоходомъ, что инфекціонныя болѣзни и нѣкоторыя интоксикаціи оказываютъ, повидимому, вліяніе на появленіе многихъ нервныхъ разстройствъ. Мы займемся теперь этимъ вопросомъ объ участіи указанныхъ этиологическихъ моментовъ въ происхожденіи нейропатій.

Всѣ наблюдатели знаютъ по опыту, съ какими безчисленными препятствіями связано собираніе справокъ относительно наслѣдственныхъ данныхъ. Самъ больной рѣдко отвѣчаетъ категорически, либо по незнанію, либо вслѣдствіе ложныхъ побужденій: онъ какъ бы стѣсняется говорить объ этомъ и ему хотѣлось бы смыть съ себя родовое пятно, которое тяготѣетъ надъ нимъ роковымъ образомъ; чувствуется, что онъ оправдывается. Удастся еще, пожалуй, собрать удовлетворительныя данныя относительно спинно-мозговыхъ страданій, параличей, дѣтскихъ судорогъ и т. д., т. е., относительно такихъ заболѣваній, которыя въ силу предрасудковъ разсматриваются въ качествѣ случайныхъ, и происхожденіе которыхъ приписывается вліянію травмы или нравственныхъ потрясеній. Зато при распросахъ относительно душевной сферы наталкиваются на значительное противодѣйствіе. Если въ семьѣ имѣется какая-нибудь знаменитость, то ею сейчасъ же вамъ похвастаются: вамъ объявляютъ о какомъ-нибудь чудакѣ-изобрѣтателѣ, объ энтузіастѣ, расточителѣ, но далеко не съ такой охотой вамъ передадутъ о существованіи слабоумнаго, самоубійцы, порочнаго или преступника. Гораздо больше бываетъ шансовъ узнать правду, если спрашиваютъ отдѣльно отца и мать, потому что каждый изъ нихъ старается свалить съ себя отвѣтственность и рассказываетъ обо всемъ, что заслуживаетъ подозрѣнія въ семьѣ другого. Этимъ путемъ удается въ нѣкоторыхъ случаяхъ получить

самыя интимныя признанія относительно обстоятельствъ, сопровождавшихъ зачатіе. Впрочемъ, на самомъ субъектѣ иногда остаются слѣды уклоненій въ интеллектъ его предковъ: истеричка съ именемъ *Consuelo*, эпилептикъ, котораго зовутъ *Brutus*, не имѣютъ надобности говорить о душевныхъ уклоненіяхъ своихъ предковъ, такъ какъ эти уклоненія официально засвидѣтельствованы въ метрическихъ книгахъ <sup>1)</sup>.

Всѣ эти обстоятельства слѣдуетъ принять въ соображеніе, когда устанавливается патогенезъ бреда или нервныхъ осложненій при лихорадочныхъ болѣзняхъ. Къ сожалѣнію, сами врачи, по видимому, усложняютъ толкованіе подобныхъ случаевъ. Они часто объясняютъ все рефлекторнымъ дѣйствіемъ температуры, метастазами или просто чрезмѣрнымъ повышеніемъ температуры, пренебрегая изслѣдованіемъ анамнестическихъ данныхъ о нейропатіяхъ. Благодаря новымъ даннымъ относительно инфекціонныхъ болѣзней мы вступили теперь на болѣе раціональный путь, и признали прямое воздѣйствіе инфекціонныхъ зародышей или выдѣляемыхъ ими токсиновъ на нервныя центры. Новѣйшія изслѣдованія въ этомъ направленіи показали, что одной наследственности не достаточно, чтобы проявилось переданное предрасположеніе къ заболѣванію. Туберкулезъ, хотя и представляетъ семейную болѣзнь, не можетъ быть разсматриваемъ какъ наследственное заболѣваніе въ строгомъ смыслѣ: бациллы не передаются по наследству, или, по крайней мѣрѣ, это бываетъ лишь въ исключительныхъ случаяхъ; вѣроятно, скоро придутъ къ тому же и относительно рака, который считается наследственнымъ по преимуществу. Впрочемъ, эти данныя только измѣняютъ способъ пониманія наследственности, насколько не умаляя ея значенія; дѣйствительно, чтобы убѣдиться въ этомъ стоитъ только вспомнить, что очень многіе люди живутъ почти въ однихъ и тѣхъ же условіяхъ, благоприятныхъ для развитія туберкулеза или рака, и что заболѣваетъ сравнительно лишь небольшая часть ихъ, и именно только тѣ, которые восприимчивы къ данному заболѣванію.

Что касается нервныхъ болѣзней, то изслѣдованія въ этомъ направленіи привели относительно большинства ихъ къ однимъ только предположеніямъ. Но уже и въ настоящее время можно утверждать, что въ этой области больше, чѣмъ во всякой другой, вопросъ о почвѣ и наследственности выступаетъ на первый планъ; если даже признать для нѣкоторыхъ изъ этихъ болѣзней въ качествѣ этиологическихъ факторовъ организованные зародыши или специфическій ядъ, то можно предвидѣть, что такое объясненіе

<sup>1)</sup> Съ того времени, когда я впервые обратилъ вниманіе на странныя имена дегенерантовъ, были опубликованы новыя наблюденія, принадлежащая, главнымъ образомъ, *Gucci* (*J nomi degli alienati, Lo Sperimentale* 1887, fasc. XII, стр. 605).

не будетъ годиться для всѣхъ случаевъ. Въ противномъ случаѣ развѣ не очевидно, что лихорадочный бредъ принималъ бы особья формы соотвѣтственно различнымъ инфекціоннымъ болѣзнямъ? Развѣ не было бы при органическихъ заболѣваніяхъ нервныхъ центровъ постоянной связи между инфекціонными агентами и найденными анатомическими измѣненіями? Развѣ каждая изъ интоксикацій не проявлялась бы постоянно особыми симптомами со стороны нервной системы? Однако, въ большинствѣ случаевъ ничего подобнаго не бываетъ. Мы видимъ, что лихорадочные психозы и бреды выздоравливающихъ проявляются довольно однообразно, какова бы ни была вызвавшая ихъ болѣзнь, и приближаются болѣе или менѣе къ первичной душевной спутанности (*confusion mentale primitive*), при чемъ колебанія въ интензивности страданія зависятъ гораздо болѣе отъ субъекта, чѣмъ отъ этиологическаго агента. Мы видимъ, напр., что гнѣздный склерозъ или дѣтскій параличъ могутъ наступать и вслѣдъ за оспой, скарлатиной и послѣ тифозной лихорадки. Наконецъ, извѣстно, что алкоголизмъ, свинцовое отравленіе и ртутное отравленіе, если они порождаютъ истерію, производятъ не особую форму истеріи, а самую обыкновенную ея форму со всѣми классическими признаками.

Я съ своей стороны доказалъ, что также слѣдуетъ смотрѣть на отношенія эпилепсіи къ различнымъ, вызывающимъ ее, этиологическимъ моментамъ. Идетъ ли рѣчь о послѣродовой, скарлатинозной или альбуминурической эклампсіи, всегда имѣютъ дѣло просто съ эпилепсіей. Объективные различія, основанныя на формѣ конвульсивныхъ припадковъ, совершенно призрачны. Только знаніе сопутствующей болѣзни позволяетъ устанавливать обычныя подраздѣленія.

Если въ подобныхъ случаяхъ поискать нейропатическую наследственность, то ее очень часто удастся тотчасъ же открыть<sup>1)</sup>.

Безъ сомнѣнія, существуютъ вирулентные агенты, способные оказывать специфическое дѣйствіе на нервныя центры. Примѣрами могутъ служить яды бѣшенства и столбняка, достаточно изученные въ настоящее время. Но развѣ этотъ фактъ не служитъ хорошимъ косвеннымъ доказательствомъ важнаго значенія патологической почвы? Тогда какъ психозы, истерія и разсѣянный склерозъ могутъ безразлично послѣдовать за многими инфекціонными болѣзнями, здѣсь, наоборотъ, неизмѣнный симптомокомплексъ всегда зависитъ отъ отравленія нервныхъ центровъ опредѣленнымъ ядомъ. Пока намъ не докажутъ, что существуютъ специфическіе агенты дѣтскаго паралича или гнѣзднаго склероза, мы будемъ вправѣ считать болѣзнь, указываемую въ качествѣ

1) *Ch. Féré, Les Épilepsies et les Épileptiques, Paris, 1890, стр. 264 и слѣд.*

причины того или иного изъ упомянутыхъ страданій, совершенно случайной, и признавать за нейропатическимъ предрасположеніемъ первевствующую роль.

Впрочемъ, не слѣдуетъ думать, что нейропатическое предрасположеніе остается безъ вліянія на отравленіе микробами нервной системы. Описаны <sup>1)</sup> душевныя разстройства въ началѣ туберкулезнаго менингита у взрослыхъ, на которыя смотрѣли, какъ на ранніе симптомы этого страданія, но которыя, быть можетъ, являются признаками болѣзненнаго предрасположенія у субъектовъ, обнаруживающихъ нерѣдко и другія нервныя явленія. Съ другой стороны, *Grancher* показалъ, что нейропаты труднѣе поддаются *Pasteur*'ову способу лѣченія бѣшенства; этотъ фактъ подтвержденъ наблюденіемъ *Ballet*, который видѣлъ обостреніе эпилепсіи послѣ подобнаго лѣченія. Наконецъ, открытіе *Nicolaïer*'а не опровергаетъ замѣчанія *Rose* о значеніи индивидуальнаго предрасположенія при развитіи столбняка (онъ нашель у 9 умершихъ отъ столбняка болѣе значительный вѣсъ мозга), какъ не опровергаетъ также и наблюденія *Hutchinson*'а <sup>2)</sup>, указавшаго случай смертельнаго столбняка у субъекта, отецъ котораго погибъ отъ той же болѣзни.

Нужно ли прибавлять, что несомнѣнное существованіе специфическаго агента нисколько не противорѣчитъ вліянію патологической наслѣдственности, и что при дѣйстви одной и той же дозы яда здоровый организмъ можетъ остаться неповрежденнымъ, тогда какъ болѣе чувствительная нервная система подвергнется патологическимъ измѣненіямъ? Что касается внутренней природы той почвы, которая предрасполагаетъ къ заболѣванію, т. е., соответственныхъ матеріальныхъ измѣненій, то мы объ этомъ въ настоящее время не имѣемъ никакихъ положительныхъ свѣдѣній, такъ какъ наши данныя относительно гистологическихъ измѣненій элементовъ пока еще крайне недостаточны; но факты, почерпнутые изъ области проявленій наслѣдственности, свидѣтельствуютъ о существованіи подобныхъ измѣненій въ тканяхъ. Задача будущаго—глубже изучить эту область иммунитетовъ и патологическихъ предрасположеній.

## ГЛАВА VIII.

### Связь нейропатической семьи съ туберкулезными заболѣваніями и болѣзнями артритической группы.

Хотя въ настоящее время мы такъ же, какъ полвѣка тому назадъ, мало знаемъ о сущности анатомическихъ измѣненій, обу-

<sup>1)</sup> *Chantemesse*, Méningite tuberculeuse de l'adulte, Th. 1884.

<sup>2)</sup> *J. Hutchinson*, The Pedigree of disease, London, 1884, стр. 67.

словливающихся различные діатезы и темпераменты, тѣмъ не мѣняе, наблюдениями твердо установленъ слѣдующій важный фактъ: за исключеніемъ извѣстнаго числа случайныхъ болѣзней и особенно такихъ, которыя имѣютъ, главнымъ образомъ, эпидемическій и контагіозный характеръ, конституціональныя заболѣванія дѣлятся на двѣ большія группы, соотвѣтствующія двумъ діатезамъ; первому изъ нихъ, извѣстному подъ именемъ лимфатизма, соотвѣтствуетъ группа, обнимающая золотуху, легочный туберкулезъ, волчанку, холодные абсцессы и бѣлыя суставныя опухоли; второму, называемому артритизмомъ, — группа, къ которой относятся сочленовный ревматизмъ, подагра, каменная болѣзнь, диабетъ и т. д. Если совершенно устранить участіе инфекціонныхъ агентовъ, то несомнѣнно остается еще категорія индивидуумовъ, болѣе воспримчивыхъ къ болѣзнямъ первой группы, тогда какъ другіе болѣе предрасположены къ болѣзнямъ второй группы. Вліяніе наслѣдственности и тутъ стоитъ на первомъ планѣ и обнаруживаетъ существованіе тѣсной связи между представителями одной и той же группы, при всемъ ихъ внѣшнемъ разнообразіи. Кроме того, нейропатическая семья также представляетъ очевидную связь, правда, не всегда одинаковаго значенія, съ двумя упомянутыми большими группами заболѣваній.

Что касается психопатической вѣтви, то уже давно замѣчена ея связь съ золотухой и туберкулезомъ, а также съ рахитизмомъ. Такъ напримѣръ, *Portal* <sup>1)</sup> указалъ на частое сочетаніе въ одномъ и томъ же генеалогическомъ ряду маніи, эпилепсіи и легочной чахотки. *Moreau* (de Tours) говоритъ, что «помѣшанныхъ, идіотовъ, золотушныхъ и рахитиковъ слѣдуетъ считать дѣтьми одной семьи, различными вѣтвями одного ствола, въ силу ихъ общаго происхожденія и благодаря нѣкоторымъ общимъ физическимъ и нравственнымъ свойствамъ, которыя ихъ характеризуютъ». *Lugol* также указалъ на то, что идіоты, слабоумные и эпилептики часто страдаютъ золотухой. Чахотка у помѣшанныхъ, по *Esquirol*у, встрѣчается часто. *Dupouy* въ своей интересной работѣ особенно отмѣчаетъ въ числѣ осложненій у психопатовъ золотуху и чахотку, тогда какъ имъ приведено лишь нѣсколько случаевъ появленія у нихъ рака и артритическихъ страданій <sup>2)</sup>. Недавно *Grasset* <sup>3)</sup> обратилъ вниманіе на частые случаи золотухи и туберкулеза у истеричныхъ. И въ самомъ дѣлѣ, довольно значительная часть послѣднихъ становится жерт-

1) *Portal*, Considérations sur la nature et le traitement des maladies de famille et des maladies héréditaires, etc., 5-e éd., 1814, стр. 36.

2) *Dupouy*, Recherches sur les maladies constitutionnelles et diathésiques dans leurs rapports avec les névroses et principalement avec la folie (Ann. méd. - psych., 4-e série, 1866, томъ VIII, стр. 21 и 201).

3) *Grasset*, The relations of hysteria with the scrofulous and the tubercular diathesis (Brain, 1884, January, томъ VI, стр. 433).



вой чахотки, хотя это бываетъ, главнымъ образомъ, среди госпитальныхъ истеричныхъ больныхъ <sup>1)</sup>.

Рахитъ встрѣчается довольно часто совмѣстно съ нервными заболѣваніями или у одного и того же субъекта или въ одной и той же семьѣ, такъ что не безъ основанія ему было приписано нервное происхожденіе (*Pommer, Tedschi*); у рахитиковъ наблюдали часто спазмъ гортани и Салаамовы судороги (*Kassowitz*). *Gee* <sup>2)</sup> утверждаетъ, что ему пришлось встрѣтить 56 рахитиковъ между дѣтьми, страдавшими судорогами.

Въ общемъ, однако, признають, что нейропатическая семья гораздо тѣснѣе связана съ артритическими страданіями, и притомъ въ такой степени, что болѣзни той и другой категоріи соединяють иногда въ смѣшанную, т. н. нейро-артритическую группу. У нервныхъ больныхъ и въ ихъ семьяхъ часто встрѣчаютъ ревматизмъ, а еще чаще—подагру. Уже *Baillarger* указалъ на родство ревматизма съ нейрозами вообще.

Такъ напр., часто встрѣчается комбинація ревматизма и истеріи <sup>3)</sup>, иногда суставное страданіе даетъ толчокъ къ проявленію истеріи, или же обѣ болѣзни могутъ протекать совмѣстно, не оказывая вліянія другъ на друга <sup>4)</sup>. Точно также комбинація ревматизма и эпилепсіи у одного и того же субъекта—очень обыкновенное явленіе.

Раньше мы указали на близкое родство, существующее между хореей и ревматизмомъ (*Bouteille, Séé*). Однако, ревматизмъ нельзя считать главной причиной хорей; онъ только въ силу своего родства съ нейропатическимъ діатезомъ играетъ роль особенно энергическаго возбудителя предрасположенія, иногда ту же роль играетъ беременность <sup>5)</sup>, а въ нѣкоторыхъ случаяхъ—травматическія поврежденія (*Bouchut*) и сильныя душевныя движенія.

Я лично наблюдалъ женщину, которая въ періодѣ выздоровленія отъ сочленовнаго ревматизма заболѣла хореей послѣ одной непріятности; въ этомъ случаѣ интересно то, что хорейческія движенія ограничились лѣвой половиной тѣла, какъ и предшествовавшій ревматизмъ, имѣвшій гемиплегическую форму <sup>6)</sup>.

<sup>1)</sup> *Bessière*, (Du cancer au point de vue de ses rapports avec l'aliénation mentale, Th. 1881) признаеть, что ракъ встрѣчается рѣже у сумасшедшихъ, чѣмъ у здоровыхъ людей.

<sup>2)</sup> *Gee*, On convulsions in children (St. Bartholomew's hosp. Reports, 1867, томъ VIII, стр. 101).

<sup>3)</sup> *Durand*, Contribution à l'étude des relations entre l'hystérie et le rhumatisme (Th. 1880).—*Leudet*, Clinique méd. de l'Hôtel-Dieu de Rouen. (1874, стр. 123). *Repéré*, Des manifestations hystériques simulant le rhumatisme cérébral (Th. 1883).

<sup>4)</sup> *Ch Féré*, Notes pour servir à l'histoire del'hystéro-épilepsie (Arch. de Neurol., 1882, томъ III, стр. 169).

<sup>5)</sup> *Hervé*, De la chorée, pendant la grossesse, Th. 1884.

<sup>6)</sup> *Lepicard*, Nerveux et Arthritiques, Th. 1889, стр. 73.

Мозговя страданія ревматическаго происхожденія проявляются, можно сказать, исключительно у нейропатовъ или, по крайней мѣрѣ, у субъектовъ, обремененныхъ нервной наслѣдственностью. Ревматизмъ только пробуждаетъ нейропатическій диатезъ, обнаруживающійся симптомами судорогъ или бреда (ревматическое помѣшательство, *Burrows, Griesinger, Mesnet*), соотвѣтственно специальному предрасположенію субъекта. То же можно сказать и о спинномозговыхъ пораженіяхъ.

Въ силу родства ревматизма и нейропатическаго предрасположенія становится понятнымъ въ большинствѣ случаевъ, почему болѣзни сердца зачастую сопровождаются психическими симптомами <sup>1)</sup>. Къ сожалѣнію, нервная наслѣдственность не изслѣдовалась съ достаточною тщательностью во всѣхъ случаяхъ т. н. сердечнаго мозговаго страданія; однако, работа *Laurent'a* <sup>2)</sup> содержитъ много очень поучительныхъ наблюденій, доказывающихъ, что предрасположеніе играетъ главную роль въ развитіи бреда.

Нейропатическую теорію остраго сочленовнаго ревматизма принимаютъ въ болѣе или менѣе категорической формѣ большинство авторовъ (*Heymann, Weir Mitchel, Froriep, Friedländer* и др.), если онъ проявляется въ возрастѣ отъ десяти до двадцати пяти лѣтъ, то можно почти навѣрное считать, что такому проявленію благоприятствовало порочное развитіе.

Что касается различныхъ формъ хроническаго ревматизма, то ихъ связь съ нейропатической семьей гораздо тѣснѣе, и онѣ легко могутъ встрѣтиться въ сочетаніи со многими нервными симптомами, такъ какъ на основаніи многочисленныхъ работъ относительно этой болѣзни, произведенныхъ со времени диссертациі *Charcot* <sup>3)</sup>, ей все болѣе и болѣе приписывается центральное, мозговое происхожденіе. *Cousin* <sup>4)</sup> собралъ прочныя доказательства, подтверждающія этотъ взглядъ съ клинической и патолого-анатомической точекъ зрѣнія. Трофическія разстройства кожи, мышечныя атрофіи, повышение сухожильныхъ рефлексовъ—вотъ главнѣйшіе симптомы,

1) *Hirtz*, Des manifestations cérébrales dans les affections cardiaques, Th. 1877.—*Murraté*, Des troubles mentaux dans l'asystolie, Th. 1880.—*Limbo*, Contrib. à l'ét. des encéphalopathies d'origine cardiaque, Th. 1880.—*D'Astros*, Des troubles psychiques chez les cardiaques, Th. 1881.

2) *J. B. Laurent*, Contrib. à l'ét. du délire dans les maladies du coeur (Th. de Lyon, 1884).

3) *Charcot*, Etude pour servir à l'histoire de l'affection décrite sous le nom de goutte asthénique primitive, nodosités des jointures, rhumatisme articulaire chronique (forme primitive). (Thèse Paris, 1853).

4) *C. Cousin*, De quelques symptômes communs au rhumatisme chronique et aux affections nerveuses (Thèse Paris, 1890).

*Virchoux*, Contrib. à l'ét. des formes graves du rhumatisme choréique, 1893.—*Massalongo*, Contributo alla fisiopatologia del reumatismo articolare cronico. Sua origine nervosa (Riforma medica, 1893).

равно свойственные мозговымъ страданіямъ и хроническому ревматизму.

Я видѣлъ позднѣе появленіе истеріи у больной, страдавш ей артритическимъ сведеніемъ ладоннаго апоневроза, — болѣзнь ю, родство которой съ хроническимъ ревматизмомъ представляетъ установленный фактъ <sup>1)</sup>.

Трясучій параличъ, повидимому, имѣетъ связь съ ревматическими страданіями; мнѣ извѣстенъ случай развитія этой болѣзни и у субъекта, происшедшаго отъ отца-подагрика и страдавшаго сведеніемъ ладоннаго апоневроза. Въ другомъ случаѣ я видѣлъ дрожаніе и характерную ригидность *Parkinson*'овой болѣзни исключительно въ правой половинѣ тѣла у субъекта, имѣвшаго раньше два приступа односторонняго ревматизма въ той же половинѣ <sup>2)</sup>. Описана даже ревматическая форма трясучаго паралича, которая успѣшно излѣчивается средствами, направленными противъ артритическаго діатеза <sup>3)</sup>.

*Lancereaux* трактуетъ о нервныхъ страданіяхъ, нейральной, висцеральной и др., которыя очень часто сопровождають лишаи, т. е. болѣзнь артритической группы; далѣе, онъ обращаетъ вниманіе на то, что во время лихорадки у лицъ, страдающихъ пузырьчатымъ лишаемъ, преобладають нервныя припадки; наконецъ, онъ изучалъ наслѣдственность, симметричность кожныхъ поражений и т. д.; на основаніи всего этого онъ приходитъ къ заключенію, можетъ быть, и преждевременному, что явленія пузырьчатого лишаа вытекають изъ расстройства иннерваціи въ чувствительной, двигательной, психической и возомоторной сферахъ, и что herpes повсюду является выраженіемъ сложнаго нейроза <sup>4)</sup> (вазомоторнаго и трофическаго).

*Winn* приводитъ случай псоріаза, который чередовался съ маніей <sup>5)</sup>. *Charpentier* находилъ часто въ анамнезѣ помѣшанныхъ заболѣванія артритическаго характера, особенно же геморрой <sup>6)</sup>.

Но главнымъ образомъ нервныя расстройства наблюдаются при подагрѣ и заслуживають въ этомъ случаѣ съ нашей стороны особеннаго вниманія. Они могутъ явиться въ качествѣ симптомовъ, предшествующихъ подагрическому приступу, или же находятъ въ полной независимости отъ нихъ, входя въ составъ кар-

<sup>1)</sup> *Féré*, in thèse Lopicard (Nerveux et Arthritiques), стр. 64.

<sup>2)</sup> In thèse Lopicard, Paris, 1889, стр. 49.

<sup>3)</sup> *Vesselle*, Essai sur une forme rhumatismale de la paralysie agitante (Thèse de Lyon, 1881).

<sup>4)</sup> *Lancereaux*, Traité de l'Herpétisme, Paris, 1883, стр. 275.

<sup>5)</sup> *I. M. Winn*, Hereditary diseases (The Journ. of psychological medicine and mental pathology, 1875, томъ I, N. S., стр. 155).

<sup>6)</sup> *Charpentier*, De la valeur des hémorroïdes et de quelques autres signes en aliénation mentale (Ann. méd. psych., 1887, томъ I, стр. 283).

тины т. н. атиической подагры, т. е. не сопровождающейся поражениемъ суставовъ; другія нервныя разстройства, наоборотъ, слѣдуютъ за подагрическимъ приступомъ и развиваются, главнымъ образомъ, тогда, когда теченіе суставнаго страданія было нарушено или случайно, благодаря внезапной простудѣ, или отъ несвоевременнаго вмѣшательства. Эти послѣднія разстройства совершенно не похожи на предшествовавшія подагрическія явленія. Подобныя метастазы болѣзни, наблюдаемые тѣмъ чаще, чѣмъ старѣе подагра <sup>1)</sup>, очень опасны по своему внезапному наступленію и интенсивности, и могутъ даже повести къ смерти. Упомянутыя разстройства могутъ коснуться всѣхъ функций центральной и периферической нервной системы,—движенія, общаго и специальныхъ чувствъ, интеллекта. *Charcot* обратилъ вниманіе на то, что всѣ формы мозгового ревматизма, хроническая головная боль, острый бредъ, наконецъ, помѣшательство, почти въ точности воспроизводятся при подагрѣ <sup>2)</sup>.

Между разстройствами, которыя являются въ качествѣ предвѣстниковъ, часто встрѣчается головокруженіе (*vertigo*), и притомъ въ различныхъ степеняхъ: иногда оно выражено настолько рѣзко, что приближается уже къ Менъеровой болѣзни, какъ наблюдалъ это *Bouchard*. По *Lasegue*'у всѣ случаи желудочнаго головокруженія слѣдуетъ отнести къ явленіямъ ревматизма или подагры <sup>3)</sup>. *Da Costa* <sup>4)</sup> полагаетъ, что головокруженіе играетъ первенствующую роль между нервными симптомами литіаза.

Вмѣстѣ съ головокруженіемъ слѣдуетъ помѣстить въ числѣ предвѣстниковъ подагрическихъ приступовъ <sup>5)</sup> гастральгію и раздражительность мочевого пузыря; особенно часто наблюдается мигрень, которую *Vazin* относитъ къ явленіямъ, свойственнымъ артритизму. Астма у подагриковъ встрѣчается чрезвычайно часто <sup>6)</sup>; она не рѣдко предшествуетъ правильнымъ подагрическимъ приступамъ или чередуется съ ними (*Trousseau*, *Vigla*, *Vazin* и др.). Вмѣстѣ съ астмой слѣдуетъ упомянуть о нервной дрожи, которая наступаетъ преимущественно ночью, а также объ ощущеніи чувства боли позади грудины и о грудной жабѣ.

Къ нейрозамъ, стоящимъ иногда въ связи съ подагрой, слѣдуетъ отнести также эпилепсію. Подобныя случаи были собраны

<sup>1)</sup> *Chauffard*, Parallèle de la goutte et du rhumatisme, 1857, стр. 23.

<sup>2)</sup> *Garrod*, Traité de la goutte. Edition française, 1867, стр. 586.

<sup>3)</sup> *Belliard*, Des manifestations cérébrales de la goutte (Thèse 1882. стр. 9).

<sup>4)</sup> *Da Coste*, The nervous symptoms of lithoemia (American Journ. of med. sc., october 1881).

<sup>5)</sup> *Gastowil*, Des accidents prémonitoires de la goutte (Thèse Paris. 1878).

<sup>6)</sup> *G. Sée*, Asthme (Nouveau Dict. de méd. et de chir. prat., томъ III, 1865, стр. 645, 662, 664).—*N. Guéneau de Mussy*, Clinique médicale, томъ I, стр. 293).—*J. Simon*, Gaz. hebdom., 1869, стр. 362, etc.

*Van Swieten*'омъ, *Lynch*'емъ <sup>1)</sup> и *Legrand du Saullé*'емъ <sup>2)</sup>. Однако, *Spenser Wells* <sup>3)</sup> утверждаетъ, что судорожныя страдаія не часты при подагрѣ, и что если они иногда и симулируютъ эпилепсію, то при этомъ все же не наблюдается характерной для нея ауры.

Передъ приступами бываетъ только въ теченіе нѣкотораго времени шумъ въ ушахъ, т. н. *mouches volantes* и т. д. Иногда связь подагры съ конвульсивнымъ страданіемъ лучше всего доказывается исчезновеніемъ послѣдняго въ тотъ моментъ, когда появляются боли въ суставахъ (*Lanzoni* <sup>4)</sup>, *Lynch*, *Legrand du Saullé*, *Teissier* <sup>5)</sup> и др.), или наоборотъ (*Sauvages*, *Van Swieten*).

Говоря о совмѣстномъ существованіи эпилепсіи и подагры у одного и того же субъекта, слѣдуетъ указать на сочетаніе этихъ двухъ болѣзней въ однихъ и тѣхъ же семьяхъ; въ этомъ отношеніи мною собрано много интересныхъ примѣровъ <sup>6)</sup>.

Мочекислый діатезъ, по мнѣнію *Charcot*, можетъ осложниться у женщинъ истериформными припадками <sup>7)</sup>. *Trousseau*, безъ сомнѣнія, имѣетъ въ виду подобные факты, говоря, что нѣкоторые виды угрюмаго душевнаго состоянія, которые смѣшиваются съ припадками ипохондріи или истеріи, вызываются иногда типическими приступами подагры <sup>8)</sup>. *Fouqué* въ своей диссертациі <sup>9)</sup> сообщаетъ случай совмѣстнаго существованія подагры и истеріи, а *Mossé* <sup>10)</sup> рассказываетъ исторію ребенка, десяти съ половиной лѣтъ отъ роду, съ подагрической наслѣдственностью, у котораго были истериформные припадки. По *Laycock* у <sup>11)</sup>, истерическіе припадки могутъ чередоваться съ приступами подагры. Истериформныя явленія, какъ напр., *globus hystericus*, ощущение гвоздя, могутъ встрѣчаться также у мужчинъ-подагриковъ.

*Stoll*, *Barthez* и *Guilbert* наблюдали случаи т. н. подагрической хореи; сюда же, вѣроятно, относится случай *Russell Reynolds*'а, въ которомъ потеря координаціи движеній въ верхнихъ и нижнихъ конечностяхъ сопровождалась атактической походкой <sup>12)</sup>.

1) *Lynch*, Some remarks on metastasis to the brain in gout and other diseases (Dublin quart. Journ. of med. sc., 1856, стр. 276).

2) *Legrand du Saullé* Gaz. des hôp., 1868, 31 octobre.

3) *Spenser Wells*, Practical obs. on gout and its complications, Loudon, 1854, стр. 126.

4) *Cité par Guilbert*, De la goutte et des maladies gouteuses, 1820, стр. 26.

5) *Teissier*, Des crises d'épilepsie liée à l'arthritisme (Lyon médical, 1885).

6) La famille névropatique (l. c. стр. 179).

7) *Charcot*, Leçons cliniques sur les maladies des vieillards, 2-e édit., 1874, стр. 65.

8) *Trousseau*, Clin. de l'Hotel-Dieu, томъ III, стр. 365.

9) *Fouqué*, Etude clinique sur quelques spasmes d'origine hystérique (Thèse Paris, 1880).

10) *Mossé*, Contribution à l'étude de l'hystérie chez l'homme, Montpellier, 1883.

11) *Laycock*, A treatise of the nervous diseases of women, 1840, стр. 163.

12) *Russell Reynolds*, British med. Journ., 1877, томъ II, стр. 842.

Между послѣдовательными явленіями протекшей подагры *Scudamore* <sup>1)</sup> указываетъ на спазмъ діафрагмы и брюшныхъ мышцъ.

*Duckworth* <sup>2)</sup> сообщаетъ, что *Buzzard* видѣлъ у одного подагрика ненормальную электрическую возбудимость срединнаго нерва вмѣстѣ со спазмомъ руки и затрудненіемъ писанія; лѣчение, направленное противъ подагры, привело къ выздоровленію.

*Graves* указываетъ на особую форму тис'a, встрѣчаемую у подагриковъ, и состоящую въ почти непрерывномъ скрежетѣ зубовъ, такъ что послѣдніе стираются отъ тренія. Этотъ тисъ присущъ не однимъ подагрикамъ; его иногда встрѣчаютъ при прогрессивномъ параличѣ и во время сна у нервныхъ особъ, главнымъ образомъ, у дѣтей. Я лично видѣлъ въ *Salpêtrière*'ѣ старуху, 10 лѣтъ страдавшую эпилепсіей, уже въ теченіе 2-хъ лѣтъ обнаруживавшую такой скрежетъ зубовъ; сначала онъ проявлялся приступами, но потомъ сдѣлался непрерывнымъ, такъ что больная принуждена была класть тряпку между зубами, чтобы шумъ, производимый скрежетомъ, не мѣшалъ ей спать. *Delasiauve* <sup>3)</sup>, сообщаетъ два случая скрежета зубовъ между симптомами, предшествовавшими эпилептическому припадку.

Мнѣ пришлось разъ наблюдать сочетаніе подагры и трясучаго паралича у одного и того же субъекта, и притомъ въ одной и той же (правой) половинѣ тѣла <sup>4)</sup>. Этотъ случай похожъ на тѣ, о которыхъ мы упоминали по поводу сочетанія ревматизма съ хореей и истеріей. *Shirondel* нѣсколько разъ наблюдалъ сочетаніе подагры и трясучаго паралича въ одной и той же семьѣ.

Между т. н. метастатическими разстройствами, появленіе которыхъ чаще всего приходится видѣть послѣ дѣйствія холода на больные суставы, послѣ припадка гнѣва, за какимъ-нибудь внезапнымъ аффектомъ <sup>5)</sup> или послѣ излишней мозговой работы, указываютъ на кратковременные мозговые приливы, съ головной болью, головокруженіемъ и потерей сознанія.

Наблюдавшіеся случаи подагрической апоплексіи, собранные *Scudamore*'омъ, *Lynch*'емъ, *Gairdner*'омъ <sup>6)</sup>, *Musgrave* <sup>7)</sup>, *Guilbert*'омъ <sup>8)</sup> и др., по нашему мнѣнію, должны быть обособлены отъ нервныхъ проявленій подагры, такъ какъ для нихъ исходнымъ пунктомъ являются сосудистыя поврежденія, а не функціональныя мозговья

1) *Scudamore*, A treatise on the nature and cure of gout and gravel, etc. 4-e édit, London, 1828, стр. 492.

2) *Dyce Duckworth*, On unequivocal gouty disease (S. Bartholomew's hosp. Reports, томъ XVI, стр. 207).

3) *Delasiauve*, Traité de l'épilepsie, 1854, стр. 48.

4) *Ch. Féré*, La famille névropathique, loc. cit., стр. 182.

5) *Turch*, Traité de la goutte et des maladies gouteuses, Paris, 1837, стр. 24.

6) *Gairdner*, On gout, its history, its cause and its cure. 4-e édit., London, 1856.

7) *Musgrave*, De arthritide anomala. Genève, 1736.

8) *Guilbert*, De la goutte. Paris, 1820.

разстройства. Однако <sup>1)</sup>, нѣкоторыя изъ нихъ имѣютъ особый интересъ: *Darnay* рассказываетъ, что съ нимъ случился апоплектиформный припадокъ за нѣсколько дней до появленія подагрическаго узла.

Такіе апоплектиформные или конгестивные припадки замѣняютъ типическіе приступы подагры особенно тогда, когда послѣдніе внезапно исчезаютъ или послѣ дѣйствія простуды или отъ несвоевременныхъ мѣропріятій <sup>2)</sup>. *Cupland* и *Lynch* указываютъ случаи, гдѣ апоплектиформное состояніе прекращалось, когда вновь появлялись боли въ суставахъ. Такія неожиданныя прекращенія, очевидно, говорятъ за то, что, по крайней мѣрѣ, въ извѣстныхъ случаяхъ эти явленія не зависятъ отъ глубокихъ анатомическихъ измѣненій. Гемиплегія сопровождаетъ эти апоплектиформные припадки или слѣдуетъ за ними, при чемъ иногда наступаетъ даже смерть.

*Gairdner* <sup>3)</sup> сообщаетъ случай афазіи, которую смѣнилъ типическій приступъ подагры. Онъ замѣчаетъ, что лица съ нервной наследственностью чаще подвержены такого рода припадкамъ, и, по его словамъ, мозговья разстройства обыкновенно появляются тогда, когда бываетъ всецѣло или частью подавлена функція почекъ и печени. *Charcot* <sup>4)</sup> также удалось наблюдать афазію у подагриковъ; а въ нѣкоторыхъ случаяхъ онъ видѣлъ, что этотъ припадокъ обнаруживался только во время подагрическихъ приступовъ. *Lynch* сообщаетъ два аналогичныхъ случая. Въ одномъ изъ нихъ разстройство рѣчи сопровождалось кратковременными судорогами правой стороны лица.

*Garrod* <sup>5)</sup> приводитъ случай лицевого паралича, исчезавшаго во время появленія правильнаго подагрическаго приступа.

*Whitt* указалъ на подагрическое помѣшательство и привелъ много случаевъ артритической маніи. *Lorry* <sup>6)</sup>, *Lynch* и *Garrod* сообщаютъ случаи помѣшательства, проявлявшагося вслѣдъ за быстрымъ прекращеніемъ приступовъ подагры, или исчезавшаго при вторичномъ появленіи болей. Многие авторы упоминаютъ о чередованіи подагрическихъ приступовъ съ припадками умопомѣшательства (*Dagonet*) <sup>7)</sup>. *Berthier* принималъ, что у подагриковъ могутъ появляться всѣ виды помѣшательства <sup>8)</sup>; почти къ тому же

1) *Darnay*, Contribution à l'étude de la goutte. Thèse 1874.

2) *Potton*, De la goutte et du danger des traitements empiriques, etc., 1860.

3) *Gairdner*, On gout, 4-e édit., London, 1860, стр. 70, 88.

4) *Malherbe*, Des affections viscérales dans la goutte et le rhumatisme chronique. Thèse Paris, 1866, стр. 45.

5) *Garrod*, Traité de la goutte, édit. *Charcot-Ollivier*, 1867, стр. 582.

6) *Lorry*, De praecipuis morborum mutationibus et conversionibus, Paris, 1784, стр. 280.

7) *Dagonet*, Traité élémentaire et pratique des maladies mentales, 1862, стр. 210.

8) *Berthier*, Les névroses diathésiques, 1875.

заключенію приходитъ и *Rayner* 1). По прекращеніи подагры часто появляются острые формы, преимущественно, мани; иногда же наступаетъ прогрессивный параличъ (*Rayner*). Въ теченіе хронической подагры наблюдались галлюцинаціи органовъ чувствъ и меланхолія.

Маниакальные приступы, развивавшіеся вслѣдъ за быстрымъ прекращеніемъ болей въ суставахъ, обыкновенно исчезаютъ столь же неожиданно при возвращеніи суставныхъ болей.

Самымъ частымъ душевнымъ разстройствомъ, наблюдаемымъ у подагриковъ, безспорно является ипохондрія, которая можетъ дойти до стремленія къ самоубійству. *Lynch, Peter Hood* 2), *Guilbert* и др. приводятъ подобные случаи. Мы знали одного подагрика, страдавшаго припадками ипохондрическаго угнетенія, которые продолжались въ теченіе двухъ недѣль, предшествуя подагрическимъ приступамъ и прекращаясь съ ихъ появленіемъ; сынъ этого больного не былъ подагрикомъ, но страдалъ галлюцинаціями. Въмѣсто ипохондрія у подагриковъ часто встрѣчаютъ нѣкотораго рода умственное оцѣпенѣніе, притупленіе способностей, которое можетъ исчезнуть въ каждый данный моментъ, такъ что нельзя оспаривать законности ихъ свободныхъ поступковъ. Иногда это состояніе угнетенія сопровождается общимъ безпокойствомъ, страхомъ смерти, боязнью помѣшательства, отравленія и всеобщей нозофобіей.

Меланхолія въ собственномъ смыслѣ также иногда встрѣчается при подагрѣ 4). Критическій эффектъ, вызываемый появленіемъ правильнаго приступа, повидимому, вполне доказываетъ ея подагрическое происхождение: *ex impente podagra, solvitur melancholia* (*Lorry*). Лордъ *Chatham* въ теченіе двухъ лѣтъ страдалъ мучительной меланхоліей, отъ которой онъ выздоровѣлъ по возвращеніи подагрическихъ приступовъ.

Я вмѣстѣ съ *Charcot* наблюдалъ больного, у котораго подагра, повидимому, смѣнилась позднѣе прогрессивнымъ параличомъ 5).

Между спинномозговыми болѣзнями, которыя развивались у подагриковъ, укажемъ на случай прогрессивной мышечной атрофіи, видѣнный *Potain* 6). Въ трехъ случаяхъ, когда у подагриковъ существовали разстройства, напоминающія по симпто-

1) *Rayner*, Gouty insanity (Trans. of the intern med. Congress of London, 1881, томъ III, стр. 640).

2) *Peter Hood*, A treatise of gout, rheumatism, and allied affections, London, 1871.

3) *Tardieu*, Etude médico-légale sur la folie, 2-e éd., 1880, стр. 89.

4) *Andrew Clark*, Report on a case of gouty melancholia (The Journ. of mental science, oct. 1880, стр. 343). — *Clouston*, Clinical lectures on mental diseases. London, 1883, стр. 456.

5) *La famille névropathique*, loc. cit., стр. 186.

6) *Potain*, Gazette des hôpitaux, 1878, n<sup>o</sup> 48, стр. 377.



мамъ разсѣянный склерозъ, въ двухъ удалось получить полное излѣченіе, а въ третьемъ—улучшеніе страданія, направляя лѣченіе противъ діатеза <sup>1)</sup>. *Garrod* наблюдалъ только одинъ разъ гиперэстезію ногъ и боль въ верхнемъ отрѣзкѣ поясничной части позвоночника; аутопсіи не было сдѣлано, такъ же какъ и въ сходныхъ случаяхъ *Begbie* и *Todd* а. Кажется, *Graves* <sup>2)</sup> первый указалъ на анатомическія измѣненія въ мозгу; онъ нашелъ размягченіе мозга безъ отложенія мочевоы кислоты.

*Albers* (Вопп) сообщаетъ много случаевъ разстройствъ движенія и чувствительности въ нижнихъ конечностяхъ, но тутъ дѣло касалось обезображивающихъ артритовъ у пожилыхъ субъектовъ, и, по замѣчанію *Ollivier*, отложенія, найденныя между твердой мозговой оболочкой и стѣнками позвоночнаго канала были, вѣроятно, изъ извести и фосфатовъ. Впрочемъ, отложенія остеондной ткани въ позвоночномъ каналѣ стариковъ, въ большинствѣ случаевъ не имѣетъ ничего общаго съ подагрой <sup>3)</sup>. Такимъ образомъ, изъ случаевъ съ мозговыми измѣненіями, только въ случаѣ *Ollivier* <sup>4)</sup> можно по справедливости заподозрить вліяніе подагры; дѣло шло здѣсь о геморрагическомъ очагѣ, по сосѣдству съ которымъ твердая мозговая оболочка представляла бѣловатыя оттоженія мочеислаго натра.

У подагриковъ встрѣчаются чрезвычайно часто также нейральнойи, и, особенно, мигрень. Могутъ быть затронуты всѣ нервы: тройничныи, плечевое сплетеніе, межреберныя, бедренныи. *Paget* и *Da Costa* указываютъ на нейральгиіи языка, неба и груди.

Между висцеральными нейральгиіями <sup>5)</sup> особенно слѣдуетъ упомянуть о гастральнойи. Описаны нервныя колики, артритическія колики, которыя сравниваютъ съ коликами живописцевъ <sup>6)</sup>. *Paget* <sup>7)</sup> приписываетъ такимъ коликамъ въ общемъ слѣдующія отличительныя свойства: онѣ неожиданны, капризны и зачастую находятъ въ связи съ разстройствами пищеваренія или діететическими нарушеніями.

Рядомъ съ этими нейральгиіями укажемъ также на судороги,

<sup>1)</sup> *Mac. Bride*, The american journal of neurology and psychology, 1883, томъ II, стр. 144.

<sup>2)</sup> *Graves*, Clinique médicale, trad. Jaccoud, 1871, томъ I, стр. 612.

<sup>3)</sup> *Ch. Féré*, Exostoses séniles du corps des vertèbres (Bull. Soc. anat, 1877, стр. 95).

<sup>4)</sup> *A. Ollivier*, Contribution à l'histoire de la goutte spinale (Arch. de physiol. norm. et path., 2-e série. томъ V, 1878, стр. 455).

<sup>5)</sup> *W. Ebstein*, Die Natur und Behandlung der Gicht. (Wiesbaden, 1882, стр. 124).

<sup>6)</sup> *Monneret*, La goutte et le rhumatisme (Thèse de concours, 1851, стр. 17).

<sup>7)</sup> *J. Paget*, Clinical lectures on the minor signs of gout (British med. Journ., 1875, стр. 665, 701, 737).

предшествующія приступу подагры или слѣдующія за нимъ <sup>1)</sup>, за-  
гѣмъ—на колющую боль въ ногахъ, принимающую иногда харак-  
теръ стрѣляющихъ молніеобразныхъ болей при спинной сухоткѣ.  
Такія судороги, иногда предшествуютъ приступамъ въ теченіе  
нѣсколькихъ ночей и играютъ поэтому важную роль въ проис-  
хожденіи бессонницы <sup>2)</sup>, хотя эта послѣдняя можетъ также обу-  
словливаться астмой, одышкой и т. п.

Замѣчательное дѣйствіе лѣчебныхъ мѣръ иногда вполне изоб-  
личаетъ подагрическую натуру нейралгій; такъ, *Begbie* <sup>3)</sup> при-  
водитъ случай сѣдалищной нейралгій у подагрика, излѣченной  
кольхициномъ; подобно многимъ другимъ нервнымъ проявленіямъ  
она исчезала также при наступленіи подагрическаго приступа.

Между расстройствами органовъ чувствъ, вызываемыми пода-  
грой, указываютъ на расстройства зрѣнія. *Morgagni, Stoll, Barthez,*  
*Guilbert* и др. упоминаютъ вскользь о подагрическомъ воспаленіи  
глазъ.

*Scudamore* приводитъ случай полной потери зрѣнія вслѣдъ-  
за внезапнымъ исчезновеніемъ болей въ суставахъ; но въ об-  
щемъ, т. н. подагрическія страданія глаза (*Robertson*'овы конъ-  
юнктивиты съ отложеніемъ мочекислаго натрія, известковое бѣльмо-  
роговицы, глаукома радужной и сосудистой оболочекъ) не имѣ-  
ютъ большей частью ничего общаго съ анатомическимъ заболѣ-  
ваніемъ нервной системы. Однако, *Gauté* <sup>4)</sup> ставитъ въ связь съ  
подагрой особое воспаление сѣтчатки, характеризующееся обра-  
зованіемъ просовидныхъ экссудатовъ съ рѣзко очерченными кон-  
турами по тракту сосудовъ. *Hutchison* <sup>5)</sup> связываетъ съ подагрой  
геморрагическій ретинитъ.

На ряду съ подагрой слѣдуетъ рассмотретьъ съ занимающей  
насъ точки зрѣнія сахарное мочеизнуреніе, родство кото-  
раго съ подагрой въ настоящее время уже установлено. У диабе-  
тиковъ и въ ихъ семьяхъ нервныя расстройства появляются  
также очень часто; притомъ послѣднія обнаруживаютъ чрезвы-  
чайно большое сходство съ такими же расстройствами, наблю-  
даемыми у подагриковъ. Сдѣлаемъ краткій обзоръ лишь наиболее  
характерныхъ изъ нихъ, отсылая читателей къ работѣ, опубли-

1) *G.-H. Parry*, Collection from the unpublished medical writings, London, 1825, томъ I, стр. 241.—*Russell Reynolds*, On some affections of the nervous system dependent of gout (British med. Journ., 1877, томъ II, стр. 248).

2) *Dyce Duckworth*, On insomnia and other troubles connected with sleeps in persons of gouty disposition (Brain, томъ IV, 188, стр. 145).

3) *Begbie*, Illustrations on gout and gouty diathesis (Edimburg med. and surg. Journ., 1854, 1 january, стр. 18).

4) *Gauté*, De l'influence de la goutte sur les affections et les opérations de l'oeil. Thèse 1881.

5) *J.-Hutchinson*, On retinitis hemorrhagica and its suggested connexions with gout and venous thrombosis (Med. Times and Gaz., 1878, томъ I, стр. 401).

жованной нами по этому поводу вмѣстѣ съ покойнымъ нашимъ другомъ *D. Bernard'*омъ <sup>1)</sup>. У диабетиковъ легко появляется чувство усталости разбитости членовъ и чрезмерной мышечной вялости; во всемъ этомъ усматривали послѣдствіе неправильнаго питанія мышцъ кровью, насыщенною сахаромъ (*Lécorché*). У нихъ могутъ появляться, какъ это бываетъ и у подагриковъ, гемиплегическія формы параличей съ предшествующей апоплексіей либо головокруженіемъ, или же безъ этихъ явленій; но изъ двигательныхъ разстройствъ этой категоріи самыми характерными являются моноплегиі диабетиковъ. Онѣ настолько часты, что въ каждомъ случаѣ ограниченнаго паралича, причина котораго остается неясной, необходимо изслѣдовать мочу на сахаръ. Эти параличи ограничиваются одной конечностью или частью ея; въ области лица они могутъ захватить только одинъ мускулъ или небольшую группу мышцъ, какъ напр., мышцы языка или двигательныя мышцы глазъ. Въ упомянутой нами работѣ мы собрали нѣсколько такихъ случаевъ, о которыхъ, впрочемъ, упоминаетъ и большинство авторовъ, писавшихъ о диабетѣ. Эти особыя формы параличей часто характеризуются тѣмъ, что они бываютъ неполными и скоропреходящими.

Сюда же можно отнести нѣкоторые случаи локализованной мышечной атрофіи, въ основѣ которой, повидимому, лежитъ заболѣваніе переднихъ роговъ. Я вмѣстѣ съ *Bernard'*омъ привелъ два такихъ случая, сопровождавшихся пониженіемъ возбудимости мышцъ.

Между аномаліями въ области чувствительности, зависящими непосредственно отъ диабета, указываютъ на анестезію, которая бываетъ вообще ограниченной и иногда захватываетъ область одной конечности (*Lasègue*). Тактильная чувствительность кожи, изслѣдованная съ помощью циркуля *Weber'*а, бываетъ притупленной или вовсе отсутствуетъ; наблюдали анестезію пальцевъ, подошвъ <sup>2)</sup> (*Lécorché*).

Но и субъективныя разстройства чувствительности отсутствуютъ рѣдко; описываются нейралгіи <sup>3)</sup>, ощущеніе ползанія мурашекъ, колющія боли въ конечностяхъ, стрѣляющія боли по ходу нервовъ <sup>4)</sup> и т. д. *Leudet* <sup>5)</sup> указываетъ на боль въ затылкѣ, которую онъ наблюдалъ почти въ половинѣ видѣнныхъ имъ слу-

1) *D. Bernard et Ch. Féré*, Des troubles nerveux observés chez les diabétiques (Archives de Neurologie, 1882, томъ IV, стр. 336).—*F. Dreyfous*, Pathogénie et accidents nerveux du diabète sucré. Th. agr., 1883.

2) *Lécorché et Talamon*, Etudes méd. faites à la maison de Santé, 1881, стр. 31.

3) *Worms*, Bulletin de l'Acad. de méd, 2-e série, томъ IX.—*Buzzard*, The Lancet, томъ I, 1882.—*Drashe*, Diabetische Neuralgien (Wiener med. Woch. 1882).

4) *Raymond*, Gaz. méd 1881, стр. 627.

5) *Leudet*, Cliniq. méd. de l'Hôtel-Dieu de Rouen, стр. 279.

чаевъ. Больные сравниваютъ ее съ ожогой, съ укусомъ собаки. Одновременно съ ней наблюдаютъ тугую подвижность шеи. Боль во время усилій, производимыхъ больнымъ, распространяется отъ затылка до ягодиць.

Отъ припадковъ этой категоріи слѣдуетъ отличать особые нервные расстройства, зависяція отъ диабетическаго артеріита: ощущение ползанія мурашекъ и анестезіи конечностей. Они часто являются предвѣстниками диабетической гангрены и сопровождаются иногда явленіемъ перемежающейся хромоты, изученной *Charcot*.

Органы чувствъ и даже внутренности представляютъ расстройства своей специальной чувствительности. Всѣ авторы основательно указываютъ на половое безсиліе диабетиковъ: съ потерей полового влеченія у нихъ соединена потеря способности от-правлять эту функцію (*Lasègue*). *Boucharlat* говоритъ что, „расстройства зрѣнія и импотенція суть два термометра, на которыхъ я смотрю чаще всего, чтобы судить объ интензивности и давности гликозурии 1)“.

Изъ расстройствъ органа зрѣнія, наблюдаемыхъ у диабетиковъ и зависящихъ отъ нервной системы, помимо паралича глазныхъ мышцъ, самымъ важнымъ является диабетическая амблиопія; она то бываетъ слѣдствіемъ паралича аккомодациі 2) (*Panas*), то зависитъ отъ расстройствъ циркуляціи или функциональныхъ расстройствъ ретины и даже зрительнаго центра<sup>3)</sup> (*Lécorché*).

Въ случаяхъ тяжелой амблиопіи найденъ ретинитъ, называемый гликозурическимъ, который по своимъ свойствамъ напоминаетъ альбуминурической 4). Поврежденіе зрительной способности можетъ коснуться только части поля зрѣнія, которое суживается, представляетъ выемки и скотомы; описаны также случаи геміопіи (*Boucharlat* 5), *von Graefe*, *Bellouard*) 6).

Независимо отъ нервныхъ припадковъ, развивающихся при диабетѣ, этотъ послѣдній можетъ встрѣтиться въ сочетаніи съ нѣкоторыми типическими нервными болѣзнями у одного и того же лица; такъ напр., его наблюдали вмѣстѣ съ астмой, грудной жабой, Базедовой болѣзью. Диабетъ встрѣчается также совмѣстно съ органическими заболѣваніями спинного мозга. Его сочетание со спинной сухоткой заслуживаетъ особаго вниманія. Въ подобномъ случаѣ требуется разрѣшеніе преюдиціальнаго вопроса, такъ

1) *Boucharlat*, De la glycosurie ou diabète sucré, etc., 1875, стр. 79.

2) *Panas*, Archives d'ophtalmologie, 1881.

3) *Lécorché*, Gazette hebdomadaire 1881.

4) *Panas*, Leçons sur les rétinites, 1878.—*Dictionn. de Iaccond* (art. Retinites).—*Leber*, Archiv für Ophtalm., 1875.

5) *Boucharlat*, loc. cit, et Acad. des Sciences. 1852.

6) *Bellouard*, De l'hémianopsie, etc. Thèse de Paris, 1880.

какъ можно указать много нервныхъ симптомовъ, общихъ для обоихъ страданій. Помимо молніеобразныхъ болей и указаннаго нами нарушенія перцепціи, діабетики обнаруживаютъ иногда расстройства мышечнаго чувства, проявляющіяся неувѣренной походкой, особенно въ темнотѣ. Если къ этому комплексу симптомовъ, которые составляютъ почти главную часть діабетическихъ осложнений, мы прибавимъ потерю колѣнныхъ рефлексовъ, нерѣдко наблюдаемую при діабетѣ <sup>1)</sup>, параличи глазныхъ мышцъ и амблиопію, то станетъ понятнымъ, какъ трудно отличить эту псевдо-діабетическую спинную сухотку <sup>2)</sup> отъ настоящаго ея прототипа, развивающагося у діабетика. Впрочемъ, и обратная задача можетъ представить затрудненія, такъ какъ теперь извѣстно, что бульбарныя пораженія, которыя имѣютъ мѣсто при спинной сухоткѣ, могутъ вызвать гликозурию <sup>3)</sup> (*Oppenheim*). Но совпаденіе настоящей спинной сухотки съ настоящимъ діабетомъ у одного и того же субъекта въ дѣйствительности наблюдается <sup>4)</sup>, и не слѣдуетъ считать такое сочетаніе простой случайностью, такъ какъ оно относительно наблюдается довольно часто. Несмотря на трудности распознаванія такихъ случаевъ, обыкновенно бываетъ возможно опредѣлить относительную долю участія cadaго изъ двухъ страданій въ общей клинической картинѣ, и съ этой точки зрѣнія не надо забывать, что изслѣдованіе глазъ должно стоять на первомъ планѣ. Присутствіе *Argyll-Robertson*'ова симптома, констатированіе сѣрой атрофіи зрительныхъ нервовъ, которая совсѣмъ несвойственна діабету, съ достовѣрностью указываетъ на существованіе спинной сухотки.

Наконецъ, и умственные способности могутъ быть затронуты при діабетѣ <sup>5)</sup>: иногда ослабляется память; больной впадаетъ въ печаль, уныніе, глубокую апатію, дремоту, прерываемую ужасными сновидѣніями, галлюцинаціями и страхами, которыя могутъ привести къ самоубійству. Въ иныхъ случаяхъ, не проявляя типическаго умственнаго расстройства, больной находится въ состояніи нравственнаго ослабленія и боится дѣйствовать; онъ стре-

<sup>1)</sup> *Boucharđ*, De la perte des réflexes rotuliens dans le diabète sucré. (Association française pour l'avancement des sciences. Congrès de Blois, 1884).—*P. Marie* et *G. Guinon*, Revue de Médecine, 1886.

<sup>2)</sup> *Leval Picquechef*, Des pseudo-tabes, Th. 1885.—*T. D. Pryce*, On diabetic neuritis, with a clinical and pathological description of three cases of diabetic pseudotabes (Brain, 1893, стр. 416).

<sup>3)</sup> *Oppenheim*, Société de méd. int. de Berlin, séance du 21 mai 1885.

<sup>4)</sup> *G. Guinon* et *A. Souques*, Association du tabes avec le diabète sucré (Archives de Neurologie, 1891, n<sup>o</sup> 66 и 67).

<sup>5)</sup> *Cotard*, Aliénation mentale et diabète (Arch.gén. de méd., 1877, XXIX, стр. 257).—*Madigan*, Insanity and diabetes (Journ. of nerv. and mental diseases, N. Y., 1883, томъ VIII, стр. 249).—*Savage*, On the connection between diabetes and insanity (Brit. med Journ., 1890, томъ II, стр. 1184).

мится къ покою и неподвижности или остается въ какой-то счастливой апатіи; нравственное возбужденіе наблюдается гораздо рѣже. Въ большинствѣ случаевъ эти умственные расстройства стоятъ въ связи съ общимъ ослабленіемъ (*Durand-Fardel*).

Вслѣдъ за различными нервными расстройствами у диабетиковъ можетъ появиться болѣе или менѣе значительное ослабленіе умственныхъ способностей, въ силу чего больной обнаруживаетъ признаки прогрессивнаго паралича.

Впрочемъ, *Delpech* <sup>1)</sup> сообщилъ *Marchal*'у (*de Calvi*) случай истиннаго прогрессивнаго паралича, развившагося у диабетика, который страдалъ раньше карбункуломъ; но въ виду единичности случая слѣдуетъ думать, что здѣсь идетъ рѣчь о простомъ совпадении. Что касается до настоящихъ диабетическихъ умопомѣшательствъ (*Monmeret* и *Fleury*, *Marchal, de los Santos* <sup>2)</sup>), то это, вѣроятно, тоже простыя совпаденія <sup>3)</sup>; они объясняются тѣмъ, что между диабетомъ и умопомѣшательствомъ или эпилепсіей часто наблюдается наслѣдственная связь (*Seegen, Westphal, Griesinger, Lockart-Clarke* и др.). Однако, когда у помѣшаннаго диабетика подъ вліяніемъ лѣченія замѣчаютъ улучшеніе, которое касается какъ физическаго, такъ и умственнаго состоянія (*Legrand du Saule*), слѣдуетъ признать связь между этими двумя родами расстройствъ.

Всѣ упомянутыя нервныя расстройства, вступающія въ сочѣтаніе съ подагрой или диабетомъ, будь это у одного и того же субъекта или въ одной и той же семьѣ, если и не доказываютъ, что подагра и диабетъ представляютъ заболѣванія нервной системы <sup>4)</sup>, какъ это думаетъ *Duckworth*, то во всякомъ случаѣ обнаруживаютъ существованіе довольно тѣсной связи между артритической и нейропатической группами.

Вообразимъ себѣ, что рота солдатъ одинаковаго возраста, одинаково одѣтыхъ и одинаково накормленныхъ, съ ружьемъ у ноги, находится среди равнины и подвержена вліянію холоднаго вѣтра; одинъ изъ нихъ заболѣетъ воспаленіемъ легкихъ, другой—воспаленіемъ плевры, третій—сочленовнымъ ревматизмомъ, четвертый—лицевымъ параличомъ, пятый пріобрѣтетъ сѣдалищную нейральгію и т. д., т. е., одно и то же дѣйствіе холода послужитъ къ проявленію того или другого предрасположенія къ различнымъ заболѣваніямъ. Такимъ же точно образомъ дѣйствуютъ острые

1) *H. Leroux*, Thèse, Paris, 1881.

2) *De l'état mental chez certains diabétiques*, 1878.

3) *Cotard*, Arch. gén de médecine, 1877.

4) *Dyce Duckworth*, A plea for the neurotic theory of gout (*Brain*, т. III, стр. 1, 1880).—По его мнѣнію, расстройство должно сосредоточиваться въ спинномъ мозгу, который, по опытамъ *Buzzard*'а (*arthropathies ataxiques et crises gastriques*), можно считать трофическимъ центромъ сочлененій.

или хроническія болѣзни, дающія поводъ къ появленію нервныхъ разстройствъ въ психической, чувствительной или двигательной сферахъ; всѣ эти болѣзни только будятъ скрытое наслѣдственное или врожденное индивидуальное предрасположеніе.

Предрасположеніе—это та же болѣзнь, которая только дремлетъ; но всѣ предрасположенные субъекты не замѣчаютъ, что одинъ и тотъ же возбуждатель пробуждаетъ у нихъ ихъ собственныя нейропатіи; у каждого есть свой болѣе слабый и болѣе возбудимый органъ, раздраженіе котораго вызываетъ взрывъ болѣзни, существовавшей въ состояніи напряженія. Такимъ именно образомъ и слѣдуетъ понимать патогенезъ помѣшательствъ, называемыхъ симпатическими или симптоматическими. Сыпныя болѣзни, тифъ и т. д. могутъ пробудить нейропатическое предрасположеніе, и тогда онѣ сопровождаются нервными разстройствами, которыя видоизмѣняютъ основную болѣзнь или усиливаютъ ее. Эти нервныя разстройства, вообще, столь же кратковременныя, какъ и обусловливающее ихъ острое заболѣваніе, могутъ иногда, наоборотъ, стать болѣе или менѣе постоянными; эпилепсія, напр., можетъ развиваться, какъ осложненіе всѣхъ сыпныхъ болѣзней и остаться въ видѣ постоянного страданія. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ комическое страданіе проявляется сначала въ острой формѣ, въ видѣ эклампсіи, способной перейти въ хроническую <sup>1)</sup>. Можно сказать, что у нейропатовъ большинство болѣзней можетъ осложняться какимъ-нибудь нервнымъ разстройствомъ. Не является ли артритическій діатезъ только особенно энергичнымъ возбуждателемъ? Или же артритическій и нейропатическій діатезы представляютъ два однородныя состоянія, развивающіяся отъ разстроеннаго питанія, при чемъ разстройство въ обоихъ случаяхъ обособляется въ двѣ различныя формы? Я принимаю это послѣднее толкованіе и думаю, такимъ образомъ, что нейропатическій, золотушный, бугорчатый, артритическій и другіе діатезы въ качествѣ дегенерацій встрѣчаются въ семьяхъ въ различныхъ сочетаніяхъ, а при нѣкоторыхъ условіяхъ проявленія они претерпѣваютъ взаимное превращеніе или оказываютъ другъ на друга возбуждающее дѣйствіе.

Какъ мы уже говорили, нервныя припадки, обусловленные инфекціей и интоксикаціей, можно также приписать вызванному къ жизни предрасположенію. Алкогольныя параличи, которые гораздо чаще встрѣчаются у женщинъ, иногда стоятъ въ связи съ несомнѣнной нейропатической конституціей. Въ общемъ можно считать, что нервныя припадки, вызванныя діатезомъ, инфекціей или отравленіемъ, имѣютъ своей первичной причиной предрасположеніе. То же самое слѣдуетъ сказать и о тѣхъ разстройствахъ, которымъ даютъ названіе рефлекторныхъ или симпатическихъ.

<sup>1)</sup> *Ch. Féré, Eclampsie et épilepsie (Arch. de Neurologie, 1884, томъ VIII).*

## Г Л А В А IX.

**Недостатокъ сходства въ нейропатической семьѣ и отсутствіе наследственности**

Мы видѣли, что въ однѣхъ и тѣхъ же семьяхъ часто встрѣчаются проявленія ненормальной дѣятельности нервной системы, и притомъ безразлично, существуютъ ли при этомъ опредѣленные анатомическія измѣненія, локализованныя или нелокализованныя, или такихъ измѣненій не имѣется; далѣе, мы видѣли, что эти проявленія нерѣдко стоятъ въ связи съ расстройствами питанія и даже съ заболѣваніями чисто паразитарнаго характера, но для своего развитія требуютъ, повидимому, подготовленной почвы.

Такая связь нейрозовъ, преступленія, артистическихъ наклонностей, анатомическихъ измѣненій головного или спинного мозга и болѣзней питанія можетъ показаться непонятной, стоящей въ полномъ противорѣчій съ понятіемъ о наследственности, тѣмъ болѣе, что прямая и сходная наследственность здѣсь, дѣйствительно, встрѣчается всего рѣже. Эти болѣзни въ общемъ скорѣе носятъ семейный, чѣмъ наследственный характеръ.

*Sanson* 1), касаясь моего взгляда относительно единства нейропатической семьи, обвиняетъ меня въ наклонности къ чрезмернымъ обобщеніямъ; это значитъ «признавать происхожденіе всѣхъ нервныхъ болѣзней отъ одного общаго корня,—говоритъ онъ,—такъ какъ въ дѣйствительности понятіе о семьѣ непремѣнно предполагаетъ существованіе во главѣ ея первоисточника. Но нельзя допустить, конечно, чтобы рассматриваемыя нами анатомическія измѣненія вели свое начало отъ какого-нибудь нейроза, или наоборотъ. Слѣдовательно, надо признавать, по крайней мѣрѣ, двѣ семьи, семью нейрозовъ и семью страданій съ анатомическимъ субстратомъ». Съ своей стороны, я полагаю, что *Sanson* злоупотребляетъ наклонностью къ спеціализаціи; онъ является однимъ изъ немногихъ біологовъ, не признающихъ для нейрозовъ анатомическаго субстрата. Если бы необходимо было дѣлить нервныя болѣзни съ точки зрѣнія наблюдаемыхъ матеріальныхъ измѣненій, то слѣдовало бы признать только двѣ категоріи: болѣзни съ мало извѣстнымъ и болѣзни съ совершенно неизвѣстнымъ анатомическимъ субстратомъ. Я вовсе не намѣренъ, однако, оспаривать недостатокъ сходства между различными членами нейропатической семьи.

Но если недостатокъ сходства представляетъ фактъ, противорѣчащій нормальной или прогрессивной наследственности, то онъ, наоборотъ, весьма характеренъ для патологической или деге-

1) *A. Sanson, L'hérédité normale et pathologique, 1893, стр. 371.*



неративной наследственности. По словам *Vilmorin'a* <sup>1)</sup>, наследственность обуславливает непрерывность расъ. Наследственность, при помощи которой индивидуумъ передаетъ потомству свои врожденные или благопріобрѣтенныя качества, есть одно изъ проявленій жизни. Недостатокъ сходства въ потомствѣ, наоборотъ, указываетъ на ослабленіе живучести индивидуума и на вымирание расы. Нѣкоторые авторы поэтому пришли къ убѣжденію, что наиболѣе павшіе дегенеранты являются заблудившимися среди расъ представителями вымершихъ расъ. И въ самомъ дѣлѣ, у нихъ наблюдаются такія свойства, благодаря которымъ они не въ состояніи приспособиться къ существующей средѣ и напоминаютъ собой исчезнувшія расы.

*Morel* <sup>2)</sup> считаетъ несходство особенностью прогрессивной патологической наследственности. «Подъ именемъ несходныхъ типовъ, говоритъ онъ, — я разумю индивидуумовъ, происходящихъ изъ одной и той же семьи или отъ однихъ и тѣхъ же родителей, которые не только не сходны между собой по наружности, интеллекту и душевнымъ качествамъ, но которые въ этомъ отношеніи не представляютъ даже никакого подобія, никакого сходства со своими предками по прямой или боковой линіи. Невозможно даже подумать, что они произошли отъ однихъ и тѣхъ же родителей; ихъ нельзя принять за сыновей своихъ отцовъ. Если сравнивать ихъ между собой, т. е., изучать и наблюдать въ лонѣ ихъ собственной семьи, то нельзя назвать ихъ братьями или сестрами. Физиономія, темпераментъ, привычки, душевныя свойства — все у нихъ различно. Тутъ какъ бы дѣйствуетъ сила диссоціаціи, устраняя всякую мысль о нормальной передачѣ или о нормальной организаціи». Въ другомъ сочиненіи, также мало извѣстномъ <sup>3)</sup>, мы находимъ столь же интересное замѣчаніе: «эти непохожіе другъ на друга субъекты, происшедшіе изъ дегенеративныхъ семействъ, представляютъ, впрочемъ, сходные болѣзненные типы». Однако, уже *J. Moreau (de Tours)* близко подошелъ къ вопросу о несходствѣ унаслѣдованныхъ особенностей въ нервныхъ семьяхъ, устанавливая, что ребенокъ, лишенный физическаго сходства съ своей семьей, наследуетъ предрасположеніе къ заболѣваніямъ <sup>4)</sup>. Но

1) *H.-L. de Vilmorin*, L'hérédité chez les végétaux, conf. à l'Exp. univ. intern. de 1889.

2) *Morel*, De l'hérédité morbide progressive ou des types dissemblables ou disparates dans les familles (Arch. de Médecine, 1867, 6-e série, томъ IX, стр. 385, 564).

3) *Morel*, De l'hérédité morbide progressive ou des types maladifs similaires dans l'humanité (Arch. gén. de Méd., 1868, томъ XI, стр. 42).

4) *Moreau (de Tours)*, De la prédisposition héréditaire aux affections cérébrales: Existe-t-il des signes particuliers aux quels on puisse reconnaître cette prédispositions? (Ann. méd.-psych., 1852, стр. 447).

понятіе о прогрессивной наследственности въ процессѣ вырожденія, такъ прекрасно сформулированное *Morel*'емъ, могло только усложнить пониманіе этихъ фактовъ. *Max Simon* <sup>1)</sup> разсматриваетъ законъ антагонизма *Morcau*, какъ «своего рода физикопсихологическій парадоксъ», и старается примирить факты, стоящіе въ полномъ противорѣчій съ законами нормальной наследственности, тѣмъ, что устанавливаетъ двоякаго рода сходство, одно—«пластическое», которое даетъ стойкія формы, другое—«физиономическое», которое можетъ быть видоизмѣнено средой; физическое несходство, по его мнѣнію, есть свойство приобрѣтенное и болѣе кажущееся, чѣмъ дѣйствительное. Попытка *Max Simon*'а выясняетъ наиболѣе распространенное мнѣніе относительно патологической наследственности, о которой думали до сихъ поръ, что она неизбѣжно подчиняется тѣмъ же самымъ законамъ, какъ и нормальная наследственность.

Основное свойство нормальной наследственности — сходство. Если требовать того же признака для патологической наследственности, то несходная наследственность, названная такъ со времени *Prosper Lucas*, или измѣненная наследственность становится абсурдомъ.

Но не одна только несходная наследственность можетъ подлежать оспариванію. Мы считали наследственными одинаковыя заболѣванія, встрѣчающіяся у родственниковъ по боковой линіи, хотя ни у одного изъ общихъ предковъ не удается найти даже слѣдовъ подобныхъ страданій. Кромѣ того, заболѣванія, наблюдаемая въ боковыхъ линіяхъ, часто бываютъ несходны. При такомъ видѣ патологическаго родства мы также находимъ несходство въ потомствѣ, обстоятельство, которое противорѣчитъ самому понятію о наследственности. *André Sanson* не безъ основанія указалъ на эти противорѣчія; однако, было бы совершенно несправедливо думать, что они могутъ разрушить ученіе о патологической наследственности.

Несходство, найденное *Morcau* (de Tours) и *Morel*'емъ въ семьяхъ помѣшанныхъ, представляетъ неоспоримый фактъ; оно замѣчается во всѣхъ семьяхъ дегенерантовъ съ болѣею очевидностью, чѣмъ предполагалъ это *Morel*, которому изъ признаваемыхъ теперь стигматовъ дегенерации въ общемъ было извѣстно лишь очень ограниченное число морфологическихъ аномалій; въ самомъ дѣлѣ, въ своей работѣ онъ говоритъ, къ тому же въ довольно неопредѣленныхъ выраженіяхъ, только о деформацияхъ ушей, мышечныхъ сведеніяхъ и страбизмѣ. Болѣе подробное изученіе анатомическихъ аномалій, начавшееся особенно въ послѣдніе годы, позво-

<sup>1)</sup> *P.-M. Simon*, Hérédité morale et dissemblance physique (Mémoires de l'Acad. des sc., belles-lettres et arts de Lyon, томъ XXVIII, 1886, стр. 209).

ляетъ лучше охарактеризовать тѣ несходства, которыя наблюдаются у дегенерантовъ, и ясно показываетъ, насколько они часты. Можно считать доказаннымъ, что въ дегенеративныхъ семьяхъ существуетъ одновременно морфологическое и патологическое несходство. Тѣмъ не менѣе, несходство не представляетъ исключительнаго признака патологической наследственности. Но какъ же примирить несходство и наследственность? Гипотеза *Bouchar'd'a* 1) состоитъ въ томъ, что передаваемая по наследству уклоненія въ питаніи организма не проявляются неизбежно во всѣхъ системахъ и во всѣхъ аппаратахъ съ одинаковой силой 2); эта гипотеза, какъ указываетъ *A. Sanson*, представляетъ не что иное, какъ разъясненіе извѣстнаго факта, что въ болѣзненной семьѣ можно встрѣтить различныя типы.

Впрочемъ, несходство патологическихъ типовъ и дѣйствительное отсутствіе наследственныхъ признаковъ въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ рѣчь идетъ о боковой наследственности, не составляютъ единственныхъ препятствій для признанія послѣдней общимъ закономъ для семейныхъ болѣзней. Значеніе для потомства извѣстныхъ интоксикацій у производителей стоитъ внѣ всякаго сомнѣнія; примѣры этого мы уже приводили. Роль травматическихъ поврежденій и душевныхъ движеній столь же несомнѣнна: *Crichton Brow* замѣтилъ, что попытки устроить выкидышъ влекли за собой появленіе идиотизма у дѣтей. *Arthur Mitchell* и другіе наблюдатели не безъ основанія утверждали, что сильныя душевныя движенія во время беременности могутъ произвести тотъ же эффектъ.

Въ настоящее время нѣтъ болѣе надобности доказывать, что нѣкоторыя болѣзни могутъ быть наследственными, но вопросъ заключается въ томъ, какъ онѣ могутъ не быть таковыми.

## ГЛАВА X.

### Тератологическая наследственность.

Вполнѣ доказанное совпаденіе въ однѣхъ и тѣхъ же семьяхъ нервныхъ болѣзней, нарушеній питанія и соматическихъ порочныхъ образованій является фактомъ, который не только не усложняетъ рѣшенія нашей задачи, но, наоборотъ, на мой взглядъ, даже въ состояніи ее разъяснить.

Замѣчательно, что заботливо изучались нервныя заболѣванія, болѣзни питанія и вообще всѣ виды вырожденія въ качествѣ се-

1) *A. Janson*, L'hérédité normale et pathologique, стр. 204.

2) *Déjérine*, L'hérédité dans les maladies du système nerveux. Th. agr., 1886. стр. 241.

мейных болѣзней, но никто не изучалъ пороковъ развитія съ той же самой точки зрѣнія. Между тѣмъ, изученіе ихъ далеко не лишено интереса.

*Isidore Geoffroy Saint-Hilaire* говоритъ: «независимо отъ всякой наследственной передачи, нѣкоторые даже вполне нормальные субъекты обладаютъ извѣстнымъ предрасположеніемъ производить на свѣтъ ненормальное потомство, тогда какъ другіе, страдающіе той или иной болѣзью, производятъ дѣтей, сложенныхъ вполне правильно, но близнецовъ<sup>1)</sup>. Въ самомъ дѣлѣ, тератологическія образованія часто появляются у многихъ дѣтей въ одной и той же семьѣ, между тѣмъ какъ ничего подобнаго нельзя найти ни у одного изъ предковъ. Тератологическія семьи имѣютъ ту общую черту съ семьями патологическими, что ихъ родоначальникомъ являются нормальные субъекты, и въ ихъ потомствѣ также наблюдается несходство. Однако, съ точки зрѣнія наследственности и сочетаній, наблюдаемыхъ въ семьяхъ, тератологическія аномалии можно сблизить съ нервными заболѣваніями и болѣзнями питанія.

Отрицать тератологическую наследственность невозможно<sup>2)</sup>. Ее наблюдаютъ въ числѣ этиологическихъ моментовъ наиболѣе важныхъ аномалій; подобныя указанія приведены относительно женщинъ, родившихъ анэнцефаловъ, циклоповъ<sup>3)</sup>. *J. Geoffroy Saint-Hilaire*<sup>4)</sup> указалъ на существованіе нѣсколькихъ карликовъ въ одной и той же семьѣ; въ ней же наблюдали и гигантовъ. Замѣчена наследственная передача черепно-лицевой асимметріи, при чемъ здѣсь идетъ рѣчь не о легкой степени ея, которую современные антропологи склонны считать нормальной, но о значительной асимметріи, составляющей очевидное уродство<sup>5)</sup>. Наследственная передача заячьей губы доказана *Murray* емъ, *Demarquay* емъ, *Trélat*<sup>6)</sup> и др. *J. Hutchinson* наблюдалъ семью, въ которой десять членовъ изъ двадцати имѣли такую губу<sup>7)</sup>. Мною доказана возможность унаслѣдованія лемурнаго отростка, которое обыкновенно совпадаетъ съ болѣе или менѣе замѣтной остановкой въ развитіи нижней челюсти, неправильнымъ укрѣпленіемъ зубовъ и наклономъ ихъ къ выпаденію<sup>8)</sup>. Впрочемъ, наследственная передача

1) *I. Geoffroy St.-Hilaire*, Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation, томъ III, 1837, стр. 360.

2) *Dareste*, De la production artificielle des monstruosités, 2-e éd., 1891, стр. 98.

3) *L. Blanc*, Les anomalies chez l'homme et les mammifères, 1893, стр. 43.

4) *Geoffroy Saint-Hilaire*, Histoire gén. et particulière des anomalies de l'organisation, томъ I, 1833, стр. 159.

5) *Ern. Martin*, Histoire des monstres depuis l'antiquité jusqu'à nos jours, 1880

6) *Dareste*, loc. cit, стр. 321.

7) *Hutchinson*, A course of lectures of the laws of inheritance in relation to disease (Med. press and circular, 1881, n. séries XXXI, стр. 548).

8) *Ch. Féré*, Les épilepsies et les épileptiques, 1890, стр. 336.

зубныхъ аномалій подтверждена и специалистами <sup>1)</sup>). Аномаліи формъ небнаго свода, и особенно готическая форма его, которая совпадаетъ часто съ неправильностями шва или вдавленіями слизистой оболочки въ видѣ борозды и является такъ же, какъ и зіяніе шва, результатомъ запоздалаго развитія, могутъ подобно этому зіянію быть переданы по наслѣдству <sup>2)</sup>).

Существуетъ много указаній относительно наслѣдственности нѣкоторыхъ прирожденныхъ страданій глаза, стоящихъ, повидимому, въ связи съ нарушеніемъ эволюціи, напр., пигментнаго воспаленія сѣтчатки, прирожденной катаракты, которая въ одномъ случаѣ, сообщенномъ *Fromaget*, передавалась по наслѣдству въ теченіе шести поколѣній <sup>3)</sup>). Еще чаще, быть можетъ, приходится наблюдать наслѣдственную передачу настоящихъ уродствъ въ различныхъ частяхъ глаза. *Pflüger* <sup>4)</sup> наблюдалъ у одной женщины и двухъ ея дѣтей среди многихъ аномалій глаза двустороннее отсутствіе радужныхъ оболочекъ. *Coloboma* радужной оболочки передается по наслѣдству часто <sup>5)</sup>). Съ тѣхъ поръ какъ я сталъ обращать вниманіе на асимметрію радужной оболочки, часто наблюдаемую у нейропатовъ <sup>6)</sup>, мнѣ нерѣдко удавалось доказать наслѣдственность этого порока развитія, который зачастую совпадалъ съ неравномѣрностью зрачка и отклоненіемъ послѣдняго кверху и внутрь (*correstorie*).

*Nunneley* <sup>7)</sup> наблюдалъ микрофтальмію въ одной семьѣ у трохъ дѣтей. *Mayerhausen* <sup>8)</sup> нашелъ ее въ трехъ послѣдовательныхъ поколѣніяхъ. *Guinard* наблюдалъ наслѣдственную анофтальмію у морскихъ свинокъ <sup>9)</sup>).

Аномаліи уздечки языка также были наблюдаемы въ одной и той же семьѣ <sup>10)</sup>). Отмѣчена, кромѣ того, наслѣдственность кистъ межчелюстной щели <sup>11)</sup>), прирожденныхъ свищей ушнаго хряща и

1) *Magitot*, art. Dent. Dict.encycl. des Sc. médicales, томъ XXVII, 1882, стр. 144.

2) *Gaz des hôp de Toulouse*, 1893. стр. 358.

3) *Charon*, Contrib. à l'étude des anomalies de la voûte palatine dans leurs rapports avec la dégénérescence. Th. 1891. стр. 61.

4) *Pflüger* (Corresp. Blatt. f. schweizer. Aerzte, 1883, стр. 16).

5) *Sedgwick*, On sexual limitation. in hereditary diseases (Brit. and foreign medichir. Review. 1861, томъ XXVII, стр. 477).

6) *Ch. Féré*, De l'asymétrie chromatique de l'iris considérée comme stigmate névropathique, stigmate iridien (Progrès médical, 1886, стр. 802. Les épilepsies, стр. 386).

7) *Nunneley*, Congenital malformation of the eye in three children in one family (Lancet, 1861, томъ II, стр. 569).

8) *Mayerhausen*, Directe Vererbung von beiderseiten Microphthalmie (Centralblatt für prakt. Augenheilk., 1882).

9) *Lyon médical*, 1891, томъ LXVIII, стр. 155.

10) *Mignot*, Note sur un cas de filet par hérédité (Gaz. hebd. de méd. et de chir., 1868, стр. 714).

11) *Lannelongue et Ménard*, Affections congénitales, 1891, стр. 128.

жаберных свищей на шеѣ<sup>1)</sup>. Такое же наблюдение сдѣлано относительно врожденныхъ придатковъ ушной области и шеи<sup>2)</sup>. *Staveley* наблюдалъ врожденную фиссуру на лицѣ у двухъ дѣтей изъ одной и той же семьи<sup>3)</sup>.

Паховыя или пупочныя грыжи (*Marc*) часто встрѣчаются во многихъ послѣдовательныхъ поколѣніяхъ, но въ данномъ случаѣ не столько передается по наследству выпаденіе внутренностей изъ ихъ естественныхъ полостей, сколько прирожденная слабость отверстій.

Расщепленіе позвоночника, которое, какъ надо думать, гораздо чаще является результатомъ остановки въ развитіи<sup>4)</sup>, чѣмъ слѣдствіемъ анатомическаго заболѣванія эмбриона, можетъ встрѣчаться у многихъ дѣтей изъ одной и той же семьи<sup>5)</sup>.

Часто встрѣчается скрытое расщепленіе позвоночника, которое обыкновенно выражается чрезмѣрной волосатостью позвоночной области<sup>6)</sup>. Эта уродливость, хотя и совмѣстима съ долгой жизнью и съ отправленіемъ воспроизводительныхъ функций, тѣмъ не менѣе, можетъ сопровождаться симптомами, обнаруживающими одновременное существованіе аномалій развитія въ области нервной системы. *Brunner*<sup>7)</sup> наблюдалъ при этой уродливости у одного больного косолапость и пролежни; я тоже видѣлъ сочетаніе расщепленія позвоночника съ *pes equinus*; въ другомъ случаѣ совмѣство съ расщепленіемъ позвоночника мною была замѣчена уродливость обоихъ большихъ пальцевъ ногъ, напоминавшихъ молотки.

Врожденные искривленія позвоночнаго столба у птицъ (*Dareste*<sup>8)</sup>) чаще всего являются вслѣдствіе остановки развитія амниона; но они могутъ быть также результатомъ нарушенія въ ходѣ развитія самого эмбриона. Эти искривленія часто наблюдаются у многихъ членовъ одной и той же семьи и могутъ передаваться по наследству, особенно—сколіозъ и кифозъ<sup>9)</sup>.

1) *Gorron*, Des fistules branchiales, Th. Bordeaux, 1888, стр. 48.

2) *Reverdin et A. Mayor*, Appendices congénitiaux de la région auriculaire et du cou (Rev. méd. de la Suisse romande, 1887, стр. 458).

3) *Staveley*, Case of rare malformation of face accompanied by other anomalies (The Lancet, 1891, томъ II, стр. 716).

4) *Dareste*, loc. cit., стр. 223.

5) *Butler Smith*, Three cases of Spina bifida occurring in the same family (The Lancet, 1889, томъ I, стр. 272).

6) *Ch. Féré*, La queue des faunes et la queue des satyres (Nouv. iconographie de la salpêtrière, 1890, томъ III, стр. 45).

7) *Brunner*, Ein Fall von Spina-bifida occulta, mit congenitaler lumbaler Hypertrichose, Pes varus, und „Mal perforant du pied“. (Arch. für path. Anat., 1887, CVII, стр. 494).

8) *Dareste*, loc. cit. стр. 332, 561.

9) *Bowvier et Pierre Bouland*, Déviations du rachis (Dict. encycl. des sc. méd., 3-e s, томъ I, стр. 529, 579).

*J. Geoffroy Saint-Hilaire* <sup>1)</sup> наблюдалъ въ одной семьѣ собакъ наследственную передачу *ectromeliae bithogasiaca* (отсутствие конечностей по обѣимъ сторонамъ груди).

Эктродактилія — уродство, вообще довольно рѣдкое, — можетъ быть наследственной <sup>2)</sup>; ее наблюдали не только у многихъ членовъ одной семьи, но и во многихъ послѣдовательныхъ поколѣніяхъ. Чаще, чѣмъ полное отсутствіе пальцевъ, наблюдаютъ остановку развитія въ длину — брахидактилію, иногда тоже передаваемую по наследству. *Ogle* <sup>3)</sup> наблюдалъ у одной истерички отсутствіе двухъ фалангъ на многихъ пальцахъ, — уродливость, существовавшую въ этой семьѣ у трехъ поколѣній. *Mercier* привелъ случай наследственнаго недостатка одной фаланги на ручныхъ и ножныхъ пальцахъ <sup>4)</sup>. *Beauregard* <sup>5)</sup> указалъ на случай наследственной эктродактиліи, обязанной своимъ происхожденіемъ травматическому поврежденію.

Брахидактилія <sup>6)</sup> происходитъ либо вслѣдствіе полного отсутствія одной фаланги, либо вслѣдствіе срашенія двухъ фалангъ, либо отъ задержки развитія всѣхъ фалангъ; рѣдко она является слѣдствіемъ остановки развитія пястныхъ костей. Существуетъ частичная брахидактилія, которая предпочтительно развивается на двухъ послѣднихъ пальцахъ руки. Я уже имѣлъ случай указать, какъ часто встрѣчается укороченіе безымяннаго пальца у одной группы дегенерантовъ <sup>7)</sup>; съ тѣхъ поръ я изучилъ много субъектовъ съ этой точки зрѣнія и нашелъ, что если безымянный палецъ бываетъ меньше своихъ нормальныхъ размѣровъ, то мизинецъ никогда не превышаетъ своей относительной длины, т. е., тоже бываетъ слишкомъ коротокъ. Во многихъ случаяхъ, когда безымянный палецъ имѣетъ относительно слишкомъ малые размѣры, мизинецъ оказывается совершенно неразвитымъ по отношенію къ

<sup>1)</sup> *J. Geoffroy Saint-Hilaire*, Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation., томъ II, 1836; стр. 233.

<sup>2)</sup> *Billot*, Quelques cas d'anomalies numériques des pieds et des mains observés dans la même famille (Rec. de mém. de méd. milit., 1882, XXXVIII, стр. 371). — *Druillet* De l'ectrodactylie. Th. 1886. — *Parker and Robertson*, A case of inherited congenital malformation of the hand and feet: with a family tree (Trans. of the clinical society of London, 1887, стр. 181). — *Rouxseau*, Malformations multiples des mains et des pieds chez plusieurs membres d'une même famille, ectropodie (Gaz méd. de Nantes, 1889—90, VIII стр. 41). — *Bédart*, Ectrodactylie quadruple des pieds et des mains se transmettant pendant trois générations (C. R. de la soc. de Biologie, 1892, стр. 367).

<sup>3)</sup> *Ogle*, On hereditary transmission of structural peculiarities (Brit. and foreign. med.-chir. Review, 1872, стр. 500).

<sup>4)</sup> *Mercier*, Absence héréditaire d'une phalange aux doigts et aux orteils (Bull. Soc. anat., 1838, томъ XIII, стр. 35).

<sup>5)</sup> *Beauregard*, Séméiotique des dactyloses, Th. 1875, стр. 49.

<sup>6)</sup> *Derode*, De la brachydactylie, Th. Lille, 1888.

<sup>7)</sup> *Ch. Féré*, Les épilepsies et les épileptiques, 1890, стр. 403.

безымянному пальцу и не достигает послѣдняго его сочлененія. Брахидактилія можетъ коснуться только мизинца, и во многихъ случаяхъ я наблюдалъ, что такое состояніе рѣзче выражено у сына, чѣмъ у отца. Иногда брахидактилія мизинца совпадаетъ съ уродливостью его въ формѣ крючка, которая также наследственна. *Clément Lucas*<sup>1)</sup> разсматриваетъ такого рода деформацию, сочетающуюся съ искривленіемъ въ сторону, какъ признакъ наклонности мизинца къ исчезновенію.

*Barker* наблюдалъ въ четырехъ послѣдовательныхъ поколѣніяхъ пальцы съ плавательными перепонками. Эти различныя уродливости, какъ и разсматриваемая ниже, могутъ существовать одинаково на рукахъ и ногахъ<sup>2)</sup>.

Въ одной и той же семьѣ<sup>3)</sup> и даже у одного и того же субъекта<sup>4)</sup> можно наблюдать чередованіе эктродактиліи и полидактиліи. Эти факты ясно показываютъ связь между аномаліями чрезмѣрнаго и недостаточнаго развитія; появленіе органовъ въ большемъ числѣ также представляетъ слѣдствіе нарушеннаго хода развитія.

Полидактилія часто передается по наследству въ теченіе многихъ поколѣній<sup>5)</sup>. *Cl. Lucas* сообщаетъ исторію семьи, въ которой 24 члена изъ 80 имѣли этотъ порокъ<sup>6)</sup>.

Полидактилія наследственна не только у человѣка, къ какой бы расѣ онъ ни принадлежалъ<sup>7)</sup>, но также и у животныхъ, напр., у кошки (*Poulton*), у цыплятъ (*Martinet*)<sup>8)</sup>; у лошади она истолковывается въ смыслѣ атавистическаго явленія<sup>9)</sup>. Какъ извѣстно, *Schenck* видѣлъ, что въ зачаткѣ конечностей человѣческаго эмбриона

1) *Cl. Lucas*, On a case of hereditary suppression of fingers and the relation of this kind of defect to crooked little finger; with remarks on the disappearing little toe (The Lancet, 1892, томъ I, стр. 462).

2) *Légée*, Essai sur les difformités des orteils. Th. 1869.—*Mirabel*, Des malformations des doigts et des orteils dans leurs rapports avec l'hérédité. Th. 1873.—*Fort*, Des difformités congénitales et acquises des doigts et des moyens d'y remédier. Th. ag. 1872.—*Chevallier*, De l'hérédité dans la syndactylie congénitale des orteils. (Bull. gén. de thérap., 1875, стр. 368).

3) *Fotherby*, The history of a family in which a similar hereditary deformity appeared in five generations (The Brit. med. journ., 1886, томъ I, стр. 975).

4) *Farge*, Polydactylie, ectrodactylie concomitante; observations et réflexions sur une famille polydactyle (Bull. Soc. méd. d'Angers, 1864—1865, стр. 100).

5) *Muir*, Note of a curious instance of abnormal development of adventitious fingers (Glasgow med. journ. 1884, XXI, стр. 420).—*Boyd*, A six fingered family (Brit. med. journ., 1887, томъ I, стр. 154).—*Drake Brockman*, Remarkable cases of polydactylism. (Brit. med. journ., 1892, томъ II, стр. 1167).

6) *R. C. Lucas*, On a remarkable instance of hereditary tendency of supernumerary digits (Guy's hosp. Rep., 1881, 3-e série, XXV, стр. 417).

7) *Tomlinson*, The existence of supernumerary fingers running through three generations (Philad. med. Times, 1879—80, X, 212).

8) *Martinet*, Sur les poulets polydactyles (Bull. Soc. Anthropol. 1878, стр. 147, 484).

9) *Cornevin*, Nouveaux cas de didactylie chez le cheval et interprétation de la polydactylie des équidés en général. (Ass. pour l'avanc. des sciences, 1851, Alger, стр. 669).



намѣчены девять пальцевыхъ образованій. Если бы мы были увѣрены, что тутъ нѣтъ аномальнаго явленія, то можно было бы вмѣстѣ съ *Albrecht* омъ считать сокращеніе количества пальцевъ до ихъ нормальнаго числа результатомъ сращенія, отсутствующаго въ случаѣ полидактиліи, такъ что послѣднюю пришлось бы разсматривать какъ результатъ задержки эволюціоннаго процесса.

Происхожденіе молотовидной формы ножныхъ пальцевъ (обозображиваніе ихъ на подобіе лебединой шеи) приписывается въ настоящее время <sup>1)</sup> давленію на нихъ обуви и послѣдовательно наступающимъ мышечнымъ сведеніямъ. Я не сомнѣваюсь, что такая деформация можетъ иногда зависѣть отъ нарушеній въ развитіи нервной системы, и что нерѣдко она появляется въ случаѣ контрактуры въ связи съ перерожденіями спинного мозга или другими спинномозговыми страданіями <sup>2)</sup>; по моему мнѣнію, она можетъ зависѣть и отъ аномаліи развитія, какъ это недавно утверждалъ *Félizet*.

*Phocas* <sup>3)</sup> полагаетъ, что такое искаженіе формы находится въ связи съ чрезмѣрной длиной ножного пальца, которая и сама по себѣ можетъ передаваться по наслѣдству. Мнѣ пришлось наблюдать два случая наслѣдственной передачи молотовидной деформации <sup>4)</sup>.

*Morgani*, *Ch. Bell*, *Duvernoy*, *Delpech*, *Bonnet* и *J. Guérin* <sup>5)</sup> принимаютъ, что большинство искривленій конечностей, косолапость, уродливости рукъ и т. п. обусловливаются анатомическими страданіями нервныхъ центровъ и имѣютъ спастическое происхожденіе; это мнѣніе, однако, опровергается наблюденіями *Robin*'а, который въ одномъ случаѣ косолапости у зародыша трехъ съ половиной мѣсяцевъ нашель вмѣсто перерожденія, какъ слѣдовало по *Guérin*'у, остановку въ развитіи пораженныхъ мышцъ. Надо думать, что, по крайней мѣрѣ, въ нѣкоторыхъ случаяхъ деформации зависятъ отъ задержки въ ходѣ эмбриональнаго развитія. Какъ бы тамъ ни было, но онѣ могутъ передаваться по наслѣдству: *Little* производилъ операцію у косолапыхъ субъектовъ трехъ послѣдательныхъ поколѣній. Впрочемъ, намъ совершенно неизвѣстно, какое вліяніе оказываютъ пораженіе нервныхъ центровъ въ эмбрио-

<sup>1)</sup> *Paulet*, art. Orteils, Dict. encycl. des Sc. méd., 2-e serie, томъ XVII, 1882, стр. 630.

<sup>2)</sup> *Numm*, Cases of hammer toes showing the relation of this condition to the spinal mischief (Trans. of the clinical Soc. of London, 1878, томъ XI, стр. 153).

<sup>3)</sup> *Phocas*, De l'orteil en marteau (Gaz des hôp., 1892, стр. 1074).

<sup>4)</sup> Я недавно встрѣтилъ даму, у которой молотовидная деформация ножныхъ пальцевъ, а также и узловатости *Heberden*'а на пальцахъ обѣихъ рукъ открылись послѣ 70 лѣтъ. Этіологія подобныхъ деформаций весьма сложна.

<sup>5)</sup> *J. Guérin*, Rech. sur. les difformités congénitales chez les monstres, le foetus et l'enfant, 1880.

нальномъ периодѣ на развитіе тѣла. Опыты *Vulpian*'а по этому вопросу, къ сожалѣнію, мало убѣдительны<sup>1)</sup>.

*Alph. Robert*<sup>2)</sup> признавалъ, что остановка эмбриональнаго развитія можетъ играть роль въ происхожденіи вялости суставовъ, что въ свою очередь является важнымъ этиологическимъ моментомъ для развитія предрасположенія къ извѣстнымъ заболѣваніямъ сочлененій, особенно — къ вывихамъ, которые встрѣчаются въ нѣкоторыхъ семействахъ необыкновенно часто. *Aubeau* сомнѣвается въ томъ, чтобы остановка развитія могла здѣсь имѣть значеніе и приписываетъ упомянутую вялость суставовъ исключительно вліянію лимфатическаго діатеза и золотухи<sup>3)</sup>. Однако, извѣстно, что у лошадей передается по наслѣдству нѣкоторая слабость сочлененій, и такое состояніе вторичнымъ путемъ вызываетъ появленіе экзостозовъ, которые сами становятся способными къ наслѣдственной передачѣ, но исчезаютъ, какъ только предрасположенное животное будетъ поставлено въ благопріятныя гигиеническія условія<sup>4)</sup>. Другія суставныя страданія, близко стоящія къ упомянутой вялости сочлененій, какъ напр., врожденные вывихи бедра, можно поставить въ связь съ разстройствомъ эмбриональнаго развитія<sup>5)</sup>, которое выражается иногда недостаткомъ цѣлой части суставнаго остова<sup>6)</sup>.

Прирожденный вывихъ бедра обыкновенно бываетъ двустороннимъ; это обстоятельство говоритъ въ пользу зависимости такого вывиха отъ разстройства эмбриональнаго развитія; и дѣйствительно, наслѣдственность этой уродливости подтверждена<sup>7)</sup>. *Richard* наблюдалъ врожденную уродливость запястья и пятки у матери и у трехъ ея дѣтей<sup>8)</sup>.

Совпаденіе исполинскаго роста съ акромегалией, указанное *Dana*, склоняетъ насъ считать послѣднюю болѣзнь развитія.

1) *Vulpian*, Expériences faites sur des embryons de grenouilles et relatives à l'influence des lésions des centres nerveux pendant le développement embryonnaire sur la production de certaines déformations (Archiv. de phys. norm. et path., 1871, IV, стр. 90).

2) *Alph. Robert*, Des vices congénitaux de conformation des articulations, Th. concours, 1851.

3) *Aubeau*, Contrib. à l'étude de la laxité articulaire et particulièrement de la laxité polyarticulaire liée à une influence générale, comme cause prédisposante des arthropathies, Th. 1881, стр. 15.

4) *A. Sanson*, loc. cit., стр. 39.

5) *R. Sainton*, De l'anatomie de l'articulation de la hanche, chez l'enfant, et de la luxation congénitale de cette articulation, Th. 1893.

6) *Railton*, Congenitale absence of both patellae (Brit. med. Journ., 1892, I, стр. 929).

7) *Nicati*, Luxation coxo-fémorale double congénitale et héréditaire (Bull. Loc. Méd. de la Suisse romande, 1872, VI, 128).

8) *Richard*, Malformation congénitale du carpe et du tarse chez quatre membres d'une même famille (Journ. de l'anat. et de la phys., 1885, стр. 476).

Впрочемъ, *Rake* <sup>1)</sup> даже наблюдалъ десятилѣтняго ребенка изъ негритянскаго племени, у котораго акромегалія была врожденной. Появленіе грудей въ избыточномъ числѣ было наблюдаемо нѣсколько разъ въ одной и той же семьѣ <sup>2)</sup>.

Нѣкоторыя аномаліи половыхъ органовъ также способны къ наслѣдственной передачѣ; напр., отмѣчена наслѣдственность гипоспадіи (*Franck, Meckel* <sup>3)</sup>), смѣщенія яичекъ <sup>4)</sup>). Ненормальное развитіе грудей у мужчины можетъ также имѣть наслѣдственный характеръ <sup>5)</sup>). Псеудо-гермафродитами могутъ быть многія дѣти изъ одной и той же семьи <sup>6)</sup>); то же можно сказать и объ отсутствіи важнѣйшихъ половыхъ органовъ (напр., матки, яичниковъ, — *Squarey* <sup>7)</sup>).

Общее ожирѣніе, особенно въ юношескомъ возрастѣ, часто является наслѣдственной и семейной аномаліей <sup>8)</sup>) и нерѣдко достигаетъ степени настоящаго уродства. *Béclard* демонстрировалъ въ медицинскомъ обществѣ ребенка, имѣвшаго отъ роду полтора года и вѣсившаго 50 килограммовъ <sup>9)</sup>). *Hillairet* представилъ пятилѣтняго ребенка вѣсомъ въ 52 килограмма <sup>10)</sup>). Въ этихъ случаяхъ мы имѣемъ настоящее разстройство эмбриональнаго развитія. Излишне останавливаться на той связи, которая существуетъ между ожирѣніемъ и бесплодіемъ <sup>11)</sup>). Впрочемъ, не только общая тучность можетъ передаваться по наслѣдству, но также и множественныя липомы <sup>12)</sup>): такъ, я былъ призванъ для совѣта по поводу нейропатическихъ разстройствъ у одного собрата, страдавшаго множе-

<sup>1)</sup> *M. Rake*, A case of acromegaly (Brit. med. journ., 1893, I, стр. 518).

<sup>2)</sup> *R. Blanchard*. Sur un cas de polymastie (Bull. Soc. Anthropol., 1885, стр. 226).—Sur un cas remarquable de polythélie héréditaire (Ibid. 1886, стр. 485).

<sup>3)</sup> *Lugard*, The hereditary transmission of hypospadias and its transmission by indirect atavism (The Lancet, 1884, т. I, стр. 703). *Lindsay*, Three cases of doubtful sex in one family (Glasgow med. journ. 1893, XXXIX, стр. 161),

<sup>4)</sup> *Berchon*, Influence de l'hérédité sur les anomalies du testicule (C. R. Soc. de Biologie, 1861, 3-e série т. III, стр. 256).

<sup>5)</sup> *Laurent*, De l'hérédité des gynécomastes (Ann. d'hygiène et de méd. lég., 1890, 3-e série, XXIV, стр. 43).

<sup>6)</sup> *Palmer*, Two hermaphrodites sisters (Am. journ. of obstetrics, 1880, XIII, стр. 174).—*Phillips*, Four cases of spurious hermaphroditism in one family (Trans. of the obstetrical Soc. of London, 1886, т. XXVIII, стр. 158).

<sup>7)</sup> *Squarey*, A short account of the case of three sisters in whom the uterus and ovaries were absent (Trans. of the obstetrical Soc. of London, 1873, XIV, стр. 212).

<sup>8)</sup> *Philbert*, Du traitement de l'obésité chez les enfants et les adolescents par les eaux de Brides-les-Bains (Ann. de la Soc. d'hydrologie médicale, 1886, т. XXXI, стр. 510).

<sup>9)</sup> Bull. de la Faculté de médecine, 1816—17, т. V, стр. 270.

<sup>10)</sup> Bull. Acad. de Méd., 1831, 2-e série, X, стр. 1458.

<sup>11)</sup> *Kisch*, Sterilität der Fettleibigen (Wiener med. Press 1894, стр. 821).

<sup>12)</sup> *Stephen Mackenzie*, Hereditary multiples tumours (Trans. of the clinical Society of London, 1885, томъ XVIII, стр. 331).

ственными липомами; у отца и одного изъ его братьевъ также оказались множественныя липомы въ очень значительномъ количествѣ. Кроме того, симметрия<sup>1)</sup> множественныхъ жировиковъ говоритъ за то, что эта болѣзнь обуславливается расстройствами эмбриональнаго развитія.

Гемофилія, врожденная и въ высшей степени наследственная болѣзнь, зависитъ отъ аномалій развитія, касающихся сердца (*Virchow*), капилляровъ (*Meynel* и *Leop*) и артеріальныхъ стѣнокъ (*Blagden*). Изъ тѣхъ аномалій развитія сосудовъ, наследственная передача которыхъ была наблюдаема, надо указать еще на varices и особенно varicosae (*Blandin*). Къ вопросу объ артеріальной аплазії мы еще вернемся.

Что касается экзостозовъ на эпифизахъ, то хотя они и способны непрерывно расти до старческаго возраста<sup>2)</sup>, тѣмъ не менѣе, они зависятъ отъ расстройствъ эмбриональнаго развитія<sup>3)</sup> и могутъ быть наследственными<sup>4)</sup>.

Изъ врожденныхъ аномалій кожи, которыя чаще всего передаются по наследству, надо указать на роговыя образованія<sup>5)</sup>, пигментныя и ангиоматозныя пятна и т. д. Альбинизмъ также имѣетъ наследственный характеръ. Прирожденная плѣшивость можетъ быть также наследственной<sup>6)</sup>. То же самое можно сказать о недостаткѣ развитія волосъ, напр., бороды у мужчинъ или чрезмерной волосатости у женщинъ и преждевременномъ или частичномъ посѣдѣніи, которое *Godlee* наблюдалъ въ четырехъ поколѣніяхъ<sup>7)</sup>. Вмѣстѣ съ аномаліями развитія кожи и волосъ надо упомянуть о недостаточномъ развитіи ногтей, которое также можетъ быть наследственнымъ; въ нѣкоторыхъ семьяхъ наблюдаютъ почти зачаточную величину ногтей на ручныхъ и ножныхъ пальцахъ<sup>8)</sup>. *Thurnam* въ одной и той же семьѣ наблюдалъ два случая недостаточнаго развитія кожи, волосъ и зубовъ<sup>9)</sup>.

1) *Dudon*, Lipomes multiples et symétriques (Bordeaux médical, 1874, томъ III, стр. 218).

2) *Ch. Féré*, Exostose épiphysaire de l'extrémité inférieure du fémur (Bull. Soc. Anat. 1877, стр. 474).

3) *M. Brun*, Contrib. à l'étude des exostoses ostéogéniques, Th. 1893.

4) *Gibney*, Hereditary multiple exostosis (Amer. Journ. of med. sc. 1876, n. s. LXXII, стр. 73).

5) *L. Guinard*, Précis de tératologie, 1893, стр. 148.

6) *Sedgwick*, On the influence of the sex in hereditary diseases (Brit. and for. med.-chir. Review 1861, XXXI, стр. 453).

7) *Godlee*, Hereditary white patch of hair (Med. Times and Gaz, 1884, I, стр. 180).—*Blanc*, Les anomalies, etc., стр. 93.

8) Субъектъ, принадлежавшій къ одной изъ этихъ семей, имѣлъ привычку часто кусать ногти, вследствие чувства напряженія и дискомфорта въ концахъ пальцевъ, которое онъ обыкновенно могъ успокоить только часто повторяющимся растираніемъ.

9) *Thurnam*, Two cases in which skin, hair and teeth were very imperfectly developed (Med.-chir. Trans. 1848, XXX, стр. 71).

Ихтиозъ, врожденная уродливость кожи, часто бываетъ наследственнымъ; его встрѣчали въ 4 и даже въ 6 послѣдовательныхъ поколѣнiяхъ, но чаще всего здѣсь наблюдаютъ боковую наследственность.

Даже для аномалiй внутреннихъ органовъ установлена наследственная передача<sup>1)</sup>.

Вмѣстѣ съ наследственностью аномалiй эмбриогенеза, о которыхъ мы только что говорили, не безынтересно указать на наследственность аномалiй оплодотворенiя, особенно на случаи двойниковой беременности, которую часто наблюдали<sup>2)</sup>; передача происходитъ здѣсь какъ при посредствѣ мужчины, такъ и при посредствѣ женщины (*Virey, Baillarger*<sup>3)</sup>).

Сюда же относятся наследственные аномалiи перiода беременности, самопроизвольные преждевременные роды, которые удалось наблюдать въ четырехъ послѣдовательныхъ поколѣнiяхъ<sup>4)</sup>.

Близнецы могутъ быть поражены одинаковыми физическими уродствами<sup>5)</sup>, равно какъ душевныя заболѣванiя ихъ могутъ проявляться въ одинаковыхъ психопатическихъ формахъ (*Savage, Ball* и др.).

Наследственная передача одной и той же деформации можетъ имѣть иногда прогрессивный характеръ. *Cl. Lucas* наблюдалъ врожденное отсутствiе верхняго бокового рѣзца, которое въ слѣдующемъ поколѣнiи смѣнилось заячьей губой съ расщепленiемъ небной занавѣски<sup>6)</sup>. Мать одного ребенка, представлявшаго расщепленiе небной занавѣски, имѣла небный сводъ готической формы съ рѣзко выступающимъ по срединѣ швомъ (*exostose médiopalatine Chassaingne'a, torus palatinus*, описанный *Stieda*). Говоря о брахидактилии, мы уже упоминали о подобныхъ явленiяхъ,

1) *Reiss*, Contribution à l'étude des malformations congénitales du coeur (maladie de Roger). The 1893, стр. 31.

2) *Curgenvén*, Hereditary twin bearing family (Trans. of the obst. Loc. of London 1869, т. XI, стр. 106).—*A. Masson*, De l'hérédité des grossesses gémellaires (Gaz. obst. et gyn. de Paris, 1876, V, стр. 25).

3) *Darrest*, loc. cit. стр. 480.

4) *Bogman* (Boston med. and surg. journ., 1876, XCV, стр. 565). *Wendle*, A note on identical malformation in twins (Journ. of anat. and phys. 1891—2, XXVI стр. 295).

5) *Bertherand*, De l'hérédité de l'accouchement prématuré spontané (Gaz. méd. de l'Algérie 1872, XVII, 140).

6) *R.-C. Lucas*, On the congenital absence of an upper lateral incisor tooth as a forerunner of harelip and cleft palate (Trans. of the clinical Loc. of London, 1881, XXI, стр. 64).

## ГЛАВА XI.

## Сочетанія уродствъ.



Эмбриогенетическій характеръ многихъ морфологическихъ аномалій можетъ быть доказанъ не только ихъ наследственностью, но также сочетаніемъ различныхъ уродливостей, которыя не допускаютъ мысли объ анатомическомъ заболѣваніи или простой случайности.

Помимо тѣхъ чудовищныхъ уродствъ, въ силу которыхъ становится невозможнымъ дальнѣйшее продолженіе жизни, и которыхъ мы не станемъ касаться, существуетъ очень много комбинацій, заслуживающихъ нашего вниманія: сочетаніе заячьей губы съ инфантилизмомъ <sup>1)</sup>, съ полидактиліей и косолапостью <sup>2)</sup>, или съ синдактиліей <sup>3)</sup> и другими уродливостями въ формѣ конечностей <sup>4)</sup>; сочетаніе полидактиліи съ *coloboma iridis* и пигментнымъ ретинитомъ <sup>5)</sup>; лицевыхъ фиссуръ съ облитераціей *recti* (*Staveley*), полидактиліи съ гипоспадіей <sup>6)</sup>; врожденныхъ свищей нижней губы съ заячьей губой (*Demarquay*), врожденнаго свища нижней губы съ заячьей губой, *pes equinus*, перепончатыми пальцами на ногахъ и раздѣленіемъ ногтеваго сустава одного изъ ножныхъ пальцевъ (*Trélat*); врожденныхъ внутриглазничныхъ кистъ съ паховой грыжей и т. п. <sup>7)</sup>; дермоидной подъязычной опухоли съ чрезмѣрно-малой величиной языка (микроглоссіей) (*Polosson*), жабернаго свища шеи съ гипоспадіей.

*Spina-bifida* совпадаетъ иногда съ гидроцефаліей; благодаря этому факту нѣкоторые высказались за патологическое происхождение упомянутой деформации; но гораздо чаще эта уродливость совпадаетъ съ аномаліями, происхождение которыхъ нельзя иначе объяснить, какъ задержкой эмбриональнаго развитія, напр., съ ціанозомъ (*Kane*), смѣщеніемъ мочевого пузыря и различными аномаліями половыхъ органовъ (*Wasseige*), а также съ расщепленіемъ

<sup>1)</sup> *P. Binet*, Anomalies des organes génitaux mâles (Bull. Soc. anat., 1883).

<sup>2)</sup> *Marsh*, A case of double polydactylisms, double harelip, complete cleftpalate and double talipes varus (The Lancet 1889, томъ II, стр. 739).

<sup>3)</sup> *Hirigoyen*, Enfant offrant une gueule de loup, de la syndactylie et une malformation palpébrale (Mém. et Bull. de la Soc. de méd. et de chir. de Bordeaux, 1886, стр. 133).—*Troquart*, Syndactylie et malformations diverses (ibid., стр. 69).

<sup>4)</sup> *Habran*, Bec-de-lièvre double, absence de la voûte palatine, vice de conformation des extrémités (Revue photographique des hôp. de Paris, 1869, томъ I, стр. 88).

<sup>5)</sup> *Gariet*, Quelques observations de rétinite pigmentaire avec anomalies intéressantes (Arch. d'Ophth., 1887, VII, стр. 170).

<sup>6)</sup> *Tapie*, De la polydactylie (Th. 1885, стр. 46).

<sup>7)</sup> *Lannelongue et Ménard*, Affections congénitales, 1891, стр. 113.—*Lannelongue et Achard*, Traité des kystes congénitaux, 1886, стр. 351.

небной занавѣски <sup>1)</sup>. *Hovel* <sup>2)</sup> наблюдалъ зародышъ, имѣвшій расщепленіе позвоночника въ крестцовой области прирожденный вывихъ и рѣзко выраженную двустороннюю косолапость; врожденный вывихъ бедра сочетался, кромѣ того, съ полнымъ отсутствіемъ ягодичныхъ мышцъ; это—важный фактъ, на который еще не было обращено должнаго вниманія съ точки зрѣнія теоріи о задержкѣ эмбриональнаго развитія.

*Spina-bifida* такъ часто совпадаетъ съ уродливостями нижней конечности, что въ этомъ совпаденіи видѣли отношеніе причины къ слѣдствию. Впрочемъ, въ случаяхъ задержки развитія конечностей часто констатировали существованіе атрофіи спинного мозга (*Serres, Tiedemann, Troisier* <sup>3)</sup>). *Spina-bifida* сочетается еще съ другими деформациями, какъ напр., съ непроходимостью анальнаго отверстия, съ отсутствіемъ мошонки и т. д. <sup>4)</sup>.

Грыжи совпадаютъ съ самыми разнообразными уродствами. *Demons* наблюдалъ у одного субъекта съ пупочной грыжей гипоспадію, синдактилію на лѣвой сторонѣ и сращеніе вѣкъ той же стороны <sup>5)</sup>. Ихъ находили вмѣстѣ съ врожденными опухолями копчиковой области <sup>6)</sup>. *Treudenthal* изслѣдовалъ носъ у 500 лицъ, страдавшихъ грыжей, и въ 143 случаяхъ нашель узость носовыхъ ходовъ; отсюда онъ пришелъ къ заключенію, что одышка и грыжа относятся между собой, какъ причина и слѣдствіе <sup>7)</sup>, тогда какъ въ дѣйствительности рѣчь идетъ только о совпаденіи двухъ уродствъ.

Грыжи, которыя такъ часто бываютъ наследственными, весьма нерѣдко совпадаютъ съ другими порочными образованіями, особенно же со смѣщеніемъ яичекъ, порокомъ развитія ихъ и другими аномалиями мочеполовыхъ органовъ <sup>8)</sup>. Однако, атрофію яичекъ, которая часто сопровождаетъ паховыя грыжи, не слѣдуетъ всегда приписывать задержкѣ эмбриональнаго развитія, такъ какъ она можетъ зависѣть также отъ сдавленія самого яичка или сѣменнаго канатика <sup>9)</sup>.

<sup>1)</sup> *Charrier*, *Spina bifida coïncidant avec une division du voile du palais* (Bull. Soc. Anat., 1857, стр. 249).

<sup>2)</sup> Bull. Soc. de Chirurgie, 1873, 3-e série, томъ II, стр. 459.

<sup>3)</sup> *Troisier*, Note sur l'état de la moelle épinière dans un cas d'hémimélie-unithoracique (Arch. de phys. normal. path., томъ IV, 1871—72 стр. 72).

<sup>4)</sup> *J. K. Robertson*, On a case of complicated malformation (Glasgow Méd. Journ. XIX, стр. 26).

<sup>5)</sup> *Demons*, Différentes congénitales multiples (Bull. Soc. de méd. et de chir. de Bordeaux, 1862—3, стр. 462).

<sup>6)</sup> *Calbet*, Contrib., à l'ét. des tumeurs congénitales d'origine parasitaire de la région coccygienne (Th. 1893, стр. 115, 140, 170).

<sup>7)</sup> The Brit. med. Journ., 1888, стр. 601.

<sup>8)</sup> *C. N. D. Jones*, Double inguinal hernia in a hermaphrodite (The Lancet, 1890, томъ II, стр. 724).

<sup>9)</sup> *Ch. Féry*, Note sur l'étranglement herniaire chez les enfants à la mamelle et sur l'apoplexie du testicule qui peut en être la conséquence (Rev. de chirurgie, 1881)

Искривленія позвоночника часто сочетаются съ другими аномаліями, и такое сочетаніе встрѣчается также у животныхъ. *Goubaux* видѣлъ лошадь, пораженную сколіозомъ, у которой былъ двусторонній крипторхизмъ; у нея найдены сосцы, которые были расположены въ передней части чехла и развиты въ такой же степени, какъ и сосцы у кобылы <sup>1)</sup>.

Юношеская тучность иногда сочетается съ преждевременной половой зрѣлостью <sup>2)</sup>, но гораздо чаще наблюдается совмѣстно съ инфантилизмомъ.

У альбиносовъ встрѣчаютъ неправильность лица, несоразмѣрность различныхъ частей тѣла, уродливости ушей, *epicanthus*, неподвижность радужной оболочки, смѣщеніе зрачка, страбизмъ и плоскую стопу <sup>3)</sup>. Съ другой стороны, альбинизмъ совпадаетъ довольно часто съ кретинизмомъ и чередуется съ идиотизмомъ въ одной и той же семьѣ <sup>4)</sup>. Меланодермія совпадаетъ иногда съ преждевременнымъ наступленіемъ половой зрѣлости <sup>5)</sup>.

Аномаліи внутреннихъ органовъ часто совпадаютъ съ какой-нибудь изъ аномалій наружныхъ; но эту связь разыскиваютъ не такъ часто, какъ этого требовалъ бы интересъ этого сочетанія. *Warner* <sup>6)</sup> отмѣтилъ частое совмѣстное существованіе аномаліи сердца и ціаноза съ другими пороками развитія, — рукъ, ушей, нѣба, вѣкъ и т. д. Въ семьѣ одного изъ такихъ субъектовъ онъ напелъ эпилепсію. Указано также совпаденіе аномалій мышцъ, нервовъ и сосудовъ <sup>7)</sup>.

*Font-Réaulx* наблюдалъ сочетаніе аномаліи прямой кишки съ ущемленной пупочной грыжей и отсутствіемъ желчнаго пузыря <sup>8)</sup>. *Catala* встрѣтилъ аномалію наружнаго и средняго уха вмѣстѣ съ отсутствіемъ одного легкаго и почки <sup>9)</sup>. *Church* указалъ на со-

1) *Goubaux*, Mémoire sur les déviations de la colonne vertébrale considérées dans la région dorso-lombaire chez les animaux domestiques, in-8, 1887, стр. 19.

2) *V. Gautier*, Des hémorragies génitales des petites filles, de la menstruation et de la maturité précoce (Rev. méd. de la Suisse romande, 1884, стр. 646).

3) *Trélat*, art. Albinisme, Dict. encycl. des Sc. méd., т. II, 1865, стр. 403, 409.

4) *Ireland*, On idiocy and imbecility, 1877, стр. 401.

5) *V. Gautier*, Maturité précoce et mélanodermie chez un garçon de bans et demi (Rev. méd. de la Suisse romande, 1890 X, стр. 331).

6) *Warner*, Defective developmental condition as seen principally in children: cases with evidence of congenital heart defects associated with other malformations (Med. Times and Gaz., 1882, томъ I, стр. 60, 90, 144;).

7) *Princeteau*, Anomalies musculaires, vasculaires et nerveuses sur le même sujet (Journ. de méd. de Bordeaux, 1892, стр. 106).

8) *Font-Réaulx*, Note sur un cas de vice de conformations: ouverture du rectum à la partie postérieure de la vulve, entre l'hymen et la fourchette, absence de vésicule biliaire, hernie ombilicale étranglée (Bull. Soc. anat. 1864, XXXIX, стр. 100).

9) *Catala*, Ectopie double du pavillon de l'oreille; absence complète du conduit auditif externe, de la membrane et de la caisse du tympan; absence du poumon et du rein du même côté (Journ. de la Soc. de méd. prat. de Montpellier, 1842, V, стр. 120).



вмѣстное существованіе ихтіоза и врожденнаго порока аорты 1). *Bland Sutton* видѣлъ на одномъ и томъ же зародышѣ скрытое расщепленіе позвоночника вмѣстѣ съ атрезіей анальнаго отверстія и глотки; въ то же время найдены были въ большомъ количествѣ недоразвившіеся позвонки 2).

Существуетъ довольно постоянная связь между гипертрихозомъ и отсутствіемъ или непрочнымъ укрѣпленіемъ зубовъ. *Marchese* указалъ на связь аномалій позвоночнаго столба съ аномаліями почекъ. Аномаліи развитія половыхъ органовъ часто сочетаются съ аномаліями мочевыхъ органовъ или прямой кишки.

Нѣкоторыя уродливости черепа, лица или конечностей совпадаютъ съ грубыми пороками развитія въ мозгу. Такое сочетаніе наблюдали при расщепленіи свода и нѣбной занавѣски 3), при фокомелии 4). При извѣстныхъ сочетаніяхъ между аномаліями наблюдается нѣкотораго рода обязательное взаимное соотношеніе. Крупные пороки развитія нижней челюсти встрѣчаются рѣдко 5), но уменьшеніе объема, часто совпадающее съ существованіемъ лемурнаго отростка, необходимо влечетъ за собой неправильное укрѣпленіе зубовъ. *Talbot* 6), находившій часто такое совпаденіе у идиотовъ, глухонѣмыхъ и слѣпо-рожденныхъ, приходитъ къ заключенію, что никогда не бываетъ неправильныхъ зубовъ на челюстяхъ, развитыхъ нормально.

Пороки развитія половыхъ органовъ встрѣчаются одновременно съ прирожденными пороками развитія миндалинъ 7).

Множественныя аномаліи чаще касаются органовъ, имѣющихъ общее происхожденіе и одновременное развитіе. Такъ напр., встрѣчаются совмѣстно аномаліи глаза, уха и лица: *coloboma*, отсутствіе ушнаго хряща или уродливыя его формы и атрофія ниж-

1) *Church*, Report on a case of ichthyosis with congenital malformation of the aorta (S. Bartholomew's hosp. Rep. 1865, стр. 198).

2) *Bland Sutton*, A foetus with spina-bifida occulta and some remarkable associated abnormalities (Trans. of the path. Soc. London, 1888, XXXIX стр. 432).

3) *Davaine*, Sur un cas de scissure palatine et de la lèvre supérieure avec déformation du cerveau chez un foetus humain (C. R. Soc. de Biol., 1849, I, стр. 124).—*Chrétien*, De la coexistence de certains vices de conformation du cerveau avec les divisions congénitales de la voûte et du voile du palais (Rev. méd. de l'Est. 1879, XI, стр. 166).

4) *Maimoury*, Malformations congénitales des membres, anomalies considérables des circonvolutions cérébrales (Bull. Soc. Anat., 1880, стр. 28).

5) *Ogston*, On congenital malformation of the lower jaw (The Glasgow med. journ., 1874, стр. 289).

6) *E. Talbot*, Etiology of the irregularities of the teeth and jaws (Journ. of amer. med. Assoc., 1888, стр. 829).

7) *Gould*, A case of undevelopped sexual organs associated with congenital defect of the tonsil (Trans. of the clin. Soc. of London, 1886—7, XX, стр. 9).

ней челюсти 1). *Spina bifida* часто совпадаетъ съ *encephalocoele* или другими пороками развитія черепа 2). Аномаліи развитія могутъ проявиться съ замѣтнымъ преобладаніемъ или даже исключительно существовать на одной сторонѣ. Такъ, наблюдаютъ гипертрофію одной конечности, половины тѣла, а также висцеральные аномаліи, заячью губу и т. д. 3).

Груди въ избыточномъ числѣ могутъ встрѣчаться вмѣстѣ съ врожденными придатками ушной области въ одной и той же семьѣ (*Reverdin* и *A. Mayor*). *Marie* наблюдалъ молодую дѣвушку, имѣвшую лишній сосокъ; она объявила ему, что въ ея семьѣ эта аномалія встрѣчается часто въ трехъ послѣднихъ поколѣніяхъ, и въ ней же нерѣдки близнецы мужского пола 4). *Marie* находится въ колебаніи, приписать ли его атавистическому возврату или прогрессивному процессу, вырабатывающему многососковую разновидность людей; я лично болѣе склоненъ признать простое совпаденіе двухъ тератологическихъ проявленій въ одной и той же семьѣ. Впрочемъ, совпаденіе этихъ двухъ аномалій, уже обращавшее на себя вниманіе изслѣдователей, повидимому, относится къ области исключительныхъ явленій 5).

Нѣкоторыя сочетанія аномалій могутъ передаваться по наслѣдству. Напр., *Picard* наблюдалъ одновременное унаслѣдованіе эктродактиліи, заячьей губы и выворота вѣкъ 6). *Allan Jamieson* часто встрѣчалъ въ одной и той же семьѣ расщепленіе небной занавѣски и аномаліи зубовъ 7).

1) *Morgan (J.-H.)*, Two cases of congenital macrostoma, accompanied by malformation of the auricles and by the presence of auricular appendages (*Med. Times and Gaz.*, 1881, томъ II, стр. 613.—*Van Duysel*, Macrostomes congénitaux avec tumeurs préauriculaires et dermoïdes de l'oeil (*Ann. de la Soc. de Méd. de Gand*, 1882, LX, стр. 141).—*Snell*, Congenital defects of eye and ear (*Practitioner*. 1887, XXXVIII, стр. 261).

2) *Goodhart*, Trabeculated skull from an infant aged six months who had also spina-bifida (*The Lancet*, 1886, I, 542).

3) *Nicolle*, Persistance du canal artériel coïncidant avec un bec-de-lièvre droit et une lobulation multiple du poumon droit, mort par tuberculose pulmonaire (*Bull. Soc. Anat.*, 1887, стр. 172).

4) *P. Marie*, Mamelon surnuméraire transmis héréditairement dans une même famille: coïncidence avec plusieurs grossesses gémellaires. Réversion atavique ou création d'un type polymaste et polygène? (*Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp.*, 1893, стр. 457).

5) *Leschtenstern*, Ueber das Vorkommen und die Bedeutung supernumerärer (Accessoreicher) Brüste und Brustwarzen (*Arch. für path. Anat. u. Phys.*, 1878, LXXVII, B., стр. 222).

6) *Picard*, Transmission héréditaire d'un vice de conformation des mains et des pieds par diminution de nombre des doigts, d'un bec-de-lièvre double avec division de la voûte et du voile du palais, enfin d'un ectropion de la paupière inférieure des deux yeux. (*Journ. des Conn. méd.-chir.*, 1842, IX, стр. 230).

7) *A. Jamieson*, On cleft palate and incisor teeth: an instance of heredity (*Edinburg. med. journ.*, 1880—1, XXVI, стр. 117).

Нѣкоторыя врожденныя или наслѣдственныя разстройства въ области чувствительности или движенія, глухо нѣмота, дальтонизмъ, заиканіе и т. д., часто сочетаются съ физическими пороками. Хотя структурныя аномаліи, обуславливающія ихъ, еще неизвѣстны, тѣмъ не менѣе, мы вправѣ считать ихъ разстройствами развитія, аналогичными тѣмъ, которыя лежатъ въ основѣ морфологическихъ аномалій. Впрочемъ, клиницисты соединили тѣ и другія въ одну группу подъ названіемъ отпечатковъ или признаковъ вырожденія.

## ГЛАВА XII.

### Сочетаніе нейропатій и уродствъ.

Большинство разсмотрѣнныхъ нами уродливостей встрѣчаются у субъекта или въ его семьѣ совмѣстно съ функціональными разстройствами нервной системы. Лица, нервная система которыхъ страдаетъ сильнѣе, чаще всего получаютъ эти уродливости и притомъ въ большемъ числѣ и въ болѣе тяжелой формѣ<sup>1)</sup>.

У идіотовъ и слабоумныхъ можно встрѣтить расщепленіе позвоночника, заячью губу, раздѣленіе небнаго свода и небной занавѣски, грыжи (*Ireland*<sup>2)</sup>; чрезмѣрное развитіе жира, чрезмѣрную волосатость<sup>3)</sup>, остановку эмбриональнаго развитія волосъ и всевозможныя чрезвычайно рѣзко выраженныя уродства. У глухонѣмыхъ часто наблюдали пигментный ретинитъ (*Liebreich*), который очень часто совпадаетъ съ другими множественными и разнообразными уродствами. У помѣшанныхъ встрѣчаютъ аномаліи, правда, менѣе грубыя, но зато ихъ находятъ все чаще и чаще съ тѣхъ поръ, какъ стали лучше изучать этихъ больныхъ съ морфологической стороны. При нейропатіяхъ еще до сихъ поръ чаще всего пренебрегаютъ изученіемъ физическихъ признаковъ, несмотря на то, что они встрѣчаются очень часто; въ нервныхъ болѣзняхъ, которымъ преимущественно приписываютъ случайный характеръ, найдено много самыхъ обыкновенныхъ аномалій: лицевыя ассиметріи, уродливости уха, неправильное укрѣпленіе зубовъ, уродства пальцевъ и т. д.; эти признаки надо отыскивать и, по правдѣ говоря, они до *Morel*'я ускользали отъ наблюденія. Чѣмъ больше нервная болѣзнь зависитъ отъ случайныхъ этиологическихъ моментовъ, тѣмъ менѣе встрѣчается морфологическихъ

<sup>1)</sup> *C. Shaw*, On the degradation of type, in the insane (Saint-Bartholomew's hosp. Rep., 1884, томъ XX, стр. 169).

<sup>2)</sup> *Ireland*, The journal of mental science, 1881, томъ XXVII.

<sup>3)</sup> *Lombroso*, Caso di politrichia, osveluppo anormale del pilo in cretinoso microcephala (Giorn. ital. de mal. ven., 1871, I, стр. 193).

аномалій у пораженныхъ ею субъектовъ. Со времени *Morel*'я число физическихъ признаковъ, наблюдаемыхъ у дегенерантовъ, значительно увеличилось, и о самыхъ важныхъ изъ нихъ не безынтересно будетъ напомнить.

Гемофилия, тератологическій характеръ которой нами указана, часто сочетается (*Gintrac*) съ нервными расстройствами. По словамъ *Potain*'а<sup>1)</sup>, гемофилию встрѣчаютъ только въ семьяхъ нейропатовъ и реиматиковъ.

Общая тучность, особенно въ юношескомъ возрастѣ, стоитъ въ близкомъ соотношеніи къ нейропатической семьѣ: тучные субъекты часто происходятъ отъ нервнобольныхъ или сами страдаютъ первыми припадками. Связь тучности съ нервными страданіями ясъе всего наблюдается при той формѣ ея, которой дано названіе „*adiposis dolorosa*“<sup>2)</sup>.

Изъ расстройствъ эмбриональнаго развитія, наблюдаемыхъ у нейропатовъ, рядомъ съ тучностью слѣдуетъ упомянуть о „жировомъ діатезѣ“ *Cruveilhier* (*diathèse lipomateuse*). *Paton* сообщаетъ исторію субъекта, который страдалъ маніей величія, и у котораго найдены множественные и притомъ симметричные жировики<sup>3)</sup>. Такія же опухоли были наблюдаемы въ сочетаніи со спинной сухоткой, артритическимъ діатезомъ; у предковъ ихъ въ нѣкоторыхъ случаяхъ найдены алкоголизмъ и нейрозы. На липомы не слѣдуетъ смотрѣть какъ на слѣдствіе артритическаго и нейропатическаго діатезовъ<sup>4)</sup>, но какъ на порокъ развитія, совпадающій съ такими болѣзнями, для которыхъ, въ свою очередь, главнымъ этиологическимъ моментомъ также является порокъ развитія.

Далѣе слѣдуетъ отмѣтить страбизмъ, часто наблюдаемый въ нейропатической семьѣ<sup>5)</sup>. Намъ пришлось нѣсколько разъ отмѣчать у эпилептиковъ и помѣшанныхъ существованіе двойной макушки на головѣ, какъ слѣдствіе аномаліи развитія головного конца позвоночнаго канала<sup>6)</sup>. Нерѣдко случается наблюдать у обоихъ половъ совпаденіе аномаліи развитія волосъ, проявляющейся въ избыточномъ или недостаточномъ ихъ ростѣ, съ нервными или психическими расстройствами.

1) *Potain*, Parallèle de l'hystérie et du rhumatisme (Gaz. des hôpitaux, 1879, стр. 548).

2) *Dercum*, Three cases of a hitherto unclassified affection resembling in its grosser aspects obesity but associated with special nervous symptoms:—*adiposis dolorosa* (Am. Journ. of med. sc., 1890, стр. 521).

3) *Paton*, Lipomes multiples et symétriques chez un aliéné (La Normandie médicale, 1893, стр. 97).

4) *G. Bouju*, Des lipomes multiples symétriques d'origine nerveuse. Th. 1892.

5) *Limpritis*, Le strabisme dans la famille névropathique (Semaine médicale, 1885, n° 37).

6) *Ch. Féré*, Nouvelles recherches sur la topographie cranio-cérébrale (Revue d'Anthrop., 1881, стр. 403).

*Ireland* сообщает о двухъ генеологическихъ рядахъ, въ которыхъ альбинизмъ отмѣченъ рядомъ съ идиотизмомъ<sup>1)</sup>. Тотъ же авторъ указываетъ на *coloboma iridis* у нѣсколькихъ идиотовъ. Укажемъ также, что у тѣхъ же субъектовъ встрѣчается неправильное укрѣпленіе зубовъ совмѣстно съ наклономъ ихъ къ выпаденію.

Заиканіе, которое наблюдается у многихъ нейропатовъ или субъектовъ, близкихъ къ нимъ (*Эзопъ*, *Демосѣенъ*, *Виргилій*, *Malherbe* страдали заиканіемъ), является не столько нейрозомъ въ собственномъ смыслѣ, сколько порокомъ развитія; я показала, что у заикъ уменьшена подвижность языка вообще при всякихъ движеніяхъ<sup>2)</sup>. Заиканіе, какъ и козноязычіе, часто сочетается со слабымъ развитіемъ языка, аномаліями нижней челюсти и зубовъ.

Аномаліи половыхъ органовъ—очень часты у помѣшанныхъ и иногда даже играютъ важную роль въ развитіи помѣшательства<sup>3)</sup>. Врожденный фимозъ часто встрѣчается у субъектовъ, страдающихъ душевными и истериформными расстройствами<sup>4)</sup>.

### Г Л А В А XIII.

#### Несходная наследственность тератологическихъ образованій.

Мы привели нѣкоторые факты наследственной передачи уродливостей, которыя обязаны своимъ происхожденіемъ расстройствамъ эмбриональнаго развитія. Впрочемъ, всѣ тератологи въ общемъ держатся того взгляда, что всѣ аномаліи, совмѣстимыя съ отпаденіемъ половыхъ функцій, способны къ наследственной передачѣ, но изъ видовъ тератологической наследственности до сихъ поръ имѣлась въ виду только сходная наследственность; о несходной же наследственности не было вовсе рѣчи. Между тѣмъ эта послѣдняя въ тератологіи встрѣчается такъ же часто, какъ и въ патологіи. Не безынтересно нѣсколько остановиться на этомъ несходствѣ деформаций въ семьяхъ. Я давно уже обратилъ вниманіе на этотъ пунктъ, и хотя очень трудно собрать

1) *Ireland*, On idiocy and imbecility, 1877, Londres, стр. 401.

2) *Ch. Féré*, Etude physiologique de quelques troubles d'articulation, (Nouv. iconographie de la Salpêtrière, томъ III, 1890, стр. 168).—C. R. Soc. de Biologie, 1890, стр. 676.

3) *L. Fleury*, Traité thérapeutique et clinique d'hydrotérapie, 4-e éd., 1875, стр. 1055.

4) *D. Raffegau*, Du rôle des anomalies congénitales des organes génitaux dans le développement de la folie chez l'homme. Th. 1884.—*Louët*, Des anomalies des organes génitaux chez les dégénérés, Th. Bordeaux, 1889.

всѣ необходимыя данныя даже въ одной семьѣ, мнѣ удалось все же получить важныя указанія. Я приведу только нѣсколько примѣровъ, которые въ то же время указываютъ на совпаденіе въ семьяхъ нейропатій и уродствъ, о чемъ я уже раньше говорилъ: я разумѣю случай *Olivier*, наблюдавшаго дѣвушку съ полуразвитыми конечностями, отецъ которой былъ паралитикъ <sup>1)</sup>.

Случай I.—Г-нъ В..., трактирщикъ, 38 лѣтъ, табетикъ, сифилитикъ; нервныхъ заболѣваній въ прошломъ, насколько извѣстно, не было; готической небный сводъ, язычокъ съ расщепленной; нижняя челюсть съ объемистыми лемуриными отростками, неправильное укрѣпленіе зубовъ въ альвеолярныхъ дугахъ обѣихъ челюстей. Врожденная опухоль волокнисто-хрящевой консистенціи впереди лѣваго козелка. Двѣ паховыя грыжи. У брата его (единственнаго) произведена была операція заячьей губы. Большой имѣеть двухъ сыновей: старшій, 11 лѣтъ, представляетъ рѣзко выраженную асимметрію черепа и лица, асимметрію окраски радужной оболочки, смѣщеніе обоеихъ зрачковъ кверху и внутрь, отсутствіе завитковъ въ обѣихъ ушныхъ раковинахъ, готической небный сводъ, неправильное укрѣпленіе зубовъ въ верхней челюсти; нижняя челюсть выступаетъ впередъ; на передней части груди смуглое и волосатое пигментное пятно. У второго сына первое прорѣзываніе зубовъ сопровождалось судорогами; у него же обнаружено явленіе криптоорхизма на лѣвой сторонѣ.

Случай II.—Г-жа G..., истеричка, 30 лѣтъ; въ своей семьѣ она не знаетъ ни нервныхъ, ни подагрическихъ, ни ревматическихъ заболѣваній. Ея родные братъ и сестра полнѣ здоровы, не обнаруживаютъ никакихъ разстройствъ и никакихъ уродливостей. Мать ея по время беременности была, будто-бы, испугана ударившей довольно близко отъ нея молніей. Г-жа G... имѣеть на лѣвой сторонѣ шеп широкое волосатое пигментное пятно; на тѣлѣ—еще шесть такихъ же пятенъ. Небный сводъ—рѣзко готической формы, съ выпуклостью по срединѣ; языкъ раздѣленъ по средней линіи глубокой бороздой. Кромѣ того, на обѣихъ ногахъ ея два первые пальца снабжены плавательными перепонками. У нея первая беременность кончилась выкидышемъ на шестомъ мѣсяцѣ; ей сказали, что ребенокъ уродливъ и не могъ бы жить, но въ чемъ состояло уродство, ей нецѣлѣстно. Второй ея ребенокъ, страдавшій врожденнымъ цѣпанозомъ и пупочной грыжей, умеръ 18 мѣсяцевъ. У нея остались двѣ дочери, одна шести, другая пяти лѣтъ; у старшей произвели операцію заячьей губы на лѣвой сторонѣ; на обѣихъ ухахъ ея завитки не шлѣбуютъ складокъ; на обѣихъ ногахъ два первые пальца, какъ и у матери,—съ перепонками. Вторая дочь обнаруживаетъ очень ясную асимметрію окраски радужной оболочки, въ легкой степени *epicanthus* и много пигментныхъ пятенъ въ области спины.

Случай III.—Г-нъ D..., эпилептикъ, 48 лѣтъ; началъ страдать припадками только 2 года тому назадъ; отецъ его былъ алкоголикъ. У него есть племянница, страдающая эпилептическими припадками съ 12-лѣтняго возраста. Большая обнаруживаетъ лицепую асимметрію, отсутствіе раковины на лѣвомъ ухѣ, значительно выраженные лемуриные отростки, неправильное укрѣпленіе зубовъ въ нижней челюсти, правую паховую грыжу, плоскія стопы. У сестры его на лицѣ пятно цвѣта краснаго вина. Племянница—эпилептика представляетъ искривленіе позвоночника и носитъ грыжевую бандажъ. Сестра послѣдней имѣеть родимое пятно, покрытое волосами, въ спинной области. У г-на D.—трое дѣтей: старшій, 19 лѣтъ, сталъ ходить 2-хъ лѣтъ, а говорить—2½ лѣтъ; до 8-лѣтняго возраста включительно онъ страдалъ недержаніемъ мочи; заикается; нижняя челюсть его развита плохо, зубы плохо укрѣплены, верхній край зубовъ выдается; на лѣвой сторонѣ—криптоорхизмъ. Далѣе слѣдуетъ дочь, дѣвушка 17 лѣтъ, которая тоже стала поздно ходить, но она хорошо говоритъ; регулъ у нея еще не было; она имѣеть пупочную грыжу. Наконецъ сынъ, 8 лѣтъ, страдалъ судорогами при первомъ прорѣзываніи зубовъ; у него найденъ страбизмъ и врожденное расщепленіе небной занавѣски.

Случай IV.—Г-нъ P..., 58 лѣтъ отъ роду, девять лѣтъ страдаетъ трясучимъ параличомъ, появившимся послѣ расхищеній, сдѣланныхъ старшимъ сыномъ, и бѣгства послѣдняго за границу.

1) *Olivier*, Sur la pathogénie des vices de conformation (Bull. Soc. d'Anthrop., 1878, стр. 150).

На затылке у него широкое пигментное волосатое пятно; онъ страдаетъ двусторонней паховою грыжей; у двухъ братьевъ также паховыя грыжи, какъ у отца.

Одинъ изъ этихъ двухъ братьевъ имѣетъ сына съ заячьей губой. Г-нъ Р. имѣлъ трехъ сыновей и дочь; старшій сынъ—преступникъ обнаруживаетъ явленіе крипторхизма. У двухъ другихъ сыновей—двусторонняя паховая грыжа; одинъ имѣетъ широкое виннаго цвѣта пятно на лѣвомъ плечѣ, а у другого наблюдается рѣзко выраженное заиканіе. Дочь, начавшая поздно ходить и говорить, повидному, не имѣетъ никакихъ пороковъ тѣлосложенія, но у нея никогда не было регулъ и нѣтъ дѣтей (ей 25 лѣтъ, а замужемъ она уже 7 лѣтъ). Только младшій сынъ женатъ; у него—двое дѣтей: старшій—глухо-нѣмой, а другой—косоланій отъ рожденія.

Случай V.—Г-нъ Р..., 52 лѣтъ, диабетикъ, имѣлъ нѣсколько припадковъ меланхолическаго угнетенія духа, совпадавшихъ съ уменьшеніемъ количества сахара въ мочѣ. Отецъ его былъ подагрикъ; два брата—тоже подагрики, у жены его были истероформныя припадки, но у ней, какъ и у него самого, нѣтъ никакихъ деформаций, которыя бросались бы въ глаза. Большой имѣетъ четверыхъ дѣтей: старшему—26 лѣтъ; онъ сталъ ходить съ 3-хъ лѣтъ, а говорить—около 2<sup>1</sup>/<sub>2</sub> лѣтъ, рѣчь его нѣсколько косноязычна; у него наблюдается рѣзко выраженная черенно-лицевая асимметрія, также асиметрія окраски радужныхъ оболочекъ. На небномъ сводѣ съ лѣвой стороны у него растутъ два сверхкомплектныхъ зуба; второй сынъ, 23 лѣтъ, также сталъ ходить поздно, но говорить, имѣя около 14 мѣсяцевъ отъ роду; до 13 лѣтъ страдалъ непроизвольнымъ мочеиспусканіемъ; онъ имѣетъ лѣвостороннюю паховую грыжу и много пигментныхъ возвышенныхъ пятенъ на спинѣ. Третій, 19 лѣтъ, заикается. Наконецъ, дочь, 18 лѣтъ, родилась 7 мѣсяцевъ; сложена въ общемъ довольно хорошо; регулы еще не появились; изрѣдка проявляется привычное непроизвольное мочеиспусканіе. Уши—безъ завитковъ; пальцы на лѣвой ногѣ—съ плавающими перепонками.

Случай VI.—Г-жа С...,—62 лѣтъ, всегда была нервной, въ дѣтствѣ страдала судорогами и мигренями, которыя начались около 6 лѣтъ и прекратились только съ наступленіемъ климактерическаго періода (на 51-мъ году). Она страдала недержаніемъ мочи до 13 лѣтъ, времени первой менструаціи. До этого возраста проявляла непреодолимую наклонность кусать свою нижнюю губу, отводя назадъ и поднимая нижнюю челюсть; кромѣ того, она грызла себѣ ногти и отъ этой привычки отстала только около 30 лѣтъ, послѣ острой болѣзни, вѣроятно, тифа. Послѣ трудовой жизни, свободной отъ удручающихъ нервныхъ волненій, г-жа С. принуждена была много утомляться и проводить безсонныя ночи по случаю тяжелой беременности и родовъ ея дочери; съ этого времени она стала обнаруживать симптомы болѣзненнаго сомнѣнія и мизосѳіи. Поперекъ раковины праваго уха проходитъ корень завитка, который доходитъ до противоземляка; на лѣвомъ ухѣ находятся два Darwin'овыхъ бургорка. Большая имѣетъ два объемистыхъ демуриныхъ отростка и неправильное укрѣпленіе зубовъ. На лѣвой рукѣ мизинецъ короче указательнаго пальца; на всѣхъ пальцахъ ногти чрезвычайно тонки и гибки; кромѣ того, она имѣетъ правостороннюю паховую грыжу.

У дочери ея наблюдается очень замѣтная лицевая асимметрія; правая радужная оболочка темнѣе лѣвой, а зрачекъ отклоненъ вверхъ и внутрь. Правая сторона лица паретична; съ этой стороны ноздря очень уплощена. Правое ухо представляетъ то же ненормальное развитіе корня завитка и, кромѣ того, врожденную фиссуру, которая отдѣляетъ сзади дольку завитка. На правой рукѣ указательный палецъ больше всѣхъ остальныхъ, средній немного короче, безымянный едва достигаетъ корня ногтя средняго пальца; мизинецъ, первая фаланга котораго находится въ экстензіи, представляетъ деформацію въ видѣ крючка или лебединой шеи, а если его вытянуть, то онъ не достигаетъ сочлененія второй и третьей фаланги безымяннаго. На правой сторонѣ существуетъ овариальная гиперестезія и геманѣстезія, касающаяся общей чувствительности и висшихъ органовъ чувствъ. Эта дочь, проявлявшая различныя истероформныя разстройства, имѣетъ двухъ дѣтей, изъ которыхъ одинъ ребенокъ—глухонѣмой и имѣетъ гипоспадію. Внука ея имѣла смѣщеніе мочевого пузыря и умерла отъ судорогъ. Кромѣ этой дочери г-жа С... имѣла двухъ сыновей, изъ которыхъ одинъ умеръ случайно; у него была двусторонняя паховая грыжа; другой—эксцентрикъ, шотъ; онъ былъ подвергнутъ хирургическому лѣченію по случаю двойнаго крипторхизма. Впрочемъ, относительно этихъ двухъ субъектовъ я обладаю только тѣми свѣдѣніями, которыя мнѣ доставила ихъ мать.

Вполнѣ понятно, что аномаліи, обыкновенно непризнаваемые профанами за уродства, должны были остаться незамѣченными у тѣхъ лицъ, которыя не были подвергнуты надлежащему изслѣдованію. Но какъ бы ни были неполны тѣ наблюденія, которыя я привожу, они, какъ примѣры изъ громаднаго числа подобныхъ случаевъ, все-таки вполнѣ достаточны, чтобы показать несходство тератологическихъ образованій, связанныхъ между собой наследственной передачей. Съ морфологической точки зрѣнія, какъ и съ психологической, семья дегенеранта имѣетъ значительное сходство съ дѣтенышами, высиженными курицей, въ гнѣздо которой клали яйца всѣ птицы съ птичьяго двора, а также нѣкоторыя изъ хищныхъ птицъ, которыя являются для нихъ исконными врагами.

Впрочемъ, надо замѣтить, что если уродства могутъ быть наследственными или имѣть связь съ нейропатической семьей, то часто они развѣваются и внѣ этихъ условій. Наследственный сифилисъ часто проявляется въ видѣ задержки эмбриональнаго развитія, зародышевой кахексін, которая позднѣе выражается инфантилизмомъ, запоздалымъ прорѣзываніемъ зубовъ (*Sanchez, Magitot*), микродонтизмомъ <sup>1)</sup>, деформациями головы <sup>2)</sup>, пальцевъ, расщепленіемъ позвоночника, заячьей губой и т. д. *Puech* <sup>3)</sup> указалъ, что чрезвычайно часто наблюдаются аномаліи у незаконныхъ дѣтей въ томъ случаѣ, если оплодотвореніе произошло во время опьяненія родителей или если была слишкомъ большая разница въ лѣтахъ вступающихъ въ супружество и т. д., т. е., при тѣхъ же условіяхъ, которыя такъ часто играютъ важную роль въ происхожденіи нейропатій.

#### ГЛАВА XIV.

##### Пороки развитія и патологическое предрасположеніе.

Извѣстны случаи общихъ или, по современнымъ воззрѣніямъ, инфекціонныхъ заболѣваній, проявленія которыхъ, повидимому, локализируются въ зависимости отъ наследственности <sup>4)</sup> или предшествовавшихъ патологическихъ состояній нервной системы. Эти

<sup>1)</sup> *A. Fournier*, La syphilis héréditaire tardive, 1886, стр. 125. — L'herédité syphilitique, 1891.

<sup>2)</sup> *Brown*, Cases of harelip and cleft palate in syphilitic children (Arch. of dermatology, N. Y., 1877, III, стр. 307. — An additional case of cleft palate and harelip in a syphilitic child (Arch. of dermat., 1879, V, стр. 48).

<sup>3)</sup> *A. Puech*, Des anomalies de l'homme, leur fréquence relative; recherches statistiques pour servir à l'histoire de la tératologie (Mémoires de l'Académie du Gard, 1871).

<sup>4)</sup> *Merrill*, On the predisposing causes of epidemic diseases (Am. Journ. of the medic. sc., 1856, томъ III, стр. 50).



проявленія иногда ограничиваются только той половиной тѣла, которой не коснулись нервныя разстройства<sup>1)</sup>; въ другихъ, наоборотъ, какъ мнѣ пришлось видѣть на примѣрахъ, собранныхъ однимъ изъ моихъ учениковъ<sup>2)</sup>, они локализируются именно на той сторонѣ, которая представляетъ или прежде представляла главное мѣстопробываніе нейропатическихъ симптомовъ.

Я показалъ уже, что въ случаяхъ ассиметріи окраски радужныхъ оболочекъ нейропатическіе симптомы обыкновенно обнаруживаются съ гораздо большей силой на той сторонѣ, гдѣ окраска радужной оболочки интензивнѣе. По другому поводу я указалъ на локализацию нервныхъ разстройствъ на сторонѣ заячьей губы<sup>3)</sup>.

*Heuse* приводитъ случай врожденной катаракты, найденной совмѣстно съ рахитическими деформациями черепа и груди на одной и той же сторонѣ<sup>4)</sup>.

Впрочемъ, предрасположеніе къ общимъ болѣзнямъ и особенно къ тѣмъ изъ нихъ, которыя, какъ мною отмѣчено, чаще всего вступаютъ въ сочетаніе съ нейропатіями, какъ напр., чахотка, подагра, хроническій ревматизмъ, диабетъ и др., — зависитъ отъ унаслѣдованнаго или врожденнаго состоянія вырожденія: у такихъ больныхъ нерѣдко можно найти и морфологическіе признаки дегенерации. *Alex James* указываетъ, что въ семьяхъ чахоточныхъ часто встрѣчаются уродливости, равно какъ и склонность къ двуплодной беременности<sup>5)</sup>. На послѣднемъ конгрессѣ, созванномъ для изученія туберкулеза, *Ricochon* (*Champdeniers*) основательно указывалъ на частое присутствіе такихъ признаковъ въ семьяхъ чахоточныхъ. Вполнѣ то же можно сказать и о семьяхъ людей, страдающихъ диабетомъ, общимъ ожирѣніемъ, хроническимъ ревматизмомъ и подагрой. Эти факты подтверждаютъ мнѣніе авторовъ, признающихъ вмѣстѣ съ *Michel Lévy*, что подъ патологическою наслѣдственностью надо разумѣть не передачу болѣзни родителей, но лишь передачу предрасположенія къ заболѣванію. *Virchow* высказался также въ пользу того взгляда, что наслѣдственность туберкулеза состоитъ въ передачѣ предрасположенія<sup>6)</sup>. *De Giovanni*<sup>7)</sup> признаетъ у предрасположенныхъ къ чахоткѣ существованіе особаго нервнаго состоянія и дѣлитъ ихъ на три группы: одни харак

1) *Caizergues*, Arrêt de développement du côté gauche, hémi-anesthésie du même côté, rhumatisme hémi-latéral droit (Montpellier médical, 1879, LXIII, стр. 248).

2) *Lepicard*, Nerveux et arthritiques. Th. 1889.

3) *Ch. Féré*, La pathologie des émotions, 1892, стр. 72.

4) *Heuse*, Ein dritter Fall von einseitiger Cataract mit Knochenanomalie derselben Seite (Centralbt. f. prakt. Augenheilk., 1883).

5) *A. James*, Pulmonary Phtisis, 1888, стр. 92, 93.

6) *Remlinger*, Etude sur l'hérédité de la tuberculose, Th. Lyon, 1893, стр. 77.

7) *De Giovanni*, Sur la prédisposition à la phtisie pulmonaire (Bulletin Médical, 1887, стр. 788).

теризуются состояніемъ возбудимости, другіе - торпидностью, а третьи—энергіей; онъ отмѣчаетъ, кромѣ того, у нихъ малую величину сердца, при чемъ размѣры праваго желудочка относительно велики, а также—малый объемъ артерій, доступныхъ изслѣдованію.

*De-Baer* ясно показалъ, что зародыши всѣхъ позвоночныхъ животныхъ вначалѣ представляютъ общій типъ, а затѣмъ образуютъ въ послѣдовательномъ порядкѣ опредѣленное количество общихъ формъ, прежде чѣмъ окончательно дифференцируются<sup>1)</sup>. Эта общность эмбриональнаго типа вполнѣ объясняетъ возможность повторенія однѣхъ и тѣхъ же тератологическихъ формъ во всѣхъ классахъ позвоночныхъ животныхъ. Такая первоначальная морфологическая общность внушаетъ мысль, что зародышъ любого позвоночнаго животнаго потенциально заключаетъ въ себѣ органы всѣхъ позвоночныхъ, и что подъ вліяніемъ наслѣдственнаго или случайнаго разстройства эволюціи можетъ развиться органъ, принадлежащій другому виду, или же характерный для вида органъ можетъ исчезнуть у данной особи, при чемъ нѣтъ основанія признать атаксистическаго возврата къ отдаленному прошлому. Нѣкоторыя аномаліи, которыя мы находимъ у дегенерантовъ человѣческаго рода, напоминаютъ формы, принадлежащія существамъ, стоящимъ въ зоологическомъ ряду ниже человѣка,—и даже очень отдаленнымъ отъ него (лемурный отростокъ); это — фактъ, не оставляющій сомнѣній, но нарушеніе эмбриогенеза можетъ создать тѣ же аномаліи организаци, какъ это очень часто подтверждается экспериментальной тератогеніей.

Локализациа разстройствъ эмбриональнаго развитія органовъ измѣняется въ зависимости отъ времени проявленія тератогенетическихъ вліяній, такъ какъ процессы развитія различныхъ органовъ совершаются далеко не одновременно и не протекаютъ параллельно другъ другу въ своемъ дальнѣйшемъ теченіи. Но даже и въ тѣхъ случаяхъ, которые часто наблюдаются при опредѣленныхъ экспериментальныхъ условіяхъ (*Dareste*), когда остановка развитія первоначально касается амниона и уже послѣдовательно видоизмѣняетъ ходъ развитія эмбриона, благодаря давленію, происходящему вслѣдствіе уменьшенія величины этой оболочки,—даже и тогда разстройство развитія особенно отражается на какомъ-нибудь одномъ органѣ; это бываетъ, главнымъ образомъ, потому, что оно наступаетъ въ тотъ моментъ, когда въ первичныхъ элементахъ этого органа совершается болѣе активный процессъ. Тѣмъ не менѣе, оно дѣйствуетъ въ нѣкоторой степени и на всю совокупность органовъ. Наиболѣе важный фактъ эмбриональной жизни,—это непрерывное образованіе новыхъ клѣтокъ,

<sup>1)</sup> *Dareste* (l. c.) задается вопросомъ, существуютъ ли на самоѣ дѣлѣ сверхконцлетные органы въ эмбриональной жизни.

характерное для эмбриональной эволюции<sup>1)</sup>. Такимъ образомъ, любое расстройство развитія не можетъ пощадить эмбриона въ его цѣломъ. Впрочемъ, уже *J. Geoffroy St.-Hilaire* опредѣлилъ положеніе вопроса, говоря, что уроды являются уродами въ силу всей своей организаціи.

*Geoffroy St.-Hilaire* вполне доказалъ своими работами, что самое чудовищное уродство и самая легкая аномалія представляютъ явленія одного и того же порядка, уклоненія отъ специфическихъ типовъ, созданныя измѣненіями въ ходѣ развитія; по словамъ Брока<sup>2)</sup>, рядъ этихъ уклоненій является такимъ полнымъ, такимъ естественнымъ и такъ легко поддается взаимнымъ переходамъ, что положительно невозможно раздѣлить его на самостоятельныя группы, и всякая теорія, приложимая къ какому-нибудь одному изъ членовъ этого ряда, будетъ приложима и ко всѣмъ остальнымъ. Поэтому относительно самыхъ простыхъ аномалій можно сказать то же, что *J. Geoffroy St.-Hilaire* сказалъ объ уродствахъ: ненормальные—ненормальны въ силу всей своей организаціи. Мы не вступаемъ въ область гипотезъ, когда допускаемъ, что субъекты, у которыхъ наблюдаются аномаліи внѣшнихъ формъ, представляютъ въ нѣкоторой степени видимыя или невидимыя аномаліи въ ихъ внутреннемъ строеніи. Что нервная система имѣетъ свою долю участія въ этихъ расстройствахъ общаго развитія, въ этомъ никто не станетъ сомнѣваться, если обратитъ вниманіе на слѣдующій фактъ: субъекты, обнаруживающіе наибольшее число соматическихъ деформаций, являются именно тѣми, которые страдаютъ наиболѣе рѣзко выраженными функциональными расстройствами, какъ напр., помѣшанные и преступники. Кромѣ того, деформаціи могутъ передаваться по наслѣдству совмѣстно съ душевными расстройствами. *Moore*<sup>3)</sup> приводитъ случай слабоумной дѣвушки, у которой дѣдъ и двое дядей, равно какъ и она сама, имѣли полидактилію, при чемъ дѣдъ и одинъ дядя также были помѣшанными.

Мы видимъ, что при нормальной эволюціи тканей, тѣ части, развитіе которыхъ совершилось съ наибольшимъ трудомъ и наиболѣе медленно, первыми подвергаются атрофическому процессу.

Этотъ фактъ мною былъ указанъ по поводу старческой атрофіи темянныхъ костей, которая проявляется въ той части и на той сторонѣ, гдѣ развитіе болѣе всего запоздало<sup>4)</sup>. Я указалъ также, что то же отношеніе наблюдается и въ другихъ частяхъ скелета. Съ другой стороны можно утверждать, что области съ

1) *Darwin*, loc. cit., стр. 129.

2) *P. Broca*, Traité des tumeurs, томъ II, стр. 134.

3) *Moore*, The coexistence of hereditary deformity with mental disease (Med. Times and Gaz., 1865, томъ II, стр. 573).

4) *Ch. Féré*, Atrophie sénile symétrique des pariétaux (Bull. Soc. Anatomique, 1876, стр. 485; 1881, стр. 472).

затрудненнымъ ходомъ развитія по преимуществу являются мѣстомъ нѣкоторыхъ самопроизвольныхъ или травматическихъ поврежденій; такъ, въ темянныхъ костяхъ, въ области соединительной черты („obelion“ \*), гдѣ элементы костной ткани сходятся между собою послѣдними, гдѣ иногда остается дополнительный родничокъ (родничокъ *Gerdy*) и гдѣ наблюдаются самопроизвольныя прободенія (*Larrey*), наступаетъ болѣе ранняя спайка и появляются особенно часто атрофическія бляшки; тутъ же именно образуется нерѣдко *cephalomatoma* <sup>2)</sup>.

*Ledouble* <sup>3)</sup> въ своей интересной работѣ показалъ, во-первыхъ, что въ случаѣ паховой грыжи или *varicocele* эпидидимитъ, который можетъ осложнить теченіе гонорреи, является почти безъ исключенія на сторонѣ паховой грыжи или *varicocele*; во-вторыхъ, что въ случаѣ аномалій полового аппарата (макрорхизма, микрорхизма, смѣщеній и извращенныхъ положеній яичекъ), гонорройный процессъ даетъ осложненіе почти постоянно на сторонѣ аномаліи. Эти факты приводятъ насъ къ тому заключенію, что органы, которые уклоняются отъ нормальнаго типа своей морфологической внѣшностью, становятся менѣе устойчивыми въ борьбѣ съ болѣзненнымъ процессомъ.

Съ другой стороны, намъ приходилось видѣть, что у эпилептиковъ, а равно и у истеричныхъ при, нейралгіяхъ половыхъ железъ гораздо чаще, чѣмъ въ другихъ случаяхъ, эти послѣднія представляютъ анатомическія аномаліи <sup>4)</sup>. Орхидальгію, а можетъ быть, также и оварію можно разсматривать какъ мѣстную нейрастенію развитія.

*Roger Williams* <sup>5)</sup> и *Martin* <sup>6)</sup> обратили вниманіе на связь, существующую между полимастіей, полителіей, *mammae erraticae* и происхожденіемъ опухолей груди. *Polosson* указалъ на сочетаніе энхондромы пальцевъ и эмбриональныхъ разстройствъ скелета <sup>7)</sup>. Впрочемъ, *Conheim* признаетъ эмбриональное происхожденіе опу-

\*) Терминъ („obelion“ отъ греч. слова „ὀβελός“), которымъ Брога обозначилъ мѣсто, гдѣ обыкновенно начинается синостозъ черепа; оно лежитъ приблизительно на 4 см. выше лямбды (задняго конца сгнзловиднаго шва). *Red.*

2) *Ch. Féré*, Note sur la pathogénie et l'anatomie pathologique du céphaloematome (*Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, 1879).

3) *Ledouble*, De l'épididymite blennorrhagique dans le cas de hernis inguinale, de varicocele, ou d'anomalies de l'appareil génital, Tours, 1878.

4) *Ch. Féré et P. Batigne*, Note sur les anomalies chez du testicule chez les dégénérés et en particulier sur les inversions de l'épididyme (*Revue neurologique*, 1893, стр. 384).

5) *Roger Williams*, Polymatism, with special reference to mammae erraticae and development of neoplasm from supernumerary mammary structures (*The Journ. of anat., and phys.*, 1891, томъ XXV, стр. 225).

6) *E. Martin*, Ein Beitrag zur Lehre von der Polymastie und ihrer Beziehung zur Entwicklung von Brustdrüsengeschwülsten (*Arch. f. klin. Chir.*, 1893, XLV, 4, стр. 880).

7) *Polosson*, Anomalies de développement et tumeurs (*Lyon méd.*, 1884).

холей, а Bard<sup>1)</sup> указывает на значение прирожденной „мѣстной порочности“.

Съ другой стороны, патогенное вліяніе аномальнаго развитія артерій извѣстно. Врожденное суженіе легочной артеріи не только обусловливаетъ ціанозъ (*Louis*), но составляетъ условіе, предрасполагающее къ легочному туберкулезу (*Lebert*).

Атрезія аорты играетъ большую роль въ патологіи сердца (*Peacock*), въ происхожденіи хлороза (*Virchow*), въ развитіи атеромы<sup>2)</sup> и т. д.

Отмѣтимъ еще совпаденіе мѣстной асфиксіи конечностей съ очень обширными эректильными пятнами<sup>3)</sup>; подобныхъ примѣровъ я имѣю теперь не мало. Ангіокератома въ соединеніи съ асфиксіей конечностей, появляющаяся у субъектовъ, легко подвергающихся отмороженіямъ, повидимому, тоже обязана своимъ происхожденіемъ врожденной слабости капилляровъ; къ тому же это заболѣваніе является болѣзью семейной<sup>4)</sup>.

У одного эпилептика, перенесшаго *état de mal*, я видѣлъ развитіе поперечныхъ бороздъ на ногтяхъ, притомъ исключительно на двухъ послѣднихъ пальцахъ обѣихъ рукъ, представлявшихъ ненормальные размѣры.

Среди условій, благопріятствующихъ развитію чахотки, указываютъ на нѣкоторые пороки сложенія грудной клѣтки: на общую ея узость (*Laënnec*), узость верхней части (*Hirt*), укороченіе первыхъ реберъ (*Freund*), увеличеніе *anguli Ludowici* и т. д. Всѣ эти аномаліи, которыя ведутъ къ ослабленію дыхательной функціи и увеличиваютъ недостаточность дыхательныхъ экскурсій легочныхъ верхушекъ, создаютъ предрасположеніе къ заболѣванію легочной чахоткой. Въ общемъ признано, что субъекты, обнаруживающіе деформаціи грудной клѣтки, болѣе подвержены заболѣванію бронхонеймоніей. Что касается наслѣдственной пнеймоніи (*Alison, Riessel*), которую объясняютъ дѣйствіемъ заразнаго начала черезъ долгій промежутокъ времени, то ее можно было бы также поставить въ зависимость отъ анатомическаго строенія, которое, передаваясь по наслѣдству въ семьяхъ, играетъ роль предрасполагающей причины.

*Lancereaux* показалъ, что для наслѣдственнаго нефрита, а также для страданій почекъ, свойственныхъ дѣтскому или юношескому

<sup>1)</sup> *Bard*, La spécificité cellulaire et l'histogénèse chez l'embryon (*Arch. de phys. norm. et path.*, 1886, 3-e s., томъ VIII, стр. 418).—*Puig*, L'hérédité des tumeurs (*Th. Lyon*, 1885).

<sup>2)</sup> *Netter*, Développement irrégulier des artères cause de divers états morbides (*Arch. gén. de méd.*, 1883, II, стр. 537).

<sup>3)</sup> *Ch. Féré et P. Batigne*, Note sur un nouveau cas d'asphyxie locale des extrémités avec lésions congénitales de la peau (*Revue de Médecine*, 1892, стр. 891).

<sup>4)</sup> *Escande*, De l'angéo-kératome, *Th. Toulouse*, 1893, стр. 40, 49.

возрасту, надо признать патогенетическимъ условіемъ врожденную аплазію почечныхъ артерій; это уклоненіе часто совпадаетъ съ признаками инфантилизма<sup>1)</sup>. Впрочемъ, артеріальная аплазія довольно часто сочетаетсяъ съ аплазіей половыхъ органовъ (*Virchow, Fränkel*) и волосъ (*Beneke*<sup>2)</sup>); кромѣ того, подобно хлорозу, съ которымъ она имѣетъ близкую связь, эта аплазія можетъ передаваться и по наслѣдству. При жизни она распознается по малой величинѣ и по высокому напряженію артерій (*Ortmer*). Артеріальная аплазія оказываетъ свое вліяніе не только на болѣзни почекъ; по *Beneke*, аплазія аорты имѣетъ по меньшей мѣрѣ такое же вліяніе на происхожденіе легочнаго туберкулеза, какъ и суженіе легочной артеріи. Тотъ же авторъ показалъ намъ, что при нѣкоторыхъ инфекціонныхъ болѣзняхъ, какъ напр., при тифѣ, это анатомическое уклоненіе ухудшаетъ предсказаніе, неблагоприятно отражаясь на ихъ исходѣ. Наслѣдственность мозговой геморагіи (*Dieulafoy*<sup>3)</sup>), вѣроятно, тоже можно объяснить уклоненіемъ въ анатомическомъ строеніи сосудовъ, передаваемымъ по наслѣдству.

Изъ 52 истеричныхъ больныхъ обоого пола, у которыхъ были наблюдаемы одностороннія функціональныя расстройства, я нашелъ 37, имѣвшихъ морфологическія аномаліи исключительно или преимущественно на той же сторонѣ. Только въ 2-хъ случаяхъ онѣ преобладали на противоположной сторонѣ. Если принять во вниманіе всю трудность, которая представляется при изслѣдованіи внутреннихъ органовъ, а часто даже и при изслѣдованіи наружныхъ, то станетъ вполнѣ понятнымъ значеніе этого указанія, которое одно уже въ состояніи подорвать мнѣніе неоспиритуалистовъ, стремящихся убѣдить насъ, что истерія есть болѣзнь безъ первичнаго физическаго субстрата.

Впрочемъ, одностороннее проявленіе порочныхъ образованій можно наблюдать и помимо сочетанія ихъ съ односторонними же расстройствами истеричныхъ. *Potain* обозначилъ именовъ *меіопрагіи*, или ограниченной функціональной способности, состояніе органа, дѣятельность котораго стоитъ ниже нормальной мѣры: органъ способенъ выполнять свою функцію, пока ему надо развивать только среднюю силу; но если на его долю выпадетъ болѣе значительная работа, получается недочетъ. Вѣроятно также, что всѣ

1) *Lancereaux*, Néphropathie par étroitesse congénitale ou aplasie du système artériel (Bull. méd., 1893, стр. 575).—*Besançon*, D'une néphrite liée à l'aplasie artérielle, Th. 1889, стр. 41, 50.—*Mosgofian*, Sur la néphrite liée à l'aplasie artérielle, Th. 1893, стр. 43.

2) *W. Beneke*, Ueber die Lumina der Arterien, deren grosse Verschiedenheit und deren Bedeutung für die Entwicklung von Krankheiten (Jahrbuch für Kinderheilkunde, 1871, IV, стр. 380).

3) *Cellier*, De l'influence de l'hérédité sur la production de l'hémorragie cérébrale. Th. 1877.

ограниченія функциональныхъ способностей, могущія проявиться и въ психическихъ расстройствахъ<sup>1)</sup>, имѣють въ основѣ анатомической субстратъ.

Органы, развитіе которыхъ происходитъ съ трудомъ или ненормально, обнаруживаютъ особую склонность къ заболѣванію, и многіе субъекты, имѣющіе одинъ или нѣсколько органовъ, развивавшихся туго или ненормально, оказываются болѣе чувствительными къ болѣзнетворнымъ вліяніямъ, или, по крайней мѣрѣ, къ нѣкоторымъ изъ нихъ.

Подобно уродливости, патологическое предрасположеніе является слѣдствіемъ нарушенной эмбриональной эволюціи.

Подобно тому какъ морфологическія аномаліи могутъ проявлять въ семьяхъ различную локализацию, такъ и аномаліи внутренняго строенія могутъ представлять разнообразіе формы и мѣстоположенія. Такимъ образомъ, становится понятнымъ, почему подъ вліяніемъ различныхъ причинъ, напр., наступленія половой зрѣлости, расстройства менструацій, появленія климактерическаго періода, утомленія, инфекцій, интоксикацій, ауто-интоксикацій, физическихъ или нравственныхъ шоковъ и другихъ подобныхъ причинъ, вызывающихъ обыкновенно наслѣдственные болѣзни<sup>2)</sup>, появляются въ одной и той же семьѣ различныя страданія, относящіяся, однако, чаще къ одной и той же системѣ органовъ.

Такъ напр., нервная система затрогивается въ одной и той же семьѣ болѣзнями съ виду совершенно различными, которыя раздѣляются на заболѣванія съ анатомическимъ субстратомъ и заболѣванія, такъ сказать, безъ субстрата (нейрозы и психозы); но въ настоящее время мы болѣе не признаемъ расстройство безъ анатомическихъ измѣненій и не имѣемъ уже возможности дѣлить нервныя болѣзни иначе, какъ на слѣдующія двѣ группы: болѣзни съ мало извѣстными и болѣзни съ неизвѣстными анатомическими измѣненіями, которыя по большей части развиваются подъ вліяніемъ возбуждающихъ моментовъ различнаго рода и различно локализируются, въ зависимости отъ положенія *locus minoris resistentiae* обреченнаго терпѣть послѣдствія своего порочнаго развитія.

Съ точки зрѣнія патогенеза, расстройства эмбриональнаго развитія нервной системы—наиболѣе важны; въ самомъ дѣлѣ, мы знаемъ, какое значеніе имѣетъ нервное вліяніе при расстройствахъ питанія, инфекціяхъ, интоксикаціяхъ и т. д. Нервная система управляетъ явленіями растительной жизни такъ же, какъ и явленіями духовной жизни. Это вліяніе и проливаетъ свѣтъ на причины частыхъ сочетаній нейропатій съ проявленіями діатезовъ, новообразованіями и т. д.

1) Ballet, De la myopragie cérébrale (Sem. méd., 1891, стр. 18).

2) Mérigot de Treigny, Des causes adjuvantes de la prédisposition héréditaire dans les maladies nerveuses (Rev. gén. de clin. et de thérap., 1893, стр. 277).

## ГЛАВА XV.

## Исчезаніе наследственности и вырожденіе.

Отсутствіе сходства между потомками одного индивидуума встрѣчается въ тератологическихъ семьяхъ такъ же часто, какъ и въ патологическихъ, и доказываетъ недостаточность энергіи эмбриогенеза; въ упомянутыхъ семьяхъ эта энергія постепенно убываетъ, пока черезъ нѣсколько поколѣній не приведетъ къ бесплодію. Ослабленіе эмбриогенетической энергіи, выражающееся въ частомъ появленіи различныхъ уродствъ и, въ концѣ концовъ, въ бесплодіи дегенеративныхъ поколѣній, вполне объясняетъ какъ несходную, такъ и боковую патологическую наследственность. Производитель, отмѣченный печатью вырожденія, производитъ на свѣтъ несходныхъ субъектовъ, благодаря разнообразнымъ и различно локализованнымъ расстройствамъ развитія; послѣдніе создаютъ различнаго рода предрасположенія къ заболѣваніямъ, при чемъ на фонѣ этого разнообразія все же проглядываетъ характерный обликъ дегенеративной наследственности. Въ самомъ дѣлѣ, процессъ вырожденія совершается съ нѣкоторой правильностью и, какъ наблюдалъ *Morel*, несходные между собой дегенеранты одной семьи похожи на несходныхъ же дегенерантовъ другой, такъ что откуда бы они ни происходили, они всѣ, подобно уродствамъ, могутъ быть подвергнуты извѣстной научной классификаціи. Вырожденіе, какъ и нормальное развитіе, имѣетъ свои законы: какова бы ни была его причина, оно насчитываетъ лишь немногія общія формы.

Тератологическая точка зрѣнія на происхожденіе болѣзненной наследственности одна только можетъ объяснить намъ, какимъ образомъ многія ненормальныя условія размноженія, какъ напр., юный или слишкомъ преклонный возрастъ производителей, большая разница въ лѣтахъ между ними, стойкія или переходящія нарушенія ихъ образа жизни, пьянство, интоксикаціи, инфекціи и особенно сифились и пр., могутъ привести къ такому же состоянію, какое обуславливается и патологической наследственностью. Не слѣдуетъ удивляться, что наследственные дегенеранты не отличаются отъ тѣхъ, которые произошли въ силу расстройствъ питанія, такъ какъ дегенерациі вообще вытекаютъ изъ расстройствъ эмбриогенеза, а эти послѣдніе въ сущности сводятся къ расстройствамъ питанія. Тератологическая теорія наследственности болѣзненной позволяетъ намъ понять не только несходство послѣдней, но даже отсутствіе ея, особенно удивляющее тѣхъ, которые встрѣчаютъ въ семьѣ единичный случай какого-либо нервнаго страданія или уродства; воспитанные въ духѣ скептицизма, они не признаютъ значенія вліянія матери и всякихъ случайностей на оплодотвореніе,



на ходъ беременности<sup>1)</sup> и кормленіе грудью, какъ напр., вліянія травматическихъ поврежденій, нравственныхъ воздѣйствій и т. д.

Та же теорія разъясняетъ также, какимъ образомъ въ нѣкоторыхъ семьяхъ, гдѣ часто наблюдается долговѣчность, появляются нейропатіи и уродства. Въ самомъ дѣлѣ, въ мірѣ животныхъ мы часто видимъ примѣры такихъ особей и породъ, воспроизводительная энергія которыхъ не стоитъ въ связи съ сопротивляемостью внѣшнимъ агентамъ, съ живучестью вообще, а также съ тѣми или другими специальными качествами. Индивидуальная воспроизводительная способность часто отсутствуетъ у субъектовъ, выдающихся во всѣхъ остальныхъ отношеніяхъ<sup>2)</sup>. Иногда удивляешься, видя, что люди, необыкновенно одаренные какъ съ физической, такъ и съ психической стороны, при хорошихъ условіяхъ дѣтороженія, все-таки производятъ на свѣтъ порочныхъ субъектовъ. Дѣло въ томъ, что примкнуть къ тератологическому ряду можно не только въ силу видимыхъ порочныхъ образованій; у вышеупомянутыхъ субъектовъ соматическіе элементы, повидимому, развились въ ущербъ элементамъ воспроизводительнымъ.

Эмбриологическія разстройства имѣютъ тѣмъ большее значеніе, чѣмъ ближе лежитъ моментъ ихъ появленія къ началу эволюціоннаго процесса. Внѣшнія формы бывають уже готовы гораздо раньше того времени, когда завершится построеніе внутреннихъ органовъ. Поэтому въ моментъ роженія нѣкоторыя части нервной системы и притомъ наиболѣе важныя съ точки зрѣнія животныхъ функцій находятся еще въ разгарѣ своего развитія. *Hervouët* показалъ, что пирамидный пучокъ достигаетъ своего окончательнаго развитія не ранѣе 4-лѣтняго возраста<sup>3)</sup>. Отсюда понятно, что могутъ существовать разстройства развитія въ области нервной системы, самопроизвольныя (наслѣдственныя) или вызванныя вліяніями среды, безъ внѣшнихъ морфологическихъ искаженій, и эти разстройства эволюціи могутъ появиться еще долго послѣ того, какъ появленіе грубыхъ внѣшнихъ деформаций стало невозможнымъ. Напомнимъ по этому поводу, что многія измѣненія нервныхъ центровъ, которыя находятъ при семейныхъ нейропатіяхъ, какъ напр., при эпилепсіи и наслѣдственной атаксіи, находятъ теперь объясненіе въ разстройствахъ развитія. Извѣстно, какъ часто встрѣчаются соматическіе пороки развитія у эпилептиковъ, но при этомъ часто можетъ и не быть грубыхъ морфологическихъ

1) Среди случаевъ аномальнаго окостенѣнія черепа можно найти много примѣровъ менструаціи въ періодѣ беременности. (*Despiney*, Des défauts d'ossification du crâne comme cause de dystocie, Th. Lyon, 1893, стр. 30).

2) *A. Sanson*, loc. cit., стр. 37.

3) *Hervouët*, Étude sur le système nerveux d'une idiote, anomalies des circonvolutions, arrêt de développement du faisceau pyramidal de la moelle (Arch. de phys. norm. et path., 1884, 3-e série, томъ IV, стр. 171).

нарушеній. Въ *Friedreich*'овой атаксіи уже не признають обязательнымъ присутствіе физическихъ стигматовъ, хотя нельзя сказать, чтобы ихъ вовсе не было. *Friedreich*'ова болѣзнь можетъ, наиримѣрь, сочетаться съ инфантилизмомъ<sup>1)</sup>.

Хорею *Huntington*'а, для которой прямая наслѣдственная передача является правиломъ, *Jolly*<sup>2)</sup> объяснялъ, хотя и нѣсколько туманно, какъ продуктъ наслѣдственной передачи нѣкоторыхъ аномалій нервной системы анатомическаго или функциональнаго характера, — аномалій, способныхъ вызвать нейрозъ подъ вліяніемъ случайной причины. Субъекты, страдающіе наслѣдственной хореей, были мало изучаемы съ точки зрѣнія морфологическихъ недостатковъ, однако, въ нѣкоторыхъ наблюденіяхъ надъ подобными больными можно встрѣтить указанія на асимметрію черепа и лица, неправильное прорѣзываніе зубовъ<sup>3)</sup>, аномаліи ушей и нѣбнаго свода; *Huet* указываетъ, что страдающіе хронической хореей часто остаются бездѣтными<sup>4)</sup>.

Раса создается благодаря укрѣпленію особенныхъ чертъ, способныхъ передаваться путемъ полового размноженія. Семьи и особи, составляющія расу, передаютъ своимъ потомкамъ семейныя индивидуальныя черты, которыя, разнообразно комбинируясь, образуютъ индивидуальныя типы; однако, послѣдніе могутъ лишь настолько отличаться другъ отъ друга, что ихъ приспособленія къ физической средѣ и къ общественному уровню не представляютъ рѣзкихъ уклоненій.

Когда особыя качества, характеризующія расу, перестаютъ передаваться по наслѣдству, когда въ семьѣ появляются дѣти, непохожія на своихъ родителей, братьевъ и сестеръ и когда отсюда вытекаетъ перемѣна въ приспособленіи къ физической и социальной средѣ, тогда, какъ говорятъ, раса вырождается. И въ самомъ дѣлѣ, подъ вырожденіемъ надо разумѣть потерю наслѣдственныхъ качествъ, которыми обусловлены стойкія приспособленія данной расы. Характеристической чертой т. н. патологической наслѣдственности и вырожденія служитъ именно появленіе особой разновидности среди потомковъ этого рода, которая становится все менѣе и менѣе приспособленной въ силу своихъ физическихъ, умственныхъ и нравственныхъ уклоненій.

Въ искусственныхъ породахъ домашнихъ животныхъ вырожденіе имѣетъ иногда своимъ послѣдствіемъ возвратъ къ первичному видовому типу, при чемъ снова приобрѣтаются прежнія приспособленія. И на самомъ дѣлѣ, названіе породы (искусственной)

1) *Destrée*. Observations médicales, Bruxelles, 1892, стр. 34.

2) *F. Jolly*, Ueber Chorea hereditaria (Neurol. Centralbl., 1891 стр., 320).

3) *A. Juvarra*, Contrib. à l'ét. de la chorée chronique héréditaire, Th. 1892, стр. 55.

4) *Huet*, De la chorée chronique, 1889, стр. 38.

данотакон разновидности, наследственные качества которой не отличались темъ постоянствомъ, которое характеризуетъ естественную породу; въ послѣдней не наблюдается такихъ возвратовъ. Въ человѣческихъ же расахъ вырожденіе, что бы тамъ ни говорили объ этомъ темъ, болѣе не можетъ проявляться въ видѣ возврата къ формамъ отдаленныхъ предковъ, а проявляется только въ видѣ такихъ разстройствъ эмбриогенеза, которыя влекутъ за собой уродливости и функциональныя уклоненія, отличающіяся отъ приспособленій, бывшихъ у предковъ<sup>1)</sup>.

Заячья губа, расщепленіе позвоночника, гипоспадія, аномаліи половыхъ органовъ и т. д.—всѣ эти уродливости, которыя такъ часто встрѣчаются въ семьяхъ дегенерантовъ, не имѣютъ ничего общаго съ типами предковъ. Бесплодіе, какъ послѣдняя ступень въ лѣстницѣ вырожденія человѣческихъ расъ, вовсе не представляетъ атавистическаго явленія. Присматриваясь ближе къ дегенеративнымъ чертамъ, мы видимъ, что въ общемъ они относятся къ разряду тератологическихъ уклоненій; если дегенерантъ перестаетъ производить на свѣтъ себѣ подобныхъ, то это—не отъ того, что онъ приобрѣлъ особую способность передавать такія черты, которыя лично у него нѣтъ, но оттого, что вырожденіе состоитъ въ упадкѣ наследственности. Наследственные болѣзни суть болѣзни наследственности и въ общемъ для нихъ совсѣмъ не обязательно прямая передача безъ измѣненія формы. Теряя свои морфологическія качества, дегенерантъ теряетъ въ то же время и свои биологическія и нравственныя качества. Унаслѣдованному здоровью соответствуетъ физическая красота<sup>2)</sup>, а патологической наследственности соответствуетъ физическое безобразіе; кромѣ того, можно сказать, что подобное физическое безобразіе считается слѣдовательнымъ вырожденіемъ, по крайней мѣрѣ, такъ же часто, какъ и съ соматическимъ, на томъ простомъ основаніи, что одно необходимо обуславливаетъ другое. Въ число душевныхъ болѣзней мы включаемъ преступность, которую невозможно строго отдѣлять отъ помѣшательства: преступники представляютъ собой такихъ дегенерантовъ, которые не отличаются отъ остальныхъ ни своими биологическими, ни анатомическими свойствами<sup>3)</sup>, въ какомъ бы

1) Dixon утверждаетъ, какъ показалъ Morel относительно дегенерантовъ, что семьи мулатовъ имѣютъ наклонность къ исчезновенію, если не скрещиваются съ неграми или бѣлыми, и что предѣломъ ихъ размноженія бываетъ четвертое поколѣніе. (The morbid proclivities and retrogressive tendencies in the offspring of mulattoes, Journ. of amer. med. Ass., 1893, т. XX, стр. 1). Подобное явленіе не имѣетъ ничего общаго съ темъ, что называютъ возвратомъ къ первичному типу.

2) J. V. Shoemaker, Hereditary health and personal beauty, Philad., 1890.

3) Ch. Féré, Dégénérescence et criminalité, 1888.—L. Maudsley, Recherches d'anthropologie criminelle chez l'enfant, Th. 1893.—Houzé, Actes du 3-е congrès intern. d'anthrop. crim. de Bruxelles, 1893, стр. 121.—Naescke, Verbrechen und Wahnsinn beim Weibe, mit Ausblicken auf die Criminal-anthropologie überhaupt, 1894.

возрастѣ ихъ бы ни сравнивали. Если преступникъ и не обнаруживаетъ даже никакой грубой внѣшней уродливости, то уже по одному тому, что онъ не является наследственно-приспособленнымъ, его слѣдуетъ считать „выродкомъ“.

Приобрѣтенное вырожденіе совершенно такъ же, какъ и врожденное, проявляется въ исчезновеніи наследственности. Непрерывное возобновленіе нашихъ анатомическихъ элементовъ, при сохраненіи внѣшнихъ формъ и наследственныхъ свойствъ, составляетъ истинный процессъ наследственности, который въ свою очередь можетъ быть нарушенъ большинствомъ агентовъ, способныхъ разстроить эмбриогенезъ; эти расстройства питанія могутъ повлечь за собой прочныя и истинно дегенеративныя уклоненія. *Lazègue* не безъ основанія говорилъ относительно тѣхъ субъектовъ, которые стали душевно-больными вслѣдствіе травматическихъ поврежденій черепа и у которыхъ бывають на-лицо всѣ черты психическаго вырожденія, что они наследуютъ отъ самихъ себя.

## ГЛАВА XVI.

**Недостатокъ связи между различными видами дегенерацій и причинами вырожденія.**

*Morel* указаль на несходство, наблюдаемое въ семьяхъ дегенерантовъ: въ этомъ несходствѣ онъ видѣлъ одинъ изъ признаковъ прогрессивной наследственности; съ другой стороны, имъ замѣчено, что многіе несходные между собой типы изъ одной и той же семьи были похожи на типы изъ другихъ вырождающихся семействъ. Многіе упомянутые нами факты также ясно показываютъ несходство дегенеративныхъ типовъ патологической наследственности. Всѣ изслѣдователи, занимавшіеся со временемъ *Morel*'я вопросомъ о различныхъ причинахъ вырожденія, точно также нашли несходство въ потомствѣ вырождающихся индивидуумовъ; но никѣмъ еще не было указано деформаци, свойственной опредѣленной причинѣ вырожденія.

Экспериментальная тератологія даетъ намъ свѣдѣнія, вполне согласныя съ данными клиническаго наблюденія.

Нѣсколько опытовъ, произведенныхъ надъ млекопитающими, привели только къ подтвержденію данныхъ обычнаго наблюденія надъ людьми. Хроническія интоксикаціи вызываютъ у животныхъ общій упадокъ организма, приобретенное вырожденіе, свойства котораго не представляютъ ничего специфически связаннаго съ вызвавшей его причиной (по крайней мѣрѣ, при современномъ состояніи нашихъ знаній), и которое, разъ появившись, можетъ само по себѣ нарушить эмбриогенезъ.

Опыты надъ птичьими яйцами также не привели ни къ чему новому; можно было ожидать, что въ такихъ опытахъ удастся получить обособленныя дегенеративныя формы, стоящія въ соотвѣтствіи съ той или другой опредѣленной причиной, вызывающей разстройство эмбриогенеза, но ничего подобнаго не оказалось.

*Dareste* <sup>1)</sup>, производившій тератологическія уклоненія, главнымъ образомъ, посредствомъ механическихъ сотрясеній и наблюдавшій уродливости, вызванныя лакированіемъ яицъ, позднимъ высиживаніемъ и т. п., нашелъ, что искусственныя или случайныя аномаліи не обладаютъ особыми признаками, на основаніи которыхъ возможно было бы поставить ихъ въ связь исключительно съ вызвавшей ихъ причиной. Далѣе, онъ замѣтилъ, что нѣкоторые зародыши лучше другихъ противодѣйствуютъ вліянію эмбриогенетическихъ нарушеній. Два эти наблюденія, какъ мы увидимъ ниже, вполне точны; но опыты *Dareste*'а все-таки не представляютъ несомнѣннаго доказательства въ пользу дѣйствительности подобныхъ фактовъ. Въ виду отсутствія сравнительныхъ изслѣдованій относительно зародышей, происходящихъ изъ яицъ одного возраста, при одинаковыхъ условіяхъ высиживанія и при отсутствіи вліяній, нарушающихъ эмбриогенезъ, можно оспаривать значеніе нарушающихъ агентовъ и считать, что помимо непосредственной травмы нѣтъ средствъ вызывать спеціальныя деформации; если бы испробованныя средства даже вовсе не могли вызвать никакой деформации (*Preyer* полагаетъ, напр., что сотрясеніе до высиживанія не мѣшаетъ развитію <sup>2)</sup>), то только потому, что все предоставляется на волю случая, и экспериментальная тератогенія еще не имѣетъ подъ собой строго научной почвы. По крайней мѣрѣ, существуетъ широкій просторъ для сомнѣній. Желая уяснить себѣ эти сомнительные пункты, я произвелъ многочисленный рядъ опытовъ.

Для каждаго опыта я бралъ довольно значительное количество яицъ, обыкновенно двѣ дюжины, изъ которыхъ одна подвергалась воздѣйствію тератогенной причины, а другая должна была служить для сравненія и поэтому осторожно помѣщалась въ тотъ же самый аппаратъ для искусственнаго высиживанія яицъ. Всѣ яйца, употреблявшіяся для одного опыта, были обязательно одинаковаго возраста. Искусственному высиживанію они подвергались никакъ не позднѣе 8-го дня послѣ того, какъ были снесены. Яйца были доставлены мнѣ въ ящикахъ съ отрубями и тамъ оставались, въ темнотѣ и въ полномъ покоѣ, по крайней мѣрѣ, двое сутокъ, а затѣмъ уже помѣщались въ аппаратъ, при чемъ предварительно вычищались аккуратно щеткой. Я пользовался аппара-

<sup>1)</sup> *Dareste*, loc. cit., стр. 118.

<sup>2)</sup> *M. Preyer*, Physiologie spéciale de l'embryon, стр. 191.

томъ *Roux*, гдѣ яйца хорошо были освѣщены съ одной стороны и гдѣ влажность поддерживалась присутствіемъ сосуда, наполненнаго водой, при постоянной температурѣ въ 38°. Во время высиживания яйца оставались неподвижными. Если неподвижность <sup>1)</sup> и освѣщеніе могли оказывать какое-нибудь побочное вліяніе, то, по видимому, оно не имѣло большого значенія <sup>2)</sup> и къ тому же это вліяніе было одинаково какъ для контрольныхъ яицъ, такъ и для подвергнутыхъ дѣйствию тератогенныхъ причинъ.

Я употреблялъ въ качествѣ агентовъ вещества, которыя довольно часто являются въ этиологіи дегенераций у людей. Для этого было устроено такъ, что они испарялись въ атмосферѣ, гдѣ яйца находились въ теченіе нѣсколькихъ часовъ или дней до высиживания, или же я вводилъ ихъ въ растворѣ въ яичный бѣлокъ <sup>3)</sup>. Мною было испытано дѣйствиіе многихъ веществъ, напр., ээира, алкоголя, хлороформа, хлоралгидрата, морфія, кодеина, средней азотнокислой соли свинца, поваренной соли, глюкозы, глицерина, многихъ эссенцій, никотина и т. д.

Эти различные опыты, подробный разборъ которыхъ тутъ неумѣстенъ, показали, что въ общемъ агенты, вызывающіе аномаліи развитія, въ то же время ясно замедляютъ ходъ этого послѣдняго и въ такой степени, что можно было признать связь между аномаліей и замедленіемъ эмбриональнаго развитія.

Уродливости, которыя чаще всего получаютъ при этихъ разнообразныхъ условіяхъ, тождественны съ тѣми, которыя обыкновенно описывались и раньше. При этомъ ни одна изъ упомянутыхъ причинъ, нарушающихъ эмбриогенезъ, не вызывала исключительно опредѣленнаго уродства. Въ общемъ, въ такихъ искусственныхъ высѣдкахъ подмѣчены черты, найденныя *Morel* емъ въ потомствѣ дегенерантовъ, а именно, несходство членовъ одной и той же семьи между собою и сходство между типами различныхъ семей.

Что касается сопротивляемости нѣкоторыхъ зародышей, ко-

---

1) *Dareste*, Recherches sur la production artificielle des monstruosités, 2-e édit., 1891, стр. 163. — *W. Preyer*, Physiologie spéciale de l'embryon. trad. Wiet, 1887, стр. 10.

2) *Mathias Duval*, Atlas d'embryologie, 1889, стр. 11. — *Ch. Féré*, Note sur l'influence de la lumière blanche et de la lumière colorée sur l'incubation des oeufs de poule (C. R. de la Soc. de Biologie, 1893, стр. 744).

3) Note sur l'influence de l'éthérisation préalable sur l'incubation des oeufs de poule (C. R. de la Société de Biologie, 1893, стр. 749). — Note sur l'influence de l'exposition préalable aux vapeurs d'alcool, etc. (Ibid., стр. 773). — Note sur l'influence des injections de liquides dans l'albumen, etc. (Ibid., стр. 787 и 825). — Note sur l'influence de l'exposition préalable aux vapeurs de chloroforme etc. (Ibid., стр. 849). — Note sur l'influence de l'exposition préalable aux vapeurs d'essence de térébenthine (Ibid., стр. 852). — Note sur l'influence de l'exposition préalable aux vapeurs d'essences, ibid.

торую я наблюдалъ какъ и *Dareste*, то она встрѣчается только у меньшинства; если принять во вниманіе число уродливыхъ особей, развившихся изъ яицъ, которыя были подвергнуты воздѣйствію тератогенныхъ причинъ, и сравнить это число съ числомъ особей, развившихся изъ контрольныхъ яицъ, то ясно выступаетъ крайняя незначительность этого меньшинства; такія рѣдкія исключенія не должны насъ смущать, какъ не должны насъ смущать явленія иммунитета, которыя сплошь и рядомъ приходится наблюдать въ опытахъ съ инфекціей.

## Г Л А В А XVII.

### Тератологическія черты вырожденія.

Приведенныя нами данныя, относящіяся къ человѣку, показываютъ, что наиболѣе общимъ свойствомъ, связующимъ всѣхъ членовъ патологической семьи, является вырожденіе, а не передача по наслѣдству пріобрѣтенной особенности. Чтобы распознать предрасположеніе, важнѣе всего отыскать не наслѣдственныя особенности, а объективные признаки вырожденія. Въ виду этого, при обзорѣ нейропатической семьи нельзя обойти молчаніемъ этихъ признаковъ.

При нормальной наслѣдственности мы наблюдаемъ такую передачу свойствъ, при которой воспроизводятся особенности прямыхъ предковъ, особенности семьи (атавизмъ) и расы. Тѣ же особенности, которыя представляютъ собой отпечатки вырожденія, не принадлежатъ расѣ и, передаваясь въ данной семьѣ ведутъ, подобно какой-нибудь несчастной случайности, къ удаленію ея изъ расы. Дегенеративныя черты проявляются въ тератологическихъ формахъ, въ которыхъ осуществляется стремленіе вырождающихся семей къ несходству и потерѣ наслѣдственныхъ качествъ, удерживавшихъ эти семьи въ ихъ расѣ. Признаки вырожденія слѣдуетъ тщательно отличать отъ уродливостей, появляющихся вслѣдствіе несчастной случайности во время беременности, отъ врожденныхъ ампутацій, бороздъ и другихъ патологическихъ деформаций, обязанныхъ своимъ происхожденіемъ внутриматочнымъ болѣзнямъ, сифилису, рахиту и т. д. Всѣ онѣ могутъ быть поставлены въ связь съ разстройствомъ эмбриональнаго развитія, не говоря уже объ атавизмѣ, участіе котораго можетъ быть только предполагаемо.

Антропометрическія изслѣдованія устанавливаютъ лишь количественныя различія между нормальными субъектами и дегенерантами, нейропатами и преступниками. У помѣшанныхъ и преступ-

никовъ наблюдали вообще меньшую вмѣстимость черепа <sup>1)</sup>, при этомъ у нихъ чаще встрѣчаются или слишкомъ большіе, или слишкомъ малые размѣры головы. Только знаніе этихъ размѣровъ и ихъ взаимныхъ отношеній можетъ выяснитъ намъ различныя морфологическія неправильности такого рода. Измѣренія неизбѣжны также при изученіи отношеній роста и размѣровъ позвоночника, конечностей <sup>2)</sup>, таза и плечъ. Отношеніе плечевого и тазового размѣровъ къ росту особенно важно при изученіи инфантилизма, феминизма, маскулизма и т. д. <sup>3)</sup>.

Самыми интересными признаками являются мѣстныя уродливости <sup>4)</sup>, которыя часто бываютъ множественными и должны быть разсматриваемы въ качествѣ аномалій развитія <sup>5)</sup>. Они вполне заслуживаютъ описанія, хотя бы краткаго.

Микроцефалія встрѣчается въ различныхъ формахъ; обыкновенно она происходитъ вслѣдствіе задержки развитія, отражающейся одновременно на объемѣ черепа и мозга; преждевременный синостозъ швовъ, хотя бы и частичный, наблюдается рѣдко, на что справедливо указалъ *Bourneville* <sup>6)</sup>.

Микроцефалія можетъ зависѣть отъ водянки головы, при которой послѣдняя принимаетъ форму шара, нависающаго надъ сравнительно очень маленькимъ лицомъ. Чаще, однако, микроцефалія зависитъ отъ разстройства развитія большинства костей и мозга.

Деформаціи черепа, которыя многіе авторы причисляютъ къ патологическимъ явленіямъ, на самомъ дѣлѣ, если не считать деформаций, вызванныхъ наследственнымъ сифилисомъ (*crâne patiforme de Parrot*) или искусственно, обязаны своимъ происхожденіемъ разстройствамъ развитія. Плагіоцефалія, или овально-косой черепъ, можетъ быть обусловлена одностороннимъ боковымъ пролежнемъ (*Guéniot*), но и въ этомъ случаѣ образованію ея помогаетъ задержка развитія швовъ (*Parrot* <sup>7)</sup>. Ее можетъ вызвать

<sup>1)</sup> *Tarnowsky*, Étude anthropométrique sur les prostituées et les voleuses, in. 8, 1889.—*P. Näcke* (Allg. Zeitsch. f. Psychiatrie, 1893); Untersuchung von 16 Frauenschädeln, darunter solchen von 12 Verbrecherinnen (Arch. für Psych., Bd XXV, H. I).

<sup>2)</sup> *Ch. Féré*, Note sur les rapports du tronc à la taille (I. Anthropologie, 1893).—*Ch. Féré et E. Schmid*, Notes sur des de la région lombo-sacrée fréquentes chez les épileptiques (Revue neurologique, 1893, 436).

<sup>3)</sup> *Ch. Féré*, Contrib. à l'ét. des équivoques des caractères sexuels accessoires (Rev. de médecine, 1893, стр. 600).

<sup>4)</sup> *O. Laubi*, Die körperlichen Degenerationszeichen bei Geisteskranken (Inaug. Diss., Zurich, 1887).

<sup>5)</sup> *Richter*, Bildungsanomalien bei Geisteskranken (Allg. Zeit. f. Psych., Bd 38, стр. 80).

<sup>6)</sup> *Bourneville*, Du traitement chirurgical et médico-pédagogique des enfants idiots et arriérés (Progrès médical, 1893, т. XVII, 2-е série, стр. 465).

<sup>7)</sup> *Le Floch*, Contrib. à l'ét. des déformations artificielles du crâne, et en particulier de la déformation oblique ovulaire par propulsion unilatérale (Th. Bordeaux, 1892).



раннее окостенѣніе вѣчныхъ швовъ, при чемъ черепъ принимаетъ почковидную форму; точно также причиной ея бываетъ ассиметрическое развитіе черепа, когда, напр., одна изъ темяныхъ костей развивается изъ двухъ точекъ окостенѣнія <sup>1)</sup>).

Скафоцефалія (ладьевидный, крышеобразный черепъ <sup>2)</sup>) образуется отъ ранняго спаиванія стрѣловиднаго шва.

Акроцефалія (высокій черепъ) зависитъ отъ ранняго синостоza двухъ вѣчныхъ и стрѣловиднаго шва. Тригоноцефалія (голова въ видѣ треугольника, а лобъ въ формѣ клина) является слѣдствіемъ ранняго, а иногда врожденнаго синостоza.

Наоборотъ, позднее спаиваніе средне-лобнаго шва вызываетъ расширеніе лобной области, которое встрѣчаютъ иногда у слабыхъ, и которое, слѣдовательно, не служитъ указателемъ усиленнаго развитія мозга. У нейропатовъ иногда встрѣчается другое разстройство развитія, состоящее въ появленіи многочисленныхъ Ворміевыхъ косточекъ въ ламбдоидномъ швѣ, который при отвердѣваніи остается разъединеннымъ, такъ что чешуя затылочной кости образуетъ треугольный выступъ въ задней части черепа <sup>3)</sup>. Эта деформация встрѣчается при отсутствіи какихъ бы то ни было признаковъ рахита.

Ассиметрія въ объемѣ черепа обыкновенно наблюдается вмѣстѣ съ ассиметріей лица; послѣдняя характеризуется, главнымъ образомъ, различной вмѣстимостью глазныхъ впадинъ и неодинаковымъ выступомъ надбровныхъ дугъ и скуловыхъ костей.

Прогнатизмъ состоитъ въ чрезмѣрномъ выступаніи впередъ верхнечелюстной дуги и зубовъ.

Нижняя челюсть также можетъ представлять аномалии развитія, во-первыхъ, въ видѣ увеличенія объема, какъ это часто наблюдается у преступниковъ (*Manouvrier*); при этомъ иногда выступаетъ впередъ нижнечелюстная дуга; во-вторыхъ, — въ видѣ уменьшенія объема нижней челюсти, которое часто сочетается съ выступаніемъ нижняго края челюстнаго угла, носящимъ названіе лемурнаго отростка *Albrecht's* <sup>4)</sup>, а также съ аномалиями укрѣпленія зубовъ и наклономъ ихъ къ выпаденію.

Органы чувствъ часто являются мѣстомъ локализациіи чрезвычайно важныхъ аномалій развитія.

Такъ, наблюдается отсутствіе ушной раковины вмѣстѣ съ пороками развитія средняго и внутренняго уха, или безъ таковыхъ.

1) *Ch. Féré*, Anomalie du développement d'un pariétal, déformation oblique-ovalaire et déformation latérale particulière du crâne (Bull. Soc. Anat., 1877, стр. 605).

2) *Mathouillet*, Étude sur la scaphocéphalie (Th. 1880).

3) *Ch. Féré*, Bosse occipitale (Bull. Soc. Anat., 1875, стр. 482; 1877, стр. 205).

4) *Ch. Féré*, Note sur la fréquence de l'apophyse lémurienne chez les épileptiques (C. R. Soc. de Biologie, 1888, стр. 729);—Les épilepsies, 1890, стр. 386.

Чаще встрѣчается отсутствіе нѣкоторой части ушной раковины, напр., сережки. Иногда аномалія касается объема уха, который можетъ быть увеличеннымъ или уменьшеннымъ, или также его направленія. Ухо можетъ отставать отъ черепа, какъ бы образуя ручку, которая ясно выступаетъ, если смотрѣть на такого субъекта en face. Если же смотрѣть въ профиль, то виденъ только одинъ завитокъ. Но болѣе всего аномалій представляетъ морфологія раковины <sup>1)</sup>.

Ость завитка, вмѣсто того чтобы постепенно подниматься изъ углубленія раковины, можетъ занимать все протяженіе впадины и соединяться, иногда вилообразно раздвояясь, съ противозавиткомъ или съ противокозелкомъ, раздѣляя, такимъ образомъ, впадину раковины на двѣ вторичныя впадины <sup>2)</sup>. Иногда существуетъ только восходящая часть завитка, а периферическій край раковины отсутствуетъ, и ладьеобразная впадина почти вполнѣ сглаживается (ухо *Morel'*я). Часто ухо, лишенное периферической части завитка, имѣетъ громадныя размѣры, которые могутъ дойти до того, что конецъ уха отвисаетъ наружу, какъ у собаки <sup>3)</sup>. Рѣже завитокъ представляется чрезмѣрно развитымъ и прикрываетъ какъ ладьеобразную впадину, такъ и заднюю вѣтвь вилки, образованной противозавиткомъ. Иногда онъ сливается съ противозавиткомъ въ своей нижней части. Точно также можно встрѣтить образованіе зубчиковъ на свободномъ краю завитка, что, повидимому, зависитъ отъ задержки развитія. *Darwin'*овскій бугорокъ, являющійся въ видѣ выступа около закругленнаго угла, который образуется завиткомъ кверху и кзади и который иногда содержитъ подвижной волокнисто-хрящевой узелокъ, можно съ одинаковымъ правомъ считать какъ порокомъ развитія, такъ и атавистической формой. У человѣка этотъ бугорокъ занимаетъ различное положеніе на задне-верхнемъ краю завитка, и только въ рѣдкихъ случаяхъ напоминаетъ ухо съ острой верхушкой у млекопитающихъ и обезьянъ. Впрочемъ, *Schwalbe* признаетъ, что такое устройство уха встрѣчается у зародыша отъ 4 до 7 мѣсяцевъ.

Противозавитокъ можетъ совершенно отсутствовать или образовать выступъ, превосходящій по величинѣ выступъ завитка. Одна изъ вѣтвей образуемой имъ вилки также можетъ отсутствовать или въ свою очередь раздвоиться.

<sup>1)</sup> *Ch. Féré et Séglas*, Contrib. à l'ét. de quelques variétés morphologiques du pavillon de l'oreille humaine (Rev. d'Anthrop., 1886, стр. 226). — *Frigerio*, L'oreille externe (Arch. d'Anthrop., 1888). — *Binder*, Das Morel'sche Ohr (Arch. f. Psych. und Nervenk., Bd XX, H 2, стр. 514, 1889).

<sup>2)</sup> *Ch. Féré et E. Huet*, Note sur une anomalie du pavillon de l'oreille portant sur la racine de l'hélix (C. R. Soc. de Biologie, 1885, стр. 595).

<sup>3)</sup> *Fewrier*, Difformité congénitale du pavillon de l'oreille (Th. Strasbourg, 1866).

Аномалии въ формѣ козелка могутъ касаться его направленія и объема; онъ часто бываетъ повернутымъ кнаружи и впередъ; иногда онъ удваивается. То же можно сказать о противокозелкѣ, который можетъ быть обращенъ книзу, такъ что нижній край углубленія раковины является повсюду одипаково закругленнымъ. Иногда корень противокозелка болѣе или менѣе выступаетъ внутри углубленія раковины и соединяется съ корнемъ завитка.

Аномалии формы и объема козелка, противокозелка и ости завитка измѣняютъ какъ форму слухового прохода, такъ и форму углубленія раковины, глубина которой, а также и ширина, можетъ увеличиваться и уменьшаться. Когда впадина раковины очень глубока, а ушной хрящъ развитъ мало, ухо принимаетъ форму рожка. Что касается до сережки, которая можетъ вполне отсутствовать, какъ у обезьянъ, то она представляетъ много уклоненій по своей формѣ и величинѣ. Въмѣсто того чтобы образовать сзади вмѣстѣ съ заднимъ краемъ завитка вырѣзку, она можетъ соединяться съ нимъ по закругленной линіи и тогда не имѣетъ рѣзкихъ границъ. Иногда она не отдѣляется отъ щеки глубокой бороздой и бываетъ приросшей и приплюснутой, или соединена со щекой при посредствѣ болѣе или менѣе тонкой кожной перепонки. Нерѣдко приросшая сережка уклоняется отъ своего нормальнаго направленія такимъ образомъ, что ся наружная сторона обращена впередъ. Подобныя деформации, быть можетъ, не остаются безъ вліянія на слуховую функцію, такъ какъ ушная раковина, безъ сомнѣнія, играетъ въ этомъ отношеніи извѣстную роль <sup>1)</sup>.

Кромѣ этихъ видоизмѣненій формы ушной раковины надо указать еще на врожденные ушные свищи; ихъ чаще приходится наблюдать на восходящей части завитка (*Paget*), но онѣ встрѣчаются и на сережкѣ и соотвѣтствуютъ углубленіямъ, раздѣляющимъ почковидныя образования (зародышевыя), которыя играютъ вспомогательную роль при развитіи ушной раковины <sup>2)</sup>. Кромѣ того, довольно часто можно встрѣтить, особенно впереди козелка, маленькія волокнистохрящевыя опухолевидныя образования, имѣющія связь съ развитіемъ жаберныхъ щелей; они описаны подъ именемъ прибавочныхъ ушей и аналогичны жабернымъ опухолямъ и свищамъ шейной области.

Объ ассиметріяхъ глазницы мы уже говорили. Аномалии глаза и защищающихъ его органовъ также встрѣчаются часто. Укажемъ мимоходомъ на врожденные кисты на наружныхъ концахъ бровей. Вѣки могутъ отсутствовать или представлять расщепленіе; они могутъ срастаться между собой или приростать къ глаз-

<sup>1)</sup> *Ch. Féré et H. Lamy, Note sur la physiologie du pavillon de l'oreille (Bull. Soc. Anat., 1889, стр. 237).*

<sup>2)</sup> *J. Bland Sutton, Evolution and diseased, 1890, стр. 177.*

ному яблоку; ихъ свободный край можетъ отклоняться отъ своего нормальнаго положенія (ectropion, entropion, trichiasis, dystrichiasis). Существованіе кожной складки (epicanthus), которая прикрываетъ внутренній уголъ глазничной щели, придаетъ физиономіи монгольскій типъ, часто наблюдаемый у идіотовъ <sup>1)</sup>. Иногда верхнія вѣки, хотя и не отсутствуютъ вполне, бываютъ такъ коротки, что не въ состояніи закрывать всего глаза; но можетъ также случиться, что верхнее вѣко находится въ постоянномъ мышечномъ сокращеніи и оставляетъ обнаженной бѣлочную оболочку надъ роговицей; въ то же время наблюдается отсутствіе гармоніи между опусканіемъ верхняго вѣка и движеніемъ глазнаго яблока, что еще болѣе увеличиваетъ обнаженіе склеры надъ роговицей. Эти два симптома (признакъ *Stellwag*'а и признакъ *Graefe*) могутъ встрѣчаться у душевно-больныхъ <sup>2)</sup> и эпилептиковъ <sup>3)</sup>. Въ настоящее время я наблюдаю много такихъ примѣровъ. Разсматривая вообще названное сочетаніе, какъ приобрѣтенную нейропатическую аномалію, его можно истолковать въ смыслѣ расстройства эмбріональнаго развитія. *Raehlmann*, *Витковскій* и *Preyer* признаютъ, что въ теченіе первыхъ дней послѣ рожденія нѣтъ координаціи между движеніями глазныхъ яблокъ и вѣкъ; это согласованіе, повидимому, приобретается путемъ опыта, а не имѣетъ врожденнаго характера.

Соединительная оболочка глаза иногда представляетъ у внутренняго угла складку, напоминающую мигательную перепонку птицъ. Тутъ же можно наблюдать дермоидныя кисты и эректильныя опухоли.

Само глазное яблоко можетъ обнаруживать важныя измѣненія объема, являясь то увеличеннымъ, то уменьшеннымъ, то несимметричнымъ. Не говоря объ уродствахъ, несомѣстимыхъ съ продолженіемъ жизни, у идіотовъ наблюдается также анофтальмія. Микрофтальмія встрѣчается чаще и можетъ быть односторонней.

Въ роговой оболочкѣ встрѣчаются аномаліи размѣровъ и кривизны. Явленіе астигматизма не рѣдко наблюдается у эпилептиковъ <sup>4)</sup> и страдающихъ мигренью. Старческая дуга, ранній *geopontoxon*, сочетается довольно часто съ артеріальной аплазіей.

Радужная оболочка можетъ отсутствовать (аниридія) или представлять врожденное расщепленіе—*coloboma*. Изъ другихъ аномалій слѣдуетъ указать на имперфорацію, на твердость стекловидной перепонки, неправильность зрачка, ненормальное его положеніе,

1) *Langdon Down*, On some of the mental affections of childhood and youth, 1887.

2) *Byrom Bramwell*, Studies in clinical medicine, 1890, стр. 280.

3) *Ch. Féré*, Note sur la rétraction névropathique de la paupière supérieure (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1890, стр. 155).

4) *Ch. Féré et L. Vignes*, Note sur la fréquence de l'astigmatisme chez les épileptiques (C. R. Soc. de Biologie, 1888, стр. 778);—Les épilepsies, стр. 391.

множественныя отверстія, асимметрію діаметровъ, асимметрію въ окраскѣ, неравномѣрное окрашиваніе, частичный альбинизмъ <sup>1)</sup>. Хроматическая асимметрія радужной оболочки часто совпадаетъ съ асимметріей зрачка, который бываетъ уже и часто отклоняется кверху и внутрь (coecostoria) на той сторонѣ, гдѣ окраска интенсивнѣе <sup>2)</sup>.

Относительно хрусталика слѣдуетъ отмѣтить существованіе врожденныхъ катарактъ и аномалія кривизны.

Между анатомическими аномаліями ретины, въ которой наблюдается соловота, такъ же, какъ въ радужной и сосудистой оболочкахъ, надо отмѣтить пигментный ретинитъ, иногда безъ образования пигмента. Этотъ ретинитъ можно рассматривать какъ склерозъ, появляющійся во время эмбриональнаго развитія; далѣе, у низшихъ дегенерантовъ довольно часто наблюдаются вблизи соска бланшки съ двуконтурными нервными волокнами.

Аномалія развитія носа состоятъ въ полномъ его отсутствіи (*Maisonnewe*), въ недостаточномъ развитіи костнаго скелета (*nasus aduncus*) или чрезмѣрномъ его развитіи, въ боковыхъ искривленіяхъ, въ отсутствіи перегородки (*Blandin*), а также въ атрезіи носовыхъ проходовъ. Надо различать асимметрію ноздрей вслѣдствіе искривленія носовой перегородки и асимметрію, зависящую отъ ослабленія мышечнаго тонуса, которое обусловливаетъ опусканіе крыла носа на парализованной сторонѣ при истеріи или въ случаяхъ гемиплегіи съ грубымъ анатомическимъ субстратомъ. Суженіе носовыхъ проходовъ вызываетъ расстройства дыхательныхъ функцій, которыя часто не остаются безъ вліянія на механизмъ вниманія и, слѣдовательно, на умственную сферу. Что касается носового свища (*Thomas*) и гипертрофіи сошника (*Larcher*), то эти аномаліи встрѣчаются только очень рѣдко.

Ротъ и принадлежащія къ нему части представляютъ много аномалій развитія. Отверстіе можетъ имѣть или слишкомъ большіе или слишкомъ малые размѣры. Губы могутъ быть слишкомъ коротки, такъ что обнажаются зубы, или слишкомъ длинны, образуя настоящій *prolapsus*. Онѣ могутъ быть выворочены наружу въ различной степени, наконецъ, въ нихъ можетъ оказаться расщепленіе, различно расположенное и извѣстное подъ названіемъ заячьей губы. Расщепленіе на нижней губѣ бываетъ по срединѣ, на верхней губѣ—обыкновенно сбоку; она можетъ быть одиночной или двойной. Неправильно называютъ также боковой заячьей гу-

<sup>1)</sup> *Dujardin*, Albinisme partiel de l'iris (Journ. des sc. méd. de Lille, 1893, стр. 1).

<sup>2)</sup> *Ch. Féré*, De l'asymétrie chromatique de l'iris considérée comme stigmatisme névropathique, stigmatisme iridien (Progrès médical, 1886, стр. 802); — Les épilepsies, стр. 388.

бой щель въ углу рта, которая можетъ болѣе или менѣе далеко заходить на щеку. Расщепленіе на верхней губѣ часто наблюдается вмѣстѣ съ проявленіями задержки эмбриональнаго развитія небнаго свода и небной занавѣски. Впрочемъ, эти деформациі могутъ существовать и сами по себѣ.

Небный сводъ часто представляетъ нарушенія формы; между ними укажемъ на ассиметрію, чрезмѣрную глубину и готическую форму<sup>1)</sup>; вмѣстѣ съ тѣмъ обыкновенно наблюдаютъ болѣе или менѣе значительное уменьшеніе свода, что зависитъ отъ общей задержки развитія верхней челюсти и въ свою очередь часто обусловливаетъ искривленія зубовъ. Готическая форма и значительная узость свода довольно часто совпадаютъ съ другими деформациями, особенно съ выпуклостью срединнаго шва, идущаго болѣе или менѣе неправильно, при чемъ соответствующая ему часть слизистой оболочки часто имѣетъ поверхностную передне-заднюю фиссуру<sup>2)</sup>. Эти неправильности шва указываютъ на болѣе или менѣе затрудненный ходъ развитія. Неполное расщепленіе небной занавѣски совпадаетъ иногда съ раздвоеніемъ язычка, которое можетъ существовать и самостоятельно. Иногда наблюдаютъ отсутствіе миндалинъ.

Аномалии зубовъ (*Séguin, Ballard, Langdon Down, Bourneville*<sup>3)</sup>) часто встрѣчаются у идиотовъ, но онѣ далеко не рѣдки и при болѣе слабыхъ степеняхъ вырожденія. Развитіе зубовъ можетъ быть ускорено или замедлено; послѣ перваго прорѣзыванія зубы могутъ оставаться въ качествѣ постоянныхъ и ввести въ ошибку относительно избыточнаго числа зубовъ; прорѣзываніе зуба мудрости можетъ быть преждевременнымъ или запоздалымъ и повлечь за собой случайности, которыя вообще изобличаютъ ненормальное устройство или зуба или челюсти; кромѣ того, зубы представляютъ аномалии числа, величины, формы, укрѣпленія и положенія.

Надо указать еще на уродливости языка, который можетъ представлять чрезмѣрное развитіе или значительное уменьшеніе своей величины. Эти аномалии развитія, особенно вторая, если онѣ рѣзко выражены, часто совпадаютъ съ разстройствами членораздѣльности рѣчи. Кромѣ этихъ аномалій величины надо указать еще на ассиметрію, раздвоеніе кончика языка и срединную фиссуру (щель) на верхней поверхности, наблюдаемую иногда вмѣстѣ

1) *Clouston, The neuroses of development, 1891, стр. 42.*

2) *P. Näcke, Der Gaumenwulst (Torus palatinus), Ein neues Degenerationszeichen (Neurolog. Centralb., 1893, n<sup>o</sup> 12). — Das Vorkommen des Gaumenwulstes, Torus palatinus, in Irrenhause und bei geistig Gesunden (Arch. f. Psych. Bd., XXV, H. 2).*

3) *A. Sollier, De l'état de la dentition chez les enfants idiots ou arriérés, Th. 1887.*

съ прободеніемъ нѣбнаго свода и занавѣски, а также съ заячьей губой.

Что касается туловища, то въ немъ также находятъ много уродливостей. Настоящее расщепленіе позвоночника чаще всего несомвѣстимо съ продолженіемъ жизни; но скрытая форма встрѣчается нерѣдко, и особенно кожныя аномаліи, какъ напр., чрезмерная волосатость въ области поясицы (подобіе хвоста фавновъ), которыя служатъ ея очевидными признаками <sup>1)</sup>.

Позвоночникъ у нейропатовъ часто представляетъ искривленія <sup>2)</sup>; у эпилептиковъ я видѣлъ ихъ въ 20% всѣхъ случаевъ. Эти чрезвычайно разнообразныя нарушенія формы, лордозы, сколіозы и кифозы, могутъ проявляться въ различной степени. Искривленіе, наблюдаемое иногда въ копчикѣ, представляетъ настоящее уродство, напоминающее иногда рудиментарный хвостъ <sup>3)</sup>. Грудная клѣтка можетъ представлять уклоненія, стоящія въ связи съ деформациями позвоночника, но нерѣдко они наблюдаются и вполнѣ самостоятельно. *Zuccarelli* указалъ на асимметрію груди у эпилептиковъ; но у нейропатовъ чаще встрѣчаютъ, повидимому, деформацію груди въ видѣ воронки или кровли <sup>4)</sup>, *angulus Ludovici* <sup>5)</sup>. Эмбриональное происхожденіе нѣкоторыхъ деформаций грудной клѣтки доказано одновременнымъ существованіемъ остановки развитія важныхъ мышцъ, какъ напр., большой грудной мышцы; эта остановка <sup>6)</sup> отмѣчена *Reverdin*'омъ <sup>7)</sup> въ одномъ случаѣ, гдѣ наблюдалась задержка развитія реберныхъ хрящей. Она, повидимому, существовала также въ случаѣ *Trape*'а <sup>8)</sup>, гдѣ рядомъ съ уклоненіемъ въ развитіи реберъ отмѣчено отсутствіе соска на той же сторонѣ. Подобную же остановку развитія я наблюдалъ у одного эпилептика.

<sup>1)</sup> *Joachimsthal*, Ueber spina-bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis (Berl. Klin. Woch., 1891, стр. 536).—Ein Weiterer Beitrag zur Casuistik der spina-bifida occulta, mit localer Hypertrichose (Arch. für path. Anat. und Phys., CXXXI, стр. 3).—*Ch. Féré*, La queue des satyres et la queue des faunes (Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1890, стр. 45).

<sup>2)</sup> *Landois*, Des déviations du rachis dans leurs rapports avec les névropathies héréditaires (Th. 1889).

<sup>3)</sup> *Ch. Féré*, Une anomalie du coccyx chez un épileptique (Nouv. I. Icon. de la Salpêtrière, 1892, стр. 89).

<sup>4)</sup> *Ch. Féré et E. Schmid*, De quelques déformations du thorax et en particulier du thorax en entonnoir et du thorax en gouttière (Journ. de l'anat. et de la phys., 1893, стр. 564).

<sup>5)</sup> *Ch. Féré*, Les épilepsies, 1890, стр. 398.

<sup>6)</sup> *Ch. Féré*, Note sur une anomalie musculaire chez deux épileptiques (Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1889, т. II, стр. 92).—Note sur une anom. musculaire unilatérale, etc. (ibid., 1891, т. III, стр. 456).

<sup>7)</sup> *Reverdin*, Absence du grand et du petit pectoral, absence du cartilage costal des 3-e et 4-e côtes. du même côté (Bull. Soc. anat., 1867, стр. 584).

<sup>8)</sup> *Trape*, Contrib. à l'ét. des malformations costales et de la hernie congénitale du poumon (Th. Bordeaux, 1893, стр. 27).

Грыжи также встрѣчаются нерѣдко у дегенерантовъ, особенно паховыя. Грыжи вообще обуславливаются остановкой развитія брюшной стѣнки; слѣды такой остановки иногда встрѣчаются въ качествѣ нормальнаго явленія у животныхъ, стоящихъ болѣе или менѣе близко къ человѣческой расѣ. Но даже у обезьянъ, не обладающихъ еще вертикальнымъ стояніемъ и имѣющихъ проходимый паховой каналъ <sup>1)</sup>, эта проходимость еще не ведетъ къ проникновенію кишки въ названный каналъ; слабость брюшныхъ стѣнокъ, допускающая проникновеніе кишки, у всѣхъ животныхъ представляетъ аномалію и, подобно остальнымъ разсмотрѣннымъ нами аномаліямъ, едва ли можетъ быть поставлена въ связь съ атавизмомъ.

Аномаліи конечностей представляютъ обычное явленіе у дегенерантовъ,—правда, не такія грубыя аномаліи, какъ напр., сращеніе нижнихъ конечностей (*symelia*), болѣе или менѣе полное отсутствіе одной изъ нихъ (*ectromelia*), полное или частичное отсутствіе периферическаго сегмента (*hemimelia*), частичное или полное отсутствіе центрального сегмента (*phocomelia*), но аномаліи формы и размѣровъ. Однако, мы должны указать какъ на важныя уродливости на полидактилію (излишнее количество пальцевъ), синдактилію (пальцы съ плавательными перепонками), эктродактилію (отсутствіе пальцевъ или сращеніе ихъ).

Аномаліи размѣровъ могутъ касаться всей конечности; верхнія конечности могутъ быть слишкомъ коротки или слишкомъ длинны; въ послѣднемъ случаѣ, который встрѣчается чаще, разстояніе во всю длину рукъ значительно больше величины роста. Такія же несоразмѣрности могутъ наблюдаться и въ нижнихъ конечностяхъ, которыя бываютъ тогда или слишкомъ длинны или слишкомъ коротки. Если нижнія конечности слишкомъ длинны, то они въ то же время часто бываютъ тонкими и субъектъ становится похожъ на птицу изъ породы голенастыхъ. Исключительное развитіе нижнихъ конечностей въ длину наблюдается не только у нейропатическихъ дегенерантовъ, но и у чахоточныхъ. Если же онѣ слишкомъ коротки, то онѣ часто бываютъ, въ противоположность предыдущимъ, очень толстыми; субъектъ иногда напоминаетъ по своему виду больного, страдающаго псевдогипертрофическимъ параличомъ. Черезмѣрное развитіе позвоночника по отношенію къ конечностямъ, повидимому, связано съ появленіемъ красныхъ полосъ на кожѣ <sup>2)</sup> въ крестцово-поясничной области, представляющей тогда характерный видъ. Для распознаванія подобнаго рода дефор-

1) *Ch. Féré*, Études sur les orifices herniaires et sur les hernies abdominales des nouveau-nés et des enfants à la mamelle (Revue mensuelle de médecine et de chirurgie, 1879, стр. 554).

2) *Ch. Féré et E. Schmid*, Note sur des vergetures transversales de la région lombo-sacrée fréquentes chez les épileptiques (Revue neurologique, 1893, стр. 436).



мацій слѣдуетъ помнить, что по мѣрѣ уменьшенія роста относительная длина туловища увеличивается.

Несоразмѣрности въ ручныхъ и ножныхъ пальцахъ встрѣчаются чаще и представляютъ для насъ большій интересъ. Случаи макродактиліи попадаются довольно рѣдко; она можетъ заключаться въ присутствіи лишней фаланги въ большомъ пальцѣ руки. Чаще наблюдается брахидактилія, которая можетъ зависѣть, какъ мы объ этомъ уже говорили, отъ недостатка одной фаланги, отъ сращенія двухъ фалангъ, отъ короткости пястной или плюсневой кости, отъ укороченія одной или нѣсколькихъ фалангъ. Кромѣ уродливаго укороченія, бросающагося въ глаза, надо указать на аномаліи размѣровъ, которыя часто приходится наблюдать у дегенерантовъ. Если согнуть первыя и вторыя фаланги, а третья оставить вытянутыми, то конецъ средняго пальца достигаетъ въ области запястья до того мѣста, гдѣ возвышенности крайнихъ пальцевъ сходятся между собою, приблизительно на сантиметръ ниже верхней части этихъ возвышенностей. Этотъ намѣченный пунктъ можно оспаривать, но онъ годится для нашего приблизительнаго опредѣленія размѣровъ средняго неуродливаго пальца. Извѣстно, въ самомъ дѣлѣ, что длина остальныхъ пальцевъ опредѣляется авторами по отношенію ея къ длинѣ средняго: указательный палецъ достигаетъ начала ногтя средняго пальца, безымянный—до половины этого ногтя, мизинецъ оканчивается на уровнѣ послѣдняго сочлененія безымяннаго. У дегенерантовъ часто наблюдаютъ аномаліи размѣра на всѣхъ пальцахъ, которые могутъ быть или слишкомъ длинны или слишкомъ коротки; укороченіе всѣхъ пальцевъ замѣчается чаще при тяжелыхъ видахъ дегенерации. Но болѣе обычное явленіе для всѣхъ категорій дегенерантовъ это — недостатокъ соразмѣрности одного или нѣсколькихъ пальцевъ; чаще всего страдаетъ въ этомъ отношеніи локтевой край руки, при чемъ безымянный палецъ и мизинецъ бывають слишкомъ коротки; безымянный меньше своей нормальной длины относительно средняго, а мизинецъ по отношенію къ безымянному остается нормальнымъ <sup>1)</sup>, или же мизинецъ слишкомъ коротокъ по отношенію къ безымянному, который и самъ укороченъ; недостатокъ мизинца становится нагляднѣе, если къ его относительной короткости присоединяется деформация въ видѣ крючка, напоминающаго такую же крючковидную форму пятаго пальца на ногѣ (экстензія первой и флексія второй фаланги). Мизинецъ и безымянный палецъ часто бывають не только коротки, но и очень тонки (локтевая олигодактилія). Рѣже случается, что указательный палецъ обнаруживаетъ деформацию или одинъ, или вмѣстѣ съ двумя послѣдними пальцами. Еще рѣже всѣ пальцы по-

1) *Ch. Féré, Les épilepsies, стр. 402.*

степенно убываютъ въ величинѣ, начиная отъ указательнаго, при чемъ безымянный тоже меньше своихъ нормальныхъ размѣровъ.

Что касается большого пальца руки, то онъ можетъ быть чрезмерно большимъ отъ прибавленія лишней фаланги. Но чаще ненормальность его выражается короткостью и особенно слабымъ развитіемъ ногтевой фаланги. Недостатку развитія вообще соотвѣтствуетъ недостатокъ подвижности, мѣшающій преимущественно движеніямъ противоположенія и сгибанія ногтевой фаланги.

Различныя морфологическія неправильности подобнаго рода особенно должны заслуживать нашего вниманія въ виду того, что дегенерация руки является однимъ изъ тѣхъ рѣдкихъ признаковъ, которые можно видѣть вполне ясно и притомъ съ перваго взгляда. Этотъ признакъ пріобрѣтаетъ большую цѣну рядомъ съ признаками, наблюдаемыми на головѣ и лицѣ (деформаціи уха, радужной оболочки и т. д.).

У низшихъ дегенерантовъ часто находятъ толстыя, пухлыя конечности, что еще болѣе усиливаетъ общее выраженіе звѣрства.

Конечности могутъ быть или слишкомъ объемистыми (*megalomelia*) или слишкомъ тонкими (*oligomelia*); подобныя аномаліи развитія встрѣчаются довольно часто. Чрезмѣрное развитіе верхнихъ конечностей влечетъ за собой увеличеніе разстоянія во всю длину распростертыхъ. рукъ по отношенію къ росту. Малый объемъ конечностей часто приписываютъ недостатку упражненій, но онъ такъ же часто встрѣчается у дѣтей рабочаго-алкоголика, какъ и у дѣтей аристократа, выродившагося вслѣдствіе другихъ пороковъ, или ставшаго дегенерантомъ просто въ силу порочнаго скрещиванія.

Изъ тератологическихъ деформацій конечностей надо указать на аномаліи сочлененій, которыя могутъ коснуться или суставныхъ поверхностей или связокъ; таковы, напр., врожденные вывихи бедра, отсутствіе колѣнныхъ чашекъ, слабость суставовъ, врожденный анкилозъ. У самыхъ крайнихъ дегенерантовъ наблюдаютъ ограниченіе нѣкоторыхъ движеній, которое можно разсматривать въ качествѣ послѣдовательнаго пріобрѣтенія; это относится, напр., къ сгибанію ногтевой фаланги большого пальца руки, къ супинаціи предплечья <sup>1)</sup>.

Изъ деформацій конечностей укажемъ далѣе на косорукость и косолапость, которыя тератологи, и особенно *Darveste*, считаютъ результатомъ расстройства развитія, тогда какъ патологи охотнѣе признаютъ за слѣдствіе пораженія спинного мозга. Тератологическая природа ихъ подтверждается цѣлымъ рядомъ фактовъ, не говоря уже о гистологическомъ изслѣдованіи мышць, произведенномъ *Robin*'омъ, о чемъ мы уже упоминали: здѣсь имѣются въ виду

1) *Ch. Féré*, *Les épilepsies*, стр. 413, 415.

тъ аномаліи развитія, которыя наблюдаются въ сочетаніи не только съ уродливостями въ другихъ органахъ, но даже въ той же самой конечности <sup>1)</sup>. *Adams, Bauer* и *von Ammon* сообщили случай косолапости въ сочетаніи съ остановкой развитія колѣнной чашки; *Adams* видѣлъ совпаденіе ея съ полидактиліей. Въ случаѣ *Blin*'а искривленіе конечностей сочеталось съ отсутствіемъ мышцъ, а также съ отсутствіемъ или спайкой костей. *Ringhoffer* наблюдалъ сочетаніе косолапости съ актродактиліей и атрезіей *ani* и *penis*. Впрочемъ, когда врожденная косолапость представляетъ слѣдствіе анатомическихъ измѣненій въ мозгу, связанныхъ съ присутствіемъ явной или скрытой формы расщепленія позвоночника, она точно также зависитъ отъ остановки развитія. Въ этиологіи косолапости упоминають иногда о травматическихъ поврежденіяхъ во время беременности (*Thorens*).

Плоская стопа, повидимому, чаще наблюдается у дегенерантовъ, чѣмъ у нормальныхъ субъектовъ и, по моему, должна быть также отнесена къ признакамъ дегенерации <sup>2)</sup>.

Аномаліи половыхъ органовъ, какъ мужскихъ, такъ и женскихъ, заслуживаютъ особаго вниманія.

У мужчинъ чаще всего встрѣчается недостаточное развитіе, касающееся всего полового аппарата. Черезмѣрное развитіе обыкновенно является результатомъ ненормальныхъ эксцессовъ или патологическихъ измѣненій; однако, иногда наблюдается *macrochia*.

Что касается яичекъ, то чаще встрѣчается *microchia*, односторонняя или двусторонняя; задержка въ паховомъ каналѣ или въ брюшной полости одного или обоихъ яичекъ (*monorchia*, крипторхизмъ); различныя измѣненія въ положеніи; *varicoscele*.

*Penis* можетъ отличаться малой величиной, а также различными деформациями, которыя касаются или общаго направленія органа (скручиваніе по продольной оси <sup>3)</sup>) или устройства отверстія канала, которое можетъ быть непроходимо, очень узко, смѣщено книзу (гипоспадія) или кверху (эписпадія). Къ гипоспадіи примыкають нѣкоторые врожденные карманы уретры и дермоидныя кисты въ области *garhe* <sup>4)</sup>. Крайняя плоть иногда совсѣмъ отсутствуетъ, или бываетъ то слишкомъ длинна, то слишкомъ узка (врожденный фимозъ).

<sup>1)</sup> *Thorens*, Documents pour servir à l'histoire du pied bot varus congénital, Th. 1873.

<sup>2)</sup> *Ch. Féré et G. Demantke*, Étude sur la plante du pied, et en particulier sur le pied plat considéré comme stigmaté de dégénérescence. (Journ. de l'anat. et de la phys., 1891, стр. 432).

<sup>3)</sup> *Ch. Féré et E. V. Perruchet*, Anomalies des organes génitaux et du sens génital chez un épileptique (Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1889, томъ II, стр. 130).

<sup>4)</sup> *Merchadier*, Kystes dermoïdes du raphé des organes génitaux externes, Th. 1893.

На мошонкѣ также наблюдается довольно много уродливостей; она можетъ соединяться кожною складкой съ нижней частью penis, который въ этомъ случаѣ какъ бы снабженъ плавательной перепонкой. Кромѣ того, на мошонкѣ можетъ быть срединная расщелина.

У женщины наружныя половыя части и влагалище представляютъ также многочисленныя врожденныя аномаліи. Значительное развитіе губъ можетъ симулировать мошонку; чрезмерная величина клитора придаетъ ему иногда сходство съ мужскимъ половымъ членомъ; нерѣдко также приходится встрѣчать атрезію наружныхъ половыхъ частей, атрезію и поперечныя перегородки влагалища, удвоеніе наружныхъ и внутреннихъ каналовъ.

Деформации мочеполовыхъ органовъ чаще наблюдаются у идиотовъ и эпилептиковъ<sup>1)</sup>; но онѣ далеко нерѣдки также у другихъ дегенерантовъ<sup>2)</sup> и въ ихъ семьяхъ.

Рядомъ съ аномаліями наружныхъ мочевыхъ и половыхъ органовъ слѣдуетъ упомянуть объ аномаліяхъ мочевого пузыря (смѣщеніе), прямой кишки и матки, ихъ атрезіи и ненормальномъ соединеніи.

Придаточные органы полового аппарата, грудныя железы, могутъ представлять, какъ у мужчины, такъ и у женщины, аномаліи величины, числа и положенія. У женщинъ интересующей насъ категоріи груди часто являются рудиментарными; у мужчинъ, наоборотъ, онѣ оказываются иногда очень развитыми (гинекомастія). Аномалія избыточнаго числа грудей (полимастія, полителія) иногда состоитъ только въ присутствіи лишнихъ сосковъ, иногда же существуютъ настоящія дополнительные груди въ видѣ единичныхъ, симметричныхъ или множественныхъ образований.

Аномаліи половыхъ органовъ влекутъ за собой общія разстройства развитія, наблюдаемая у евнуховъ, которые отличаются чрезмерной длиной своихъ нижнихъ конечностей, на что указалъ *Godard*. Подобные факты наблюдали у домашнихъ животныхъ, приобрѣтавшихъ подъ вліяніемъ кастраціи болѣе значительный ростъ и толщину<sup>3)</sup>. У нѣкоторыхъ животныхъ, напр., у кролика, вліяніе кастраціи особенно проявляется въ усиленномъ развитіи скелета<sup>4)</sup>.

У человѣка недостатки развитія половыхъ органовъ часто

1) *Bourueville et Sollier*, Des anomalies des organes génitaux chez les idiots les épileptiques (*Progrès médical*, 1888, т. VII, 2-е série, стр. 125).

2) *Louët*, Des anomalies des organes génitaux chez les dégénérés, Th. Bordeaux. 1889.

3) *Saint-Yves Ménard*, Contrib. à l'étude de la croissance chez l'homme et chez les animaux, Th. 1885, стр. 62.

4) *Poncet*, De l'influence de la castration sur le développement du squelette (Congrès de l'Ass. pour l'av. des sciences, Le Havre, 1877, стр. 893).

сопровождаются второстепенными признаками морфологическихъ измѣненій въ половомъ отношеніи.

У старыхъ авторовъ можно найти описанія мужчинъ, похожихъ на женщинъ формой таза и груди, отсутствіемъ бороды и т. д.,—или женщинъ, похожихъ на мужчинъ малой величиной груди и присутствіемъ болѣе или менѣе рѣзко выраженной бороды, но особенное вниманіе клиницистовъ было обращено на такого рода половую двойственность со времени *Tardieu* <sup>1)</sup> и *Lorain*'а <sup>2)</sup>. Интересъ, представляемый этими аномаліями, заключается въ той связи, которая существуетъ между морфологической двойственностью и проявленіями психической двойственности, а съ другой стороны,—въ тѣхъ узлахъ родства, которыми связаны эти исключительныя формы съ вырожденіемъ.

Въ своемъ предисловіи къ диссертаци *Faneau de la Cour*'а *Lorain* въ одномъ и томъ же описаніи смѣшиваетъ понятія о феминизмѣ и инфантилизмѣ, указывая, главнымъ образомъ, на слабое развитіе половыхъ органовъ и растительности, обильное развитіе подкожнаго жирнаго слоя, нѣжность очертаній, бѣлизну кожи, запоздалое прорѣзываніе зубовъ и половой индифферентизмъ.

Въ своей интересной статьѣ о гермафродитахъ въ искусствѣ *Richer* устанавливаетъ аналогію, существующую между феминизмомъ, инфантилизмомъ и античнымъ гермафродитизмомъ, предлагая помѣстить относящихся сюда субъектовъ въ одну группу и обозначить ее послѣднимъ названіемъ <sup>3)</sup>.

Словомъ, при современномъ состояніи вопроса, проявленія половой двойственности второстепенными признаками могутъ быть соединены въ одну группу, за исключеніемъ маскулизма. При этомъ надо замѣтить, что и выраженіе — маскулизмъ само по себѣ не имѣетъ точнаго опредѣленія; его употребляютъ, чтобы охарактеризовать такого индивидуума, основныя половыя особенности котораго относятся къ женскому полу, а нѣкоторыя второстепенныя свойства—къ мужскому, какъ напр., развитіе растительности, величина груди, узость таза и т. д. Но малая величина груди и присутствіе бороды сами по себѣ недостаточны для образованія особой группы—маскулизма, а другія свойства очерчены такъ же неудовлетворительно, какъ и въ вопросѣ о феминизмѣ, инфантилизмѣ, гермафродитизмѣ или андрогинизмѣ. Упомянутыя различныя термины не отличаются научной точностью, такъ какъ, собственно говоря, не существуетъ науки безъ измѣреній, а надъ

1) *A. Tardieu*, Etude médico-légale sur les attentats aux moeurs, 1857.

2) *Faneau de la Cour*, Du féminisme et de l'infantilisme chez les tuberculeux, Th. 1871.

3) *P. Richer*, Les hermaphrodites dans l'art (Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1892, стр. 387.

относящимися сюда субъектами правильныхъ измѣреній никогда еще не производилось.

Антропометрическія измѣренія могутъ придать хотя нѣкоторую опредѣленность различнымъ терминамъ, о шаткости которыхъ мы говоримъ <sup>1)</sup>.

У бородатой женщины, обнаруживающей признаки маскулизма, головные диаметры почти такіе же, какъ у мужчинъ, и гораздо больше наблюдаемыхъ обыкновенно у женщинъ. Плечевой диаметръ (біакроміальный) не только больше соответственнаго женскаго диаметра, но даже и мужского; тазовой поперечникъ (biiliacus) больше мужского, который въ свою очередь больше женскаго. Эти антропометрическія данныя въ связи съ равенствомъ разстоянія между раздвинутыми руками и роста, встрѣчающимся у мужчинъ чаще, чѣмъ у женщинъ, и съ присутствіемъ бороды и грудныхъ железъ позволяютъ намъ рѣшить, заслуживаетъ ли данный случай названія маскулизма; я прибавлю даже, что эти антропометрическія данныя обладаютъ наибольшей точностью. Недостаточное развитіе груди существуетъ часто какъ самостоятельное явленіе; точно также чрезмѣрное развитіе растительности можетъ проявляться у женщинъ, которыя въ остальныхъ отношеніяхъ не представляютъ отступленій отъ своего пола. Это бываетъ въ климактерическомъ періодѣ или послѣ операций, сопряженныхъ съ удаленіемъ половыхъ органовъ; появленіе волосъ можетъ быть даже временнымъ, напр., въ теченіе періода беременности <sup>2)</sup>, въ продолженіе приступа помѣшательства и т. д. <sup>3)</sup>.

Маскулизму или мужеподобию <sup>4)</sup>, которое характеризуется, рядомъ съ несомнѣнно женскими половыми органами, мужской осанкой и походкой, широкими плечами, малоразвитымъ тазомъ, маловыступающими бедрами, малозамѣтными грудями, изобиліемъ растительности, мужественнымъ голосомъ, наклономъ къ занятіямъ, требующимъ силы и отваги и, наоборотъ, малой склонностью къ женскимъ работамъ и туалету, — противопоставляется феминизмъ, характеризующійся въ общемъ слабымъ развитіемъ мужскихъ половыхъ органовъ, женской осанкой и походкой, широкимъ тазомъ, выступающими впередъ бедрами, значительной величиной грудныхъ железъ, сильно развитой подкожной жировой

1) *Ch. Féré*, Contrib. à l'ét. des équivoques des caractères sexuels accessoires (Revue de médecine, 1893, стр. 600).

2) *Slocum*, On hirsuties gestationis (New-York med. Record, 1875, томъ X, стр. 470).

3) *Turner*, Med. Times and Gaz., 1865, томъ II, стр. 507, рассказываетъ случай, что у одной женщины, страдавшей ракомъ груди, въ продолженіе 2 или 3 недѣль лицо и тѣло было покрыто волосами.

4) *Baréty*, De l'infantilisme, du sénilisme, du féminisme, du masculisme et du facies scrofuloux (Nice médical, 1876, стр. 110, 161).

кѣтъчаткой, тонкой кожей, рѣдкостью волосъ, высокимъ голосомъ, болѣзненной эмотивностью и особенно ничтожными или извращенными половыми влеченіями.

Второстепенные признаки пола могутъ представлять не полное извращеніе, какъ въ наиболѣе типичномъ случаѣ феминизма, а только частичное извращеніе. Въ самомъ дѣлѣ, нѣкоторые субъекты представляютъ чисто мужскія черты въ соединеніи съ женскими особенностями, почему имъ по справедливости даютъ названіе *андрогиновъ*. Андрогины не вполне соотвѣтствуютъ легендарному гермафродиту, котораго художники изображаютъ съ половыми особенностями, характеризующими мужской полъ, и съ женскими формами. Андрогины-мужчина или женщина характеризуется недостаткомъ согласованія съ поломъ второстепенныхъ половыхъ особенностей, — таза, бедра, груди и растительности; такъ, андрогины-мужчина обладаетъ широкимъ тазомъ, сильно развитыми грудями и не имѣетъ бороды; андрогины-женщина имѣетъ узкій тазъ, слабо развитыя груди и, по крайней мѣрѣ, на верхней губѣ замѣтную растительность. Отличіе андрогинизма отъ маскулизма и феминизма состоитъ въ томъ, что всѣ андрогинины обладаютъ относительно широкими плечами, тогда какъ мужеподобная женщина (*masculisme*) имѣетъ широкія плечи, а женеподобный мужчина (*feminisme*) — узкія.

Въ инфантилизмѣ и продолжительной юности — это явленіе можно наблюдать только въ извѣстномъ періодѣ юношескаго возраста<sup>1)</sup>; здѣсь существуетъ остановка развитія, касающаяся главнымъ образомъ, тѣхъ органовъ, въ которыхъ сосредоточены основныя или второстепенныя половыя особенности. Наоборотъ, нанизмъ (карликовое сложеніе) есть недостатокъ общаго развитія. Можно видѣть юнцовъ очень высокаго роста. *Geoffroy Saint-Hilaire* уже указалъ, что великаны вслѣдствіе своей незаконченной половой зрѣлости сохраняютъ до возмужалого возраста, несмотря на высокій ростъ, извѣстную долю дѣтскихъ чертъ и свойствъ<sup>2)</sup>. Точно также и у женщины инфантилизмъ характеризуется не только слабымъ развитіемъ половыхъ органовъ (матки, яичниковъ, груди), но, кромѣ того, нерѣдко полнымъ отсутствіемъ волосъ въ области лобка<sup>3)</sup>. При инфантилизмѣ особенно наблюдается недостатокъ внѣшнихъ признаковъ; такъ, не только не вырастаютъ бороды, и волосы на головѣ остаются тонкими и пушистыми, но

<sup>1)</sup> *Courtois-Suffit*, Sur un cas d'arrêt de développement (Revue de médecine, 1890, стр. 588).

<sup>2)</sup> *J. Geoffroy Saint-Hilaire*, Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation, 1832, томъ I, стр. 193.

<sup>3)</sup> *Brouardel*, De l'enfance des criminels dans les rapports avec la prédisposition naturelle au crime (Actes du 2-e congrés intn. d'anthrop. criminelle, 1889, стр. 326).

часто и ногти бываютъ очень тонки, молочные зубы остаются долѣе, а второе прорѣзываніе зубовъ запаздываетъ. Размѣры тѣла иногда бываютъ нормальные, но нерѣдко развивается дородность, а нѣкоторые страдаютъ настоящимъ ожирѣніемъ. Недостатокъ обнаруживается и въ развитіи растительности на тѣлѣ, въ развитіи половыхъ органовъ и голоса. Кромѣ того, всѣ относящіеся сюда субъекты, каково бы ни было ихъ физическое развитіе, обнаруживаютъ замедленіе умственного развитія.

Умственная скороспѣлость съ послѣдующей остановкой, которая наблюдается у субъектовъ съ признаками несовершенной соматической эволюціи <sup>1)</sup>, скорѣе представляетъ явленіе ненормальной быстроты развитія, характеризующей преждевременную старческую дряхлость. Свойство преждевременной зрѣлости трудно поставить въ связь съ длительнымъ инфантилизмомъ. Такихъ субъектовъ скорѣе можно сравнить съ неграми, умственное развитіе которыхъ сначала совершается быстрѣе, а потомъ скоро останавливается.

У одного субъекта, представлявшаго явленіе крипторхизма, была сильно развита растительность, голосъ обнаруживалъ мужскія особенности и сложеніе плечъ напоминало женщину.

Что касается кожи, то надо отмѣтить видоизмѣненія врожденной окраски, и особенно меланодермію <sup>2)</sup>, альбинизмъ, vitiligo, пигментныя пятна и такія уродливости, какъ пигментныя родимыя пятна, сосудистыя, molluscum и т. д.; всѣ эти уродливости проявляются чаще у дегенерантовъ <sup>3)</sup>; о совпаденіи очень обширныхъ эректильныхъ пятенъ съ мѣстной асфиксіей конечностей я уже упоминалъ. Изъ уродливостейъ кожи укажемъ также на ихтиозъ.

Упомянемъ еще о часто наблюдаемомъ у дегенерантовъ симметричномъ расположеніи сосочковыхъ линій на концахъ пальцевъ рукъ и ногъ и о томъ, что сравнительно чаще наблюдается наиболѣе простое ихъ расположеніе <sup>4)</sup>.

Волоса представляютъ многочисленныя аномаліи развитія. Какъ на головѣ, такъ и на тѣлѣ они могутъ въ теченіе всей жизни остаться въ видѣ пушка; крайняя форма такого уклоненія напоминаетъ волоса новорожденнаго. У мужчины и женщины волосы могутъ оставаться все время рѣдкими и слабо развитыми на тѣхъ

1) *Ogston*, Ein Beitrag zur abnormaler geschlechtlicher Entwicklung (Esterr. Jahrb. f. Paediatr., 1872, B. II, стр. 180).

2) *I. Geoffroy Saint-Hilaire*, Histoire générale et particulière des anomalies, etc, томъ I, стр. 328.

3) *Ch. Féré*, Note sur la fréquence et sur la distribution de quelques difformités de la peau chez les épileptiques C. R. soc. de Biologie, 1893, стр. 57). — *Filandeau*, Etude sur les naevi, Th. 1893.

4) *Ch. Féré*, Les empreintes des doigts et des orteils (Journ. de l'anat. et de la phys., 1893, стр. 232).



частяхъ, гдѣ они появляются въ началѣ полового созрѣванія. Это — одинъ изъ признаковъ инфантилизма. У мужчины волоса не растутъ иногда на лицѣ или на груди (феминизмъ); у женщины, наоборотъ, они могутъ разрастись на этихъ мѣстахъ въ большей или меньшей степени. Далѣе наблюдается полное ихъ обезцвѣчиваніе (альбинизмъ) или частичное (сѣдина, vitiligo). Наконецъ, волоса могутъ разрастись ненормально и въ изобиліи либо на всемъ тѣлѣ (политрихія), либо въ нѣкоторыхъ областяхъ, напр., въ поясничной области, на нижнихъ конечностяхъ (локализованные гипертрихозы, въ видѣ панталонъ и т. д. <sup>1)</sup>). Такое разрастаніе волосъ на нижнихъ конечностяхъ иногда является контрастомъ съ рѣдкой растительностью въ верхней части тѣла и часто наблюдается у нейропатическихъ дегенерантовъ и у предрасположенныхъ къ чахоткѣ.

Извѣстно, что волоса образуютъ по сосѣдству съ теменемъ вихореобразную макушку, которая рѣдко занимаетъ срединное положеніе <sup>2)</sup>. Но у нормальныхъ субъектовъ смѣщеніе въ сторону не превосходитъ 25—30 миллиметровъ. У дегенерантовъ это смѣщеніе часто гораздо значительнѣе и у нихъ чаще, чѣмъ у нормальныхъ субъектовъ, наблюдаютъ удвоеніе макушки.

Въ числѣ тератологическихъ признаковъ слѣдуетъ также считать аномаліи ногтей, особенно чересзмѣрное уменьшеніе толщины или эмбриональное состояніе ихъ, затѣмъ полное отсутствіе отдѣльныхъ ногтей или всѣхъ.

Всѣ эти уродливости не имѣютъ одинаковаго значенія. Тѣ изъ нихъ, которыя касаются какой-нибудь детали организаци, такъ сказать, наиболѣе поверхностныя, рѣже сочетаются съ важными пороками развитія въ области нервной системы; аномаліи ушной раковины наблюдаются часто у субъектовъ, въ остальномъ вполне здоровыхъ. Значеніе этихъ уродливостей тѣмъ важнѣе, чѣмъ онѣ глубже и многочисленнѣе.

Но особенное значеніе имѣетъ слѣдующій фактъ: каково бы ни было происхожденіе дегенеранта, будетъ ли онъ сыномъ преступника, помѣшаннаго, эпилептика, табетика, алкоголика или страдавшаго припадками свинцоваго отравленія, все равно обнаруживаемые имъ признаки не могутъ служить для отличія его отъ дегенеранта иного происхожденія. Они свойственны всѣмъ категориямъ дегенерантовъ, и когда открываютъ новый признакъ, въ то же время констатируютъ, что онъ не является спеціальной

1) *Ch. Féré*, Note sur un cas d'hypertrichose de la partie inférieure du corps chez un épileptique (Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière, 1893, стр. 142).

2) *Ch. Féré*, Des rapports du tourbillon des cheveux avec l'obélion (Rev. d'anthropologie, 1881, стр. 483).

3) *Fickhorst*, Angeborener Nagelmangel (Centralbl. für klin. Med., 1892, стр. 289).

особенностью какой-нибудь одной группы; по этой именно причинѣ оказались тщетными всѣ усилія, сдѣланныя для установки преступнаго типа.

Такой недостатокъ связи между причиной дегенераціи и формой ихъ подтверждается, какъ мы уже говорили, и экспериментальной тератогеніей. *Geoffroy Saint-Hilaire*'ы установили еще полвѣка тому назадъ классификацію уродствъ, къ которой можно было прибавить нѣсколько частныхъ, но отъ которой ничего нельзя было отнять. А это значить, что аномаліи имѣютъ свои законы и свои предѣлы. Опытъ не показалъ намъ, чтобы данной тератогенной причинѣ соотвѣтствовали спеціальныя тератологическія формы.

## Г Л А В А XVIII.

### Функціональные признаки вырожденія.

Не одни только морфологическіе признакі характеризуютъ собой вырожденіе. Наблюдаются и другія явленія, которыя можно считать функціональными признаками, при чемъ почти нѣтъ особой надобности дѣлать послѣдніе на физиологическіе и психическіе. Подобныя признакі, большая часть которыхъ проявляется иногда съ дѣтскаго возраста, можно разсматривать въ качествѣ предвѣстниковъ нервныхъ страданій<sup>1)</sup>. Мы не станемъ входить здѣсь въ ихъ подробный разборъ и ограничимся лишь короткимъ перечнемъ. Нѣкоторые виды замедленія функцій или функціональныя аномаліи можно считать показателями нарушеннаго хода эмбриональнаго развитія. Упомянемъ, на примѣръ, о замедленной походкѣ, которая, повидимому, стоитъ въ связи съ задержкой развитія пирамидальныхъ пучковъ; о замедленной рѣчи и заиканіи, объ аномаліяхъ движенія, тисахъ, дрожаніи; объ аномаліяхъ голоса, имѣющихъ отношеніе къ половой зрѣлости; о замедленіи или неправильности нѣкоторыхъ рефлексовъ; о непроизвольномъ мочеиспусканіи; о мерицизмѣ, который передается иногда по наслѣдству<sup>2)</sup> и часто появляется у идіотовъ<sup>3)</sup>, предрасположенныхъ къ эпилепсіи, помѣшательству, истеріи и т. д.; далѣе, о нѣкоторыхъ аномаліяхъ органовъ чувствъ, дальтонизмѣ, хромопсіи, нѣкоторыхъ аномаліяхъ душевныхъ движеній или инстинктовъ, аномаліяхъ полового чувства или половыхъ влеченій.

1) *Ch. Féré*, Nerve troubles as foreshadowed in the Child (Brain, 1885, part. XXX, стр. 280).

2) *Rossier*, Méricysme héréditaire dépendant d'une épilepsie (Journ. des conn. méd. prat., 1862, стр. 181).

3) *Bourneville et Séglas*, Du méricysme (Arch. de Neurologie, 1883, 1884, томъ VI, VII).

Патологическія эмоціи занимають важное мѣсто среди психическихъ признаковъ, но могутъ имѣть и другое значеніе, какъ это разобрано мною въ другомъ мѣстѣ <sup>1)</sup>. Я указалъ уже, что дегенеранты въ общемъ проявляютъ любовь къ такимъ пищевымъ или возбуждающимъ веществамъ, которыя могутъ содѣйствовать ихъ вымиранію и вымиранію ихъ потомства (алкоголизмъ, морфинизмъ и т. д. <sup>2)</sup>).

Исчезаніе наслѣдственности, постепенная потеря неприкосновенныхъ дотолѣ приспособленій, завѣщанныхъ въ наслѣдіе отъ предковъ, и потеря расовыхъ особенностей оказываются не единственными признаками, характеризующими вырожденіе; дегенеранты теряютъ, кромѣ того, и самую приспособляемость, т. е., способность приравливать свой организмъ къ внѣшней средѣ и приобрѣтать индивидуальныя качества. Но наслѣдственность и приспособляемость составляютъ два главныхъ условія эволюціи, т. е., существованія. Индивидуумы, потерявшіе свои наслѣдственные качества и неспособные приобрѣтать новыя, необходимо должны быть побѣждены въ борьбѣ за существованіе; только тому суждено побѣдить, кто оказывается болѣе приспособленнымъ.

## ГЛАВА XIX.

### Профилактика.

Самые убѣжденные сторонники наслѣдственности болѣзней признаютъ, что передача патологическихъ свойствъ не имѣетъ характера роковой неизбѣжности. *Charpentier* справедливо обращаетъ вниманіе на этотъ фактъ <sup>3)</sup>, который можно объяснять различнымъ образомъ, или, напр., счастливымъ скрещиваніемъ, или существованіемъ благопріятныхъ условій питанія во время зачатія и беременности.

Отъ браковъ дегенерантовъ съ индивидуумами, происходящими изъ здоровыхъ семей, могутъ появиться на свѣтъ дѣти, вполне нормальныя. Это явленіе называютъ возвратомъ къ среднему состоянію <sup>4)</sup>. Но надо сознаться, что при такихъ брачныхъ союзахъ здоровые рискуютъ больше потерять, чѣмъ больные выиграть.

Часто, однако, такое возстановленіе зависитъ отъ другихъ причинъ.

1) *Ch. Féré*, Les épilepsies et les épileptiques, 1890, стр. 421. La pathologie des émotions, 1892, стр. 398.

2) *Ch. Féré*, Dégénérescence et criminalité, 1888, стр. 92.

3) *E. Charpentier*, De l'hérédité pathologique progressive en aliénation mentale; sa valeur pronostique (Rev. gén. de clinique et de thérapeutique, 1891, n° 5).

4) *Yreland*, The blot upon the brain, 2-e éd., 1894, стр. 150.

Экспериментальная тератогенія показываетъ намъ, что помимо мѣстныхъ вліяній<sup>1)</sup> всѣ тератогенныя условія, которыя оказываютъ дѣйствіе на питаніе зародыша, вызываютъ деформаціи, не имѣющія специфическихъ свойствъ. Поэтому такія условія производятъ общее разстройство питанія. Впрочемъ, изъ большинства моихъ опытовъ слѣдуетъ вполне ясно, что условіе, вызывающее появленіе многочисленныхъ уродствъ, въ то же время можетъ вызывать значительную задержку развитія зародышей, которые сохраняютъ при этомъ свою нормальную форму; такимъ образомъ, уродливость и остановка развитія находятся во взаимной связи. Но остановка развитія указываетъ на недостаточное питаніе. Отсюда необходимо вытекаетъ выводъ, что вырожденіе, потеря наслѣдственныхъ качествъ и склонность къ произведенію на свѣтъ морфологическихъ и физиологическихъ уродовъ, можетъ быть побѣждена только такими условіями, которыя способны удерживать или поднять нормальный уровень питанія. И дѣйствительно, возвратъ къ среднему состоянію иногда наблюдаютъ въ потомствѣ дегенерантовъ подъ вліяніемъ счастливой переменъ въ условіяхъ питанія родителей<sup>2)</sup>; такъ, можно наблюдать, что въ одной и той же семьѣ, по мѣрѣ улучшенія жизненныхъ условій, рождаются дѣти, все менѣе и менѣе порочныя. Что всевозможныя разстройства питанія вліяютъ на функцію размноженія, а улучшенія въ условіяхъ питанія даютъ улучшеніе даже въ дегенеративныхъ поколѣніяхъ, во всемъ этомъ нѣтъ ничего удивительнаго.

Размноженіе въ общемъ является результатомъ избытка питанія; низшіе организмы, поглощая изъ окружающей среды больше веществъ, чѣмъ это имъ нужно для пополненія своихъ потерь, увеличиваются въ объемѣ; когда такое увеличеніе превышаетъ извѣстную границу, организмъ дѣлится, давая жизнь новымъ особямъ. У высшихъ животныхъ процессъ гораздо сложнѣе, но въ сущности онъ остается тѣмъ же. Лучшими условіями размноженія будутъ лучшія условія питанія. Этотъ законъ долженъ лечь въ основу гигиены данной специальной функціи одинаково какъ въ нормальныхъ, такъ и въ патологическихъ семьяхъ. Нѣтъ сомнѣнія, что нѣкоторыя мѣстныя воздѣйствія имѣютъ тератогенное значеніе, но чаще всего уроды появляются подъ вліяніемъ общихъ разстройствъ питанія. Всякія условія, которыя могутъ нарушить питаніе, могутъ вызвать вырожденіе. Отъ правильности питанія

1) *Fol et Warinsky*, Recherches expérimentales sur la cause de quelques monstruosités simples et divers processus embryogéniques (Rev. méd. de la Suisse romande, 1883, стр. 395).—*Warynski*, Sur la production artificielle des monstres à coeur double chez les poules (Th. Genève, 1886).—*Chabry*, Contribution à l'étude de l'embryologie normale et tératologique des ascidies simples (Journ. de l'anat. et de la phys., 1887, et C. R. Soc. de Biologie, 1886, 1887, 1888).

2) *Ch. Féré*, La pathologie des émotions, 1892, стр. 550.

бластодермических листовъ и ихъ производныхъ зависитъ правильность ихъ складокъ, инвагинацій и заворотовъ, благодаря которымъ образуются органы, а также и правильность ихъ дальнѣйшаго развитія.

Мы не злоупотребили нашей гипотезой, если признаемъ, что при условіяхъ повышеннаго питанія порочные организмы могутъ породить нормальное потомство. Возможность побѣдить во время эмбриональнаго періода наклонность къ вырожденію, которая проявляется въ видѣ задержки развитія и очень часто въ видѣ морфологическихъ аномалій, основывается также на экспериментальныхъ данныхъ, не лишенныхъ извѣстнаго значенія, несмотря на свою малочисленность.

Уже давно извѣстно, что время высиживанія куринаго яйца можно сократить на одинъ или нѣсколько дней, повышая температуру. Однако, высокія температуры, хотя и могутъ ускорить ходъ развитія, гораздо чаще обусловливаютъ появленіе уродствъ или даже недостаточное развитіе, точно такъ же, какъ и слишкомъ низкія температуры. Я еще вернусь къ вопросу о связи между ходомъ эмбриональнаго развитія и температурой <sup>1)</sup> въ другомъ мѣстѣ; здѣсь же я скажу, что температурами, наиболѣе пригодными для нормальнаго развитія, будутъ тѣ, которыя болѣе всего пригодны для сопротивленія воздѣйствію тератогенныхъ причинъ, вліявшихъ до начала инкубаціи. Отсюда слѣдуетъ, что температура, болѣе всего благопріятствующая нормальному развитію, вмѣстѣ съ тѣмъ болѣе всего препятствуетъ дегенерации. Что вѣрно относительно температуры, вѣрно также и относительно другихъ условій жизни.

Но не одно только правильное расходованіе тепла способно привести къ такому счастливому результату.

Если покрыть лакомъ продольную половину яйца и подвергнуть его высиживанію, то послѣдствія окажутся очень различными, смотря по тому, будетъ ли покрыта лакомъ верхняя половина яйца, гдѣ помѣщается *scitricula*, или нижняя. Въ первомъ случаѣ процессы питанія ослаблены тамъ, гдѣ находится зародышъ, и развитіе эмбриона замедляется, либо останавливается, либо страивается въ различной степени въ зависимости отъ непроницаемости лаковаго слоя. Во второмъ случаѣ, наоборотъ, верхняя часть, повидимому, извлекаетъ пользу изъ ограниченія области питательнаго обмѣна, и развитіе эмбриона совершается быстрѣе въ лакированныхъ яйцахъ сравнительно съ контрольными. Такое вліяніе лакировки нижней части яйца, способное усилить ходъ развитія зародыша, который не былъ подвергнутъ никакимъ вреднымъ влія-

<sup>1)</sup> Note sur l'influence de la température sur l'incubation de l'oeuf de poule (Journ. de l'anat. et de la phys., 1894).

ніямъ, обнаруживается и тогда, если были на лицо вліянія, замедляющія или нарушающія развитіе<sup>1)</sup>, а именно,—тогда уменьшается число аномалій.

Эти экспериментальныя данныя стоятъ въ полномъ согласіи со случаями возврата къ среднему состоянію, которые приходится наблюдать въ вырождающихся семьяхъ подъ вліяніемъ улучшенныхъ условій жизни. Если вліянія среды сводятся въ общемъ къ видоизмѣненіямъ питанія, если, съ другой стороны, процессы эмбриогенеза въ основѣ своей тождественны съ процессами питанія вообще, то можно утверждать, что вліяніе среды, способное видоизмѣнить питаніе порочнаго организма въ благопріятномъ для него смыслѣ, способно также наиболѣе содѣйствовать развитію зародыша.

Здѣсь не мѣсто излагать гигиену размноженія; я ограничусь только указаніемъ, что мы имѣемъ возможность бороться съ вырожденіемъ, улучшая питаніе производителей и локализируя питательную энергію, что, напр., можно было бы осуществить путемъ систематическаго покоя.



---

1) *Ch. Féré*, Note sur l'influence de l'exposition préalable à la fumée de tabac et aux vapeurs de nicotine sur l'incubation de l'oeuf de poule (C. R. de la Société de Biologie, 1893, стр. 948).

## О Г Л А В Л Е Н І Е.

Глава I.—Общє закoны наслѣдственности.—Физиологическая наслѣдственность.— Теорія <i>Weissmann'a</i> . . . . .	3
Глава II.—Патологическая наслѣдственность.—Психопатическая вѣтвь нейропатической семьи. . . . .	7
Глава III.—Родство преступленія и порока съ помѣшательствомъ.—Наслѣдственная склонность къ преступленію.—Геніальность и артистическій темпераментъ; отношеніе ихъ къ нейропатической семьѣ. . . . .	21
Глава IV.—Эпилепсія и истерія; ихъ родство съ душевными болѣзнями.—Психическія проявленія этихъ двухъ нейрозовъ.—Наслѣдственная связь ихъ съ органическими болѣзнями нервной системы. . . . .	28.
Глава V.—Нейропатическая вѣтвь нервной семьи.—Наслѣдственность другихъ нейрозовъ и заболѣваній нервной системы съ неизвѣстнымъ еще анатомическимъ субстратомъ: Базедова болѣзнь, tic, хорea и т. д.—Нейрастенія . . . . .	36
Глава VI.—Наслѣдственность органическихъ заболѣваній нервной системы . . . . .	52
Глава VII.—Роль наслѣдственности въ токсическихъ и инфекціонныхъ заболѣваніяхъ нервной системы. . . . .	61
Глава VIII.—Связь нейропатической семьи съ туберкулезными заболѣваніями и болѣзнями артритической группы. . . . .	64
Глава IX.—Недостатокъ сходства въ нейропатической семьѣ и отсутствіе наслѣдственности . . . . .	81
Глава X.—Тератологическая наслѣдственность . . . . .	84
Глава IX.—Сочетанія уродствъ. . . . .	95
Глава XIII.—Сочетанія нейропатій и уродствъ . . . . .	100
Глава XIII.—Несходная наслѣдственность тератологическихъ образованій. . . . .	102
Глава XIV.—Пороки развитія и патологическое предрасположеніе . . . . .	105
Глава XV.—Исчезаніе наслѣдственности и вырожденіе . . . . .	113
Глава XVI.—Недостатокъ связи между различными видами дегенерацій и причинами вырожденій. . . . .	117
Глава XVII.—Тератологическія черты вырожденія. . . . .	120
Глава XVIII.—Функциональные признаки вырожденія . . . . .	139
Глава XIX.—Профилактика . . . . .	140