

196942

С. Н. ДАВИДЕНКОВ

**ЭВОЛЮЦИОННО-  
ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ  
В НЕВРОПАТОЛОГИИ**



ЛЕНИНГРАД • 1947

ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ОРДЕНА ЛЕНИНА ИНСТИТУТ  
УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ВРАЧЕЙ имени С. М. КИРОВА

Проф. С. Н. ДАВИДЕНКОВ

ДЕЙСТВИТЕЛЬНЫЙ ЧЛЕН АКАДЕМИИ МЕДИЦИНСКИХ НАУК СССР

# ЭВОЛЮЦИОННО- ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ В НЕВРОПАТОЛОГИИ

С ПРЕДИСЛОВИЕМ АКАД. Л. А. ОРБЕЛИ



ЛЕНИНГРАД 1947

616

616.8

Д. 13

Редактор проф. Г. А. Знаменский

М-03640

Подписано к печати 26/IV 1947 г.

Тираж 4000.

Уч. зап. л. 35.4

Печ. л. 2<sup>24</sup>/<sub>4</sub>.

Зак. 2860

Типография им. Володарского Управления издательств и полиграфии при  
Исполкоме Ленгорсовета

## ОГЛАВЛЕНИЕ

|  |             |
|--|-------------|
|  | <i>Стр.</i> |
| Предисловие акад. Л. А. Орбели . . . . . | —           |
| Предисловие автора . . . . .             | 9           |

### ЧАСТЬ ПЕРВАЯ

#### ВАРИАЦИИ НОРМЫ

|       |  |    |
|-------|--|----|
| Глава | I. Типы нервной системы животных и человека . . . . .  | 13 |
|       | § 1. Патология и вариации нормы . . . . .  | —  |
|       | § 2. Учение И. П. Павлова о типах нервной системы . . . . .  | 15 |
|       | § 3. Индивидуальная приспособляемость поведения собаки . . . . .   | 19 |
|       | § 4. Экспериментальные неврозы . . . . .   | 21 |
|       | § 5. Сила—слабость, уравновешенность — неуравновешенность и особенно подвижность — инертность нервной системы в эксперименте . . . . . | 23 |
|       | § 6. Типы домашней собаки . . . . .  | 28 |
|       | § 7. Типы нервной системы человека. К истории вопроса . . . . .  | 30 |
|       | § 8. Павловская концепция типов нервной системы человека . . . . .   | 31 |
|       | § 9. Сила — слабость нервной системы человека . . . . .  | 36 |
|       | § 10. Неуравновешенность раздражительного и тормозного процессов . . . . .   | 40 |
|       | § 11. Проблема подвижности нервных процессов у человека . . . . .  | 45 |
|       | § 12. Навязчивость . . . . .   | 49 |
|       | § 13. Клинические примеры . . . . .  | 55 |
|       | § 14. Фон, на котором развиваются навязчивые состояния . . . . .   | 57 |
|       | § 15. Физиологический смысл рассмотренных состояний . . . . .  | 62 |
|       | § 16. Значение элементов инертности в патологии нервной системы человека . . . . .   | 66 |
|       | § 17. Сводка о типах нервной системы человека . . . . .  | 68 |
| Глава | II. Теоретические предпосылки для генетического подхода к проблеме высшей нервной деятельности . . . . .                               | 71 |
|       | § 18. Характер и наследственность . . . . .  | —  |
|       | § 19. Задача оказывается сложнее . . . . .   | 74 |
|       | § 20. Признаки легко доступные и мало доступные для генетического анализа . . . . .  | 75 |
|       | § 21. В чем состоит принципиальное отличие этих обеих групп? . . . . .   | 80 |



|   |            |
|---|------------|
| § 22. Что нам вообще известно о нормальных аллелях мутантных генов? . . . . .   | 83         |
| § 23. Выводы из вышеизложенного применительно к фактам высшей нервной деятельности . . . . .  | 84         |
| § 24. Аберрантные типы . . . . .  | 86         |
| § 25. Один из примеров аберрантной типологии — пассивно-оборонительный рефлекс . . . . .  | 89         |
| § 26. Вправе ли мы рассматривать детали высшей нервной деятельности собаки, как анцестральные по отношению к человеку? . . . . .                          | 90         |
| <b>Глава III. Высшая нервная деятельность и эволюция . . . . .</b>  | <b>93</b>  |
| § 27. Парадокс нервно-психической эволюции . . . . .  | —          |
| § 28. Эволюция путем ароморфоза и путем идиоадаптации и центральная нервная система . . . . .   | 95         |
| § 29. Какие качества нервной системы отбирались преимущественно в процессе эволюции млекопитающих? . . . . .  | 99         |
| § 30. Некоторые данные по сравнительной физиологии условных рефлексов . . . . .   | 102        |
| § 31. Происхождение человека. Основные этапы . . . . .  | 104        |
| § 32. Наследственность и преэмптированность . . . . .   | 108        |
| § 33. Какие качества нервной системы преимущественно отбирались в процессе эволюции человека? . . . . .   | 111        |
| § 34. Изменчивость филогенетически молодых признаков . . . . .  | 113        |
| § 35. Мотивы естественного отбора в антропогенезе . . . . .   | 116        |
| § 36. Прекращение естественного отбора . . . . .  | 122        |
| § 37. Последствия прекращения естественного отбора. Возможная экспансия „наименее приспособленных“ . . . . .  | 127        |
| § 38. Последствия прекращения естественного отбора (продолжение). Причинные страхи и примитивный ритуал. Физиологическая трактовка этих явлений . . . . . | 131        |
| § 39. Последствия прекращения естественного отбора (продолжение). Неуравновешенность сигнальных систем и ее культ. . . . .                                | 143        |
| § 40. Последствия прекращения естественного отбора (окончание). Сводка нашего понимания этого процесса . . . . .  | 149        |
| <b>Глава IV. Типологические родословные . . . . .</b>   | <b>155</b> |
| § 41. Как же надо представлять себе наследственную структуру типов высшей нервной деятельности? . . . . .   | —          |
| § 42. Что мы знаем о генетике типов нервной системы? . . . . .  | 158        |
| § 43. Инертность на фоне превалирования второй сигнальной системы . . . . .   | 162        |
| § 44. Инертность на фоне превалирования первой сигнальной системы . . . . .   | 166        |
| § 45. Инертность на фоне сильной уравновешенной нервной системы . . . . .   | 170        |
| § 46. Инертность на фоне органического заболевания нервной системы . . . . .  | 173        |
| § 47. Инертность на эпилептическом и эпилептоидном фоне . . . . .   | 178        |
| § 48. Некоторые предварительные заключения . . . . .  | 184        |
| § 49. Какие практические выводы могли бы следовать из вышеизложенного? . . . . .  | 187        |

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАЦИИ

|   | Стр. |
|---|------|
| <b>Глава I. Общие вопросы.</b>  | 191  |
| § 1. Невротропные наследственные факторы у человека   | —    |
| § 2. Образование и элиминация патологических наследственных задатков у человека   | 195  |
| § 3. Мутационный процесс, отбор и эволюция  | 199  |
| § 4. Мономерия или полимерия?   | 202  |
| § 5. Проблема плейотропии   | 203  |
| § 6. Проблема парности  | 209  |
| § 7. Неполная проявляемость и средовые воздействия  | 216  |
| § 8. Неполная проявляемость и бластофория   | 224  |
| <b>Глава II. Эпилепсия</b>  | 231  |
| § 9. Постановка вопроса   | —    |
| § 10. Характеристика эпилептической семьи   | 235  |
| § 11. Генетика эпилепсии. Метод популяционного анализа родословных  | 239  |
| § 12. Концентрация и проявляемость наследственного фактора эпилепсии  | 242  |
| § 13. Средовые факторы в происхождении эпилепсии  | 246  |
| § 14. Критика других гипотез  | 252  |
| § 15. Мигрень   | 257  |
| § 16. Смежные клинические формы   | 260  |
| § 17. Некоторые данные к истории наследственного задатка эпилепсии  | 269  |
| <b>Глава III. Невротропные наследственные факторы у человека</b>  | 271  |
| § 18. Принципы классификации  | —    |
| § 19. Невротропные наследственные факторы у человека  | 278  |
| § 20. Наследственные факторы, коррелятивно влияющие на нервную систему  | 301  |
| § 21. Несколько замечаний о невртропных генах у животных  | 304  |
| § 22. Заключительные замечания  | 305  |
| <b>Глава IV. Взаимодействие невртропных наследственных задатков</b>   | 308  |
| § 23. Гипотеза о взаимно-усилительном действии невртропных задатков, обладающих сходным тропизмом. Исходные положения и построение гипотезы | —    |
| § 24. Гипотеза условного тропизма (продолжение). Малые диспластические признаки   | 312  |
| § 25. Некоторые данные из экспериментальной и теоретической генетики  | 315  |
| § 26. Гипотеза условного тропизма (продолжение). Основные клинические примеры   | 317  |
| § 27. Сирингомиелия и гипотеза условного тропизма   | 319  |
| § 28. Сирингомиелия (продолжение); критика других гипотез   | 324  |
| § 29. Дальнейшая судьба гипотезы условного тропизма   | 326  |
| § 30. Нарколепсия Желино и болезнь Менъера в свете гипотезы условного тропизма  | 331  |

|   |     |
|---|-----|
| § 31. Атрофическая миогония, прогрессирующая лейкодистрофия и другие формы. Обобщающая формулировка гипотезы . . . . .              | 337 |
| § 32. Теоретические расчеты, показывающие, в какой форме отражаются на составе населения сделанные выше допущения . . . . .         | 343 |
| § 33. Миф о „невропатической семье“ . . . . .   | 346 |
| § 34. Существует ли генетическая корреляция между невротропными наследственными факторами и типами нервной системы? . . . . .       | 353 |
| § 35. Существует ли фенотипическое взаимодействие между невротропными наследственными факторами и типами нервной системы? . . . . . | 356 |
| § 36. Мозаика и взаимодействие: клинические примеры . . . . .   | 361 |
| § 37. Мозаика и взаимодействие (продолжение): клинические примеры . . . . .   | 365 |

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Появление книги Сергея Николаевича Давиденкова «Эволюционные и генетические проблемы в невропатологии» надо считать настоящим торжеством советской науки. Впервые в истории медицины выходит труд, в котором один из труднейших разделов медицины освещается теоретической мыслью, охватывающей все современные основы биологии. Блестящий клиницист, имеющий репутацию одного из лучших диагностов и знатоков морфологии нервной системы, посвятил несколько лет работе в нервной клинике академика Павлова и участию в проводимых последним совещаниях и беседах. Это дало возможность глубоко вникнуть в сущность замечательного учения Павлова, в «истинную физиологию нервной системы». С. Н. Давиденков, как никто другой, уяснил себе и основы этого учения, и значение его для невропатологии. Наряду с этим детальное изучение эволюционной теории, как в виде оригинальных работ Дарвина, так и трудов современных лучших дарвинистов, дало ему возможность рассматривать некоторые нервные заболевания в свете учения о происхождении человека и о формировании функций его центральной нервной системы. Правильное понимание основ учения об изменчивости и наследственности и о факторах эволюционного процесса дало проф Давиденкову широкий кругозор и глубокое проникновенное представление о механизме и причинах болезненных отклонений. Клиницист, физиолог, биолог-эволюционист и генетик в лучшем понимании этого слова соединились в лице Сергея Николаевича. Можно с уверенностью сказать, что поднятые им вопросы станут руководящими для невропатологов и психиатров не только нашей страны, но и зарубежных стран.

Академик Л. Орбели.

13 ноября 1945 г.

## ПРЕДИСЛОВИЕ АВТОРА

Невропатология второй половины прошлого века, переживавшая тогда начальный, если можно так выразиться, «героический» период своей истории, заключала в свою орбиту ряд смежных дисциплин, по преимуществу имеющих общее значение. Невропатолог-органик того времени должен был обладать, — как бы в подтверждение широкого значения своей специальности, — большой общей образованностью. Он непременно должен был быть одновременно в курсе таких смежных областей, как учение о неврозах, психиатрия, психология, сравнительная психология, языковедение, этнография, антропология, учение о наследственности (в его тогдашнем, еще весьма несовершенном, виде), учение о происхождении видов и т. п. Оттого работы классиков невропатологии, относящиеся к этому периоду, так часто обращают на себя теперь внимание именно широтою поставленных вопросов.

Дальнейший быстрый прогресс нашей науки стал, однако, приводить постепенно ко все большей и большей специализации. Не только невропатолог уже не был больше в состоянии овладеть одновременно какой-нибудь смежной дисциплиной, но и внутри своей основной дисциплины он вынужден был по большей части выбирать какой-то более узкий раздел, где ему было легче усвоить очень специализированные методы исследования и очень разросшуюся литературу. Эта более дробная специализация усиливается все время.

А между тем невропатологическая практика продолжает ставить врача лицом к лицу с вопросами попрежнему широкого порядка, и хотя заниматься вопросами этого рода становится все труднее, все же мне кажется полезным иногда останавливать на них внимание клинициста.

В этом аспекте сложилась и настоящая работа.

Она явилась результатом обдумывания ряда трудно понимаемых невропатологических фактов, для суждения о которых нам в первую очередь нехватало именно этого правильного общего понимания биологической сущности невропатологических процессов. Сопоставить вместе общие факты патологии центральной нервной системы в связи, с одной стороны, с современной эволюционной теорией, с другой стороны, с современной генетикой, и попытаться дать с этой точки зрения объяснение некоторых об-

них фактов невропатологии — такова цель настоящего сочинения.

Я должен добавить, что хотя моя главная тема — чисто медицинская, из чего, казалось бы, вытекала необходимость написать книгу, доступную лишь для лиц, получивших медицинское образование, тем не менее поднимаемые мною здесь вопросы столь далеко выходят за пределы чистой медицины, что я естественно предпочел написать книгу так, чтобы ее мог читать не только врач, но и любой читатель с некоторой биологической подготовкой. Конечно, ради этого пришлось внести в текст кое-какие разъяснения, которые можно было бы опустить, если бы ориентироваться только на читателя-врача, и за которые я просил бы читателей-врачей не быть на меня в излишней претензии.

Само собой понятно, что мне при написании этой книги пришлось широко пользоваться консультацией смежных специалистов. Значительный материал, который мне пришлось использовать, представляют собою данные, полученные в Институте эволюционной физиологии высшей нервной деятельности (Колтуши), директору которого — акад. Л. А. Орбели, а также всему коллективу сотрудников, я очень многим обязан за годы совместной работы в этом замечательном научном институте. Я должен также с особым удовольствием упомянуть здесь имена академика И. И. Шмальгаузена, профессора Н. А. Подкопаева, профессора В. В. Бунака и профессора С. П. Толстова, которым я обязан весьма ценными указаниями по существу этой работы.

Но кроме этих живых советов и указаний, я особенно должен подчеркнуть здесь свое глубокое преклонение перед памятью нашего величайшего физиолога, Ивана Петровича Павлова. Я благодарен судьбе, позволившей мне последние годы его жизни поработать в непосредственной близости с этим замечательным ученым. Его идеи и вся его личность постоянно стимулировали меня в моей дальнейшей работе, и мне казалось, что расширить в своей области применение павловских принципов является как бы выполнением некоторого морального долга перед памятью этого ученого для всех тех, кто хотя бы недолго работал вместе с ним. Как увидит читатель, первая часть настоящего сочинения буквально насыщена павловскими идеями. Но и в отношении второй части, стоящей как будто несколько более далеко от непосредственных фактов павловской физиологии, я должен сказать, что основные идеи павловской школы и здесь продолжали оставаться для меня определяющими и ведущими.

Во многих отношениях представляемая вниманию читателя книга эта осталась не до конца обработанной. В нормальных исторических условиях еще несколько лет ушло бы на ее окончательную отделку. Но здесь вмешалась война, экстренно переключившая внимание невропатолога в совершенно другом направлении, и мне поневоле приходится просить у читателя извинения за некоторую недоделанность работы, особенно в части западно-европейской библиографии. Но теперь снова можно возвратиться к прежним темам, вспоминая замечательные слова Петра I: «Ограждая отечество безопасностью от неприятеля, надлежит стараться находить славу государству через искусства и науки».

И действительно, наша советская наука переживает сейчас исторический момент огромной важности. Научная работа стоит в центре внимания партии и правительства, и мы должны сделать теперь все возможное, чтобы с честью оправдать высказанную нашим великим вождем товарищем Сталиным уверенность в том, что наши советские ученые сумеют не только догнать, но и превзойти в ближайшее время достижения науки за пределами нашей страны.

*С. Лавиденков*

# ВАРИАЦИИ НОРМЫ

## ГЛАВА I

### ТИПЫ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ЖИВОТНЫХ И ЧЕЛОВЕКА

**Общие замечания.** Патология и вариации нормы. Учение И. П. Павлова о типах нервной системы; индивидуальная приспособляемость поведения собаки; экспериментальные неврозы; экспериментальное установление вариаций силы — слабости, уравновешенности — неуравновешенности и подвижности — инертности нервной системы собаки; типы домашней собаки. Человек: история вопроса и павловская концепция типов нервной системы; определение вариаций силы, уравновешенности и подвижности; навязчивость, ее определение и клинические примеры; фон, на котором развергивается навязчивость, — «тревожно-мнительный характер»; физиологический смысл тревожно-мнительного характера, obsessions и ритуала. Особое значение элементов инертности в патологии нервной системы человека. Сводка о типах нервной системы человека.

#### § 1. Патология и вариации нормы

Первое и основное положение, с которого надо начать, касается много раз обсуждавшегося вопроса о «вариациях нормы» в отношении высшей нервной деятельности человека и об отношении этих нормальных вариаций к определенным «патологическим» элементам высшей нервной деятельности человека.

Я, конечно, совершенно согласен с тем, что с узко-клинической, практической точки зрения, где мы привыкли условно называть «патологией» все, что резко уклоняется от средней нормы и требует вмешательства врача, проведение резкой грани между вариацией нормы и патологией следует считать условным. Мы легко можем себе представить такого рода уклоняющийся вариант нормы (например, личность со слабым тормозным процессом), который при наличии особых неблагоприятных условий (например, под влиянием сверхсильных раздражителей) даст настолько тяжелую картину невроза, что ни один врач иначе, чем «патологией» ее, конечно, назвать не сможет.



Вопрос получает, однако, совершенно иное освещение, если мы подойдем к нему с эволюционно-генетической точки зрения. С такой точки зрения ряд разнообразных уклоняющихся от среднего типа вариаций центральной нервной системы, даже может быть очень неудобных для практической жизни, все еще останется «вариацией нормы», то есть будет определяться тем или другим сочетанием наследственных факторов, свойственных человеку в норме. Кроме этих вариаций существуют, однако, в патологии человека и особые, уже не свойственные норме, вредные наследственные факторы (например, факторы, приводящие к появлению эпилепсии или маниакально-депрессивного психоза). Наследственные комбинации первого рода, которые мы здесь, может быть за неимением лучшего термина, назовем пока «вариацией нормы», и наследственные факторы второго рода, которые мы точно так же условно будем пока называть «патологическими», представляют собою две принципиально совершенно различные группы.

Эта простая мысль лежит в основе наших дальнейших построений<sup>1</sup>.

Как это ни кажется странным, только что сформулированное различие далеко не всегда воспринималось достаточно четко. Особенно много принципиально-ошибочного заключала в себе в этом отношении известная классификация Кречмера (Kretschmer), разбившего человечество на характерологические группы, исходя из будто бы имеющегося родства этих групп с определенными болезнями, каковы шизофрения или маниакально-депрессивный психоз. Так появились «шизотимики» и «циклотимики», к которым впоследствии присоединились и «эпилептотимики». В этом заключалась, конечно, крупная методологическая ошибка, и совершенно прав был И. П. Павлов, когда он, возражая против обобщений Кречмера, писал: «Разве нет совершенно здоровых людей, и все люди должны непременно носить в себе зародыши нервных и душевных болезней?»<sup>2</sup>.

Интересно в то же время отметить, что несмотря на эту принципиальную невыдержанность, кречмеровские представления чрезвычайно широко распространились среди практических врачей. Возможно предполагать, что это их широкое распространение явилось результатом того, что, действительно, как а-я-т-о связь между

<sup>1</sup> Здесь требуется сделать маленькую оговорку: как известно, среди современных биологов распространяется воззрение, защищаемое особенно И. И. Шмальгаузен, согласно которому именно вредные мелкие мутации лежат в основе видообразовательного процесса. Это воззрение стоит как бы в противоречии с нашей основной точкой зрения. Однако, я не сомневаюсь в том, что противоречие это при более внимательном рассмотрении окажется лишь кажущимся: концепция Шмальгаузена имеет в виду именно мелкие мутации, допускающие далеко идущие компенсации с помощью мобилизации сложных коррелятивных связей организма; мы, говоря о «патологии», имеем в виду более крупные мутации, несовместимые с видовой эволюцией и в большей или меньшей степени элиминируемые в процессе отбора.

<sup>2</sup> И. П. Павлов. Последние сообщения по физиологии и патологии высшей нервной деятельности, выпуск III. Ленинград, 1935.

большими психозами и отдельными характерологическими аномалиями на самом деле имеет место, и что кречмеровская концепция в какой-то мере отразила действительность, хотя и построена она была на неверной теоретической основе. Во 2-й части этой книги я попытаюсь дать некоторое объяснение этим фактам.

Если вариации нормы невозможно расценивать, допуская во всех этих случаях наличие некоторой «микродозы» наследственных факторов, в «макродозе» свойственных большим патологическим процессам (шизофрения, маниакально-депрессивный психоз, эпилепсия), то и наоборот, было бы также ошибочно рассматривать эти большие патологические процессы, как одну только кумуляцию тех или других отклонений от среднего типа, например, рассматривать шизофрению, как проявление чрезмерной слабости, или рассматривать эпилепсию, как проявление чрезмерной неуравновешенности нервной системы и т. п. Я считаю важным подчеркнуть эту последнюю мысль, так как противоположное утверждение, хотя оно, насколько мне известно, никогда не было высказано печатно, тем не менее нередко высказывалось в устных дискуссиях среди работников павловской школы.

В первой части настоящей книги (главы I—IV) и будет идти речь об этих «вариациях нормы» или — что то же — о «внутривидовой изменчивости», в то время как вторая часть будет посвящена «патологическим вариациям», или — что то же — наследственным факторам, не принимавшим участия в видообразовании.

## **§ 2. Учение И. П. Павлова о типах нервной системы**

Замечательные опыты И. П. Павлова и его сотрудников над условным слюноотделением у собаки дали в руки экспериментатора возможность непосредственного изучения физиологических закономерностей, лежащих в основе взаимодействия раздражительного и тормозного состояний в клетках коры больших полушарий. Были открыты чрезвычайно важные закономерности, касающиеся иррадиации и концентрации этих процессов и их весьма сложной взаимной связи. Параллельно с этой работой были выяснены и крайне своеобразные индивидуальные особенности, свойственные нервным системам отдельных особей. Так постепенно создавалось «учение о типах нервной системы», которое мне здесь придется кратко изложить, чтобы сделать понятным дальнейшее содержание этой книги.

Следует, однако, иметь в виду, что определение типов нервной системы далеко не сразу вылилось в ту окончательную форму, которую оно имеет в павловской школе в настоящее время, а создавалось и совершенствовалось постепенно, в течение последнего десятилетия жизни И. П. Павлова. Эта замечательная работа отличалась громадной трудоемкостью и требовала неустанного внимания и постоянного обдумывания получавшихся результатов, — поучительнейший пример того, как научная мысль, строго направленная в определенную сторону, оказывается в конце концов в

состоянии справиться с громадной массой фактов, на первый взгляд, казалось бы, полных непреодолимых противоречий.

Интересно здесь же отметить, что создавая свою типологическую схему, И. П. Павлов с самого начала держался «четверного» деления, следуя в основном четырем Гиппократовским темпераментам. Он любил и называть свои четыре основных типа — «сангвиниками», «холериками», «флегматиками» и «меланхоликами».

В первоначальной павловской типологии<sup>1</sup> сангвиниками назывались наиболее суетливые, подвижные, быстро реагирующие животные; они непоседливы, но во время опытов быстро делаются «снливыми», — не спят они только тогда, если у них все время поддерживается «деловое разнообразие» опытов; наоборот, при однообразии внешних раздражений они легко делаются вялыми и бездеятельными. Раздражительный процесс, по первоначальной павловской формулировке, у этих собак преобладает над тормозным, однако, при продолжительных однообразных раздражениях корковые клетки особенно склонны к тормозному процессу.

Этому типу нервной системы И. П. Павлов первоначально противопоставлял тип противоположный. Это — собаки пугливые, осторожные, которые всего боятся и, чуть что, ложатся на под, обнаруживая выраженный пассивно-оборонительный рефлекс; они очень медленно осваиваются с обстановкой лаборатории, но зато, когда эта обстановка сделалась для них привычной, они делаются образцовыми объектами для работы с условными рефлексам; они являются таким образом как бы «специалистами торможения»; в станке они не спят; тормозные рефлексy у них стойки и регулярны; тормозной процесс у этих собак, как думал вначале И. П. Павлов, преобладает над раздражительным процессом. Именно, эти собаки «тормозного» типа, или «меланхолики», особенно легко давали невропатические срывы после наводнения 1924 года, причем неврозы шли у них по типу повышенной тормозимости коры. В дальнейшем, как мы увидим ниже, Павлов смог показать, что этот тип нервной системы характеризуется в сущности главным образом слабостью как раздражительного, так и тормозного процессов. Однако, неправильное первоначальное название «тормозного» на некоторое время еще удержалось у физиологов при определении этого типа, что приводило к частым недоразумениям. Точно так же, как мы увидим ниже (§ 25), пассивно-оборонительный рефлекс вовсе не оказался характерной чертой описываемого типа.

Наряду с этими двумя основными типами И. П. Павлов выделил еще тип спокойных, солидных, сдержанных собак, обладающих и сильным раздражительным и сильным тормозным про-

<sup>1</sup> См. «Лекции о работе больших полушарий головного мозга», 3-е изд. Ленинград 1937 (перепечатка без изменений и дополнений с издания 1927 г.). Ср. также главу 43 из «Двадцатилетнего опыта объективного изучения высшей нервной деятельности (поведения) животных», заключающую в себе доклад И. П. Павлова в заседании Русского хирургического общества памяти Пирогова, зачитанный 6. XII. 1927 г. и озаглавленный: «Физиологическое учение о типах нервной системы, темпераментах тож».

цессом («флегматики»), а также тип более возбудимых особей с отстающим тормозным процессом, которых он назвал «холериками». Эти оба последних типа, хотя они и были в дальнейшем изучены гораздо более подробно, в общем сохранились в том же виде и в последующих усовершенствованиях классификации.

Дальнейшие работы по определению типов<sup>1</sup> заставили И. П. Павлова изменить свои первоначальные воззрения.

Так, прежде всего, его «сангвиники» оказались характеризующимися не тем, что у них раздражительный процесс преобладает над тормозным, а тем, что оба процесса у них довольно хорошо уравновешены; от флегматиков, столь же уравновешенных, они отличаются лишь большей подвижностью нервных процессов. Наряду с этими двумя, в общем «уравновешенными» типами, появились таким образом два крайних «неуравновешенных» типа: возбудимый и тормозной. Первому недостает способности торможения, и на тормозные раздражения, несмотря на отсутствие подкрепления, у собак этого типа все-таки получается небольшое количество слюны, в то время как сильные раздражители переносятся хорошо; второй тип еще продолжал некоторое время сохранять прежнее определение. Эти два последних типа особенно часто и легко дают разнообразные срывы и патологические состояния.

Особенно значительному изменению в дальнейшем подвергся именно первоначальный «тормозной» тип Павлова, который стал теперь называться «слабым, тормозимым» типом.<sup>2</sup> Оказалось, именно, что у этих собак слабостью отличаются оба процесса — и раздражительный и тормозной, причем часто тормозной процесс оказывается даже особенно слабым. У собак этого типа именно очень слабо внутреннее торможение, «внешнее же торможение (отрицательная индукция) чрезвычайно преобладает». Это — трусливые, суетливые животные, находящиеся в вечной тревоге, которые не выносят сильных раздражителей, не выносят продолжительного напряжения тормозного процесса, не выносят столкновения нервных процессов, ни сколько-нибудь сложной системы условных рефлексов и изменения стереотипа. Они легко поддаются экспериментальным невротическим срывам, в частности, легко образуют корковые «больные пункты». Это — настоящие «меланхолики», их жизненные проявления большею частью подавляются, тормозятся.

Так постепенно сформировалось в окончательном виде учение о типах нервной системы, которое мы находим в работе И. П. Павлова 1935 года<sup>3</sup> и которое сводится к следующим положениям:

В основу выделения типов должны быть положены различия по степени 1) силы — слабости, 2) уравновешенности — неуравно-

<sup>1</sup> И. П. Павлов. „Физиология и патология высшей нервной деятельности“. 1920.

<sup>2</sup> И. П. Павлов. „Проба физиологического понимания симптоматики истерии“ Ленинград, 1932, и „Последние сообщения по физиологии и патологии высшей нервной деятельности“, вып. I, 1933.

<sup>3</sup> И. П. Павлов. „Последние сообщения по физиологии и патологии высшей нервной деятельности“, вып. III, Ленинград, 1935.

вешенности и 3) подвижности — инертности обоих основных физиологических процессов. Вариации в этих отношениях, хотя теоретически они должны были бы быть более многочисленными, практически сводятся к четырем основным типам. Из них один, «слабый» тип, характеризуется слабостью как раздражительного, так и тормозного процессов («меланхолики»). Три остальных типа все относятся к «сильным», причем один из них — сильный неуравновешенный («безудержный» тип, «холерики»), а два остальных — сильные уравновешенные, отличающиеся друг от друга по степени подвижности («сангвиники» и «флегматики»). Эти определения, как окончательно установленные, и остаются в павловской школе.

Интересно, что «слабый» тип Павлова рассматривался им естественно, как некоторый сборный тип, заключающий внутри себя отдельные более дробные вариации (см., например, высказывания И. П. Павлова на клинической «среде» 18. IX. 1934). Так, следовало бы уже заранее думать, что и среди слабых должны встречаться более уравновешенные и более неуравновешенные, а также более подвижные и более инертные. Однако, определять эти свойства нервной системы здесь уже почти невозможно. «В слабом типе-бессилие раздражительного процесса, так сказать, обесценивает значение этих других свойств, делая его в основном более или менее инвалидным жизненным типом» (И. П. Павлов).

Само собою разумеется, что вариации нервной системы в трех указанных направлениях (сила — слабость, уравновешенность — неуравновешенность, подвижность — инертность) отнюдь не являются вариациями строго альтернативными. Наоборот, от одного полюса к другому в каждой из этих пропорций существуют всевозможные переходы, и вышеназванные полюсы являются в сущности лишь крайними пунктами возможного индивидуального вариирования. Особенно в отношении пропорции «сила — слабость» в павловской школе скоро выяснилась необходимость принимать некоторые промежуточные варианты, которые и стали описываться под названием «сильная вариация слабого типа» или «слабая вариация сильного типа». Границы между всеми этими чисто количественными вариациями остаются, конечно, условными.

Далее, важно подчеркнуть, что хотя вариации в отношении каждого из этих трех качеств мы вправе рассматривать в виде рядов с наиболее часто встречающимися средними и наиболее редко встречающимися крайними вариантами, но все эти три ряда построены таким образом, что наиболее биологически полезным является здесь всегда один из крайних полюсов, а не среднее состояние: чем животное сильнее, уравновешеннее и чем оно более подвижно, тем это для него всегда выгоднее. Все вариации, отступающие от этих крайних состояний, окажутся менее выгодными, причем наименее выгодными окажутся, конечно, противоположные крайние типы.

Необходимо обратить внимание еще на одно существенное обстоятельство, именно на то, что вариации в силе, уравновешенности и подвижности идут независимо друг от друга.

Само собой понятно, что когда мы говорим об основных физиологических свойствах корковой клетки, мы никак не вправе представлять себе при этом состояние нервных клеток в качестве какой-то особой самодовлеющей функции, не связанной со всем остальным организмом животного, и если мы не упоминаем об этом каждый раз, когда мы говорим о нервной клетке, то это единственно потому, что пути межорганных воздействий на нервную клетку до самого последнего времени оставались для нас еще совершенно темными. Лишь за последние годы появляются такие работы (Ф. Р. Дунаевский<sup>1</sup> и др.), обещающие пролить новый свет на сущность биохимической стимуляции корковых процессов. Акад. Л. А. Орбели<sup>2</sup> представил недавно исключительно интересную сводку этого нового вопроса, из которого мы узнали, какое значительное влияние на высшую нервную деятельность имеют такие факторы, как удаление или раздражение верхних шейных симпатических узлов, разрушение гипоталамической области и мозжечка, а также частичные разрушения надпочечников и парашитовидных желез.

### §. Индивидуальная приспособляемость поведения собаки

Говоря о своих «типах нервной системы», И. П. Павлов постоянно указывал, что поведение животного зависит не только от прирожденных свойств нервной системы, но и от воспитания животного, от предшествующих условий его жизни и т. п. Здесь выступает на сцену то свойство нервной системы, которое И. П. Павлов называл «пластичностью».

Так, путем медленных повторных упражнений удастся до известной степени тренировать неуравновешенность нервной системы. Что же касается «слабых» животных, то они обычно плохо поддаются тренировке и могут работать только в искусственно созданных, «оранжерейных» условиях. Впрочем, Н. В. Виноградов<sup>3</sup> удалось и у очень слабых животных, посредством методической тренировки и крайней постепенности в работе, добиться значительного улучшения. Конечно, в таких случаях «о прочной переделке типа... речи быть не может».<sup>4</sup>

Говоря об этой пластичности нервной системы, особо следует упомянуть об известном и принципиально чрезвычайно важном исследовании С. Н. Выржиковского и Ф. П. Майорова,<sup>5</sup> изучивших особенности высшей нервной деятельности у собак.

<sup>1</sup> Ф. Р. Дунаевский. «Проблемы физиологической резистентности» Журнал общ. биологии т. IV № 6, 1943.

<sup>2</sup> Л. А. Орбели. «О влиянии экстракортикальных факторов на высшую нервную деятельность». Журн. общ. биологии, т. IV, № 4, 1943.

<sup>3</sup> Н. В. Виноградов. «Слабый тормозимый тип нервной системы». Труды физиол. лабораторий акад. Павлова, том V, 1933.

<sup>4</sup> И. П. Павлов. «Путь физиологического понимания симптоматологии истерии» Ленинград, 1932.

<sup>5</sup> С. Н. Выржиковский и Ф. П. Майоров. «Материалы к вопросу о влиянии воспитания на склад высшей нервной деятельности у собаки». Труды физ. лабор. акад. Павлова, том V, 1933.

получивших так называемое «тюремное» воспитание (развитие и жизнь в условиях клетки в течение двух лет).

В отличие от контрольных собак, получавших «свободное» воспитание, эти «заключенные» собаки отличались тем, что у них и во взрослом состоянии отмечались некоторые особенности, свойственные щенячьему возрасту. Так, у них обнаруживались резкий пассивно-оборонительный и резкий ориентировочный рефлекс; весьма сильно были подвержены они внешнему торможению; в то же время в экспериментальной обстановке они вели себя нередко лучше, чем контрольные, «свободные» собаки, например, не так легко впадая в гипноидные состояния. Интересно, что за два года работы с «заключенными» собаками у них не исчезли ни пассивно-оборонительный рефлекс (несколько только ослабевший), ни ориентировочная реакция. Хотя взятые для этих опытов собаки обладали, повидимому, довольно сильной нервной конституцией, однако, дифференцировка у всех у них оказывалась неполной (дифференцировка у контрольных, «свободных» собак была полной) и не давала последовательного торможения. Очевидно, это было результатом того, что у них в течение всей жизни отсутствовала естественная тренировка внутреннего торможения, которое и оказалось гораздо более слабым, чем у контрольных, «свободных» собак. Здесь, таким образом, дело сводилось не к переделке типа, а к развитию ряда особенностей высшей нервной деятельности в связи с особыми условиями воспитания.

Исследование Выржиковского и Майорова пользуется заслуженной известностью, и его охотно цитируют, иногда в качестве доказательства той мысли, что поведение животного определяется не только генотипическими, но и паратипическими факторами<sup>1</sup>. Однако, насколько я знаю, никто не подчеркнул с достаточной ясностью двух интересных выводов, которые следовало бы сделать из этой работы.

Первый вывод — это тот, что «искусственное» поведение собак, получаемое при их «тюремном» взращивании, оказывается совершенно определенно приспособленным для этих новых условий. Поскольку они росли в тюремной обстановке, из них вышли животные, вполне для этих условий подходящие, заменившие выгоды при жизни на свободе активностью и агрессивностью страхом и пассивным поведением. «Пластичность» нервной системы в этом эксперименте оказалась определенно биологически-полезным свойством.

Второе соображение интимно связано с первым: если нервная система животного обладает способностью изменяться адекватно условиям взращивания, это может быть понятно единственно таким образом, что в порядке эволюции естественный

---

<sup>1</sup> При этом иногда забывают, что особенности высшей нервной деятельности животных, выросших на свободе, в такой же мере связаны с этими их условиями жизни, как и особенности «тюремных» собак с их обстановкой. Нет ни одного наследственно-обусловленного признака, который развивался бы независимо от всей сложной окружающей обстановки, и лишь единообразная стандартность этой обстановки заставляет нас подчас, забывая об этом, сводить все дело к генотипу.

отбор создал эту выгодную для животного способность. Мы имеем здесь лишний пример того положения современного эволюционного учения, что «паратипически-обусловленные», ненаследственные модификации объясняются на самом деле генотипически-обусловленными особенностями организма. Всякое иное объяснение неизбежно заключало бы в себе неоправдываемый телеологический момент. Мысль эта не является, конечно, чем-то новым, однако несомненно и то, что на нее до последнего времени обращено было недостаточно внимания. С этой точки зрения следует приветствовать одну из последних книг И. И. Шмальгаузен<sup>1</sup>, в которой он собрал ряд доказательств того положения, что модификация есть всегда результат исторического развития организма; индивидуальная приспособляемость, или адекватная реакция на среду, всегда есть результат, а не причина эволюции. Для нашей темы интересно подчеркнуть, что эта индивидуальная приспособляемость, по Шмальгаузену, особенно сильно развита как раз у наиболее совершенно организованных животных.

Приведенные выше данные Вyrжиковского и Майорова были подтверждены и другими работами, сделанными в Павловских лабораториях<sup>2</sup>. Этот вопрос, полный громадного интереса, еще не изучен с достаточной полнотой; а также, как мы видели, иногда не совсем правильно освещался теоретически. В частности, едва ли оправдано внесение в физиологию высшей нервной деятельности понятия о «складе нервной системы», в противоположность понятию о «типе нервной системы», в предположении, что лишь второе понятие соответствует генотипически-обусловленному компоненту фенотипа. Как мы видели, генотипическая обусловленность, если рассматривать все эти явления с эволюционной точки зрения, проникает гораздо дальше, чем это может показаться с первого взгляда.

#### § 4. Экспериментальные неврозы

Одним из замечательных достижений И. П. Павлова и его ближайших сотрудников, главным образом, профессора М. К. Петровой, явилась разработка учения о тех динамических сдвигах высшей нервной деятельности, которые удавалось у собак получать опытным путем (а также по желанию их излечивать), и которые получили название «экспериментальных неврозов».

Еще в 1927 г. И. П. Павлов («Лекции о работе больших полушарий»), основываясь на первых работах Шенгер-Крестовниковой и др., высказал мысль, что та или другая лег-

<sup>1</sup> И. И. Шмальгаузен. «Пути и закономерности эволюционного процесса». Москва, 1940. Ср. также интересную работу Г. Ф. Гаузе «Экологическая приспособляемость», напечатанную в XIV томе «Успехов современной биологии» (1941).

<sup>2</sup> Л. О. Зевальд «К вопросу о влиянии условий воспитания на склад высшей нервной деятельности у собаки». Труды физиол. лабор. акад. Павлова, том VIII, 1928.



кость образования невротического срыва зависит от типа высшей нервной деятельности данной собаки. Дальнейшие наблюдения, действительно, подтвердили, что главными «поставщиками» неврозов являются собаки неуравновешенного и слабого типов, в то время как «сангвиников» и «флегматиков» сорвать значительно труднее.

Эти невротические состояния вызываются различным путем. Их получают посредством применения чрезвычайно массивных («сверхсильных») раздражителей, перенапрягая таким образом раздражительный процесс, или же перенапрягая тормозной процесс, например превращая совпадающие условные рефлексы в сильно (до 3-х минут) запаздывающие, или же перенапрягая подвижность нервных процессов, например реализуя непосредственную встречу процесса раздражения и процесса торможения. При таких условиях опыта получают значительные нарушения всей высшей нервной деятельности, причем то исчезают всякого рода тормозные состояния, и слюноотделение становится сильным и сплошным, то, наоборот, угасают все положительные условные рефлексы, и развивается хроническое тормозное состояние; в иных случаях наблюдается характерная «цикличность» работы нервной системы; в других случаях в результате динамического срыва появляются так называемые «больные пункты» в коре полушарий; под последним термином понимаются такие состояния, когда всякое раздражение, адресующееся к какому-либо определенному сорванному корковому центру, дает теперь постоянно стойкий, положительный условный рефлекс, уже не поддающийся более никаким изменениям или перевоспитаниям; здесь можно было бы, таким образом, говорить о состояниях «патологической инертности» или «застойности» раздражительного процесса в области определенных корковых клеток. В других случаях, наоборот, в сорванном пункте развиваются гипноидные состояния, а затем и стойкое его торможение.

Была не раз высказана мысль, что между типом нервной системы и формой невроза удается подметить определенную корреляцию. Так, при неврозах у собак возбудимого типа слабост или почти вовсе исчезает тормозной процесс, дифференцировка растормаживается, угасание затягивается; у слабых, наоборот, условно-рефлекторная деятельность чаще всего совсем исчезает, и животные во время опытов находятся почти сплошь в гипноидном состоянии<sup>1</sup>. Однако, неизвестно, чтобы в этом важном вопросе (о связи формы невроза с типом нервной системы) были установлены корреляции и с другими особенностями нервного типа.

---

<sup>1</sup> И. П. Павлов «Условные рефлексы». Статья в Болш. медич. энциклоп. том XXXIII, 1936.

## § 5. Сила — слабость, уравновешенность — неуравновешенность и особенно подвижность — инертность нервной системы в эксперименте

Нелегкой задачей в физиологическом эксперименте представляется определение степени силы раздражительного и тормозного процессов, а отсюда и определение того, являются ли оба они относительно уравновешенными, или же, как при возбудимо-безудержном типе, второй процесс сильно отстает от первого. Насколько трудна эта задача, видно хотя бы из того приведенного выше факта, что первоначально И. П. Павлов относил слабых собак в группу сильно-тормозных, что впоследствии (1935) он сам называл «грубой ошибкой». Однако, постепенно многочисленные трудности в определении типа были преодолены, и в настоящее время в Павловских лабораториях разработан и выверен ряд физиологических тестов, позволяющих в конце концов, правда, после очень длительного изучения собаки, определенно судить о типе ее нервной системы.

Интересно, что по собственному замечанию И. П. Павлова, анализ подвижности нервных процессов сильно отстал по сравнению с определением силы раздражительного и тормозного процессов. Подвижность начала систематически изучаться сравнительно поздно. Для нашей темы, как мы увидим ниже, функция эта представляет интерес совершенно особый, почему здесь на этом вопросе придется остановиться несколько более подробно.

Изучение подвижности было начато в Павловской лаборатории главным образом на двух собаках, являвшихся выраженными представителями противоположных групп. Одна из этих собак — «Бой» М. К. Петровой обладала высокой подвижностью нервных процессов. Излюбленный (и для инертных собак очень трудный) тест на подвижность, так называемую «переделку метрономов»<sup>1</sup> он закончил к пятому дню, а когда один раз по ошибке была дана прежняя комбинация метрономов, сейчас же правильно поставил оба раздражения на свои места. Противоположный тип был представлен «Золотистым», весьма подробно изученным В. В. Яковлевой<sup>2</sup>. На этой собаке были впервые изучены детали инертной нервной системы, почему нам придется сказать о ней несколько слов.

Однако, прежде чем перейти к анализу поведения «Золотистого», следует лишний раз подчеркнуть, что дело идет здесь, конечно, не об общей моторике животного (как иногда предполагают), а лишь о специальной корковой функции. Подвижность как раздражительного, так и тормозного процессов «характеризуется скоростью протекания процессов, то есть быстротой их возникновения и концентрации после первичной фазы иррадиа-

<sup>1</sup> Тест состоит в том, что пара различных метрономов, из которых на один выработан положительный, а на другой — отрицательный условный рефлекс, внезапно меняются местами. Животные с невысокой степенью подвижности нервных процессов обычно не в состоянии справиться с этой задачей.

<sup>2</sup> В. В. Яковлева. «Исследование высшей нервной деятельности собаки типа флегматика». Труды физиол. лабор. акад. Павлова, том VI, вып. 2, 1936.

ции, а также исчезновения их по прекращении действия раздражения; показателем подвижности является и быстрота смены одного процесса другим, ему противоположным»<sup>1</sup>. Ф. П. Майоров<sup>2</sup> предложил более сжатое определение этой функции: «быстрота перехода нервной системы от возбуждения к торможению и от торможения к возбуждению». Функция эта была в дальнейшем подробно изучена в ряде интересных работ, вышедших из Павловских лабораторий. Она вовсе не обязательно связана, как мы уже упоминали выше, со скоростью или медленностью всего поведения животного; наоборот, иногда обе эти характеристики расходятся. Так, Ю. П. Фролов<sup>3</sup> указал на то, что щенкам свойственна исключительно большая инертность нервных процессов. Их подвижность, постоянный лай и пр. находятся с этим лишь в кажущемся противоречии.

«Золотистый» представлял собой собаку со спокойным, «деловым», «соллидным» общим поведением. Тем не менее, работа его условных рефлексов носила хаотический характер. Их интенсивность колебалась. При этом, когда она повышалась, одновременно растормаживалась дифференцировка, а когда дифференцировка была полной, то есть держалась на нулях, положительные условные рефлексы точно так же падали или исчезали совершенно. Тормозной процесс обнаруживал наклонность к чрезвычайной иррадиации, так что животное во время опытов находилось всегда в сонном состоянии.

Проба на силу раздражительного и тормозного процессов обнаружила, однако, что оба процесса достаточно сильны. Тогда стали ставить специальные опыты на подвижность, например, вводились в беспорядке четыре звонка, при чем подкреплялся только последний (очень трудная задача); результат был тот, что собака вообще перестала обращать внимание на сигналы, а начала просто заглядывать в подаваемые чашки, — есть ли в них еда? — в то время, как условные рефлексы почти совсем исчезли.

С большим упорством и трудом, с помощью очень сложных вводимых условий, удалось, наконец, получить у «Золотистого» слюноотделение на положительные раздражители и нули — на дифференцировку (ритмически чередовались звонки с потрошением и без подкрепления), но это было собаке трудно, она стала убогать, выть, лаять, чего с ней никогда раньше не было, и в конце концов все условные рефлексы у нее исчезли.

Дальнейшая работа с этой собакой показала, однако, что она способна справляться и с ритмической дифференцировкой, но лишь в том случае, если интервалы между раздражениями давались в пять минут; при трехминутных интервалах собака снова срывалась; при переходе на шестиминутные интервалы собака работала великолепно и без перебоев. Тут же выяснилось, что «Золотистый» чрезвычайно резко воспроизводит стереотип опытов: введенный в качестве условного раздражителя свет, если он попадал на место отрицательного звонка, не давал никакого слюноотделения и давал очень сильную слюнную реакцию, если он попадал на место звонка положительного.

В дальнейшем собака эта работала очень хорошо со сложной системой условных рефлексов, но при условии, что время между раздражителями увеличено было с 5 до 9 минут.

«Переделка метронома», конечно, не удалась.

Очевидно, что в основе особенностей условно-рефлекторной деятельности этой собаки лежала исключительная инертность как раздражительного, так и тормозного процессов.

<sup>1</sup> В. В. Яковлева. «Определение подвижности нервных процессов собаки путем двукратной переделки условного раздражителя». Труды физиол. лабор. акад. 1. Павлова, том VIII, 1938.

<sup>2</sup> Ф. П. Майоров. «Инертность тормозного процесса у собаки сильного уравновешенного типа». Труды физиол. лабор. акад. Павлова, том VIII, 1938.

<sup>3</sup> Ю. П. Фролов. «Сравнительная физиология условных рефлексов». Успехи соврем. биологии, том VIII, вып. 2, 1938.

Приведенный пример иллюстрирует таким образом крайний недостаток подвижности нервных процессов. Однако, это есть лишь крайний случай. Большие или меньшие вариации в степени подвижности имеют место у многих других особей. Отсюда родилась задача — найти хорошие тесты для изучения вариаций именно этой функции. Задача оказалась не легкой.

Прежде всего необходимо иметь в виду, что в известной степени одновременное испытание подвижности входит, вероятно, как неизбежный компонент и во многие другие тесты. Тесты вообще имеют дело с общим конечным и очень комплексным результатом. Уже заранее поэтому трудно думать о возможности существования чистых проб на ту или другую функцию. Вопрос может ставиться лишь так: какая из изучаемых функций по преимуществу отражается на результатах опыта?

Так, например, было бы трудно думать, что быстрое (после двух-трех сочетаний) образование положительного условного рефлекса типично лишь для силы раздражительного процесса, а медленное (лишь после десятков повторений) образование рефлекса характеризует собак со слабым раздражительным процессом. Гораздо естественнее мне кажется допущение, что на тот или другой результат этой пробы сильнейшим образом влияет также степень подвижности — инертности нервных процессов.

Чрезвычайно обстоятельно продуманная и выверенная инструкция по определению типов нервной системы собаки, введенная акад. Л. А. Орбели в Физиологическом институте имени Павлова в Колтушах, включает в себе ряд проб и на подвижность. Сюда относятся: 1) испытание стереотипа последовательно каждым из входящих в стереотип раздражителей, 2) изменение стереотипа путем перестановки всех входящих в стереотип раздражителей в обратном порядке, 3) «сшибка», состоящая в том, что вслед за тормозным тоном без всякого перерыва включается тон положительный, 4) переделка положительного тона в тормозной и тормозного — в положительный и 5) выработка рефлекса, запаздывающего на 3 минуты.

Несомненно то, что во всех этих пробах в той или иной степени выявляется именно подвижность нервной системы животного. Однако, несомненно и то, что трактовка полученных данных не всегда оказывается легким делом. Так, нередко бывает, что собака при испытании слабым раздражителем очень точно воспроизводит стереотип, а когда раздражители даются в перепутанном порядке, ответы оказываются правильно пропорциональными силе раздражителя, совершенно независимо от его места; или собака отлично справляется с сшибкой, не будучи в состоянии справиться с переделкой, — то есть одни тесты указывают как будто на хорошую подвижность, другие же — на инертность нервных процессов. Факты эти требуют, очевидно, какого-то особого обсуждения.

Наиболее простое объяснение было бы то, что эти разные пробы неодинаково сильны, то есть, что с их помощью обнаруживаются различные степени инертности. Однако, нельзя закры-

вать глаза и на другую возможность, именно на то, что вся исследуемая функция не является однородной, то есть, что основное физиологическое свойство подвижности нервных процессов было использовано в порядке биологической эволюции для нескольких биологически совершенно различных нервных механизмов.

В пользу последнего соображения могут быть приведены весьма серьезные аргументы.

Прежде всего, было несомненно биологически выгодно создание такого рода нервной системы, при которой ничто из ранее перенесенного опыта животного не проходит бесследно; «опыт» прежнего должен чрезвычайно долго и прочно держаться, чтобы в нужный момент животное могло этот опыт использовать. Таким образом, хранить возможно полнее следы пережитого есть крайне выгодное свойство, это есть та база, без которой невозможно было бы все усовершенствование высшей нервной деятельности. Для построения этой способности пользоваться прежним опытом какая функция нервной ткани должна была быть использована? Прежде всего, конечно, какая-то форма «инертности» нервной системы. Еще И. П. Павлов указывал на исключительную стабильность условных рефлексов, иллюстрируя это примером угасательного внутреннего торможения, когда «выработанные рефлексы после угасания сами собой снова делаются действительными». Г. В. Скинн, сделав недавно сводку этого вопроса<sup>1</sup>, так и озаглавил свое сообщение: «Косность, инертность нервных процессов есть одно из основных свойств высших отделов головного мозга животного».

С такой формулировкой трудно не согласиться. Мы имеем здесь перед собой своеобразный биологически-полезный механизм, использовавший в порядке специально направленного естественного отбора инертность нервной клетки для целей крайне выгодных организму. Остережемся, однако, называть этот механизм «инертностью», а тем более — «косностью» нервной системы, поскольку в этих терминах уже заранее заключается представление о некотором функциональном дефекте. Будем лучше для определения этой функции пользоваться термином «стойкость» или «прочность» условных связей.

Чем эта способность развита сильнее, тем большую выгоду она может представить для высшей нервной деятельности животного, и мне представляется обоснованным предположение, что именно на биологической базе этой функции — прочности условных связей — в порядке дальнейшей эволюции образовалось совершенно новое качество — «память» сознательного человеческого существа.

Но если в рассматриваемом ряду явлений для биологически-выгодных целей была использована инертность нервной системы, то в отношении других функций совершенно ясно, что максимальная подвижность нервной системы всегда должна была быть

<sup>1</sup> Г. В. Скинн. Труды физиол. лабор. акад. Павлова, том VIII, 1938

наиболее выгодной формой поведения. Сюда относится прежде всего способность быстро образовывать новые условные рефлексы как положительные, так и отрицательные; далее, способность быстро перестраивать условные связи на новый, иногда прямо противоположный лад, смотря по внешней конъюнктуре (эта последняя способность испытывается по преимуществу пробой на переделку раздражителей). Возможно, наконец, допустить, что способность к быстрому образованию условных связей и способность нервной клетки (также весьма полезная) быстро переходить из состояния возбуждения в состояние торможения и наоборот (то, что исследуется посредством метода «сшибки») вовсе не являются вполне функционально-идентичными механизмами.

На базе этой стороны функции подвижности (быстрое образование новых условных связей), в порядке дальнейшей органической эволюции вероятно образовалось другое, совершенно новое качество — «суждение» сознательного человеческого существа.

При таком взгляде на вещи мы теряем представление о биологически-единой подвижности нервных процессов, хотя физиологический механизм, лежащий в основе этих различных процессов, может быть тем же самым. Напрашивается аналогия с внешним и внутренним торможением. Биологически это совершенно разные нервные механизмы. Однако, в основе обоих механизмов, как показали более новые исследования<sup>1</sup>, лежит, повидимому, идентичный физиологический процесс.

Это внутреннее различие разных биологических механизмов, построенных на одной и той же физиологической функции, должно отразиться и на нашей терминологии. Мы в дальнейшем, говоря о «подвижности» нервных процессов, будем иметь в виду лишь эту вторую, биологически-полезную функцию подвижности (скорость образования новых условных связей, скорость их переделки и скорость, с которой нервная клетка в состоянии менять свое состояние), причем «инертность» нервной системы будет таким образом всегда означать некоторый ее функциональный дефект; ту же биологически-полезную инертность, из которой образовалась необходимая стабильность условных связей, будем в дальнейшем называть не «инертностью», и не «костостью», а «стойкостью» или «прочностью» условных связей.

Может быть высказанные соображения позволят нам отчасти понять, почему наши лабораторные «пробы на подвижность» так часто как бы противоречат друг другу.

Проанализируем, в виде примера, следующий опыт: у собаки выработан ряд условных рефлексов, всегда следующих друг за другом в определенном порядке, например: звонок — свет — положительный тон — шум — отрицательный тон — звонок. Собака правильно отвечает на раздражения, причем количество

<sup>1</sup> И. Р. Пророков. «Не есть ли внутреннее и внешнее торможение один и тот же процесс?». Труды физиол. лабор. акад. Павлова, том IX, 1940 С. С. Серебренников. «Материалы к вопросу об идентичности внешнего и внутреннего торможения», *ibidem*, Ф. П. Майоров «К вопросу о взаимоотношении внешнего и внутреннего торможения», *ibidem*.

выделяемой слюны пропорционально силе каждого положительного раздражителя. Затем собаке дается 6 раз подряд слабый раздражитель — свет. При этом оказывается, что в то время как одни собаки как бы «правильно» разрешают эту задачу, то есть на этот слабый раздражитель каждый раз отвечают соответствующей ему слабой слюноотделительной реакцией, другие собаки вместо этого дают как бы «неправильное» разрешение задачи, то есть воспроизводят в большей или меньшей степени ту же последовательность в интенсивности слюноотделения, которая характеризовала прежние опыты. Мы говорим в таких случаях, что стереотип у этих вторых собак играет роль большую, чем у первых, из чего заключаем, что эти вторые собаки должны, очевидно, обладать меньшей подвижностью нервных процессов. Возможно, конечно, что это и так. Не исключена, однако, возможность и другой трактовки: в то время как первые собаки выработали только рефлексы на отдельные раздражители, а последовательность раздражителей осталась для них неучтенной, вторые сумели одновременно учесть и последовательность отдельных раздражений. Что это? Пример биологически-вредной инертности, когда получаются неправильные ответы только потому, что собака не смогла сразу и быстро приспособиться к новым условиям опыта, или пример биологически-полезной прочности условных связей, когда ничто из прежнего опыта не пропадает даром? Я и сейчас не знаю, какое из этих двух объяснений ближе к истине. Но во всяком случае приведенный пример свидетельствует о значительно большей сложности всей проблемы, чем это предполагалось первоначально.

## § 6. Типы домашней собаки

К сожалению, мне не известны никакие данные, характеризующие важнейший вопрос об относительной частоте различных типов у собаки и о наиболее часто встречающихся здесь комбинациях. Если бы война не нарушила самым существенным образом спокойную и планомерную работу ленинградских лабораторий, надо полагать, что этот вопрос был бы разрешен в ближайшее время, благодаря исключительно благоприятным условиям, сложившимся за последнее время в Колтушах, где целый коллектив физиологов, под руководством акад. Л. А. Орбели, планомерно разрабатывал вопросы типологии собаки. Работа эта в настоящий момент остается незаконченной, однако уже теперь, на основании ряда большею частью еще не напечатанных устных сообщений сотрудников Института, можно заключить, что «крайние», чисто выдержанные, типы встречаются относительно редко. В частности, исключительно инертные, но вместе с тем сильные и уравновешенные собаки, вроде того «Золотистого», о котором шла речь в предыдущем параграфе, попадаются в виде единичных экземпляров. Однако, в меньшей степени недостаток подвижности сплошь и рядом может быть обнаружен у собак, относящихся к другим типам. Точно так же редким оказались и чистые «холерики», преобладают же более легкие степени относи-

тельного отставания тормозного процесса (сообщение Т. А. Тимофеевой, 1941). Сравнительно большое число собак Колтушевского генетического стада относилось к слабому типу. Однако, последнее обстоятельство в значительной степени объясняется тем, что собаки этого типа специально изучаются в Павловских лабораториях, начиная с 1928 года, причем, еще по мысли И. П. Павлова ставились специальные скрещивания с целью искусственно вывести крайне слабый, почти уже нежизнеспособный тип.

Может быть будет небезинтересным привести здесь кратко характеристику этих «слабых» животных, заимствованную мною из весьма содержательного доклада М. С. Колесникова (1941).

Вне лаборатории собаки эти часто обнаруживают весьма упорный и резкий пассивно-оборонительный рефлекс<sup>1</sup>, буквально «плывая брюхом по земле», но могут иногда обладать и большой двигательной возбудимостью, вплоть до выраженных агрессивных реакций. К лабораторной обстановке привыкают они с большим трудом. Некоторые из них после четырехмесячной работы еще не брали еду из кормушки.

У всех этих собак имелась резкая ориентировочная реакция, постепенно сглаживавшаяся (у очень слабых — медленно, у несколько более сильных — скорее).

Общая моторика крайне слабых отличается медленностью, постепенностью движений; несколько более сильные особи могут быть и непоседливыми.

У всех слабых, а особенно у крайне-слабых, условно-рефлекторная деятельность обнаруживала выраженную цикличность, с чередующимися подъемами и депрессиями, появляющимися без всякой правильности и длящимися по несколько месяцев; кроме того им свойственны были и колебания с более короткими периодами, по дням, а иногда даже в пределах одного и того же опыта.

Работать с этими животными крайне трудно. Большинство физиологических проб у них неприменимо, так как у них не удастся выработать того «фона», из которого можно исходить. Дифференцировку они вырабатывают очень медленно или не вырабатывают ее вовсе, в последнем случае не из чего делать ни переделку, ни удлинения дифференцировки, ни запаздывающего рефлекса. Если все же удастся выработать настолько постоянные условные рефлексы, что возможно испытывать переделку, последняя оказывается неровной, характеризуюсь частыми отдельными «эпизодическими» переделками. По степени своей подвижности собаки эти несомненно различаются, хотя пробы на подвижность подобрать у них очень трудно.

---

<sup>1</sup> Связь слабости нервной системы с пассивно-оборонительным рефлексом в значительной степени объясняется тем, что первоначально пассивно-оборонительный рефлекс считался одним из признаков слабого типа, почему в качестве производителя<sup>2</sup> и выбирался по преимуществу собак слабого типа, обладавшие и этим признаком. Понятно, что признак этот, в комбинации со слабостью нервной системы, весьма часто прослеживался в их потомстве. (Подробнее о наследственной передаче пассивно-оборонительного рефлекса см. ниже, § 25).



Для этих собак, особенно для крайне-слабых, весьма характерна склонность к гипнотизации: часты парадоксальные или ультрапарадоксальные фазы. Вследствие крайней истощаемости их работоспособности, в течение работы с ними приходится делать постоянные паузы по одному-двум дням.

Кривая условного слюноотделения у них очень отлогая. По неопубликованным данным Н. Я. Волкинда их дыхательная кривая отличается периодичностью, приближаясь иногда к чейн-стоксовскому типу.

## § 7. Типы нервной системы человека. К истории вопроса

Нам еще не раз придется в дальнейшем вернуться к высшей нервной деятельности собаки, трактуя ее со сравнительно-физиологической, эволюционной и генетической точек зрения. Теперь же нам надо, в плане сжатого фактического изложения, перейти к труднейшему вопросу, выдвинутому И. П. Павловым, — к вопросу о типах нервной системы человека.

История этого вопроса уходит в отдаленные эпохи. Генле (Henle) в 1876 году<sup>1</sup> дал насыщенный исторический обзор вопроса, собрав различные схемы классификации темпераментов человека, начиная от Гиппократов, опиравшегося на натурфилософию Эмпедокла, Галена и Аристотеля, а также средневековых ученых и вплоть до нового времени (схемы Рюдингера, Штала, Галлера, Левинуса Лемниуса, Врисберга, Платнера, Канта, Бурдаха и Иоганнеса Мюллера). Более или менее фантастические, классификации эти прежде всего отражали современный уровень общих представлений, то оперируя с объектами алхимии (соль — сера — ртуть, или «благородный — неблагородный эфир» в сочетании с «благородным — неблагородным воздухом»), то с наивно-анатомическими представлениями того времени (широкие — узкие сосуды, или толстые — тонкие нервные стволы). Однако, наряду с попытками такого рода, уже давно пытались основой для классификации брать разные физиологические состояния, как «силу» и «возбудимость» в классификации Галлера, или силу — слабость «высших» и «низших» органов чувств, как в схеме Платнера. И наконец, к авторам такого рода умозрительных схем должен быть причислен и сам Генле, который в основе темпераментов хотел видеть вариации возбудимости («Erregbarkeit») и скорости протекания нервных процессов («Geschwindigkeit, mit welcher die Leitung innerhalb der Nervenbahnen vor sich geht»); своеобразной заслугой этой последней схемы является то, что здесь впервые в оценку физиологических типов введен был (правда, еще в очень наивной форме) фактор времени, в чем нельзя не видеть некоторого отдаленного предвосхищения будущей павловской концепции. Но замечательнее всего во всех этих построениях то, что все они сводились в конце концов к четверному

<sup>1</sup> I. Henle. Anthropologische Vorträge. H. I, 1876, статья „Von den Temperamenten“ (стр. 101 и след.).

Гиппократовскому делению. Все равно, оперируя с землей, водой, воздухом и огнем, или с силой и возбудимостью нервных процессов, в конце концов все эти схемы приводили к четырем основным темпераментам человека: к сангвинику, к холерику, к меланхолику и к флегматику. Играла ли здесь роль сила Гиппократовской традиции, или в действительной жизни люди по их характерам на самом деле объединяются легче всего именно в четыре, а не в три, или же в пять типов, я сказать не берусь, склоняясь, однако, скорее к первому предположению. Разделить на два, это, конечно, вообще самое простое. Если этого недостаточно, можно еще раз поделить на два. Такие простые, дихотомические схемы встречаются в науке постоянно и вероятно в гораздо большей степени отражают основную — и довольно ограниченную — манеру человеческих обобщений, чем отношения, действительно имеющие место в природе.

Новая эпоха не имела недостатка в дальнейших теоретических (и в значительной степени, все еще умозрительных) построениях на ту же тему. Излагать их здесь не место. Упомяну лишь о схеме Дэвенпорта (Davenport, см. ниже § 42), а также о классификациях П. Ф. Лесгафта, Гейманса и Вирсма (Heymans и Wiersma), Клагеса (Klages), Мейманна (Meumann), Юнга (Jung), Энке (Enke), Кречмера, Иенша (Jaensch), Пфалера (Pfahler).

Интересно, что в американской литературе последнего времени появились типологические схемы, основанные на анализе преобладающего полушария; так, отдельные типы поведения стоят будто бы в связи с тем, совпадают ли преобладающие стороны коры и подкорковых образований (Линн; ср. высказывания Ортона о природе заикания в результате отсутствия явного превалирования одной гемисферы над другой), эти интересные построения свидетельствуют прежде всего о том, что продолжают поиски за физиологической базой в понимании особенностей человеческого характера. Очевидно, чисто психологические схемы все больше признаются неудовлетворительными. В этих последних построениях большею частью фигурировали различия в состоянии внимания, эмотивной сферы, активности, персеверации и т. п. Ни одна из этих психологических схем не могла, однако, удержаться и ни одна не сделалась общепринятой. В некоторых из этих схем были сделаны попытки как то приблизить психологические данные к физиологическому пониманию, однако очень несовершенные и мало обоснованные. В таком положении находился вопрос, когда выступил со своим пониманием типов нервной системы человека Иван Петрович Павлов.

## § 8. Павловская концепция типов нервной системы человека

Совершенно, конечно, естественно, что обнаружив в точном эксперименте на собаке основные, общие свойства нервной ткани и их индивидуальные вариации, И. П. Павлов сделал попытку и различия человеческих темпераментов понять с этой же точки

рения, учитывая и здесь, в качестве основных варьирующих особенностей нервной системы, вариации силы, уравновешенности и подвижности нервных процессов. В этом деликатном и очень трудном вопросе, поскольку здесь приходится иметь дело с качественно совершенно новым образованием, — с человеческим сознанием, И. П. Павлов сразу же учел две особенности, игнорирование которых легко могло бы свести эти интереснейшие физиологические аналогии до степени простого механического перенесения на человека данных, установленных на животном.

Первая особенность касается метода. И. П. Павлов был решительным противником применения у взрослого человека «метода условных рефлексов», — путь, который так активно (и не всегда доказательно) пытались внедрить в практику некоторые из его учеников. Методом определения типа на этом этапе эволюции должен был быть конечно, уже не метод условных рефлексов, а нечто совершенно новое, именно комплексная оценка всех данных, получаемых при подробном изучении личности, то есть в конечном счете метод «клинической диагностики», охватывающий как подробнейшее изучение биографии данного лица и его социального окружения, так и изучение его нервной системы, его поведения и психологический анализ его внутреннего мира, анализ, в котором годятся всевозможные подходы, вплоть до экспериментального гипноза, если только таким путем удастся глубже проникнуть в интимный психологический мир больного.

Во-вторых, при физиологическом подходе к этому гораздо более сложному объекту И. П. Павлов с самого начала учел одну качественно новую особенность человеческого мозга — роль образов, символов и особенно речи, в значительной степени заменивших у человека непосредственную работу анализаторов внешнего мира у животных. Отсюда — намеченная Павловым необходимость различать две «сигнальные системы действительности»: «первую» — общую и для человека и для животных и связанную непосредственно с функцией корковых анализаторов, и «вторую», свойственную только человеку, не связанную непосредственно с функцией анализаторов, а связанную с новой функцией мышления, в механизме которого важную роль играет устная и письменная речь.

Учение И. П. Павлова о типах нервной системы человека осталось нам в наследство в сущности в виде ряда высказываний, имевших еще самое общее, ориентировочное, предварительное значение. Подробно знакомясь с отдельными невротиками в своей клинике, которой я заведывал в течение последних двух лет его жизни, И. П. Павлов положил первые основы для определения типов нервной системы человека. Он уже довольно уверенно мог высказываться об относительной «силе» и «слабости» нервной системы того или другого лица и об относительной уравновешенности обоих процессов. При этом анализе «неуравновешенные» и «слабые» рассматривались, как специальные поставщики неврозов, в то время как сорвать сильную и уравновешенную нервную систему жизнь может лишь в особо-неблагоприятных условиях. И. П. Павлов учил нас также в самих причинах, вызвавших

невротический срыв, уметь видеть то сверхсильные раздражители, то — перенапряжение тормозного процесса, то — перенапряжение подвижности, точно так же, как и в самих симптомах невроза находить физиологические аналогии с экспериментальными неврозами опытных собак. При этом И. П. Павлов не устал подчеркивать, что если мы у того или другого лица находим признаки слабости нервной системы, это ни в коем случае не означает еще, что речь идет обязательно о врожденных, стойких особенностях нервной системы, а точно такие же состояния могут быть и результатом того, что данная нервная система «ослаблена» благодаря тем или другим неблагоприятным факторам детства, развития, воспитания и всей прежней жизни субъекта. Я должен здесь же подчеркнуть, что такое «физиологическое понимание неврозов» оказалось практически чрезвычайно полезным в работе врача-невропатолога, который начал гораздо яснее понимать, в чем именно заключается основной дефект нервной системы его больного, и в какую сторону должно быть направлено его психотерапевтическое воздействие, имеющее целью тренировать отстающую функцию.

Приведу выдержки из двух историй болезни больных, прошедших через павловские «среды» в его клинике неврозов, чтобы на конкретном примере показать, что с точки зрения павловских представлений характеризует силу и слабость нервной системы. Я выбрал этих двух больных, как пример очень сильной и очень слабой нервной системы.

Начну с более сильного типа.

Хорошим примером этого может служить 34-летний инженер М., жалующийся в течение последних двух лет на чувство усталости, ощущение как бы внезапного падения на улице или в трамвае, на мнительность, головную боль (чувство «шапки на голове»), на тошноту и на своеобразное отчуждение от людей, — как будто он потерял способность непосредственного эмотивного восприятия мира, а остается только «зрителем». У него исчезли «широкие интересы», и он может думать теперь только о самом себе. Иногда, по типу эйдетических представлений, появляются у него до какой-нибудь случайной ассоциации давно забытые зрительные представления; появился страх за свою жизнь и за жизнь своего отца; даже сны он стал видеть теперь равнодушно и больше их не «переживает». Свое состояние сам он, не будучи биологом, наивно определяет следующим образом: «мысли медленно ползут с одной извилины мозга на другую».

Это состояние развилось у него около двух лет тому назад, внезапно, после очень большой и напряженной работы, когда он вдруг, в трамвае, почувствовал, что он теряет равновесие, и ему стало «нехорошо». С тех пор он лечился в разных неврологических учреждениях без особого результата, только прекратились большие приступы потери равновесия, остались только маленькие «толчки».

История жизни М. свидетельствует о том, что перед нами несомненно субъект с хорошо организованной, сильной и уравновешенной нервной системой. Он вырос в тяжелых условиях. Его отец, слесарь, был человеком неустойчивым и легкомысленным, до старости устраивавшим постоянно новые любовные связи. С двухлетнего возраста М., был на воспитании у бабушки. В детстве он был ребенком несколько заброшенным, но очень самостоятельным. Самоучкой научился читать. Учился в городском училище, где его нашли способным, но отец не захотел переводить его в гимназию. Тогда он решил учиться самостоятельно, стал работать на производстве учеником, начав с жалованья в 5 рублей в месяц, добился значительного увеличения зарплаты, через 1½ года

сложил немного денег, перебрался в ближайший уездный город и поступил в техническое училище, а затем перебрался в Ленинград, где окончил — по разделу химии — высшее учебное заведение. Вскоре по окончании Института он стал старшим инженером, а еще через несколько лет — техническим директором завода. Последнее время он вел большую, ответственную работу, требовавшую много энергии и отставания своих методов работы, против которых возражали, но которые в конце концов оказались — и были признаны — правильными. Вот тут-то, на высоте этой напряженной работы, когда его жизненные задачи были, казалось бы, полностью удовлетворены, он мог бы «почивать на лаврах», его дальнейшая жизнь сорвалась вследствие внезапно развившегося невроза.

В остальных жизненных деталях М. точно так же характеризуется, как очень сдержанная и целеустремленная натура. Так, он порвал длительную любовную связь из опасения, чтобы ему не угрожало что-нибудь похожее на семейную жизнь отца, и женился на девушке, к которой он был привязан меньше, но с которой, по его мнению, можно было построить более прочную семью. Всегда легко и быстро М. переключался на новую работу. Он очень работоспособен, хотя выяснилось, что его профессия не вполне отвечает его склонностям: он скорее был бы склонен к литературе, к гуманитарным наукам, к философии. Его любимые авторы — это те, которые выводят сильные, цельные натуры: Джек Лондон, Бенуа. О. Генри, Сенкевич. Его арривистские установки находят свое характерное отражение и в содержании его сновидений, часто сводящихся к «преодолению препятствия к своему движению» (человек, мешающий ему, пройти по улице, или узкая дверь с двумя сторожевыми овчарками по сторонам, которые ее охраняют и т. п.).

Какие-либо истероидные черты или черты тревожно-минительного характера полностью отсутствуют в его личности.

Однако, более подробное изучение этого случая, первое время казавшегося почти парадоксальным, обнаружило, что в двух отношениях здесь имелись кое-какие приводящие вредности.

Во-первых, оказалось, что у М. уже давно имелись признаки вестибулярной гиперэстезии. Так, он не выносил морской качки, лифта, а в 19-летнем возрасте, после сыпного тифа, у него временно была шаткая походка. Во-вторых, выяснилось, что работа, которую он усиленно вел перед своим нервным срывом, связана была с химически-вредными веществами. Хроническая интоксикация, специально скомпрометировавшая его уже заранее ослабленный вестибулярный аппарат, и вызвала должно быть то первое головокружение в трамвае, к которому затем присоединилась картина более оформленного невроза.

И. П. Павлов, разбирая на конференции этот случай, так его и трактовал: эта по природе сильная, уравновешенная и подвижная нервная система сорвалась именно потому, что она оказалась в состоянии хронической интоксикации. Дальнейшее полное выздоровление этого больного в значительной степени подтвердило такую трактовку.

Как полная противоположность этому больному, может быть представлен другой случай, касающийся 37-летнего больного М., по образованию врача.

Он лег в клинику с жалобами на чувство постоянной тревоги и на постоянные страхи. Так, он боится физической боли, одиночества, темноты, внезапной смерти от болезни сердца, боится пополнения, боится, что ему придется работать врачом на периферии и т. п. Страх проходит красной нитью через всю его жизнь. Чтобы избавиться от постоянного страха, он еще с детства придумывал различные условные действия, характера ритуалов, например при вставании с постели; выходя из своего дома, чтобы с домашними не случилось какого-нибудь несчастья, он должен прикоснуться рукой к деревянному колышку, вбитому рядом с его дверью, или прикоснуться к пуговицам своего костюма, после чего он чувствует некоторое облегчение.

В детстве М. страдал ожирением и был очень сонлив. Вырос в обеспе-

ченной семье, был тем, что называют «маменькин сынок». Мать его всячески баловала и беззастенчиво берегла, вплоть до того, что, например, чтобы он не простудил горло, позволяла ему пить только теплую воду. В школе его дразнили «слоном» и «жали сало». Он плакал, но защищаться не решался. В детстве любил мучное и сладкое. Был обидчив. Как-то в 8-летнем возрасте его не допустили ехать с мальчишками, как ему хотелось, а посадили в экипаж со взрослыми, — и в 20-летнем возрасте он заплакал, рассказывая об этой обиде своей невесте.

Как это ни парадоксально, у него наряду с его постоянной беспомощностью бывали и мечты об активной, интересной жизни. То он видел себя в мечтах знаменитым артистом, то — известным юристом. Из этих мечтаний ничего, конечно, не выходило. Медициной он стал заниматься из единственного соображения — боязни военной службы. Медицину он не любит и больных боится. Чтобы не учиться в Университете, мечтал заболеть сыпным тифом. Тифом он не заболел, но около года пролежал с «неврозом сердца». После женитьбы его уговорили снова продолжать обучение на медицинском факультете, что он и сделал, но по окончании так и не мог взяться за работу врача.

Он нерешителен и сам говорит: «за меня решают другие». Нерешительность доходит до таких мелочей, что он стесняется зайти в комнату, где находится несколько знакомых, так как надо с ними в каком-то порядке поздороваться, а он не в состоянии решить, с кем здороваться первым.

При исследовании он производит впечатление человека вялого, с опущенной мимикой, со скудными жестами, малоподвижного, полного, с гипертрихозом и с некоторыми признаками гипотиреозидизма.

Potentia у него слаба, кроме того он постоянно боится беременности жены.

Пищевой инстинкт он также подавляет, боится пополнеть.

За время лечения в клинике состояние его не изменилось, и он был выписан с теми же жалобами, с которыми поступил.

Здесь слабость и некоторая инертность нервной системы идет рядом со сложной эндокринно-вегетативной, может быть диэнцефалической недостаточностью. Уродливое воспитание, повидимому, еще усилило патологические черты этой личности. Получился почти нежизнеспособный и уже во всяком случае полностью не работоспособный тип.

И. П. Павлов считал, что лучшими критериями силы нервной системы следует считать два: работоспособность и поведение в минуту опасности. Второй тест, однако, лишь редко может быть иллюстрирован материалами из биографии больных.

Чтобы закончить изложение взглядов И. П. Павлова на типологические вариации человека, надо еще указать, что смотря по превалированию первой или второй сигнальной системы, И. П. Павлов, развивая дальше мысли П. Жане (P. Janet) об «иерархии» нервных функций и о значении этой иерархии для понимания интимного механизма неврозов, дал более точное, физиологическое, определение «художественного» и «умственного» крайних типов.

Чтобы правильно понять это место в построениях Павлова, необходимо помнить, что речь здесь вовсе не идет о разделении человеческих характеров на два типа. Наоборот, обычно у людей обе сигнальные системы действительности работают стройно и согласно. Но в известном числе случаев одна из этих двух систем оказывается более слабой. Тогда-то и получают эти два «крайние» типа: тип с превалированием первой сигнальной системы («художественный») и тип с превалированием второй сигнальной системы («умственный»). Первый характеризуется живым и эмо-

тивно ярко окрашенным непосредственным восприятием действительности и обычно идет рядом с достаточной силой подкорки; второй характеризуется отвлеченностью, рассудочностью, а часто и излишним умствованием, в то время как непосредственная, действительная жизнь представляет часто для такого рода субъектов непреодолимые затруднения. Замечательно, — и это очень хорошо подтверждается на клиническом материале, — что два основных невроза: психастения (в смысле Жаке) и истерия развиваются как раз у этих крайних типов с превалированием второй (психастения) или первой (истерия) сигнальной системы. Интересную и очень содержательную сводку представлений И. П. Павлова о физиологии сигнальных систем представил недавно акад. Л. А. Орбели на Павловском заседании Физиологического общества в Ленинграде 6. X. 1944.

Неврозы, развивающиеся там, где нет ясного превалирования одной из двух сигнальных систем, И. П. Павлов предпочитал обозначать просто термином «неврастения».

## § 9. Сила — слабость нервной системы человека

Рассмотрим в дальнейшем изложении, как конкретно проявляются в типологии человека эти основные свойства: сила — слабость, уравновешенность — неуравновешенность раздражительного и тормозного процессов и подвижность — инертность нервной системы.

Лучшим критерием силы является, конечно, то комплексное свойство, которое мы суммарно определяем, как работоспособность. Особенно доказательна работоспособность тогда, когда человеку приходится для достижения своей цели преодолевать ряд жизненных препятствий, и когда работать приходится в сложных и трудных условиях.

Далеко не всегда, однако, изучая историю жизни невротиков нам легко высказаться по этому, казалось бы, простому вопросу. В отдельных случаях высокая трудоспособность может быть результатом вовсе не силы нервной системы, а, наоборот, каких-либо ее аномальных отклонений. Таков был, например, один из наших больных З., неврастеник крайне слабого типа, очень инертный и наклонный к своеобразным гипноидным состояниям. Среди его жалоб, наряду с головными болями, слабой памятью, половой слабостью, слезливостью и постоянной нерешительностью, фигурировала утрированная навязчивая заботливость о материальном благосостоянии своей семьи и навязчивые опасения за судьбу своих детей, — его исключительная трудоспособность и объяснялась этими его навязчивыми опасениями. Также очень много работает, — правда, если только работа не слишком сложна и если «никто не стоит над душой», — наша больная П. с очень слабой нервной системой и с громадным количеством навязчивых переживаний. Кроме того, нередко наши больные невротики сами усиленно жалуются на трудность, которую они постоянно испытывают при работе, на постоянное чувство внутреннего сопротивления

и т. п., в то время как специальное обследование, произведенное на работе, дает характеристику как раз обратную, и больного определяют, как очень исполнительного, прекрасного работника. Здесь может быть было бы уместно вспомнить указания некоторых авторов, как Гофманн (Hoffmann), на то, что тревожно-мнительные натуры нередко именно благодаря своей крайней щепетильности, боязни риска и утрированной педантичности сплошь и рядом оказываются хорошими работниками. Таким образом здесь, как и всегда в области характерологии, приходится очень осторожно взвешивать отдельные детали жизни и личности; прежде чем мы решим окончательно высказаться о силе нервной системы данного лица, выражающейся в его высокой работоспособности. Крайне важно, конечно, при этом анализе всегда учитывать и роль воспитания, и роль среды, окружавшей человека во время его развития. Известные различия в работоспособности у представителей разных народов и объясняются, конечно, этими различиями в среде, в которой растет человек, и которой всегда свойственны свои особые исторически сложившиеся навыки, представления и традиции.

Значительно менее пригодным критерием, чем работоспособность, является жизненная удача, то есть действительное достижение своих жизненных целей, — то, что Леруа-Болье (Leroü-Beaulieu) называл «арривизмом». Частая у сильных натур, эта жизненная удача может быть в других случаях результатом просто случайной благоприятной конъюнктуры. И наоборот, легко представить себе положение, когда человек с достаточно сильной нервной системой может остаться жизненным неудачником только вследствие неблагоприятно сложившихся обстоятельств.

Людам с сильной нервной системой свойственна инициатива и настойчивость, в то время как представители слабого типа отличаются быстрой истощаемостью своих нервных процессов и значительной утомляемостью.

Легкость, с которой наступает запредельное торможение при сильных внешних раздражениях, свидетельствует в эксперименте о степени силы раздражительного процесса нервной клетки. Аналогично в клинике человека критерием силы—слабости является легкость невротических срывов, образующихся под влиянием тех или других жизненных трудностей. Слабые срываются легко. Из них и образуется большой контингент пациентов психо-неврологических амбулаторий и стационаров. Сильные подвергаются массивному срыву лишь в исключительных обстоятельствах, и хорошие примеры сильной нервной системы не так-то легко найти среди наших пациентов. Сюда примешивается и еще одна своеобразная деталь: слабые, неуверенные в себе, склонны вообще в жизни искать поддержки окружающих людей, поэтому они охотно обращаются к врачам, причем нередко легко заметить, что они ищут у врача не только реальной помощи, но и простого сочувствия, для достижения чего они нередко стремятся разжалобить врача порой преувеличенным рассказом о своих несчастьях, о неслыханных унижениях и побоях в детстве, об исключительно тяжелых жизненных переживаниях и т. п. Сильные под-



держки других людей не ищут, и если они начинают обнаруживать у себя какие-либо невротические симптомы, чаще всего справляются с этим сами. Относительный иммунитет сильных к невротическим срывам может быть, таким образом, частично лишь кажущимся. Лучше всего это иллюстрируется на примере навязчивых идей у людей сильного типа, к чему мы более подробно вернемся ниже (§ 45). Но если и люди сильного типа иногда несут в себе отдельные невротические компоненты, то до развитых неврозов, нарушающих их жизнь, работу и поведение, они все же почти никогда не доходят.

Легкость, с которой взрослый мужчина в состоянии плакать, представляется мне также одним из хороших жизненных критериев силы—слабости нервной системы.

В противоположность людям сильного типа, люди слабого типа часто инстинктивно стремятся избегать заостренных ситуаций. Они трусливы, и эту их черту нередко удается анамнестически проследить до детского или школьного возраста. В результате у них нередко развивается постепенно чувство собственной неполноценности. Слабые охотнее, чем сильные, ищут извлечения мелких житейских выгод из своего невроза. Охотнее, чем сильные натуры, они культивируют у себя суицидальные установки, нередко представляющиеся им, как наиболее простой выход из запутанного жизненного конфликта, для правильного разрешения которого у них нехватает ни воли, ни решительности, ни инициативы.

Одним из очень тонких критериев слабости, resp. ослабленности нервных центров, является инстинктивное стремление многих из этих больных избежать напряжения активного внимания. Так, наш больной Л. читает теперь только то, «о чем не надо думать», а больной П. стал «бояться научных книжек». В. начал бояться «выводов и абстракций», так как ему теперь «неприятно сделать умственное усилие», и он поэтому стал теперь «предпочитать факты», а больная Р., химик с высшим образованием, начала покупать в магазинах всегда  $\frac{1}{2}$  или  $\frac{1}{4}$  кило, чтобы избавить себя от более дробных арифметических расчетов, или же стала приспособляться в магазинах таким образом, чтобы расчет стоимости товара делала за нее кассирша. И вообще, невротики слабого типа часто жалуются на то, что они «не соображают», «чувствуют себя поглупевшими» и т. п. В миниатюре симптом этот знаком, вероятно, каждому из нас по собственному опыту: каждый из нас знает, до какой степени в периоды, когда наша нервная система чем-нибудь ослаблена, нам легче вести более механическую, размеренную и не требующую большого умственного напряжения работу (переводы, реферирование литературы и пр.), и как охотно мы откладываем более содержательную и творческую часть работы до того времени, когда наша нервная система снова придет в норму.

Очень типично для людей слабого типа то, что они не умеют отстаивать собственных мыслей или желаний и легко поддаются влиянию более сильных личностей. Особенно трудны для них те ситуации, где надо настоять на своем. Эта

Излишняя уступчивость становится иногда одной из главных жалоб наших невротиков слабого типа. Так, больной С. заявлял, что он «не может доказывать своих мыслей», так как собеседник его «всегда давит», больной П. жаловался на то, что он «не может возражать людям», но особенно страдал от этого симптома больной Г., служивший в одном финансовом учреждении, где ему по характеру службы приходилось вести твердую линию и постоянно отказывать в домогательствах разных лиц, а он этого никак не мог делать.

У людей слабого типа часто низка *potentia*. Нередко им свойственны и недостатки в области моторных функций. Так, они часто несколько неуклюжи и неповоротливы, не могут научиться ни плавать, ни танцевать, не любят гимнастики и спорта.

Поведение в минуту опасности является, наконец, одним из лучших критериев силы—слабости нервной системы. Там, где слабый теряется и производит ряд действий, зачастую совершенно бесполезных, сильный действует уверенно, спокойно и быстро, чем нередко спасает себя и окружающих.

М. И. Сандомирский, трактуя в литературе тот же вопрос,<sup>1</sup> одним из признаков слабой нервной системы считал, наряду с низкой работоспособностью, чувством малоценности, утомляемостью, отсутствием настойчивости и типичным поведением во время опасности, также и склонность к страхам и к длительной навязчивости. Я сам думал так же первоначально<sup>2</sup>, впоследствии, однако, дальнейшие накопившиеся клинические данные и дальнейшее обдумывание этого вопроса заставили меня смотреть на явления навязчивости совершенно иначе, как это будет изложено ниже (§§ 12—13).

Интенсивность силы — слабости в том виде, как мы это представили выше, повидимому, совершенно не зависит от состояния таких функций, как уравновешенность или неуравновешенность раздражительного и тормозного процессов или как инертность — подвижность нервной системы. Среди более сильных натур, равно как и среди более слабых, есть более или менее уравновешенные и более или менее подвижные. Точно так же представители как «умственного», так и «художественного» типов встречаются как среди сильных, так и среди слабых. Никакого отношения к силе — слабости не имеют, наконец, специальные виды одаренности (графическая, музыкальная и др.), ни даже общая умственная одаренность. Литература дала нам не мало примеров жизненно-сильного и в то же время глупого человека, что является несомненно одной из самых отталкивающих комбинаций в человеческой характерологии. Может быть, одним из лучших примеров этого является аптекарь Гоме в бессмертном романе Флора М-те Бовари.

---

<sup>1</sup> М. И. Сандомирский. „К анализу симптомообразования различных форм неврозов“. Ленинград, 1939.

<sup>2</sup> Мой доклад в конференции клиники акад. Павлова 14. II. 1936.

## § 10. Неуравновешенность раздражительного и тормозного процессов

Если в анализе критериев силы — слабости нервной системы нам уже приходилось указывать на то, какое громадное влияние (например, на работоспособность) оказывают условия среды и воспитания, то в еще большей степени это приложимо к определению того, достаточно ли развиты у данного лица тормозные функции и не отстают ли они по своей силе от силы раздражительного процесса.

Все наше «воспитание» часто сводится к тренировке внутреннего торможения. Но в разные эпохи, в разных странах и у разных народов к человеку применялись в этом отношении совершенно различные требования. Если в одних исторических окружениях, как в древней Спарте, считалось, что каждый член общества должен быть постоянно и в любых условиях максимально-сдержанным, то в других исторических окружениях, наоборот, культивировалось яркое и демонстративное проявление своих интимных чувств, и вдова умершего из какого-нибудь мало-цивилизированного народа навлекла бы на себя, вероятно, всеобщее порицание, если бы не стала максимально ярко изображать свое отчаяние.

Я хочу привести два примера очень слабого и один пример очень сильного внутреннего торможения, причем во всех этих случаях дело идет несомненно не о различных врожденных свойствах нервной системы, а просто о том, что в данную эпоху считалось хорошим, и что — неприличным, и в каком направлении людям приходилось тренировать свое поведение.

Первый пример касается папуасов Новой Гвинеи, живших почти в условиях неолита и близко изученных в 70-х годах прошлого столетия Н. Н. Миклухо-Маклаем<sup>1</sup>. При неожиданном появлении белого человека они дрожали от страха, убегали и бросались в кусты. Когда на палубу корвета «Витязь» привели нескольких туземцев, они, как пишет Миклухо-Маклай, «от страха тряслись всем телом и не могли без моей поддержки держаться на ногах». Первый раз услышав выстрел, все разом, точно снопы, повалились на землю; ноги их так тряслись, что они даже не могли усидеть на корточках. Но и длительное общение с белым человеком, к которому все они в конце концов привыкли и привязались, нисколько не изменило этой особенности их поведения: когда, очень нескоро после первого знакомства с белыми, на берег Маклая прибыл русский корвет «Изумруд», и Миклухо-Маклай направился в пироге к кораблю, туземцы, при виде большого количества белых людей, сильно испугались; когда же русские разглядели, что к ним приближается сам Миклухо-Маклай (в России был распространен слух о его смерти), и наши матросы, выстроившись на реях, гаркнули три раза «ура», непосредственным последствием этого было то, что все папуасы разом выскочили из пироги, вынырнули из воды далеко от нее и стали плыть к берегу, побросав весла.

<sup>1</sup> Н. Н. Миклухо-Маклай. Путешествия. том I, 1940.

Тот же путешественник описывал произвольную дефекацию в качестве проявления внезапного страха, которую он неоднократно наблюдал у туземцев островов Адмиралтейства<sup>1</sup>.

Специально для того, чтобы этот пример не мог быть трактован в качестве «расовой» особенности, второй аналогичный пример, ярко изображающий господствующие представления, имевшие место в XI веке (время составления поэмы) я беру из истории европейских народов.

В «Песне о Роланде»<sup>2</sup> автор, воспевающий мужество и доблесть своих героев, нисколько не стесняется изображать в столь же утрированном виде и проявление их эмоций, которое, с нашей современной точки зрения, показалось бы весьма неуместным. Храбрые бароны и все французское войско на каждом шагу плачут и падают в глубокие обмороки. При виде мертвого Роланда сто тысяч французов теряют сознание и падают на землю (La Vengeance, строфа CCXII), и даже сам Карл Великий, вернувшись в Аахен после испанской войны и получивший от архангела Гавриила приказ начать новую войну, начинает от горя плакать и рвать свою седую бороду:

„L'Empereur voudrait bien n'y pas aller:

„Dieu! dit le roi, que ma vie est peineuse!

„Il pleure des yeux, tire sa barbe blanche...“

(Le Châtiment, строфа CCXCIV)

Сдерживать свои чувства, по представлению автора поэмы, очевидно, еще совершенно не требовалось, и никого не мог шокировать образ Карла Великого, рвущего на себе от огорчения бороду, плачущего или падающего в обморок.

Может быть одним из лучших примеров противоположного типа является короткий и корректный разговор Фритиофа Нансена, после года, проведенного в Арктике вдвоем с Иогансеном, встретившегося неожиданно с англичанином Джексоном — разговор, который мог бы иметь место в совершенно нормальной обстановке. Эти двое людей, нашедших друг друга в суровой Арктике, приветствовали друг друга классическим «How do you do», представились друг другу и пожали друг другу руки. Когда читатель доходит до этого места в знаменитой книге Нансена<sup>3</sup>, он испытывает странное противоречие между собственным волнением и сдержанно-приличными словами этих двух людей, настолько тренировавших свои тормоза, что они даже в такую минуту разговаривали так, как будто ничего особенного не случилось.

Чем же отличается поведение папуасов берега Маклая XIX века или франков IX века от поведения современного человека? Уж, конечно, не тем, что у первых были какие-нибудь врожденные дефекты высшей нервной деятельности, — ни папуасы, ни франки с такого рода дефектами, конечно, не могли бы

<sup>1</sup> Н. Н. Миклухо-Маклай. Путешествия, том II, 1941.

<sup>2</sup> „La Chanson de Roland“. Trad. franc. Ed. gen. du livre. Paris.

<sup>3</sup> Фритиоф Нансен. Собрание сочинений, русский перевод, том III, стр. 345. Главсевморпуть 1940.

существовать. Очевидно, все дело здесь в том, что ни у франков, ни у папуасов не считалось постыдным обнаруживать свои чувства. В этом отношении их воспитание и среда не тренировали их внутреннего торможения, а без этой специальной тренировки ничто не препятствовало у них непосредственному проявлению эмоций.

Эти примеры свидетельствуют о том, какую громадную роль играет воспитание тормозного процесса. К такому выводу приходят и многие более внимательные наблюдатели умственной жизни первобытных народов, в том числе Ф. Боас (Boas), который прямо говорит: «впечатления, выносимые многими путешественниками... таковы, что общей чертой первобытных людей всех рас... является то, что они не умеют сдерживать эмоций. Я полагаю, что этот взгляд в значительной степени объясняется тем, что высказывающие его лица не выясняют, в каких именно случаях в разных формах общества требуется строгое сдерживание импульсов»<sup>1</sup>.

Обстоятельство это, конечно, в высшей степени затрудняет распознавание того, насколько в каждом отдельном изучаемом нами случае имеется врожденная неуравновешенность раздражительного и тормозного процессов. Лишь очень осторожно, при учете всех привходящих моментов, нам удастся все же установить, что *ceteris paribus* отдельные люди отличаются друг от друга в этом отношении.

Какие же имеются критерии для суждения об этом?

Прежде всего сюда относится то, что наши больные обозначают общим термином «раздражительность». Это — склонность к вспышкам несдержанного поведения, в течение которых человеку трудно «владеть собою». Часто эти гневные вспышки развиваются по ничтожному, не пропорциональному поводу. В еще более сильной степени внезапная слабость тормозного процесса выражается в приступах настоящей аффективной ярости, взрывчатости («эксплозивность»), отношение которой к эпилептическому наследственному предрасположению заслужит во 2-й части особого рассмотрения. По большей части наши невротики неуравновешенного типа, по миновании такой аффективной вспышки, сами о ней сожалеют и раскаиваются в том, что они наговорили или наделали в минуту аффекта. Реже, однако, они ищут себе оправдания. Это последнее особенно характерно для более ограниченных натур. Так, одна из наших больных Б. рассказывала о том, как она ударила своего отца табуреткой за то, что он «не чутко к ней подошел», сама не подозревая внутреннего комизма, заключавшегося в этом ее рассказе.

Далее, люди с относительной слабостью тормозного процесса не умеют ждать. Ждать поезда, трамвая, очереди в магазинах для многих из них — настоящая пытка. Они при этом начинают волноваться, не могут сохранять моторную неподвижность, а часто и вообще отказываются от дальнейшего ожидания и уходят, бросив дело. Так, наша больная Х. часто уходит с оста-

<sup>1</sup> Ф. Боас. «Ум первобытного человека», русск. перевод. Госиздат, 1926.

новки трамвая, если его долго нет, так как сама говорит: «ждать не могу совсем», «нет терпенья»; если же ей нужно все же ждать, она ходит взад и вперед и не может «найти себе места». Больная Б., если долго нет трамвая, предпочитает идти до следующей остановки, что в конце концов оказывается, конечно, невыгодным; в очереди в магазинах она стоять не в состоянии и прямо заявляет: «лучше останусь без сахара». То же говорит больная Д.: «ждать не могу, всю трясет»... Таких примеров можно привести еще много. Часто они характеризуют, впрочем, не стойкие особенности личности, а представляют собою лишь симптом развившегося невроза, выразившегося, между прочим, в ослаблении тормозных процессов. В описываемом симптоме слабость тормозного процесса выступает, так сказать, в ее непосредственно-обнаженном виде.

Слабость внутреннего торможения выражается нередко и во всей моторике человека. Особенно это заметно у многих из наших невротиков, которые обнаруживают постоянное и очень характерное двигательное беспокойство. Во время разговора с врачом эти больные волнуются, задыхаются, ломают пальцы, вертят что-нибудь в руках, словом, не могут минуты посидеть спокойно, — признак довольно ценный, хотя как раз в отношении манеры себя вести каждый раз надо делать особую поправку на воспитание и окружение данного лица, которое, как мы хорошо знаем, нередко переделывает все внешнее поведение человека (четкость моторики людей, получивших военное воспитание, «эмотивное» поведение сценических работников и т. п.).

Эта двигательная и речевая несдержанность людей со слабым тормозным процессом обнаруживается особенно отчетливо на фоне заостренных и аффективно-окрашенных ситуаций. Воздушная бомбардировка Ленинграда во многих случаях отчетливо вскрывала эту недостаточность тормозного процесса, причем здесь дело нередко доходило до настоящей «двигательной бури», когда человек начинал метаться, бесцельно бросаться во все стороны и т. д.

Проф. Е. А. Шевелев из Одессы указал недавно в печати<sup>1</sup> на факт, который уже давно привлекал к себе и мое внимание, именно на то, что наше ежедневное неврологическое обследование (исследование рефлексов, силы, чувствительности, координации и пр.) включает в себе попутно немало ценных данных для суждения о более сложных функциях, например о типе нервной системы данного лица. Особенно это касается исследования рефлексов. Когда при исследовании коленного рефлекса больной или больная вздрагивает, вскрикивает, хватается врача за руку и, вместо изолированного сокращения четырехглавой мышцы, обнаруживает сложную распространенную двигательную реакцию, это свидетельствует обычно о том, что у такого субъекта значительно отстаёт процесс внутреннего торможения.

<sup>1</sup> Е. А. Шевелев. „К вопросу о психологической интерпретации данных неврологического исследования“. Сов. психоневр. Том XVI, 1940, № 4. В этой работе собрано много интересных наблюдений и замечаний, изобличающих опытного и наблюдательного клинициста.

Когда тормозной процесс слаб и раздражительный процесс ничем не сдержан, нередко развивается еще один интересный симптом: такие люди находятся в состоянии постоянного легкого беспокойства, они вечно без нужды торопятся, куда-то спешат, обнаруживают своеобразную «внутреннюю тревогу». Симптом может быть выражен настолько резко, что становится одной из главных жалоб больного. Так, Б. жалуется на то, что ему всегда была свойственна чрезмерная и ненужная торопливость. Интересно, что это было, оказывается, семейной чертой, и его отец, вставая утром с постели, начинал свой день со слов: «господи, когда я перестану спешить?» Очень вероятно, что и некоторые другие, более сложные факты той же непоседливости, выражающиеся, например, в потребности менять место работы, или место жизни, имеют в основе своей то же реактивное ослабление тормозного процесса, как это было, например, с Евгением Онегиным, когда после убийства Ленского,

Им овладело беспокойство,  
Охота к перемене мест,  
Весьма мучительное свойство,  
Немногих добровольный крест... (А. С. Пушкин)

Одна из наших больных сказала: «у меня постоянное внутреннее дрожание»; больная Б. испытывает постоянное «чувство внутренней тревоги»; больной М. говорит: «Я, как животное, все время на страже»; Р. испытывает «постоянное беспокойство» и т. п.

Весьма характерно слабость тормозного процесса выражается в области половой жизни, особенно проявляясь при попытках практиковать *coitus interruptus* или *prolongatus*.

По данным Ф. П. Майорова и М. И. Сандомирского<sup>1</sup> люди возбудимого типа с отстающим тормозным процессом медленно засыпают, но быстро пробуждаются.

К старости тормозные функции заметно снижаются, подобно тому, как это было установлено и на опытных животных<sup>2</sup>.

Таким образом, мы получили все же некоторую возможность судить о том, вровень ли с раздражительным процессом у данного лица работает тормозной процесс? Из всего вышеизложенного видно, однако, что диагностика эта отнюдь не является легкой. Если мы сплошь и рядом видим, как в течение невротической реакции тормозной процесс ослабевает и сдает, то часто нам гораздо труднее судить о том, каков он был с самого начала. А если даже нам удастся проследить «безудержность» до самого детства, то все же необходимо иметь в виду, что функция уравновешенности нервных процессов обладает большим непостоянством, легко поддается и тренировке, и срыву, что во многих случаях не дает нам возможности уверенно судить о степени врожденной уравновешенности раздражительного и тормозного процессов.

<sup>1</sup> Ф. П. Майоров и М. И. Сандомирский. „Журн. невропатологии и психиатрии“, 1937, т. VI, вып. 5.

<sup>2</sup> Д. И. Соловейчик. „Нарушения высшей нервной деятельности при начинающейся старости“. Труды физиол. лабор. акад. Павлова, том VIII, 1938

## § 11. Проблема подвижности нервных процессов у человека

Мы подходим теперь к центральному вопросу, на котором нам придется задержаться несколько более подробно, — в чем проявляется и как распознается недостаток подвижности нервных процессов человека? Напомним (см. выше § 5), что мы всюду, говоря о подвижности — инертности нервных процессов в коре головного мозга человека, будем иметь в виду только тот компонент подвижности, который вошел в построение биологически-полезных поведенческих механизмов. «Инертность» в этом понимании будет, таким образом, всегда означать некоторый невыгодный для особи дефект, в виде или недостаточно быстрого переключения нервных процессов, или в виде трудности образования новых связей, или в виде недостаточно скорого возникновения и концентрации раздражительного и тормозного процессов, включая сюда и недостаточно быструю отрицательную или положительную индукцию. Между двумя полюсами: наиболее выгодной максимальной подвижностью и наиболее невыгодной максимальной инертностью нервной системы и будут распределяться все разнообразные вариации подвижности и у человека, как и у животных.

Подобно тому, как в экспериментальной павловской физиологии изучение подвижности по времени несколько отстало по сравнению с изучением силы и слабости, и этот пробел был заполнен И. П. Павловым лишь в последние годы его жизни, точно так же и в физиологической трактовке психики человека на явления подвижности не сразу было обращено достаточное внимание. Когда же наше внимание направилось в эту сторону, оказалось, как мы это увидим ниже, что функция эта имеет в определении личности человека совершенно непропорционально крупное значение.

Как же узнавать степень подвижности у исследуемого нами субъекта? Здесь, точно так же, как и в двух предыдущих разделах, нам часто приходит на помощь, наряду с подробным изучением всей личности человека, анализ отдельных «жизненных тестов».

Мы узнаем тогда, что далеко не все люди с одинаковой легкостью переключаются на новую жизненную обстановку. Если эта трудность очень велика, нередко на этом фоне развивается инстинктивная боязнь всего нового. В новой обстановке эти люди чувствуют себя плохо и лишь весьма медленно в состоянии переключить свои интересы и привычки, приспособив их к новым условиям. Такой маленький жизненный эксперимент, как например переезд в другой город, или даже на новую квартиру, или переход на новую работу, или какая-нибудь другая перемена жизненной обстановки далеко не одинаково переносится людьми разного склада. Так, нашей больной К. с очень подвижной нервной системой, приехавшей в Ленинград в достаточно трудных жизненных условиях, понадобилось два дня, чтобы вполне свободно начать себя чувствовать в новой обстановке высшего учебного заведения, в то время как очень инертному больному Сл. понадобилось полтора года, пока он не-



сколько по привычке к Ленинграду. «Тоска по родине», часто не подкрепленная никакой достаточной мотивировкой, является чрезвычайно характерной реакцией именно для мало-подвижных людей. Больная Тр. не любит даже переставлять вещи в своей квартире, а больной Л. никак не может решиться переменить комнату (что ей советует муж), мотивируя это тем, что «с привычной комнатой как-то тяжело расставаться». Профессор Г. с явлениями навязчивого невроза говорит, что он к дому привыкает «по кошачьи», и всякая служебная поездка в Москву заставляет его расстраиваться уже заранее. Иногда это стремление избежать всего нового достигает карикатурной степени. Так, слабый и инертный больной М., история болезни которого приведена выше (§ 8), не любит менять платье и даже белье. Больной Хр., которого пугает всякая новая обстановка, также заявляет, что ему всегда «трудно» переменить белье. Сотрудник нашей кафедры Д. М. Гастев опубликовал недавно серию интересных случаев, где изменение жизненного стереотипа явилось поводом для невротического срыва<sup>1</sup>. Интересно, что в этих случаях механизм неврозаобразования часто остается нераспознанным. Так, ко мне была однажды доставлена девочка с подозрением на умственную отсталость, так как она хорошо училась до 4-го класса, а в 5-м классе стала приносить домой плохие отметки. При более внимательном изучении этой девочки оказалось, однако, что она проделала тяжелый невротический срыв в связи с переходом в новую школу, к которой она никак не смогла привыкнуть. Выяснилось, что и во многих других отношениях она чрезвычайно привязчива, например, к обстановке и к вещам, и даже предпочитает всегда старое платье новому.

Еще более резкий случай тяжелой невротической реакции на изменение привычной обстановки (помещение в детский сад) мне пришлось недавно наблюдать у полуторагодовалого ребенка. Симптомы постепенно исчезли при помещении ребенка снова в домашнюю обстановку.

Во всех случаях такого рода жизненный или бытовой стереотип, которым мы постоянно пользуемся в нашей обыденной жизни (без этого стереотипа нельзя было бы, вероятно, утром бриться и одновременно обдумывать план работы сегодняшнего дня!) перерастает в определенный тормоз, препятствующий гладкому ходу жизни. Особенно интересно подчеркнуть, что симптомы, подобные вышеприведенным, как правило, характеризуют не только последний период жизни больного (период невроза), а относятся ко всей его предшествующей жизни и часто прослеживаются до детства.

Конечно, и этим признаком (боязнь нового) нельзя пользоваться механически упрощенно, — мне известны случаи, когда, наоборот, инертные невротики чувствуют себя даже лучше в новой обстановке, но это объясняется не подвижностью их нервных процессов, а каждый раз какими-либо особыми причинами. Таков был, например, наш больной Вексл., страдавший чрезвычайно

---

<sup>1</sup> Д. М. Гастев. Изменение жизненного стереотипа как этиологический фактор невротических состояний. Сов. вр. журнал, 1938.

упорным, тяжелым и систематизированным навязчивым синдромом<sup>1</sup>. В число навязчивостей входило опасение, что окружающие его лица слышат «урчание газов» в его животе и вследствие этого относятся к нему «с презрением». Понятно, что в новой обстановке, среди людей, которые «еще не заметили» этой его особенности, он чувствует себя гораздо лучше: он делается тогда более уверенным, новая обстановка действует на него «отрезвляющим образом», — лишний пример того, как было бы неосторожно пользоваться нашими «тестами» механически, и в какой мере важно более углубленное знакомство с переживаниями самого больного.

Далее, инертность и раздражительного и тормозного процессов может проявляться в затруднении, испытываемом при необходимости закончить какое-нибудь дело или начать новое дело. Так, наш больной Л. (очень инертный психопат несколько психастенического типа, с навязчивыми состояниями) не может остановиться пить воду из графина, больной Дол. (обсессии) продолжает иногда ехать в трамвае дальше, хотя прекрасно знает, что ему давно надо было бы сойти, а иногда в состоянии часами сидеть, ничего не делая, так ему трудно заставить себя встать и пойти. Одной из наших невротичек трудно раздеться перед сном, и она нередко ложится одетой и так и спит до утра. Часто больные заявляют, что они без особой причины часами ждут, прежде чем решатся что-нибудь сделать. Один больной заметил, что он никак не может закончить мыться. Один из навязчивых невротиков, недурно рисовавший, рассказал, что он уже много своих рисунков испортил только потому, что когда рисунок был уже совершенно закончен, и каждый новый лишний штрих мог ему только повредить, никак не мог прекратить рисования и таким образом обесценивал собственные рисунки. Многие из нас испытывали на себе эту невозможность сразу переключаться на спокойствие, когда закончен какой-либо лихорадочно-напряженный период работы.

Следующим признаком инертности можно было бы считать образование ненормально прочных условных связей, иногда на всю последующую жизнь искажающих внутренний мир больного. Это особенно касается области половой жизни, где случайно имевшее место однократное сочетание полового возбуждения с какими-либо иными состояниями, например со спешкой или с тревогой или с какими-нибудь случайными впечатлениями, может так и остаться в качестве застывшей связи. Повидимому, такого рода случайным сочетанием впечатлений обязаны своим существованием многие случаи фетишизма. У одной из наших больных, истерички К., при каждом представлении о половом акте возникала рвота. Типологическое изучение субъектов, страдающих различными аномалиями полового влечения, с особым обращением внимания на состояние подвижности их нервных процессов, было бы очень интересной и вероятно благодарной задачей. Кли-

---

<sup>1</sup> Не совсем исключена была в этом случае возможность подкрадывающегося шизофренического процесса.

ника патологической инертности человека несомненно далеко еще не изучена, и здесь еще возможно обнаруживать новые синдромы, понимание которых становится возможным лишь при условии учета павловской физиологии. Так, я наблюдал недавно больного С.<sup>1</sup>, жаловавшегося на кратковременные приступы каких-то особых состояний, которые он называл «разобщенностью». При ближайшем исследовании оказалось, что состояния эти никогда не возникают спонтанно, а всегда только при совершенно определенной ситуации, именно при необходимости экстренного перехода от состояния покоя к состоянию какой-то деятельности. В основе синдрома лежала, очевидно, своеобразная инертность корковых функций у этого больного.

Я еще не совсем уверен, не является ли эйдетизм, а также некоторые виды ярких зрительных образов из прошлого, встающие нередко перед глазами невротика, точно так же свидетельством необычной инертности нервной системы. Допускаю, однако, что такая трактовка не заключала бы в себе ничего невозможного, тем более, что эйдетизм обладает, как известно, максимальной проявляемостью в детстве, когда, — как мы это увидим ниже, — и инертность, в дальнейшем регрессирующая, выражена еще относительно резко.

Я не совсем уверен также, является ли всегда признаком инертности развитие невротического срыва по механизму сшибки или вообще перенапряжения подвижности нервных процессов; для точного суждения об этом у меня еще не хватает собственного клинического материала. Но если допускать корреляции между типом нервной системы, механизмом невротизации и характером развившихся невротических симптомов, в таком представлении точно так же не заключалось бы никакой несообразности.

По Ф. П. Майорову и М. И. Сандомирскому<sup>2</sup> сон у людей инертного типа характеризуется замедленным засыпанием и замедленным пробуждением.

Степень подвижности значительно меняется с возрастом, что известно и у экспериментальных животных. Так, подвижность, очень низкая у щенков, в дальнейшем течении индивидуальной жизни повышается<sup>3</sup>. Повидимому, и у человека имеют место аналогичные возрастные изменения. К старости функция подвижности нервной системы резко снижается; Маринеско и Крейндлер (Marinesco, Kreindler, 1934), работавшие по методу оборонительных условных рефлексов у людей, нашли у стариков более медленное образование новых условных связей и дифференцировки. Это совпадает и с данными физиологической лаборатории. Так, И. П. Павлов указывал на то, что с возрастом уменьшается прежде всего подвижность нервных процессов. Л. В. Тонких (1912) находила, что у старых собак новые рефлексы не вырабатываются, а старые — ослабевают и колеблются. Специальные исследования посвятил этой теме Н. А. Подко-

<sup>1</sup> С. Н. Давиденков. „К клинике патологической инертности у человека“. Печатается.

<sup>2</sup> L. c.

<sup>3</sup> Ю. П. Фролов. *И. с.*

паев<sup>1</sup>, работавший по методу переделки со старой собакой типа сангвиника и пришедший к выводу, что наиболее характерной чертой старости является «понижение нормальной лабильности, то есть появление в старческой коре застойности или инертности».

Есть, однако, одна еще более важная область невротических явлений, интимно связанная именно с патологической застойностью или с инертностью нервных процессов, это — разнообразные явления навязчивости, к рассмотрению которых мы и переходим.

## § 12. Навязчивость<sup>2</sup>

Под состоянием навязчивости понимают насильственное возникновение в нашем сознании стереотипных переживаний типа навязчивых мыслей (обсессии), навязчивых страхов (фобии) и навязчивой потребности к совершению определенных двигательных актов (импульсии), причем общим для всех этих состояний является то, что больной, по крайней мере, вне периода наплыва навязчивости, большею частью ясно отдает себе отчет в нелепости, неосновательности, ненужности этих состояний, и в то же время почему-то оказывается вынужденным их переживать снова и все в той же стереотипной форме, не будучи в состоянии избавиться от них усилием воли.

Эти своеобразные состояния уже давно привлекали к себе внимание врачей. Фальре (Falret) описывал их под названием «болезнь сомнения» (*maladie du doute*). Грингер (Griesinger) дал их клиническое описание, назвав эти состояния «*Grübelsucht*». Шюле (Schüle) говорил о «*Zwangsvorstellungen*», а Вестфаль (Westphal) — об «абортивном сумасшествии» (*abortive Verrücktheit*). И. А. Сикорский<sup>3</sup>, описывая эти состояния, назвал их «паразитными умственными процессами».

Долго спорили о том, лежит ли в основе этих состояний своеобразное аффективное расстройство (*délire émotif* Мореля — Morel), или — как думал Вестфаль, — логическое, рассудочное расстройство, лишь вторично окрашенное в соответствующий

<sup>1</sup> Н. А. Подкопаев. «К характеристике высшей нервной деятельности собаки в старческом возрасте». Физ. журн. СССР, том XXIV 1938, вып. 1—2.

<sup>2</sup> Эта и последующие главы излагаются мною несколько более подробно, главным образом ввиду того, что мне приходится высказывать некоторые новые собственные взгляды на природу этих состояний.

<sup>3</sup> И. А. Сикорский. «Случай abortивного сумасшествия». Доклад в О-ве психиатров в С. Петербурге 8. III. 1880 г. Интересно нам теперь отметить, до какой степени характерные случаи были уже тогда предметом изучения: больной Сикорского, 38-летний научный работник, с детства боялся мостов и открытых местностей, должен был особым образом перепрыгивать через ступеньки, обходить пустые плитки тротуаров, считать окна, мыть руки и т. п. Он записывал номера кредиток, устроил себе сложный ритуал при одевании, навязчиво составлял слова, в которых буква «я» была бы на третьем месте («буян», «пряность» и т. п. — символика! С. Д.) и записывал эти слова обожженными спичками, тщательно скрывая все это от окружающих. И. П. Мерже-евский в прениях по этому докладу тогда же указал, что подобные случаи вовсе не являются особой редкостью.

аффективный тон. Ряд ученых высказывался в первом смысле (Легран дю Соль, Вернике, Краффт-Эбинг, Фере, Ж. Балле, Питри и Режи и др. (Legrand du Saule, Krafft-Ebing, Féré, Ballet, Pitres & Régis), в то время, как другие примыкали ко второму объяснению (Гризингер, Мейнерт, Маньян и Легрэн и др. — Meunert, Magnan Legrain). Ю. В. Каннабих в одной из своих последних работ, посвященной как раз навязчивым состояниям<sup>1</sup>, справедливо указывает, однако, что эта формальная, субъективно-психологическая постановка вопроса в настоящее время перестала быть актуальной. По Кронфельду<sup>2</sup> синдром навязчивости в одних случаях может быть производным расстройства мышления даже без особой аффективной окраски, каковы некоторые навязчивые мудрствования и сомнения (навязчивый счет, навязчивые вопросы: «почему рука имеет пять пальцев» и т. п.), в других случаях может быть производным расстройств аффективной жизни. П. Жане (P. Janet), которому учение об obsessions обязано чрезвычайно глубоким и плодотворным анализом<sup>3</sup>, справедливо указал, что спор о логическом или аффективном происхождении этих состояний не разрешает вопроса, так как происхождение их совершенно иное: в основе их лежит ряд весьма своеобразных характерологических особенностей, им хорошо изученных. Настоящее же физиологическое объяснение obsessions дал впервые только И. П. Павлов, о чем будет сказано ниже.

Одно время пытались выделять группу obsessions, фобий и импульсий в особые формы, принимая, например, что при фобиях больной боится за себя, а при obsessions за своих близких или вообще за окружающих людей, пока не оказалось, что obsessions, фобии и импульсии постоянно превращаются друг в друга и комбинируются, а главное, характеризуются одинаковым возникновением по типу навязчивых состояний, что естественно сближает все эти состояния друг с другом.

Еще менее рациональна была модная в свое время тенденция описывать отдельные конкретные формы навязчивости, например, боязнь площадей, покраснения, толпы, одиночества и т. д. под разными названиями, в качестве как бы самостоятельных болезней («агорафобия», «эритрофобия», «клаустрофобия» и пр.). В дальнейшем оказалось, что все это одни и те же состояния навязчивости, лишь случайно проецирующиеся в разных конкретных направлениях, и в настоящее время эта тенденция совершенно оставлена.

<sup>1</sup> Ю. В. Каннабих. «К вопросу о так называемом неврозе навязчивых состояний». Сов. психоневр. 1935. № 6.

<sup>2</sup> А. С. Кронфельд. «Проблемы синдромологии и нозологии в современной психиатрии». Труды инст. им. Ганнушкина. вып. 5. 1940.

<sup>3</sup> Pierre Janet. «Неврозы». Русск. перевод. М. 1911. Жане в основе obsessions видел между прочим то расстройство нервных функций, которое он обозначал, как «потерю функции реального» — он таким образом «механизм obsessions» и психистения считал общим. Но многом приходя к воззрениям Жане, И. П. Павлов, однако, механизм этих синдромов различал, чем сделал следующий шаг к их правильному пониманию (см. ниже).

Синдром навязчивости может встречаться при различных заболеваниях, но чаще всего он встречается при неврозах и у психопатов. Жане считал его типичным для своей «психастении». Действительно, он при психастении (в смысле Жане—Павлова) бывает большею частью выражен весьма резко, но встречается и при иных неврозах. Кроме неврозов, явления навязчивости в довольно чистой форме могут наблюдаться при депрессиях (как циркулярных, так и инволюционных) и при шизофрении. В последних случаях болезнь нередко начинается с довольно чистых явлений навязчивости, и лишь постепенно, в дальнейшем течении, начинают обнаруживаться все более выраженные аномалии поведения, в то время как навязчивость постепенно теряет свою эмотивную окраску, тускнеет и в конце концов превращается в непродуктивное, привычное повторение нелепых слов и действий. Такова была, например, больная Кр., подробно изученная д-ром Л. Б. Гаккель (Павловская «среда» 2.II.1935), у которой с детства начали развиваться навязчивые страхи и ритуалы (прикосновение пальцев левой руки к губам и затем вытирание этих пальцев обязательно о «гладкую» поверхность и пр.), и которая в конце концов превратилась в настоящую шизофреничку. Вспоминаю, как я, будучи начинающим врачом, был удивлен, найдя однажды в хроническом отделении одной из Московских больниц старого исходного и совершенно слабоумного шизофреника, непродуктивно лежащего в постели, в толстой истории болезни которого были подробно записаны сложные навязчивые состояния, бывшие первыми признаками его болезни. Тогда такие комбинации были еще вновь и представлялись мало понятными. С тех пор по этому вопросу накопилась большая литература (работы О. С. Озерецковского, Блейлера — Bleuler, В. Г. Архангельского<sup>1</sup> и др.). Ю. В. Каннабих<sup>2</sup>, в согласии с воззрениями Конштама, Шнейдера, Блейлера и Керера (Kohnstam, Schneider, Kehrer) определенно склонялся к признанию крайне тесной связи, существующей между обсессиями и элементами шизофренического круга или даже мягко протекающей шизофренией.

Интересно, что навязчивые состояния описывались и при некоторых органических заболеваниях мозга: при травмах, при эпидемическом энцефалите, даже при диссеминированном склерозе и при эпилептической ауре, — последнее указание скорее, однако, свидетельствует просто о незаконном расширении понятия навязчивости.

Авторы, стоявшие на почве психологических объяснений, пытались по своему понять, откуда здесь берется страх, откуда берется свойственный навязчивым больным «ритуал», но никогда не могли удовлетворительно объяснить постоянного стереотипного возобновления всегда одного и того же действия или переживания. Так, Гоффман, сделавший подробный образ этого вопроса<sup>1</sup>,

<sup>1</sup> В. Г. Архангельский. «К вопросу о навязчивых влечениях». Вопросы соц. и клин. психоневрологии, том III, М. 1936.

<sup>2</sup> I. c.

пришел в конце концов к необходимости дать какое-то «неврологическое» (понимай: «физиологическое») объяснение этого явления и указал на некоторые аналогии, которые пытались проводить между Obsessivität, с одной стороны, и между некоторыми симптомами из органической неврологии, с другой. Так, он вспоминает, что еще Оппенгейм (Oppenheim) думал о какой-то связи между «Haften der Bewegung» (насилованные действия) и «Haften des Denkens» (навязчивые мысли), а Штерн (Stern) говорил о «Krampf der Vorstellungen und Gedanken» («судорожные представления и мысли») у стриарных больных; также другие авторы указывали на аналогии между двигательной стриарной стереотипией и психической навязчивостью, а также на нередкое развитие навязчивости у лиц, перенесших эпидемический энцефалит (Ю. В. Каннабих, М. О. Гуревич, Т. П. Симсон и др.).

Громадной заслугой И. П. Павлова, специально интересовавшегося явлениями навязчивости, было выяснение двух обстоятельств, внесших много ясного в понимание этой запутанной проблемы.

Прежде всего, И. П. Павлов показал, что в основе навязчивых состояний лежит патологическая инертность («застойность») в работе нервных центров. Mutatis mutandis это тот же самый процесс, который в экспериментальной физиологии приводит к образованию корковых «больных пунктов» (см. выше § 4), при которых какая-то комбинация нервных клеток, сорванная при экспериментальном неврозе, начинает стереотипно работать при любом притекающем к ней импульсе уже вне всякой адекватной связи с раздражителем, причем — пока длится невроз — эта застойность не поддается никакой дальнейшей коррекции. Получаются настоящие «паразитные умственные процессы», или — в переводе на физиологический язык — изолированные очаги застойного возбуждения гесп. торможения, развивающиеся в определенных участках коры, которые уже не могут быть выравнены обычной комплексной деятельностью остальных отделов мозга. Нет сомнения в том, что такая физиологическая трактовка явлений навязчивости значительно приближает нас к пониманию сущности дела и дает ясный ответ на неразрешенный вопрос о сущности стереотипа, вопрос, встававший еще перед Гоффманом и другими исследователями этой проблемы. Одновременно такое понимание вопроса делает излишними все старые споры о том, «логические» или «аффективные» процессы являются «первичными» в образовании синдрома навязчивости.

Второе важное, что внес И. П. Павлов в учение о навязчивости, это указание (клинически очень хорошо проверенное) на то, что синдром этот вовсе не типичен только для психастении, как считал Жане (это и понятно, так как физиологический смысл психастении и навязчивости не совпадает), вовсе не представляет собою какого-то особого заболевания, и что у нас нет никаких серьезных клинических оснований выделять, как это нередко

<sup>1</sup> H. Hoffmann. „Ueber die Zwangsneurose“ Tübingen, 1933.

делается, «невроз навязчивости» в качестве особой болезненной формы. Явления навязчивости встречаются и при истерии, и при неврастении, и при психастении, — правда, при последней большею частью в особо заостренной форме. Однако, в не столь резкой форме они чрезвычайно распространены и за пределами этих неврозов, у так называемых «нормальных» людей.

Мы видим, что при этой павловской трактовке весь этот большой раздел невротической симптоматологии должен также входить в число проявлений той самой инертности нервных процессов, о которой мы говорили в предыдущем §.

В заключение этого сжатого обзора явлений навязчивости я хотел бы подчеркнуть еще два обстоятельства, на которые, мне думается, до сих пор было обращено недостаточно внимания, и которые оба пригодятся нам в дальнейшем.

Первое соображение касается необходимости допустить возможность известной отрицательной индукции из перераздраженных центров на остальные отделы коры, а отсюда и в некоторой степени «успокаивающего» влияния навязчивых состояний на остальную психику. Значение этой отрицательной индукции легко проследить при анализе невротического «ритуала». Только таким путем можно себе объяснить, почему, например, совершение какого-либо, часто совершенно бессмысленного, но аффективно резко окрашенного действия уничтожает у невротика мысль об опасности, угрожающей его семье и т. п. С этим интересно поставить в связь наблюдение, не раз сделанное в Павловской клинике неврозов: если посредством систематической психотерапии удастся побороть навязчивые ритуальные действия, больной нередко реагирует на это периодом крайней общей раздражительности и дурного самочувствия. Нечто аналогичное наблюдал и П. Жане (l. c.).

Вторым соображением является констатация того весьма интересного факта, что всякая obsessia первично вырастает из вполне реального нервного процесса: навязчивый страх вырастает из реального жизненного опасения, навязчивая мысль — из вполне реального жизненного сомнения. Достаточно проанализировать с этой точки зрения симптомы, представляемые нашими больными, чтобы собрать обилие примеров, подтверждающих только что высказанное соображение.

Так, врач, страдающий навязчивой потребностью постоянно проверять выписываемые им микродозы и возвращающий ушедшего больного с целью еще раз проверить, не сделал ли он ошибки, то есть действующий совершенно в плане патологической навязчивости, исходит ведь из вполне реального опасения не там поставить запятую или сбиться в числе поставленных нулей, что, к сожалению, встречается на самом деле время от времени во врачебной практике. Так точно человек, болезненно опасющийся внеполового заражения сифилисом, доводит до степени каррикатуры вполне реальную опасность, так как ведь действительно, внеполовой сифилис встречается, им можно заболеть и от него должно оберегаться. Точно так же уже болевший сифилисом субъект, страдающий тяжелой табофобией или парализофобией,



исходит из того, что ведь, действительно, некоторый процент сифилитиков заболевает впоследствии прогрессирующим параличом или *tabes dorsalis*. Болезненный страх смерти покоится на реальном желании сохранить свою жизнь, и даже обыкновенная агорафобия, как показывают некоторые современные исследования<sup>1</sup>, поражает часто субъектов с легкими органическими нарушениями равновесия, действительно могущих испытывать неприятное чувство при фиксации отдаленных предметов. Человек, болезненно опасющийся нанести вред близким людям и боящийся вследствие этого ножей и других острых предметов, исходит из того, что ведь иногда на самом деле можно, неосторожно манипулируя с ножом, поцарапать своего ребенка. Многие боятся сумасшествия, но ведь на самом деле встречаются психические заболевания! Столь распространенные навязчивые мысли богохульного или кощунственного содержания также не рождаются без достаточно реального повода, что хорошо иллюстрируется на примере одного из наших больных, в детстве страдавшего тяжелыми богохульными мыслями, который сообщил интересную подробность о происхождении у него этого странного симптома: при виде крупной глиняной посуды у него появилась ассоциация с представлением о весьма крупной *repis'e*, на который эта посуда, действительно, несколько походила, а отсюда родилась ассоциация с богом, как самым крупным существом, могущим обладать таким гигантским *repis'ом*. Однако, это сопоставление привело больного, бывшего тогда еще верующим мальчиком, во вполне естественный ужас, так как означало непростительное преступление против божества со всеми вытекающими отсюда последствиями. — ведь боязнь ада у верующего мальчика есть не менее сильное опасение, чем боязнь *tabes* у взрослого сифилитика! Неудивительно, что описанная выше случайная ассоциация представлений оказалась чрезвычайно вредоносной и привела к тяжелому навязчивому повторению про себя стереотипной богохульной фразы, что стоило нашему больному многих тяжелых минут раскаяний и страха.

Я хочу особенно подчеркнуть это перерастание первоначально вполне реальных опасений или сомнений в болезненно-навязчивую форму отчасти еще и вследствие того, что именно этим объясняется, очевидно, то обстоятельство, что страдающие обсессиями нередко вовсе не имеют того внутреннего ощущения, что переживаемое ими им совершенно чуждо, непонятно и навязывается как бы извне, как этого требует классическая теория. Наоборот, они нередко с большой эмотивностью доказывают, что их жалобы и симптомы имеют под собою реальную почву. Так, один больной, навязчиво боявшийся случайного заражения собачьим бешенством и уже несколько раз без всякого достаточного повода сдававший себе курс пастеровских прививок, искал в литературе

<sup>1</sup> Барре (J. A. Barré) („Études de certaines réactions otolithiques chez un sujet atteint d'anxiété vestibulaire". Soc. de neur. 4. V. 1939, R. Neur. 1939) указывает именно на дисфункцию отолитового аппарата, на фоне которой может развиваться истинная агорафобия.

(и находил!) случаи атипического заражения lyss'ой и довольно убедительно доказывал, что какой-то, пусть ничтожный риск занесения virus'a в его кровь никак не может быть в том или другом случае полностью исключен, и поэтому сделать себе еще один курс антирабических прививок диктуется вполне обоснованной осторожностью. Таких примеров я мог бы привести еще немало. Однако, было бы несомненно грубой клинической ошибкой, на том основании, что здесь навязчивая идея не критикуется, объединять эти психопатические процессы с бредом или видеть между тем и другим процессом лишь количественное различие. Отсутствие критического отношения при многих навязчивых состояниях есть в этих случаях не более, чем отдаленный отзвук их первого возникновения, а возникают они, как мы видели, из вполне реальных и понятных состояний тревоги, нерешительности, сомнения и опасений, свойственных некоторым вариантам психической нормы.

### § 13. Клинические примеры

Хотя, конечно, не стоит заниматься классификацией отдельных навязчивостей, но все же — до крайней меры для не специалистов — может быть интересным представить на ряде живых примеров (почерпнутых главным образом из клиники неврозов И. П. Павлова), в какой конкретной форме в действительной жизни выражаются все эти навязчивые стремления к действиям, навязчивые мысли и навязчивые страхи.

На различные навязчивые стремления и действия жаловался ряд наших больных. Так, больная Курд, с детства очень слабая и инертная, должна три раза дотрагиваться до какого-нибудь предмета, три раза лезать, симметрично прикасаться к чему-нибудь обеими руками и одновременно их отнять, считать до шести и шесть раз обводить прочитанное слово, перечитывать определенное количество раз некоторые страницы, например 4-ю, 9-ю и 29-ю, а когда она засыпает, должна держать ноги вытянутыми прямо и отбивать ими мелкие шажки. Очень слабая и инертная неврастеничка Рыс. должна повторять про себя ряды цифр (1, 2, 3... 1, 2, 3... и т. д.), а некоторые слова повторять по 6, другие по 11 раз. Геолог Бр., психопат несколько психастенического склада; в детстве имел навязчивую потребность прикасаться к предметам. Истеричка Мах. должна пересчитывать портреты на стенах или плакаты на плакате и без конца стирать пыль с вещей. Несколько истероидная неврастеничка Бур. должна навязчиво смотреть на кончики своих ног и на свои руки и обнаруживает тик шейной мускулатуры. Больная Кр., с довольно сильной и уравновешенной нервной системой, должна постоянно переворачивать вещи, чтобы взглянуть на них снизу, также постоянно смотреть на свои ноги; она же навязчиво боится сумасшествия и дефлорации своей дочери, а в детстве заглядывала под кровать, не спрятавшись ли там кто-нибудь, и должна была каким-то особым движением похлопывать свои игрушки. Художник В. ошущает навязчивое желание сорвать картину со стены музея. Слабый и инертный Гавр. должен дотрагиваться до борта сюртука, подхрюкивать, навязчиво коверкать слова, коснуться угла стола ладонью, дергать шей, лизать борт рубашки. М., о котором мы говорили выше (§ 8), должен коснуться рукой кольца около своей двери или пуговицы на своем костюме. Психастеник Чеб. должен был в детстве считать тротуарные плитки. Психопат шизоидного типа П. должен постоянно считать свои шаги, а слабый и инертный неврастеник Хв. — постоянно мыть руки. Очень слабый и инертный инженер Хр. должен был обязательно писать письма своей матери ежедневно и обязательно опускать их в почтовый ящик, находящийся на вокзале.

Такого рода навязчивые поступки носят нередко характер предохранительного ритуала, — у больного появляется ощущение, что если он не совершит то или другое действие, случится какое-нибудь несчастье. Это есть, таким об-

разом, «примета», доведенная до карикатуры, прообразом чего может служить столь распространенная даже среди некоторых культурных людей привычка плюнуть три раза, чтобы чего-нибудь не «сглазить». Так, один из наших больных, 13-летний мальчик Г., разработал чрезвычайно сложный ритуал, имевший целью избежать преследовавшей его мысли о смерти: он должен был как-то по особому подпрыгивать, прикасаться рукой к стенке, смотреть на себя в зеркало выше своих глаз и подбрасывать вверх лежащие на земле предметы, причем смысл всех этих действий был ему самому хорошо понятен: все это было символически какого-то приближения к небу, то есть к жизни и удаления от земли, то есть от смерти. В других случаях, повидимому, более редких, этого элемента «предотвращения несчастья» может и не быть. «Курильщики говорят — сказал мне один такой больной, что им ведь не всегда хочется курить, а потребность в этом наступает периодически, так же и я чувствую периодически потребность сделать определенное движение».

Не менее разнообразны навязчивые мысли. Так, истеричка Ст. должна постоянно думать о смерти своего мужа и о самоубийстве. Неврастеничка Либ. во время еды испытывает навязчивую мысль, что от еды она толстеет. Неврастеничку Др. мучает навязчивый вопрос: «к чему жить?» Страдающая многочисленными фобиями Ен. навязчиво думает о том, что ее считают душевно-больной. Шизоидного психопата С. преследует мысль, что движения, которые он совершает, неестественны, нелепы, производятся с каким-то особым «вывертом», что он «не так ставит ноги при ходьбе». Достаточно сильного невротика Вл. навязчиво преследует представление, что он есть faeces или представление об ударе шашкой по голове. Тяжелого неврастеника Дом. преследуют порнографические представления о близких ему людях. Психастеника К. точно так же преследуют неприличные мысли о матери и тетках, а также богохульные мысли и навязчивые представления об эрекции и о недержании мочи. Замечательно, что отец этого больного, религиозный крестьянин, в церкви испытывал желание сказать: «бог—дурак!», после чего он молился и плакал, чтобы загладить свой грех. Тревожно-мнительного психопата слабого типа Сок. преследует мысль о том, что у него неестественная, «презренная» походка, а неврастеника К., — что у него «глупая улыбка». Зар. не может уринироваться при посторонних и испытывает навязчивое желание быть одному, чего ему никогда полностью не удастся. Неврастеник И. должен обязательно вспоминать, где он раньше видел или на кого похоже встречающееся ему лицо, а также подробно запоминать и записывать целую кучу незначущих мелочей. Аналогичную потребность вспоминать, где он видел то или другое лицо, испытывает и инертный неврастеник Т., мучающийся кроме того от представления, что он подвергается постоянно «пристальному разглядыванию».

Еще более пестро и разнообразно конкретное содержание навязчивых страхов. Бояться в этой неестественно-преувеличенной форме буквально всего, кроме разве на самом деле опасных вещей. Больная Бар. боится, что она на ходу может выскочить из трамвая, или броситься под трамвай, или столкнуться с трамваем пассажира, прыгнуть с моста в Неву или даже столкнуться в воду свою дочку или чужого ребенка, — тогда она переходит на другую сторону набережной, чтобы быть подальше от воды. Гомосексуальный психопат Я. боится, что он может ударить топором усыновленного им ребенка. Больной В. боится смерти своего отца, К. боится, чтобы что-нибудь не попало ему в чай, кроме того, его может убить электричество, а парикмахер может нечаянно обрезать ему язык. Дол. боится на улице, что на него случайно упадет фонарь, Бат. боится улицы и острых предметов, Сав. — высоты, площадей, туберкулеза, порока сердца и яркого света. Х. боится представлений о собственных внутренних органах, также брака, деторождения, ответственности, леса и темноты. Мир. боится смерти, похоронов болезней и даже одних только названий болезней. См. боится посмотреть людям в глаза. К. боится простуды при ничтожных переменах внешней температуры, Ханк. боится мостов, обрывов, высоты, этажей и возможности нечаянно ударить беременную женщину. Ев. боится умереть, а Др. — сойти с ума и зарезать себя или мужа, а также боится выходить из дома и находиться среди толпы. Б. боится выстрелов, Т. — темноты и мелких животных, Либ. боится, что ее бросит муж, Шар. (одна из наиболее слабых наших больных, страдавших фобиями) боится темноты, смерти, болезней, мышей, пароходов, коров, поездов, автомобилей, купанья и плохой пищи. Вас. боится быть одному на улице. Пт. боится трамваев и магазинов, Хр. боится

рукопожатий и высоты (чтобы нечаянно не выброститься из окна, привязывает себя на ночь к кровати), Фр. боится сумасшествия, окон, острых предметов, бешенства и даже самого слова «бешенство». Кассирша Гр. боится, что ее убьют на улице, Гавр. боится трамваев, Меч. боится быть одной на улице, сойти с ума и получить не во время позы на уринию. Тарн. боится психозов, покойников, крыс и мышей, Кам. — воров и убийц, Ст. — чужих взглядов, Кр. — собак и возможности подавиться твердой пищей, Кл. — всякого рода движений, которые могут будто бы привести к внезапной смерти от паралича сердца. Крам. боится сумасшествия, потери речи или зрения, Тар. боится змей и самого слова «змея», услышав которое она вскрикивает и начинает дрожать. Мах. боится заразиться, прикоснувшись к дверной ручке, Ш. боится одиночества, сумасшествия и смерти от болезни сердца, Бар. — наводнения, трамвайной аварии и болезни ребенка, Ив. — пространства, Масл. — возможного головокружения на улице. Нест. — одиночества вдали от своего дома, а Гейд. Сок., Сем. и Кол. боятся покраснеть.

Этот список клинических примеров можно было бы продолжить почти до бесконечности, но я ограничусь вышеприведенными, так как полагаю, что их достаточно, чтобы читатель — не врач — ясно мог представить себе, с какими конкретными состояниями мы имеем дело, когда говорим о навязчивом синдроме.

#### § 14. Фон, на котором развиваются навязчивые состояния

Замечательной особенностью рассмотренных выше состояний является то, что они излюбленным образом развиваются на фоне своеобразных психологических особенностей, которые большею частью удается обнаружить задолго до того момента, когда, под влиянием каких-либо случайных обстоятельств, в более массивной форме появляются настоящие навязчивые идеи.

Мы уже указывали, что недостатком системы Пьера Жана явилось то, что выделив и блестяще проанализировав внутреннюю психологическую сущность синдрома навязчивости с одной стороны, а с другой стороны, представив интересный анализ «потери чувства реального», свойственной многим из этих больных, он в дальнейшем, под названием «психастении» описывал оба эти синдрома совместно, считая их неразрывно связанными друг с другом. Тем не менее ему удалось дать весьма интересное описание того основного психического фона, на котором в дальнейшем развертываются обсессии. Он указал, именно, что постоянное чувство незаконченности (*sentiment d'incompletude*) и чувство сомнения господствуют у этих больных. Им свойственно отсутствие решимости, волевой решительности, отсутствие уверенности и неспособность испытывать точное чувство в соответствии с данным положением.

П. Б. Ганнушкин и С. А. Суханов<sup>1</sup> так определяли в свое время особенности этого характера: это есть характер тревожный, нерешительный и мнительный, причем особенности эти по большей части могут быть прослежены до молодого возраста. Часто здесь имеет место повышенная впечатлительность и раздражительность. Эти люди склонны к рано развивающемуся самонаблюдению и к самоанализу, отчего они иногда производят впечатление

<sup>1</sup> П. Б. Ганнушкин и С. А. Суханов. «К учению о навязчивых идеях». Журн. нерв. и псих. имени Корсакова, 1902. Случаи, закончившиеся впоследствии шизофренией, авторы не ввели в свою обработку.

чатление людей «более вдумчивых». Нередко наблюдаются ипохондрические идеи (часто боязнь душевной болезни) и жестокость к живым существам. Характер этот, по наблюдениям Ганнушкина и Суханова, является прирожденной психической особенностью такого рода лиц. Выражение «тревожно-мнительный характер» стало распространенным в русской литературе для обозначения этого типа.

Аналогичные состояния описывал Шнейдер под названием «anankastische Psychopathie». С некоторыми оговорками этот тип преморбидной личности признавал и Ю. В. Каннабих (I. c.). Гофманн (I. c.) говорил о «zwangsneurotische Charakter». Ответственность у этих людей превращена в скрупулезность, порядок — в педантизм. Будучи неуверенными в себе, эти люди нередко изводят и тиранизируют окружающих. Часто имеют одновременно место и половые аномалии — повышенное или пониженное половое влечение, садистические или мазохистические тенденции, в то время как настоящая гомосексуальность в этой группе людей встречается, наоборот, редко. По П. Зинovieву<sup>1</sup> навязчивые состояния легче всего возникают у лиц мягких, нерешительных, тревожных, неуверенных в себе и склонных к постоянным колебаниям и сомнениям. Мы видим, таким образом, приблизительно одинаковое описание этого характерологического фона у разных авторов, хотя позднейшие исследования несколько расширили это первоначальное, может быть чересчур схематическое описание. Оказалось именно, что тревожно-мнительный характер не является единственной характерологической аномалией, лежащей в основе синдрома.

Петр Борисович Ганнушкин в своей прекрасной помертвой монографии<sup>2</sup> более подробно развлек вопрос о том, какого типа люди по преимуществу дают материал для патологического развития с выявлением obsessions. Оказалось, что поставщиками навязчивого синдрома могут быть люди довольно различного склада. Это, именно, психопаты, относящиеся по преимуществу к типу эмотивно-лабильных (циклоидного круга), к типу шизоидов и к типу астеников. К этим последним П. Б. Ганнушкин относил обычных так называемых неврастеников с нередкими ипохондрическими установками, далее чрезмерно-впечатлительных астеников с резко выраженным чувством собственной недостаточности, робких, малодушных и застенчивых, с постоянным чувством внутренней напряженности и тревоги, неуверенных в себе, очень тяжело реагирующих на всякие жизненные неудачи, и, наконец, ту группу, для которой он сохранял название «психастеников». Эти последние — люди крайне нерешительные, боязливые и с постоянной склонностью к сомнениям. Они очень чувствительны к возможным неприятностям, ожидающим их в будущем; «всякое новое, знакомое дело, всякая инициатива являются... источником мучений... принять то или другое решение психастенику крайне трудно». Они постоянно сомневаются в правильности своих поступков, переделывают одно и то же по нескольку раз, не доверяя

<sup>1</sup> П. Зинovieв «Навязчивые состояния». Б. Мед. Энцикл., том. XX, 1931.

<sup>2</sup> П. Б. Ганнушкин. «Клиника психопатий». М. 1933, изд. «Север».

себе и часто требуя от окружающих уверений, что им нет никаких оснований сомневаться. Их жизнь наполнена постоянными тревогами, волнениями и беспокойством; обычно это — большие педанты и формалисты, но в то же время люди конфузливые и застенчивые, неактивные, неловкие, не любящие физического труда, вообще люди, неприспособленные к борьбе за существование и больше склонные к самоанализу, чем к активному участию в реальной жизни. Эти прекрасные описания одного из крупнейших наших психиатров полностью подтверждаются при собирании аналогичного материала.

Так, и по нашим наблюдениям, главной чертой личности, обычно задолго предшествующей развитию навязчивых состояний, являются нерешительность, неуверенность в себе, склонность к постоянным сомнениям и склонность к образованию той мелкой, «бытовой» навязчивости, которая так хорошо известна нам из обычной жизни, когда человек, выйдя из своей квартиры и заперев свою комнату на ключ, начинает потом мучиться мыслью, не оставил ли он в пепельнице не совсем потухшую спичку, или, бросив письма в почтовый ящик, не может отделаться потом от мысли, что он может быть перепутал письма или неправильно написал адрес, или, проснувшись ночью, должен обязательно проверить, иногда по нескольку раз подряд, заперта ли дверь? При этом, как и при развитых навязчивых состояниях, он на самом деле твердо помнит, что спичка потушена, письма вложены в конверты правильно, и дверь заперта, но им овладевает чувство навязчивой тревоги, и для того, чтобы ее успокоить, ему приходится себя еще и еще раз проверить. Навязчивое застревание в сознании определенных слов или мотивов относится очевидно к этой же группе фактов.

С тех пор, как я начал систематически проверять эту корреляцию навязчивых состояний с элементами тревожно-мнительного характера, я постоянно убеждался в том, насколько правильны были наблюдения Ж а н е, С у х а н о в а и Г а н н у ш к и н а, и лишь в отдельных, несколько особняком стоящих случаях, не удавалось обнаружить в прошлой жизни больного этих характерологических черт.

Вот выдержки из отдельных наблюдений.

1. Навязчивый синдром, развившийся у определенно слабой личности. 30-летняя работница П. обнаруживает массу obsessions, которых она стыдится, понимая всю их нелепость, и о которых она не рассказывает даже своему мужу. Так, у нее имеется постоянная боязнь покраснения. Еще в детстве, проходя по улице, она должна была считать окна в домах и боялась спать одна в комнате. Постепенно развилась потребность постоянно все «переделывать», то есть еще раз повторить то, что она только что сделала, но несколько изменив движение, этим она как бы отводит от себя угрожающее ей несчастье. Так, она должна по нескольку раз, но всегда «по другому» выжать какую-нибудь тряпку или разжечь примус и т. п., а на работе должна кроме того приспособляться так, чтобы никто из окружающих не заметил этих ее странностей. Кроме того, за последнее время у нее ослабели тормоза.

Вся эта навязчивость, по ее собственному наблюдению, развилась у нее из постоянной, присущей ей неуверенности, так ли она сделала то или другое? Ее постоянно мучила мысль, заперта ли дверь, так что она должна была по нескольку раз возвращаться домой проверять, действительно ли дверь заперта

на ключ. С самого детства была стеснительной, легко смущалась. Ночью просыпалась и все думала: «того не сделала», «что-нибудь забыла».

В детстве была физически слабой и много болела. Общий тип ее нервной системы определенно слабый, но с элементами инертности. Так, ей всегда было трудно переключаться на новую обстановку.

Значительно более сильным, но также с элементами неуверенности и нерешительности был следующий больной:

2. Г. 64-х лет, профессор, у которого на фоне вестибулярной дисфункции развивался, уже чисто навязчивого типа, опасение потерять равновесие. Он очень работоспособен, особой раздражительности у себя никогда не отмечал. Но зато он всегда был неуверенным, застенчивым, мнительным. Перед лекцией, несмотря на привычку, волнуется: «вдруг не хватит материала?». В узких пределах своей специальности обнаруживает, однако, своеобразную перекompенсацию: здесь он уверен в себе, уверенно распоряжается, может, когда нужно, спорить и настоять на своем.

Приведенный пример интересен, между прочим, и тем, что здесь мы встречаем вовсе не редкую у носителей тревожно-мнительного характера перекompенсацию своего дефекта в строго определенной узкой области, особенно в области своей профессиональной деятельности. Неуверенный в житейских мелочах и склонный к постоянным сомнениям, такой человек в избранную им область работы вносит всю свою педантичность и пунктуальность и в конце концов настолько хорошо осваивает эту сторону жизни, что тут у него появляется и уверенность в себе, и решительность, он всегда знает, что нужно сделать, — лишний пример того, насколько внимательно приходится взвешивать каждую психологическую деталь, и насколько легко в этой области сделать неверное заключение.

Сходен следующий случай:

3. Д., 49-летний юрист. Страдает *angina pectoris*, а кроме того рядом чисто невротических, психогенных, неприятных ощущений в области сердца, когда он не может сидеть спокойно, трет руки, все время меняет позу или даже щиплет себя за руку (отрицательная индукция!), чтобы заглушить навязчивое тревожное состояние.

С молодых лет он очень мнителен и подвержен чувству «тревожного ожидания». Всегда был неуверен в себе, всегда ему казалось, что он что-то забыл. Ему всегда была свойственна «нерешительность» и «слабость воли». Всю жизнь он мучил себя сомнениями, «так или этак» надо что-нибудь сделать? «Всю жизнь только и делал, что копался в самом себе».

Подобно предыдущему больному, в сфере своих служебных дел он пунктуален, уверен в себе и решителен «даже больше, чем другие».

Приведу еще несколько аналогичных примеров:

4. 34-летняя юристка С. страдает навязчивыми страхами (боязнь болезни; боятся, чтобы ее кто-нибудь нечаянно не загногизировал). Обнаруживает некоторые истероидные черты характера. Поводом для нервного срыва явилась запутанная житейская ситуация, которую она уже в течение нескольких лет никак не может разрешить ни в ту, ни в другую сторону. Она обладает открытым, общительным, жизнерадостным характером, на работе ее ценят и любят. Раньше ей несколько раз удавались важные жизненные решения сравнительно легко и просто. В мелочах же она всегда была нерешительной до крайности. Ей случалось в магазине по 15 минут решать, какую из двух пар чулок ей выбрать, и уходить, так и не купив ни одной. Решиться на что-нибудь ей всегда было крайне трудно.

6. Больная Тр. 39 лет, испытывает ряд тяжелых психо-соматических ощу-

щений, в основе которых лежит опасение, что она испортила себе нервную систему имевшими место длительными неправильностями половой жизни. Поводом для нервного срыва послужила бывшая два года тому назад операция аппендицита, которой она очень боялась и на которую долго никак не могла решиться. До заболевания эта особа, в остальном с довольно хорошей нервной системой, всегда была очень инертной, боявшейся каждой перемены в жизни, недостаточно настойчивой. Особенно же страдала она всегда от свойственной ей нерешительности, выражавшейся особенно в мелочах, вроде вопроса о том, идти или не идти ей в гости. Без конца «обмозговывала» самые пустячные вопросы. Никогда уверенно не знала, нужно что-нибудь сделать, или нет?

6. 44-х летняя Як. обнаруживает в очень своеобразной форме навязчивое мудрствование по типу «folie du doute», причем главной темой навязчивых мыслей является людская несправедливость — «почему говорят одно, а делают другое?» «Почему делают не то, что нужно?» и т. п. Начала бояться ходить в гости — «вдруг введу в расход?», иногда даже не ест — «вдруг не хватит детям?» и сидит голодной. Такого рода сомнения прослеживаются до самого детства, которое, действительно, было очень трудным и изобиловало оценками несправедливостей в отношении к ней, в то время, как внешнего срыва в истории ее болезни отметить не удалось.

С детства она была всегда крайне нерешительной, вечно раздумывала, так или иначе надо что-нибудь сделать, а потом мучилась сомнениями — «вдруг не так что-нибудь сделала?» Эти сомнения распространяются до самых мелких пустяков, хотя она прекрасно оценивает их необоснованность и сама говорит, что все это — вздор, о котором не стоило бы думать.

7. 24-летний больной П., страдавший раньше навязчивой боязнью вспотеть или покраснеть, обнаруживает кроме того сложный тик шейной мускулатуры. Он очень работоспособен, с сильным процессом торможения, но был всегда очень неуверен в себе, например, всегда сомневался, идти куда-нибудь или не идти, всегда боялся «показаться неловким». В мелких житейских делах всегда излишне раздумывал, как лучше поступить. Наоборот, в специальном своем деле (больной — моряк) уверен в себе и обладает определенной решительностью.

Таких примеров можно было бы привести еще много.

Лишь в более редких наблюдениях из моей коллекции неврозов я мог отметить такую комбинацию, когда обсессии развивались у людей, не представлявших в прошлом типической картины тревожно-мнительного характера. Это касалось по преимуществу лиц, в психике которых выступали истероидные черты. Так дело развилось у очень сексуальной истерички Гал. (страх оставаться одной на улице), у эпилептики с истероидными чертами Хол. — (см. ниже § 44), у истероидного психопата Син. (см. ниже § 41), в случае повидимому инволюционного невроза у больной Дм., которая стала теперь очень нерешительной и стала бояться сумасшествия, в то время как раньше она была человеком смелым, легко принимала решения и легко меняла обстановку, и у больной истерички П. с сложным навязчивым синдромом. Эти пять случаев явились исключением из общего правила, подтверждавшегося во всех наших остальных наблюдениях, почему я и продолжаю считать, что в громадном большинстве случаев именно определенные черты личности — нерешительность, неуверенность в себе и склонность к постоянным сомнениям — интимно связаны с образованием навязчивых идей. Это не значит, конечно, что носители тревожно-мнительного характера, в случае нервного срыва, обязательно должны пойти по линии обсессий, — нам попадались случаи, где невроз у субъектов такого рода пошел, например,



не по линии развития навязчивых состояний, а по линии ослабления тормозного процесса. Но там, где развились обсессии, им почти без исключения оказывается предшествующим определенный характерологический фон. Представляется интересной задачей дать его физиологическую трактовку.

## § 15. Физиологический смысл рассмотренных состояний

В чем, в самом деле, сущность физиологического дефекта, лежащего в основе этой постоянной нерешительности, неуверенности и сомнений, характеризующих основной психический фон людей с тревожно-мнительным характером? Я думал раньше, что эти явления могут быть сведены к слабости (или, вернее, к сознанию слабости) нервной системы. Это, однако, едва ли так. Мы видели выше, — и еще увидим в дальнейшем изложении, — ряд примеров, касающихся людей с заведомо сильной, и при том недурно уравновешенной нервной системой, которые, однако, представляют собою типичный пример тревожно-мнительных натур.

Чтобы яснее представить себе сущность этого вопроса, проанализируем с физиологической точки зрения процессы, которые лежат в основе выбора той или другой из возможных форм поведения.

Рассмотрим сперва с этой точки зрения поведение животного. Представим себе, например, хищника, увидевшего добычу. Этот зрительный образ может, смотря по особенностям конъюнктуры, привести к совершенно различным видам поведения хищника. Так, он может перейти во внезапное нападение; может замереть неподвижно на месте, давая возможность не заметившей его жертве приблизиться на расстояние, более удобное для прыжка; наконец, может сам начать осторожно подкрадываться к жертве. Каждая из этих реакций может оказаться в данных условиях наиболее выгодной и полезной, и все они существуют в практике животного, как готовые комплексные акты, но всегда и при всех условиях наиболее выгодным будет обязательно моментальный выбор строго одной из этих возможных форм поведения и моментальное и полное отбрасывание всех других возможных решений задачи. Неудовлетворяющее этому последнему требованию животное, которое начало бы «сомневаться» и пробовать разные решения, было бы неизбежно и очень быстро сметено естественным отбором. Таким образом была очевидно выработана в порядке естественной эволюции *mammalia* способность максимально быстрой концентрации раздражительного процесса с максимально быстрым развитием отрицательной индукции, окружающей очаг раздражения. Быстрый выбор нужной формы поведения на этом этапе развития нервной системы представляется мне поэтому в значительной степени обусловленным именно развитием подвижности нервной системы.

Гораздо сложнее обстоит дело с психикой человека. Здесь лю-

бая ситуация может сделаться источником для бесконечно-разнообразных реакций, причем все эти различные формы поведения ассоциативно неизбежно связываются друг с другом. Если одна из этих форм поведения становится ведущей, а все остальные возможные формы поведения быстро затормаживаются, то есть если концентрация раздражительного процесса с отрицательной индукцией по периферии совершается быстро и полно, получается уверенное, решительное поведение, а стало быть и уверенное, решительное переживание данной ситуации. Если же концентрация раздражительного процесса с отрицательной индукцией по его периферии замедлена, мы получим состояние, при котором одновременно может иметь место состояние возбуждения двух или нескольких пунктов, то есть двух или нескольких возможных решений задачи, вследствие чего поведение потеряет свою четкость и цельность, а в субъективном переживании человека появится нерешительная, неуверенная оценка ситуации. Пример: комплекс «итти» не затормозит сразу комплекса «не итти», а будет тогда существовать в нашем сознании наряду с комплексом «не итти», и ни один из этих комплексов, по крайней мере в течение какого-то времени, не будет в состоянии полностью затормозить комплекс противоположный. Это и есть, думается мне, основная физиологическая база нерешительности, неуверенности и сомнения. Инертность нервных процессов лежит, очевидно, в основе этих состояний.

Эту неспособность принять быстро одно какое-нибудь практическое, даже самое мелкое решение, затормозив сразу остальные возможные решения, интересно наблюдать у очень инертных людей в их обыденном поведении. Когда такой человек хочет сделать самое простое действие, например, налить чашку чая, легко подметить, как он берет один предмет, снова его кладет, берет другой, перекладывает его с места на место, снова берется за первый и т. д., словом, производит массу незаконченных, ненужных, побочных действий, которые беспомощно оспаривают друг у друга ведущую роль, пока ему не удастся, наконец, правильно разрешить задачу.

На эту связь, существующую между obsessиями герсп: тревожно-мнительным характером, с одной стороны, и явлениями инертности, с другой стороны, имеются и прямые литературные указания, правда, сформулированные чисто психологическим, а не физиологическим языком, однако настолько ясно, что нам теперь нетрудно за этими психологическими описаниями видеть их действительный физиологический смысл. Я имею в виду прежде всего все тот же очень глубокий анализ obsessий, сделанный Жаке. Он именно подчеркнул, что для этих больных, боящихся прежде всего какого-нибудь «действия», «решения», «акта», всякое действие «если оно хоть немного ново», все, что требует приспособления к новым обстоятельствам, исчезает. *«Все такие субъекты суть рутинеры»* (курсив мой — С. Д.), скучно и грустно повторяющие изо дня в день свое монотонное существование и неспособные ни на какое

усилие, чтобы его переменить»<sup>1</sup>. Мы видели выше, что и П. Б. Ганнушкин отмечал, что всякое новое, незнакомое дело является для психастеника всегда источником чрезвычайных мучений.

Но мне представляется возможным пойти еще немного дальше в физиологической трактовке процессов, лежащих в основе навязчивого синдрома, и спросить себя, нельзя ли найти удовлетворительное объяснение для того удивительного свойства, которое постоянно обнаруживают обсессии, обрстая сложным, странным, часто нам совершенно непонятным ритуалом?

Я думаю, что для правильного ответа на этот вопрос следовало бы более внимательно учесть то своеобразное чувство удовлетворения, которое испытывает невротик, совершая ритуальное действие. Так, выходя из дома, он вдруг начинает мучиться мыслью, что в его отсутствие какое-нибудь несчастье может случиться с его домашними или близкими людьми. Мысль эта не дает ему покоя и продолжает его мучить, пока он не совершит определенно-го действия, казалось бы не имеющего к его опасению ни малейшего отношения, например, толкнет ногой лежащий на улице камушек, после чего у него тревога сразу исчезает и появляется, хотя и не надолго, чувство успокоения.

Здесь возникает два вопроса: 1) как происходит связь обсессии с ритуалом? 2) чем объясняется его успокаивающее действие?

Как образуются эти ритуальные действия, — это вопрос, на который едва ли можно ответить единообразно для всех случаев. Иногда они являются как бы символическими. Так, одним из вариантов только что рассмотренного случая является такой, когда необходимо отбросить ногой камушек в направлении от своего дома, символизируя этим как бы отодвигание от дома подальше некоторой опасности. Иногда же ритуальные действия, повидимому, логически никак не связаны с породившей их навязчивой идеей. Очень возможно, что в таких случаях они являются просто результатом однажды имевшего место случайного сочетания двух различных процессов, связь которых в дальнейшем зафиксировалась благодаря инертности больного.

Что же касается объяснения общего успокаивающего эффекта от ритуального действия, то мне думается, что на этот вопрос возможно дать более универсальный ответ. Именно, мы должны представлять себе ритуальное действие, как новый, второй очаг концентрации раздражительного процесса в коре больших полушарий; механизм отрицательной индукции из этого нового, второго очага на остальную кору прекрасно может объяснить нам его успокаивающее действие.

На этом физиологическом механизме основываются многие мелкие факты условных успокоителей навязчивых ощущений, вроде необходимости делать какие-нибудь движения для успокоения перераздраженных чувствующих отделов коры, как это часто — по нашим наблюдениям — имеет место при вестибулярном синдроме,

<sup>1</sup> 1. с. стр. 132.

и как это имело место, например, в приведенном выше наблюдении третьем (§ 14). Интересен с этой точки зрения анализ тех форм мелкой навязчивости, которые Жан не назвал «допрашиванием судьбы», и которые сводятся к своеобразному загадыванию: «если я удачно сделаю то или другое действие, это будет означать, что опасность будет избегнута». Так, Жан Жак Руссо, в детстве сомневавшийся в существовании бога, но еще опасавшийся адских мук в виде возмездия за эти сомнения, прибегал, чтобы себя успокоить, к самым странным приемам. Так, он «загадывал», что если бросит камень в дерево и попадет, то, значит, ад ему не угрожает. К счастью, рассказывает он в своей «Исповеди», он старался выбирать при этом деревья большие и становился к ним близко, благодаря чему легко попадал в цель и тем самым избавлял себя от мучившей его тревоги. Как понять такие странные, казалось бы, нелогичные поступки? Скорее всего в основе их лежало когда-то имевшее место случайное сочетание, образование временной условной связи между двумя одновременно протекавшими процессами. Вероятно когда-то, во время наплыва сомнений об аде и о боге, удовлетворения от удачного попадания камня в цель, конечно, все по тому же механизму отрицательной индукции, успокоило нервную систему мальчика; но эта нервная система оказалась инертной, и связь этих двух, казалось бы логически столь несвязанных процессов, стойко закрепились на длительное время. Ниже, когда нам придется коснуться вопроса о психике первобытного человека, нам еще придется вернуться к этому анализу явлений отрицательной индукции, несомненно недооцениваемому в настоящее время.

Наконец, я должен упомянуть еще об одном, очень своеобразном методе, с помощью которого Л. Б. Гаккель<sup>1</sup> доказывает родство явлений навязчивости с инертностью нервных процессов. Именно, она воспользовалась речевым ассоциативным экспериментом, причем ей удалось обнаружить значительно большую прочность речевых ассоциаций у лиц, страдающих навязчивыми идеями, по сравнению с невротиками, не представлявшими этого симптома.

Исследование Л. Б. Гаккель заставляет меня вспомнить, что анализ речи представляет собою исключительно четкий метод для суждения о типе нервной системы, незаслуженно остающийся до сих пор часто в тени, а особенно о подвижности нервной системы, так как речь человека является примером наиболее быстро работающего нервного аппарата<sup>2</sup>. В процессе устной речи про-

---

<sup>1</sup> Л. Б. Гаккель. Докторская диссертация ВИЭМ, 1940.

<sup>2</sup> Многочисленные наблюдения над расстройствами речи у бойцов, подвергшихся сотрясению мозга вследствие близкого разрыва артснаряда (С. Давиденков „Расстройства речи военного времени и их пато-физиологическая сущность“. Вопросы военной невропатологии № 1, 1944, ср. там же работы некоторых моих сотрудников) показали, что в основе некоторых из них лежит именно общая потеря подвижности нервных процессов; интересно, что специальная тренировка подвижности речевой зоны оказалась прекрасным способом излечения постконтузионной дизартрии.

исходит в сущности то же, что и в процессе общего поведения: каждый элемент речи обладает колоссальным количеством возможных ассоциативных связей, которые при правильной речи должны автоматически с чрезвычайной быстротой затормаживаться все, за исключением одного слова, нужного в данный момент. Преимуществом же этого метода является то, что эти возможные ассоциативные связи допускают хорошее конкретное изучение.<sup>1</sup> Делается понятным механизм того своеобразного аграмматизма, который изредка встречается у очень инертных людей<sup>2</sup>, когда входящие речевые ассоциации не могут быстро затормозиться, и речь сводится к беспорядочному и беспомощному нагромождению грамматически плохо согласованных слов. Я знал несколько людей, говоривших таким образом. Понять их речь было в конце концов возможно, но слушать их было истинным мученьем.

### § 16. Значение элементов инертности в патологии нервной системы человека

Когда мы начинаем ближе анализировать явления инертности в психике человека, особенно не «большой» инертности, выражающейся уже в настоящих оформленных навязчивых идеях, уже заслуживающих название «невроза», а «малой» инертности, выражающейся в мелкой навязчивости, в нерешительности, в мнительности, в неуверенности, в склонности к постоянным сомнениям и в преувеличенной приверженности к стереотипу, мы не можем не заметить громадной распространённости этих явлений. Я думаю, что я не ошибусь, если скажу, что в какой-то степени эти явления мелкой «обыденной» инертности знакомы каждому из нас по его личному опыту. Каждый раз, когда я в курсе невропатологии дохожу до описания навязчивого невротика, проверяющего запёртую дверь или написанное письмо, я вижу, как многие из моих слушателей начинают улыбаться или подталкивать локтем своих соседей.

Если все степени подвижности нервной системы мы распределим в один длинный ряд, мы увидим, что на крайне-инертном полюсе стоят развитые формы obsessions, phobias или импульсий, в то время как большая или меньшая степень инертности может

---

<sup>1</sup> Хорошей иллюстрацией этих постоянно возникающих речевых ассоциаций, тормозимых в нашей речевой норме, являются состояния ослабления нервных клеток речевой зоны, когда, наоборот, речевой образ, к которому адресуется импульс, легко подвергается запредельному торможению, в то время как ассоциативно-связанные с ним речевые элементы подвергаются процессу уже не отрицательной, а положительной индукции, что позволяет их обнаружить в очень интересной форме. Именно, В. Я. Гальперин и Р. А. Голубева в своей недавней работе («Механизм парафазии комплексного типа», Сов. психоневр. том IX, 1933 № 6) дали такого рода трактовку парафазии с точки зрения павловских механизмов. Такая точка зрения является, по моему мнению, весьма плодотворной, а анализ ряда случаев парафазии, проведенный в нашей клинике, вполне подтвердил правильность выводов, к которым пришли харьковские невропатологи.

<sup>2</sup> Ср. интересное описание аграмматической речи навязчивых невротиков («психастеников») у В. А. Гиляровского («Психиатрия», 1931, стр. 500).

быть прослежена чуть не по всему ряду. Идеально-подвижная нервная система человека, не знающая вовсе явлений патологической инертности, если и встречается, то вероятно в виде исключения. Человечество, сильно варьирующее по силе раздражительного и тормозного процессов и представляющее в этом отношении немало примеров очень благоприятных сочетаний, в массе своей значительно менее благоприятно в отношении подвижности корковых функций.

На вопрос о том, кто является главными поставщиками неврозов, я ответил бы в отношении человека совершенно не так, как мы освещаем этот вопрос в области экспериментальных неврозов собаки. Если там главными поставщиками неврозов были неуравновешенные и слабые типы, то здесь на ту же роль отбираются по преимуществу наиболее инертные натуры.

На крайнем полюсе здесь стоят такого рода инертные люди, для которых уже не требуется никакого экстренного жизненного срыва и которые при любых условиях делаются готовыми невротиками. При меньшей степени характерологической аномалии требуется, однако, какой-то определенный срыв. Интересно подчеркнуть, что механизм срыва у человека чрезвычайно часто идет также по линии перенапряжения подвижности: то это есть изменение жизненного стереотипа, которое большое не в состоянии достаточно полно преодолеть; то это есть разорванный, спешный характер работы, требующий беспрестанного переключения внимания с одного дела на другое; то это есть нечто аналогичное экспериментальной ошибке, когда чуть не одновременно дается положительная и отрицательная реакция на данную ситуацию; то это есть неразрешимо-трудная жизненная проблема, непосильная для постоянно сомневающейся, инертной натуры.

По сравнению с неврозами собаки неврозы человека отличаются совершенно непропорционально большим значением именно этой функции нервной системы — ее подвижности или инертности. Это проявляется и в фоне, на котором развивается невроз, и в механизме срыва, приведшего к неврозу, и в самой симптоматике невроза, в которой явления навязчивости столь резко выступают часто на первый план. В этом исключительно большом значении аномалий подвижности заключается, по моему мнению, одна из специфических особенностей человеческих неврозов.

Такая формулировка, как мы увидим дальше, будет стоять в полном соответствии с особым значением подвижности нервных процессов в эволюции млекопитающих и особенно приматов и человека.

Если резко развитые состояния инертности весьма вредны в индивидуальной психологии человека, то, наоборот, для положительных, удачных, выдающихся индивидуальных вариаций, по видимому всегда необходима достаточная подвижность. Это не есть, конечно, решающее свойство, но это есть необходимое условие гениальности и особенно столь ценной у выдающихся

умов способности видеть новое, незамеченное до сих пор другими, что сводится в конечном счете к крайней свободе мышления, не связанного когда-то раньше усвоенным стереотипом. У писателей одним из хороших критериев этой максимальной свободы индивидуального мышления является широта лексикона. Известно, например, что А. С. Пушкин обладал исключительно широким лексиконом по сравнению с другими писателями, и никакой стереотип не мешал ему использовать редкие синонимы, когда они были ему нужны. Как хорошо, и даже как естественно звучит у Пушкина:

„В багрец и золото одетые леса“...

А между тем, разве кто-нибудь из нас когда-нибудь в жизни вздумает воспользоваться этим прекрасным и полузабытым словом «багрец»? Конечно, нет! Наш речевой стереотип, уничтожающий индивидуальную красочность речи, часто является грустным балластом, обезличивающим наше слово, даже когда в основе его лежит действительная, правдивая и глубокая эмоция...

И все же распространение явлений инертности в человечестве столь велико, что даже у этих выдающихся и гениальных людей мы сплошь и рядом можем констатировать те или другие, большей частью мелкие проявления недостаточной подвижности нервной системы! Вспомним Жан Жака Руссо, Эмиля Золя, Иммануила Канта. Я не могу не упомянуть, что и сам И. П. Павлов находил у себя самого отдельные проявления инертности, которые — по его собственному признанию — ему нередко сильно мешали, а ведь он в высшей степени обладал способностью видеть то новое, чего не замечали другие, благодаря чему и смог сделаться основоположником целой новой главы в физиологии.

Было бы, однако, большой ошибкой принять за проявление инертности длительную одностороннюю направленность внимания, столь характерную для многих выдающихся ученых, так как такая длительная направленность внимания свидетельствует прежде всего о весьма высоком уровне раздражительного и тормозного процессов. Способность подмечать незамеченное другими и быть новатором в своей области свидетельствует в данном примере как раз, наоборот, о высокой подвижности нервной системы.

## § 17. Сводка о типах нервной системы человека

Сопоставим сжато еще раз то, что мы разобрали выше в отношении физиологической трактовки типов нервной системы человека.

По степени превалирования 1-й или 2-й сигнальной системы действительности возможно выделение специально человеческих типов, колеблющихся вокруг двух полюсов: «умственного» (слабость 1-й сигнальной системы и подкормки с превалированием 2-й сигнальной системы) и «художественного» (слабость 2-й и прева-

лирование 1-й сигнальной системы и подкорки). Диагностика этих типов при достаточно полном знакомстве с личностью человека большею частью не представляет особого затруднения, если только не смешивать «художественный» тип с особыми видами художественной одаренности (графической, музыкальной и др.).

По силе — слабости нервной системы, уравновешенности — неуравновешенности раздражительного и тормозного процессов и по степени инертности — подвижности основные типологические вариации в значительной степени независимы друг от друга.

Диагностика этих типов нервной системы относится к чрезвычайно сложным и трудным задачам, которые могут быть разрешены не изобретением особых тестов, а лишь путем очень сложного, комплексного изучения всей личности.

Критерием силы нервной системы является в первую очередь работоспособность. Далее с этой точки зрения следует учитывать частотичивость в достижении своей цели, инициативу и спокойное поведение в минуту опасности, в то время как для слабой гесп. ослабленной нервной системы характерны утомляемость, легкость развития невротических срывов, стремление вызвать сочувствие у окружающих, легкое появление слез, стремление избегать трудных ситуаций и умственного усилия, трусость, склонность к суицидальным установкам, легкое попадание под чужое влияние, часто низкая *potentia* и плохие моторные функции.

Неуравновешенность нервной системы, в виде отстающего тормозного процесса, выражается в склонности к взрывчатому, несдержанному поведению, в полном неумении ждать, в своеобразном двигательном беспокойстве (например, при неврологическом обследовании), в состоянии постоянного легкого возбуждения, в торопливости, спешке и беспокойстве; при оценке этих качеств необходимо постоянно иметь в виду колоссальную способность функции внутреннего торможения к активной тренировке.

Недостаток подвижности нервных процессов выражается в трудности переключения на новую жизненную обстановку, в затруднении, которое испытывает человек, когда ему надо прекратить какое-либо дело или начать новое дело, в легком образовании ненормально-прочных условных связей, в склонности к развитию застойных кортикальных пунктов или навязчивых состояний (обсессии, фобии, импульсии), обрастающих новыми застойными пунктами (ритуалы при обсессиях и фобиях) и в появлении таких черт характера, как нерешительность, неуверенность в себе и склонность к постоянным сомнениям. Повидимому, и в речи инертных людей могут быть обнаружены своеобразные особенности, в виде малой подвижности речевых ассоциаций и в виде своеобразного аграмматизма устной речи, встречающегося иногда у бчень инертных личностей.

Явления инертности исключительно широко распространены в человечестве и играют крупную роль в неврозах человека, в тройном отношении: во-первых, в качестве своеобразного инертного фона, на котором развивается невроз, во-вторых, в качестве



весьма частого механизма невротического срыва, и, наконец, в качестве болезненного состояния патологической застойности, из которого строится симптоматика весьма многих форм неврозов человека.

Исследователями, пытавшимися работать с человеком (со взрослыми и с детьми) по различно видоизмененным методам условных рефлексов, было предложено еще несколько «физиологических» схем человеческой типологии. Однако, все эти схемы значительно уступают по своей четкости и ясности основным павловским типам и, действительно, не нашли широкого применения, и то время как павловская концепция все больше проникает в невропатологическую клинику и обещает нам еще дальнейшие научные достижения в будущем.

## ГЛАВА II

### ТЕОРЕТИЧЕСКИЕ ПРЕДПОСЫЛКИ ДЛЯ ГЕНЕТИЧЕСКОГО ПОДХОДА К ПРОБЛЕМЕ ВЫСШЕЙ НЕРВНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

Характер и наследственность; задача генетического изучения характерологических особенностей оказывается значительно сложнее, чем это можно было бы предполагать заранее; признаки легко доступные и мало доступные для генетического анализа и принципиальное отличие обеих этих групп; высшая нервная деятельность относится ко второй группе. Проблема нормальных аллелей мутантных генов. Аберрантные типы высшей нервной деятельности; как пример последних, пассивно-оборонительный рефлекс собаки. Высшая нервная деятельность собаки не может быть рассматриваемая, как анцестральная в отношении человека).

#### § 18. Характер и наследственность

Что в какой-то степени наши характерологические особенности зависят не только от тех или других форм воспитания и от предшествующей жизни, но и от наследственных причин, это является настолько широко известным, что едва ли требует доказательства. Вместе с тем замечательно, что все до сих пор сделанные попытки научно подойти к выяснению механизма этой наследственной передачи, в сущности нисколько не подвинули нас вперед по сравнению с тем, что было известно и до этих работ, и что может быть выражено в положении, с которого мы начали выше, то есть что «в какой-то степени» в некоторых чертах нашего характера повинно и наследственное предрасположение.

Не было, конечно, недостатка в работах такого рода, сделанных в до-павловское время.

Громадное количество исследований было посвящено тому, возможно ли установить какие-нибудь доказательные корреляции между индивидуальными психическими особенностями родителей и детей? При этом в качестве изучаемого свойства брались большей частью настолько сложные особенности поведения или психики, что не было никакой уверенности, действительно ли мы имеем дело с какими-нибудь основными особенностями нервной системы. Это касалось как животных, у которых исследовалась

наследственная передача таких сложных функций, как «осторожность», «активность», «дикость», «злость» и т. п., так особенно человека. Были сделаны, правда, попытки в сложной психике человека выделить отдельные «психологические радикалы», будто бы уже основные и дальше не расчленимые, но попытки эти следует признать определенно неудачными. Так, Энке считал, что основными элементами психики, вполне будто бы уже пригодными для генеалогического изучения, являются такие свойства, как наклонность к аналитическому или к синтетическому восприятию впечатлений, тот или другой вид психомоторного темпа, аффективная возбудимость и наклонность к персеверации<sup>1</sup>. Все это, разумеется, еще очень далеко от основных свойств высшей нервной деятельности. Были предложены и другие психологические схемы, против которых было бы легко сделать то же возражение<sup>2</sup>.

Однако, громадное большинство генеалогических изысканий, о которых мы говорим, были сделаны даже без этих попыток выделить «основные» свойства личности, а просто имели дело с чрезвычайно-комплексным результатом этих особенностей, причем здесь уже вообще оставалось непонятным, какое в сущности свойство нервной системы подвергается при этом изучению. Так, изучались такие свойства, как «подвижность», «импульсивность», «эмотивность», «возбудимость», «стеничность», «властолюбие», «прилежание», «наблюдательность», «настойчивость», «упорство», «школьные способности», «музыкальная одаренность» и пр.<sup>3</sup>

Нисколько, конечно, не удивительно, что в большинстве исследований такого рода удавалось, действительно, установить определенную степень сходства в отношении данной функции между родителями и детьми. Однако, установление такой корреляции далеко еще не доказывает, что данная функция является врожденной и наследственно-обусловленной. Так, было бы крайне опрометчиво на счет одной только наследственности отнести такие, например, данные, какие сообщили Истербрук и Дэвенпорт (Estarbrook and Davenport, цит. по Петерсу) относительно потомства обоих «прилежных» родителей, среди которого «прилежных» детей оказалось 90%, а «ленивых» — 10%, в то время как среди потомства обоих «ленивых» родителей «прилежных» детей было только 27%, «ленивых» же оказалось 73%, — так как весьма сомнительно, чтобы, например, ленивые родители смогли приучить своих детей к прилежанию! Личность несомненно формируется под влиянием своего окружения уже очень рано, и большинство наших житейских навыков оказывается нами «всосанным с молоком матери», — хорошее выражение, поскольку в нем заключается между прочим и то утверждение, что формирующее влияние окружения начинается уже с первого года жизни.

Другой дефект, свойственный почти без исключения всем

<sup>1</sup> W. Enke „Hereditäre Bedingungen der Persönlichkeit“. Mediz. Klinik, 1931.

<sup>2</sup> См. напр. книгу Пфалера (G. Pfahler) Vererbung als Schicksal. Leipzig, 1932.

<sup>3</sup> Хорошую сводку этого периода работ см. в книге Петерса (W. Peters) „Die Vererbung geistiger Eigenschaften und die psychische Konstitution“. Jena, 1925.

исследованиям такого рода, заключается в недопустимом субъективизме психологической оценки. Только с помощью такого крайнего субъективизма можно было, как в только что приведенном примере, поделить всех людей на «прилежных» и «ленивых». Я, например, совершенно не уверен, в какую группу авторы такого исследования записали бы лично меня: достаточно прилежный в одних отношениях, я в других отношениях несомненно очень ленив!

Наконец, — и этим определенно грешат все исследования такого рода, — здесь всюду признак, крайне фенотипически вариативный, искусственно превращается в признак альтернативный. Ясно, конечно, что исключительное «прилежание», — чтобы воспользоваться тем же примером, — и исключительная «леность» являются двумя крайностями; между которыми располагается бесчисленное множество незаметных переходов. От того, в каком месте такого вариационного ряда искусственно поставить условную границу, зависят все дальнейшие расчеты, и хотя полученные таким образом данные могут быть потом подвергнуты статистической обработке самыми современными и, казалось бы, точными математическими методами, само деление на две группы в основном остается случайным, и понятно, что дальнейшие теоретические построения уже никого не могут убедить. Остается в таких случаях впечатление, что и всех подсчетов производить не стоило.

Нисколько не улучшает, конечно, дела, когда в такие искусственные дихотомические группы вводится еще и «средняя» категория. Так были, например, построены многие схемы темпераментов у Гейманса и Вирсма: «подвижный—средний—спокойный», «эмотивный — средний — неэмотивный» и т. д. Однако, не следует забывать, что природа вовсе не обязана создавать число биологических типов, например число аллеломорфных генов или число генов-модификаторов, сообразуясь с легко запоминаемой цифрой или с ограниченным кругозором наивного ученого, которому, конечно, легче распределить свой материал на две или три категории, чем, например, на 19 или 27! И действительно, исследования, где «признак» был разбит по степени интенсивности не на две, а на три категории, не были в состоянии сколько-нибудь глубже проникнуть в генетическую структуру такого признака. Сошлюсь в виде примера на очень тщательную монографию Фришейзен-Келер<sup>1</sup> о наследственности индивидуального темпа, из которого нельзя сделать никакого другого вывода, кроме опять-таки того, что «в какой-то степени» этот признак определяется наследственностью, характер же этой последней для нас попрежнему остается совершенно темным.

В общем нельзя не признать, что исследователи, бравшие объектом всех генеалогических изысканий сложнейшие признаки, вроде приведенных выше (не говоря уже о таких изучавшихся «признаках», как «наклонность к бродяжничеству», или «наклон-

<sup>1</sup> I. Frieseisen-Köhler. „Das persönliche Tempo“. Leipzig. 1933.

ность к воинственности» или даже «административные способности!»), неизбежно были обречены на то, чтобы скользить по поверхности, причем все сложные взаимодействующие, играющие роль в происхождении такого рода признаков, оказывались полностью скрытыми. Они, таким образом, не знали сами, что в сущности они исследуют, и в лучшем случае были в состоянии как бы научно доказать то, что было давным давно известно. Чтение работ такого рода всегда производило на меня своеобразное, амбивалентное впечатление. С одной стороны, такие работы как бы увлекают нас широтой поставленной задачи, с другой стороны, по прочтении они вызывают крайне неприятное чувство, так как нет, кажется, ничего более досадного, чем кажущаяся видимость законченного знания там, где на самом деле даже еще не приступали как следует к делу.

### § 19. Задача оказывается сложнее

В таком положении находилось дело, когда на смену субъективно-психологических классификаций характеров, темпераментов, способностей и влечений появилась четкая павловская формулировка основных свойств высшей нервной деятельности, — формулировка, которая, как мы видели выше, не представляет уже непреодолимых трудностей и в области типологии человека. Физиологическая сторона вопроса оказалась теперь разработанной настолько, что можно уже конкретно ставить перед собой задачу подробного изучения влияния среды на изменчивость основных процессов, а отсюда и задачу выяснения генетически-обусловленного компонента типа, и тогда на первый взгляд казалось бы уже нетрудной задачей и изучение генетических механизмов, лежащих в основе этих функций, по крайней мере у экспериментальных животных.

Физиологам могло бы показаться, что здесь дело только во времени, потребном для достаточного количества экспериментальных скрещиваний. В самом деле, на всех занятиях и семинарах по генетике перед нами так отчетливо проходили правильно расщепляющиеся наследственные факторы, и обнаруживались столь тонкие механизмы наследственности, что, казалось бы, не должно составить никакого особого труда, взяв в качестве исследуемого наследственного признака не белые глаза или закрученные крылья дрозофилы, а силу или уравновешенность нервной системы собаки, и идя в дальнейшем точно тем же путем, найти и точно определить гены, которыми обуславливаются эти свойства. Многие из нас так, действительно, и предполагали, когда мы впервые подходили к этой проблеме.

Однако, здесь как раз начинается большое принципиальное затруднение несколько неожиданного свойства, стоящее в связи с тем, что здесь мы имеем дело с признаками совершенно особого рода. Чтобы разобраться в этом вопросе, нам придется в дальнейшем изложении подвергнуть обсуждению некоторые общие теоретические положения, необходимые для пра-

вильного подхода к проблеме «генетики высшей нервной деятельности». Эти общие соображения должны, конечно, основываться, с одной стороны, на правильном применении принципов современной генетики, с другой стороны, — на правильном применении принципов дарвинизма.

В порядке просмотра этих основных теоретических позиций нам прежде всего придется коснуться вопроса, связь которого с нашей главной темой не сразу покажется ясной. Это вопрос о том, в чем состоит принципиальное отличие признаков, допускающих простой и легкий генетический анализ, от признаков, генетический анализ которых всегда упирался в чрезвычайные затруднения?

## **§ 20. Признаки легко доступные и мало доступные для генетического анализа**

У любого животного вида, а также у человека, легко разбить все наследственные признаки на две большие группы. В первую войдут признаки или вовсе не поддающиеся генетическому анализу или поддающиеся ему лишь очень условно и с величайшими трудностями; в другую группу войдут признаки, легко позволяющие обнаружить отчетливую наследственную передачу и поэтому являющиеся излюбленными объектами для генетического практикума.

В первую группу, — если мы ограничим сейчас изложение вопроса данными о наследственности у человека, — войдут такие, например, признаки, как относительное развитие мышечной системы или соединительной ткани, наследственно-обусловленная скорость созревания, те или другие особенности в равновесии эндокринных желез, особенности разных видов обмена веществ, вариации нормальной рефракции глаза, тот или другой тип строения зубов, вариации скелета и особенно вариации строения черепа и т. д. Будучи генотипически-обусловленными, все такие признаки до сих пор никак не могут быть сведены к действию определенных наследственных факторов. Близко к этим примыкают такие признаки, как рост, пигментация кожи, форма и пигментация волос, пигментация радужек и другие, о генетическом строении которых у нас уже имеются кое-какие более определенные представления, но которые являются повидимому признаками генетически очень сложными. Наиболее простые гипотезы сводились здесь к признанию множественных наследственных факторов, причем обилие и противоречивость этих гипотез ясно свидетельствуют о том, что ни одна из них не может быть признана окончательно доказанной.

Вышеприведенные примеры касаются индивидуальных вариаций в строении и функциях человеческого тела. Но возьмем в виде примера какое-нибудь не варьирующее свойство человеческого организма, общее для всех людей, например, обладание двумя руками, или обладание пятью пальцами на каждой руке, или обладание тремя фалангами на 2—5-м пальцах. Ни для кого

не может быть сомнения в том, что эти «признаки» точно так же обусловлены генотипически. И однако, мы здесь находимся в области, где у нас нет даже отдаленных указаний на структуру этой генотипической обусловленности. Все, что мы можем пока сказать, это то, что признаки такого рода являются, конечно, наследственными. Но что за наследственные факторы, или что за хромосомы, или что за особенности генотипа определяют эти свойства, об этом мы не в состоянии догадываться даже приблизительно.

Во вторую группу войдет также длинный ряд признаков, позволяющих, наоборот, обнаружить чрезвычайно точную и четкую наследственную передачу, почти всегда мономерного типа, где правильно выдержаны ожидаемые цифровые пропорции, и где мы в состоянии уверенно судить о доминантном, рецессивном или промежуточном характере наследственного фактора, а также о локализации его в X-хромосоме или в одной из аутосом, — больше того, — где мы подчас с полной очевидностью можем видеть явления множественной аллелии.

Если мы захотим проанализировать, что за признаки входят в состав этой второй группы, мы увидим, что им присущи некоторые общие биологические свойства. По этим общим биологическим свойствам признаки этой второй группы в свою очередь должны быть разбиты на две основные подгруппы:

Во-первых, сюда войдут наши многочисленные наследственно-обусловленные болезненные формы. Можно составить длинный список прекрасно изученных патологических мутаций или так называемых «наследственных болезней», изучить генную природу которых не составляло особого труда. Такой список в отношении наследственных болезней нервной системы и будет приведен во 2-й части. Сюда же относятся и многие более или менее крупные аномалии строения. Общей для всей этой подгруппы является ее очевидная вредность, несовместимость с нормальной жизнью, так как в результате действия этих наследственных факторов получаются разные степени более или менее выраженного калечества, затрагивающие то интеллект, то органы чувств, то моторику, то координацию движений и т. п.

Во-вторых, сюда войдут мутации, наоборот, совершенно безвредные, нейтральные для судьбы организма.

Таковы, например, многие мелкие аномалии строения, не имеющие для их носителя никакого значения, вроде мелких щелевидных углублений в области наружного уха<sup>1</sup>, или клока коротких волос на лбу, с исключительной правильностью передающегося в потомстве<sup>2</sup>, или брахидактилии, как в наблюдении Уолтера<sup>3</sup>

<sup>1</sup> D. W. Withey. „Three generations of ear pits“. The Journ. of Her., vol. XXX, No. 8, 1939; H. W. Edmonds and C. F. Keeler „Natural Ear Ring holes“ ibid., vol. XXXI, No. 12, 1940; Th. Quelpfund „Ear pits and its inheritance“. ibid., vol. XXXI, No. 9, 1940.

<sup>2</sup> S. E. Stoddard. „The inheritance of Natural Bangs“. The Journ. of Hered., vol. XXX, No. 12, 1939.

<sup>3</sup> Mable R. Walter. „Five generations of short digits“. The Journ. of Heredity, vol. XXIX, No. 1, 1938.

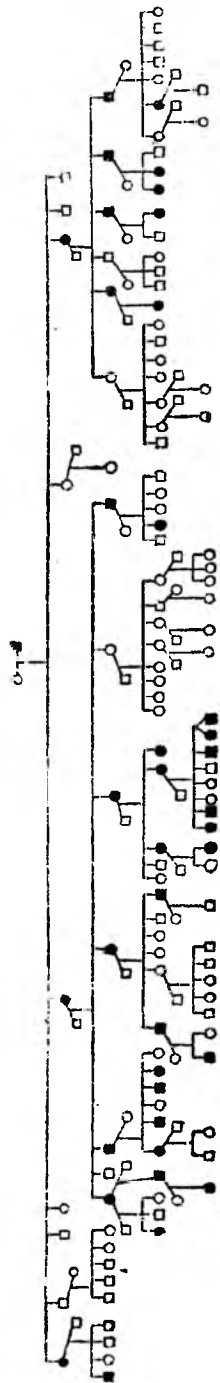


Рис. 1. Родословная, сообщенная Ультером. Правильная аутосомно-доминантная передача брахидактилии в 5-ти поколениях (1938).

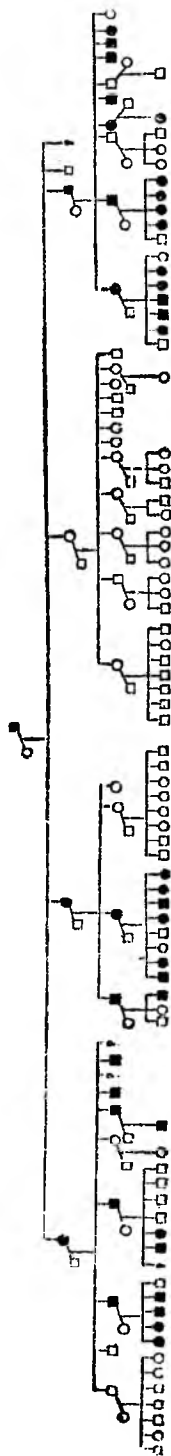


Рис. 2. Родословная, сообщенная Сундфером (1939). Правильная доминантная передача депигментированного клокка волос на 42-х членов одной и той же семьи.



(рис. 1), или депигментированного клока волос на лбу, соединенного с общей пятнистой депигментацией покровов, — как в недавнем наблюдении Сундфера<sup>1</sup> (рис. 2). Сюда же войдут кровяные группы  $O-A_1-A_2-B$ , представляющие собою единственную известную до сих пор у человека полиаллельную группу, а также кровяные группы  $M-N$ , передающиеся по наследству со столь полной правильностью, что — как известно — кровяными группами  $O-A_1-A_2-B$  широко пользуются в современной судебной медицине для определения спорного отцовства, а в зарубежной прессе были опубликованы даже две экспертизы, где этими группами воспользовались для определения спорного материнства, — дело шло о детях, перепутанных в родильных домах!

Для иллюстрации той степени четкости, с которой наследуются эти кровяные группы, заимствую из прекрасной монографии В. Н. Шамова и А. Н. Филатова<sup>2</sup> две таблицы. Первая характеризует возможный состав потомства при браках двух родителей определенного типа по группам  $O-A_1-A_2-B$ , вторая — состав потомства по группам  $M-N$ . Единичные отклонения от ожидаемого уменьшались с постепенным совершенствованием техники определения кровяных групп, а для группы  $O-A_1-A_2-B$  в некоторых учреждениях (данные проф. Рубашкина, также данные Ленинградского Института переливания крови) отклонений уже не наблюдается вовсе. При этом важно отметить, что здесь дело идет о признаке определенно «нейтральном». В самом деле, многочисленные исследования, поставленные со специальной целью проверить, не связана ли принадлежность к той или другой кровяной группе с общей выгодой или невыгодой для организма, окончились, как известно, отрицательными выводами: ни одна кровяная группа не лучше другой, и человеку совершенно все равно, имеет ли кровяную группу  $O$  или  $AB$ , за исключением совершенно специального случая переливания крови, что, конечно, не могло иметь в истории человечества никакого значения. Так же точно многочисленные поиски за сцеплением кровяных групп с какими-либо другими наследственными патологическими признаками не привели к положительным результатам, что еще больше подчеркивает их нейтральный характер. Интересно попутно отметить, что для этой интересной полиаллельной группы  $O-A_1-A_2-B$  неизвестно ни одного модификатора, — обстоятельство, которое станет для нас понятным из дальнейшего изложения.

К этой же категории полностью «нейтральных» наследственных факторов можно отнести и недавно установленные Л. Снайдером<sup>3</sup> «вкусовые группы» — способность или неспособность ощущать горький вкус фенил-тио-карбамида (способность ощущать вкус доминирует над неспособностью), которые точно так же

<sup>1</sup> H. Sundförr. „A pedigree of skin — spotting in man“. The Journ. of Heredity, vol. XXX, No. 2, 1939.

<sup>2</sup> В. Н. Шамов и А. Н. Филатов „Руководство к переливанию крови“ Медгиз, 1940.

<sup>3</sup> Laurence H. Snyder. „Studies in human inheritance XVIII“. Eng. News, vol. XXII, No. 1, 1937.

Таблица 1

| Комбинации родителей | Возможные группы у детей         |
|----------------------|----------------------------------|
| $0 \times 0$         | 0                                |
| $0 \times A_2$       | 0, $A_2$                         |
| $0 \times A_1$       | 0, $A_2$ , $A_1$                 |
| $0 \times B$         | 0, B                             |
| $A_2 \times A_2$     | 0, $A_2$                         |
| $A_2 \times A_1$     | 0, $A_2$ , $A_1$                 |
| $A_2 \times B$       | 0, $A_2$ , B, $A_2B$             |
| $A_1 \times A_1$     | 0, $A_2$ , $A_1$                 |
| $A_1 \times B$       | 0, $A_2$ , $A_1$                 |
| $B \times B$         | 0, B                             |
| $A_1B \times 0$      | $A_1$ , B                        |
| $A_1B \times A_2$    | $A_1$ , B, $A_2B$                |
| $A_1B \times A_1$    | $A_1$ , B, $A_1B$ , $A_2B$       |
| $A_1B \times B$      | $A_1$ , B, $A_1B$                |
| $A_1B \times A_1B$   | $A_1$ , B, $A_1B$                |
| $A_1B \times A_2B$   | $A_1$ , B, $A_1B$ , $A_2B$       |
| $A_2B \times 0$      | $A_2$ , B                        |
| $A_2B \times A_2$    | $A_2$ , B, $A_2B$                |
| $A_2B \times A_1$    | $A_2$ , $A_2B$ , $A_2B$ , $A_2B$ |
| $A_2B \times B$      | $A_2$ , B, $A_2B$                |
| $A_2B \times A_2B$   | $A_2B$ , $A_2B$                  |

Таблица 2<sup>1</sup>

| Родители       | Число браков | Д е т и |     |     |                   |
|----------------|--------------|---------|-----|-----|-------------------|
|                |              | M       | N   | MN  | общее число детей |
| $M \times M$   | 97           | 292     | —   | 2   | 294               |
| $N \times N$   | 68           | —       | 222 | —   | 222               |
| $M \times N$   | 129          | —       | 2   | 377 | 379               |
| $MN \times M$  | 339          | 481     | 3   | 448 | 932               |
| $MN \times N$  | 268          | 2       | 416 | 394 | 812               |
| $MN \times MN$ | 345          | 234     | 215 | 527 | 976               |

<sup>1</sup> 9 исключений из общего правила, обнаруженных при исследовании 3315 детей, зависят, может быть, от недостатка техники исследования, а может быть, от неправильного указания действительного отцовства.

передаются по наследству совершенно правильно, а за последнее время к этому прибавлена еще одна вкусовая группа, — способность или неспособность ощущать вкус фенил-гуанидина. Интересно подчеркнуть, что специальные исследования<sup>1</sup> обнаружили, что эти вкусовые группы не сцеплены с кровяными группами, о которых речь шла выше.

## § 21. В чем состоит принципиальное отличие этих обеих групп?

Если мы попытаемся теперь ответить на центральный вопрос, какими общими чертами характеризуются вышеописанные группы признаков, нам не составит особого труда подметить между ними одно существенное и принципиальное различие: признаки первой группы, трудно поддающиеся генетическому анализу, это те, которые являются характеристикой вида, то есть которые сложились в порядке эволюции и обязаны своим существованием видообразующему естественному отбору, в то время как признаки второй группы имеют то общее, что они остаются в стороне от эволюционного процесса и действию видообразующего естественного отбора не подвергались<sup>2</sup>.

В самом деле, болезненные мутации, время от времени образующиеся в человечестве, как и у любого другого вида, это не те мутации, из которых посредством естественного отбора строится эволюционный процесс. Отбор их просто отменяет или в других случаях обезвреживает, накапливая модифицирующие гены, тормозящие проявления их в гетерозиготе, то есть переводя их в рецессивное состояние (Фишер, Fisher), или отодвигая первое проявление болезни до периода окончания половой жизни, — рубеж в жизни организма, после которого судьба особи вообще не поддается прямому воздействию естественного отбора. Но во всех этих случаях дело в конце концов сводится к тому, что естественный отбор выступает здесь в качестве фактора, охраняющего вид, а не в качестве фактора видообразующего. Болезненные факторы могут обростать известным числом модификаторов, но все же остаются факторами, которые легко уловить специальными генетическими методами. Нередко удается точно так же выяснить и генетическую природу модификаторов.

Что же касается признаков нейтральных по отношению к судьбе их носителя, то такие признаки уже вообще полностью выходят из-под давления естественного отбора, так что даже, как правило, не обростают модификаторами, и степень насыщения ими популяции может оказаться в чистом виде производным от закономерностей самого мутирования или от генетико-автома-

<sup>1</sup> L. H. Snyder, A. C. Bexter and A. W. Knisely. „Studies in human inheritance XIX“. The Journ. of Heredity, vol. XXXII, № 1, 1941.

<sup>2</sup> Несмотря на кажущуюся мне крайнюю простоту и ясность этой мысли, мне кажется, она еще мало распространена, и о ней часто забывают.

тических процессов. Таких «нейтральных» признаков вообще должно быть немного, тем более, что в эволюционном процессе могут оказаться важными даже ничтожные преимущества<sup>1</sup>, а также ввиду того, что многие казалось бы нейтральные или неадаптивные признаки могут быть связаны коррелятивными отношениями с признаками, имеющими определенное полезное или вредное значение<sup>2</sup>. Но все же описаны признаки, не связанные с какими-нибудь другими и повидимому не обладающие никаким приспособительным значением. Холден (J. B. S. Haldane) в своих «Факторах эволюции»<sup>3</sup> приводит в качестве примера таких нейтральных генов несколько различных типов полосатости у улиток *serrea* и ссылается на Дайвера (Diver), показавшего, что птицы уничтожают различно-полосатых улиток одинаково, и на Ланга, показавшего правильное наследование этих типов; при этом оказалось, что почти современные пропорции этих разных типов были свойственны еще *serrea* миоценовых отложений — пример исключительно устойчивой популяции, не изменившейся сколько-нибудь значительно за многие миллионы лет.

Такие неадаптивные, нейтральные признаки, если они не связаны прочной корреляцией с полезными или вредными свойствами, могут легко — уже очевидно под влиянием чистых генетико-автоматических процессов — становиться признаками, характеризующими отдельные «микроекогеографические расы». Н. П. Дубинин в качестве иллюстрации этого положения приводит данные Кремптона (Crampton) о частоте право-завитковых и лево-завитковых раковин *partula* в разных долинах острова Мурей, причем в таких отдельных эколого-географических мелких популяциях частота того или другого типа завитковости колеблется от 0 до 100%. Аналогичны данные Гулика (Gulick) о моллюсках Гавайских островов и др. Эти соображения, может быть, следовало бы вспомнить, когда мы говорим о неодинаковом распространении в разных странах различных человеческих кровяных групп.

Теперь для нас становится понятным, почему одни признаки у человека наследуются столь прочно и отчетливо, в то время как составить себе правильное представление о генетике других для нас всегда связано с такими большими трудностями. Очевидно, решающим является здесь то, участвовали ли соответствующие наследственные факторы в видообразовательной эволюции. Если они участия в эволюции не принимали, они могут пребывать в чистом и ничем не искаженном виде, как кровяные группы человека или полосатость улитки *serrea*. Если они подвергались творческой работе естественного отбора, они неизбежно

---

<sup>1</sup> Н. П. Дубинин. «Дарвинизм и генетика популяций». Усп. совр. биол. т. XIII, вып. 2, 1940.

<sup>2</sup> И. И. Шмальгаузен (l. c.) подчеркивает, что видовые признаки часто совершенно бесполезны. Однако, они могут быть коррелятивно связаны с другими признаками, весьма важными. Дарвинизм основан не на переживании «признаков», а на переживании «особей» со всей суммой их полезных, нейтральных и вредных признаков, — мысль чрезвычайно ценная для правильного понимания эволюционного процесса!

<sup>3</sup> Дж. Б. С. Холден «Факторы эволюции». 1932. русск. перев. 1935.

должны были обрастать столь большим числом генов-модификаторов и столь глубоко и интимно увязываться со всем генотипом, как с целым, что выявить их изолированный первоначальный эффект большею частью уже невозможно. Эти наследственные задатки можно было бы охарактеризовать, как полностью «обработанные» и «отшлифованные» естественным отбором.

Я должен высказать здесь еще несколько соображений, касающихся рассматриваемого вопроса.

В настоящее время у нас имеются уже все основания заключать, что эволюция видов происходила по тем же принципам, что и внутривидовая изменчивость, и что виды в конечном счете отличаются друг от друга по тем же основным механизмам, что и отдельные индивидуумы внутри вида. Так, если иметь в виду и растительные организмы, межвидовые различия могут иметь место и по плазматической наследственности, и по генным мутациям, и по полимерным генам, и по хромосомным aberrациям, и по числу хромосом. Однако, все эти видообразующие факторы, как правильно указал Меллер (Muller), не должны быть рассматриваемы, как одинаково важные для эволюции (особенно для эволюции животных), и лишь мутации являются «поставщиками тех кирпичей, из которых строится эволюция». По мнению одних здесь дело сводится к отбору полезных мутаций, которые теперь часто называются «малыми», то есть которые вызывают сравнительно незначительные изменения в организме и которые переводятся в доминантные, в то время как вредные мутации переводятся в рецессивные;<sup>1</sup> по мнению других (Шмалльгаузен) отбор не подхватывает непосредственно полезные мутации (так как почти все новые мутации более или менее вредны), а главной базой для него служат модификаторы, обезвреживающие эффект новых мелких мутаций, причем создаются новые генотипы, способные при изменившихся условиях среды быстро вытеснять старые, — отбор таким образом идет путем «непрерывного комбинирования безразличных и малых вредных мутаций». Но как бы то ни было, из всех этих построений вытекает с совершенной убедительностью, что постепенное накопление мутаций, создающее сначала разновидность, а затем и новые виды, идет всегда рука об руку с чрезвычайно прочной увязкой этих новых мутаций со всем генотипом, все части которого находятся в столь полной и сложной корреляции друг с другом, что вовсе не каждому «признаку» теперь будет соответствовать особый «ген».

В связи с только что изложенным нам придется, однако, сделать еще один экскурс в область генетики и рассмотреть вопрос о том, что нам вообще известно о нормальных аллелях мутантных генов?

<sup>1</sup> Вот почему, повидимому, у диких форм не наблюдается полно проявляющихся доминантных мутаций, или же они чрезвычайно быстро вытесняют нормальную аллель, как это было, например, с меланистической мутацией у хомяка, конценризация которой неизменно и быстро возрастает, — см. Гершензон «Мобилизационный резерв внутривидовой изменчивости». Ж. общ. биол. т. II, № 1. 1941.

## § 22. Что нам вообще известно о нормальных аллелях мутантных генов?

Еще не так давно ответ на этот вопрос казался сравнительно простым. Предполагалось, что если мы в состоянии изучить какой-либо патологический или во всяком случае уклоняющийся признак, обусловленный определенным наследственным фактором, то его нормальная аллель, свойственная дикой форме, как раз и должна гарантировать нормальное, «дикое» развитие данного признака. Я тоже думал так и даже в первом издании моих «Наследственных болезней нервной системы» (1925) высказывал неосновательную надежду, что в будущем, изучив факторы отдельных наших дегенеративных форм, мы сможем представить себе в карте хромосом человека, в качестве негатива этих дегенераций, распределение нормальных факторов, контролирующих правильное развитие соответствующих систем. Должно быть, такое допущение было достаточно распространенным среди исследователей. По крайней мере, интересно отметить, что проблема нормальных аллелей мутантных генов долгое время вообще не поднималась, как будто это вопрос уже заранее разрешенный.

Когда же за последнее время вопрос этот был поставлен на очередь, неожиданно оказалось, что о нормальных аллелях мы в сущности почти ничего не знаем. Гарантия нормального развития какого-либо органа является результатом неизмеримо более сложных генотипических условий, чем появление какого-либо уклоняющегося от нормы развития. Эта сложность может быть иллюстрирована хотя бы на примере мутационных генов, вызывающих те или другие изменения цвета глаз у дрозофилы. Таких генов в настоящее время известно уже не менее 28, причем они располагаются не меньше чем в 19 локусах, находящихся в трех больших хромосомах дрозофилы. Из этого следовало бы заключить, что нормальная окраска глаза дрозофилы определяется воздействием не меньше чем 19 локусов ее хромосомного аппарата, то есть обнаруживает генетическую структуру гораздо более сложную, чем какой-нибудь ген *white* или *vermilion*.

Р. Гольдшмидт (R. Goldschmidt) развивает в течение нескольких последних лет своеобразные взгляды, производящие некоторое смущение среди генетиков. Между прочим, все точнейшие достижения современной генетики он берет за истолкование с точки зрения одной только теории локусов, в которых могут мутировать изменения нормальных хромосом. Хромосомы же — по Гольдшмидту — являются будто бы вовсе не собранием генов, а физиологически целостной системой локусов, в которой отдельные ее составные части должны быть расположены в определенном порядке или в определенной системе, чтобы обусловить нормальное развитие. Не касаясь здесь существа этого воззрения, укажу лишь, что среди оснований к нему Гольдшмидт приводит, между прочим, и то соображение, которое я изложил выше, что мы в сущности решительно ничего не знаем о нормальных генах, кроме тех данных, которые касаются их мутантных аллелей, и что существование нормальных аллелей сразу

стало в генетике как бы общепризнанным без всяких к тому серьезных оснований.

Это соображение может быть сближено с тем, что мы говорили в предыдущем параграфе. Здесь снова подчеркивается, что если мы сравнительно легко можем изучать поведение и судьбу отдельных мутантных генов, то вопрос неизмеримо усложняется, как только мы переходим к изучению сложной, сглаженной отбором нормы.

Пример: мы легко можем генетически изучить наследственный фактор, лежащий в основе уродливого недоразвития верхних конечностей у человека, чему недавно исключительно красивая иллюстрация была приведена Стайлсом и Дугеном в *Journal of Heredity*.<sup>1</sup> Но было бы напрасной попыткой искать в наследственном аппарате человека «ген нормальной двурукости», хотя никто, конечно, не может сомневаться в том, что обладание двумя правильно развитыми руками есть несомненно признак, обусловленный генотипом. Мне кажется, ту же мысль высказал Дж. Б. С. Холден в своих «Факторах эволюции», когда он писал: «Генетики могут объяснить, почему два совершенно сходных организма, например, черная и белая кошка, различны; но гораздо меньше они могут сообщить нам, почему они похожи...»

### **§ 23. Выводы из вышеизложенного применительно к фактам высшей нервной деятельности**

Если мы после всех этих отступлений вернемся к нашей основной теме, к генетике высшей нервной деятельности, мы уже без труда увидим себя вынужденными отнести высшую нервную деятельность, конечно, целиком в ту группу признаков, которая явилась результатом сложнейшей биологической эволюции, и которая, стало быть, должна быть обусловлена наследственными факторами, в высшей степени обработанными и отшлифованными естественным отбором, вследствие чего уже заранее мы не должны думать о какой-нибудь простой генетической структуре этих функций. Если физиологам удалось изучить, в виде силы, уравновешенности и подвижности, основные свойства нервной системы, то генетики не имеют никаких оснований рассчитывать посредством опытных скрещиваний выделить «ген силы», «ген уравновешенности» и «ген подвижности», которым соответствовали бы аллельные гены «слабости», «неуравновешенности» и «инертности» нервной системы.

Я позволю себе привести лишь один небольшой расчет, иллюстрирующий всю бесплодность такой затеи.

Представим себе в самом деле, что в каком-то из локусов одной из аутосом человека, действительно, находится ген, нали-

<sup>1</sup> K. A. Stiles and P. Dugan. "A pedigree of malformed upper extremities". *The Journ. of Heredity*, vol. XXXI, No. 2, 1940.

чие которого создавало бы силу, а наличие его аллели — слабость нервной системы. Возьмем далее самый простой случай, предположив, что в каждой из остальных 23 хромосом находится всего по одному модификатору к этому гену. Допустим далее, для еще большего упрощения, что здесь совершенно отсутствуют явления множественного аллеломорфизма, и что общий эффект генных комбинаций не изменяется в зависимости от хромосомных перегруппировок. Мы берем, таким образом, наиболее, казалось бы, простой случай. И все же, при всех этих наиболее благоприятных допущениях, мы будем иметь больше 8 миллионов различных генотипических возможностей только для вариаций по одной из трех основных функций! Будет не лишним вспомнить, что если бы мы захотели представить себе количество возможных комбинаций при одновременном учете уравнищенности и подвижности нервных процессов, нам пришлось бы помножить эти 8 миллионов на 8 миллионов и еще раз на 8 миллионов. Я не думаю, чтобы кому-нибудь пришла охота составлять классификации, которые в конце концов должны были бы привести — только по одному признаку — к миллионам конечных классификационных единиц!

Я привел это соображение не для того, конечно, чтобы отбить у читателя охоту заниматься генетикой высшей нервной деятельности. Однако, я был бы рад, если бы этот маленький расчет отбил охоту от слишком упрощенных схем.

Другой вывод, который мы точно так же видим себя вынужденными сделать, это то, что изучение патологических наследственных факторов, влияющих на высшую нервную деятельность, никоим образом не позволяет нам заключать о характере генетической обусловленности соответствующей нормальной функции.

Возьмем в виде примера эпилепсию, которая, как мы это увидим во 2-й части, обусловлена, повидимому, мономерным рецессивным фактором, обладающим довольно высокой концентрацией, но очень низкой проявляемостью. Люди, гетерозиготные по этому фактору, могут обнаруживать различные аномалии. Так, они могут обнаруживать наклонность к обморокам, или характерную эпилептоидную психопатию, или (особенно женщины) могут страдать мигренями, или даже оставаться фенотипически вполне нормальными. Между прочим, часть этих людей обнаруживает чрезвычайно характерную «эксплозивность», то есть наклонность к резким, но быстро проходящим, безудержным вспышкам гневного аффекта. Поскольку дело сводится здесь к действию определенного наследственного задатка, мы вправе сделать вывод, что в каком то участке одной из аутосом человека может возникать мутационное изменение, одним из проявлений которого может явиться патологическая взрывчатость. Это можно считать хорошо установленным фактом, но было бы ошибкой думать, что в норме в том же локусе той же аутосомы у человека содержится нормальный ген, обуславливающий аффективную уравнищенность, так как такого «гена нормальных эмоций» должно быть вообще не существует.

И меньше всего хотел бы быть понятым в качестве провоз-



глашающего принцип «ignogabimus». Я думаю, однако, что пути, которым должен следовать ученый, разбирающий эти вопросы, должны обладать таким же своеобразием, каким обладает объект исследования. Мы увидим ниже, что какие-то пути для разрешения этих вопросов уже намечаются. Пути эти диктуются нам последовательным применением принципов дарвинизма.

## § 24. Аберрантные типы

Если в общей генетической обусловленности нормальных видовых вариаций высшей нервной деятельности должны, — как мы только что видели, — играть роль сложнейшие механизмы, то, наоборот, для отдельных «аберрантных» свойств нервной системы не исключена возможность значительно более простых трактовок. Это соображение в значительной степени применимо к высшей нервной деятельности собаки, явившейся продуктом не только весьма сложной предшествовавшей биологической эволюции, но и значительно более простого искусственного отбора, произведенного первобытным человеком.

Еще Дарвин в своем «Происхождении видов» (глава «Истинный инстинкт») высказал предположение, что человек для целей искусственного отбора мог пользоваться какими-либо необычными, не свойственными данному виду реакциями, случайно имевшими место у отдельных особей. Такое объяснение Дарвин прилагал к стойке собаки: раз наклонность к стойке однажды появилась, отбор быстро завершил дело, создав специальные породы собак, характеризующиеся врожденной наклонностью к стойке. Аналогичное рассуждение Дарвин привел и в отношении голубей-турманов: «какой-либо голубь выказал склонность к этой странной привычке», а затем уже пошел отбор, создавший специальную породу. В недавно опубликованной статье Килера и Траймбла<sup>1</sup>, посвященной анализу некоторых форм поведения собаки, содержатся дальнейшие указания в том же направлении.

Чрезвычайно вероятно, что человек, впервые приручавший диких животных, не только для каких-нибудь специальных особых целей (вроде стойки охотничьей собаки), но для самого основного процесса одомашивания, выбирал случайно появлявшихся, в некоторых отношениях аберрантных особей, которые и являлись таким образом предками одомашенного вида. Так, например, в отношении собаки ему, конечно, легче и выгоднее было приручать особей, отличавшихся особенно сильно выраженным процессом внешнего торможения, которые могли застыть неподвижно, если на них прикрикнуть и тому подобное. Не следует забывать, что многие заведомо врожденные свойства современной домашней собаки никак не могли быть выгодными для вида, пока он жил в диком состоянии, и даже наклонность к стойке, когда живот-

<sup>1</sup> C. Keeler and H. Trimble. „Inheritance of position preference in coach dogs“. The Journ. of Hered. 1940, № 2.

ное при виде или при запахе добычи, вместо того, чтобы на нее кидаться, впадает в длительное каталептическое состояние, никак не могла быть выработана в порядке естественного отбора.

Если это так, надо думать, что некоторые особые наследственные формы поведения домашней собаки могут оказаться имеющими гораздо более простое генетическое строение, нежели те формы поведения, которые зависят от основных, выработанных в процессе естественного отбора, свойств нервной системы.

Мы не должны таким образом удивляться, что, например, Уитней (Whitney) показал, что лай по следу зверя («гон») наследуется, как простой доминантный признак<sup>1</sup>. Аналогичны весьма интересные данные относительно наследования некоторых свойств охотничьих собак, сообщенные Маршлевым<sup>2</sup>. Наклонность к стойке, неодинаково сильная в разных породах, (испанский пойнтер может сохранять стойку до 6 часов!), наследуется, оказывается, как неполно-доминантный признак; поиск «верхним чутьем» (пойнтер) доминирует над поиском «по следу» (немецкая лягавая); склонность лаять на дичь (немецкая лягавая) исчезает в первом же поколении при скрещивании с собакой, на дичь не лающей (пойнтер); наоборот, склонность идти за дичью в воду, свойственная немецким лягавым, оказалась признаком доминантным. Л. В. Крушинский<sup>3</sup> подробно изучил наследственность «хватки», которая, повидимому, относится к сравнительно простым наследственным свойствам, причем доминантные наследственные факторы играют здесь определенную роль: из 23 потомков двух производителей, обладавших хваткой, она обнаружилась у 21, и всего два ее не проявляли, в то время, как все 18 потомков производителей, не обладавших хваткой, сами ее также не обнаружили; при скрещивании же собак, характеризующихся хваткой, с собаками, не представлявшими этого признака, среди 70 потомков оказалось 42 с хваткой и 28 без нее. «Хватка» — по Крушинскому — есть определенно наследственное свойство. Если данная собака имеет эту склонность, ее можно в значительной степени повысить специальной дрессировкой; но если среди врожденных свойств собаки этой склонности нет, создать ее воспитанием не удастся.

Мы должны, таким образом, представить себе дело так, что время от времени появляются — путем ли единичного мутирования или путем более сложных комбинаций вновь образованных наследственных факторов — эти особые формы поведения. Если они почему-либо оказываются полезными для человека, они сейчас же подхватываются стихийной селекцией и приводят к созданию особых пород.

Но эти вновь образующиеся «аберрантные» формы высшей нервной деятельности могут, конечно, и не содержать в себе ни-

<sup>1</sup> L. F. Whitney „Inheritance of mental aptitudes in dogs.“ Proc. of the sixth intern. Congr. of genetics, vol. 2, 1932.

<sup>2</sup> Цитировано по Л. В. Крушинскому 1. с.

<sup>3</sup> Л. В. Крушинский „Исследования по феногенетике признаков поведения у собак“. Биол. журн. т. VII, № 4, 1935 и докторская диссертация 1946 г.

каких полезных для человека качеств, и тогда получаются просто встречающиеся время от времени необычные типы нервной системы, наследственность которых может оказаться гораздо более простой, по сравнению с основными видовыми свойствами и вариациями нервной системы.

Одним из хороших примеров таких необычных типов может служить одна из собак генетического стада в Колтушах, по кличке «Пена». Собака эта, довольно сильная и довольно уравновешенная, отличалась своеобразной хаотичностью своих условных рефлексов: именно, у нее постоянно наблюдалось несоответствие между силой раздражителя и величиной условного рефлекса. В этом отношении она являлась своеобразным исключением из громадного большинства других собак, изученных в павловских лабораториях. Будучи скрещена с сильным, уравновешенным и подвижным самцом, она дала среди своих семи потомков четырех, отличавшихся, как и она сама, стойким несоответствием силовых отношений и обнаруживших такую же хаотичность в своей работе (неопубликованные сообщения на конференции в Колтушах Тимофеевой, Красуцкого и Кондратьева), причем у всех этих собак, как у представителей сильного типа, первый рефлекс вырабатывался быстро, так же как и дифференцировка, которая, впрочем, никогда не доходила до нуля. У остальных трех собак из этого помета та же особенность была выражена в меньшей степени.

В этом же плане, думается мне, следовало бы рассматривать те исключительно интересные новые данные, которые получены были последние годы в Америке по вопросу о врожденных особенностях поведения, свойственных различно окрашенным породам лабораторных животных. Так, Килер, установив на крысах весьма прочную связь между окраской мутантов и особенностями их поведения (доместикационный эффект нарастает от альбиносов — через пегих — к черным), пришел к выводу, что доместикация у этих животных вовсе не является результатом длительного процесса медленных изменений с участием большого количества наследственных факторов, но скорее результатом селекции немногих аллелей, причем все эти изменения контролируются всего тремя генами в разных хромосомах<sup>1</sup>. Броди<sup>2</sup>, говоря о генетическом обосновании активности у крысы, думает также всего об одном факторе, доминирующем у самцов и рецессивном у самок. Сходные констатации в отношении отдельных штаммов мышей (однако, без точного генетического анализа) сделал за последнее время и Скотт<sup>3</sup>.

Изучение этих особых форм высшей нервной деятельности, свойственных отдельным штаммам или отдельным мутантным формам, следует признать чрезвычайно важным. В настоящее время это есть наиболее действительный, а может быть даже и един-

<sup>1</sup> C. E. Keeler. „Domestications genes“. The J. of Her. vol. XXXII, 1941 № 11.

<sup>2</sup> E. G. Brody. „Genetic basis of spontaneous activity in the rat“, ref. in the J. of Her. vol. XXXIV, 1943 № 1.

<sup>3</sup> J. P. Scott. „Genetic differences in the social behavior of mice“. The J. of Her. vol. XXXIII 1942 № 1.

ственный путь для сколько-нибудь точных выводов о связи некоторых особенностей высшей нервной деятельности с определенными наследственными механизмами. Однако, надо помнить, что устанавливаемые таким путем закономерности могут и не иметь прямого отношения к наследственной обусловленности вариаций нормы. Подчеркнем еще раз, что все факты, о которых говорится в этом параграфе, касаются одомашненных животных, и что все особые свойства, о которых шла речь, никак не могли бы закрепиться у «дикой» формы.

## § 25. Один из примеров абберантной типологии — пассивно-оборонительный рефлекс

Лишь после всех высказанных выше соображений мы можем подойти теперь к анализу пассивно-оборонительного рефлекса собаки, о котором мы уже упоминали выше. Рефлекс этот первое время рассматривался, как одно из проявлений слабости нервной системы, но впоследствии в отношении этого рефлекса было установлено, что его наличие или отсутствие не связано с тем или другим типом нервной системы. Это есть, таким образом, некоторое особое и притом наследственное свойство, присущее не всем собакам и поэтому, может быть, стоящее ближе к фактам, рассмотренным в предыдущем параграфе.

В дальнейшем изложении я буду опираться на весьма интересный доклад Л. В. Крушинского (в Колтушах 16.VI.1941), сообщившего результаты изучения этого рефлекса у собак генетического стада, хорошо выверенных в отношении типа их нервной системы.

Прежде всего важно подчеркнуть, что пассивно-оборонительный рефлекс, несмотря на значительные свойственные ему градации, все же обладает определенной альтернативностью, так как некоторые особи его не проявляют или же, чуть реагируя на неожиданный звук<sup>1</sup>, от нового человека не отбегают. Эти обе «фазы» (обозначаемые Крушинским, как 0 и 1), противопоставляются следующим «фазам» (от 2 до 6), когда пассивно-оборонительный рефлекс имеется, но выражен в различной степени: или очень слабо, когда собака отбегает от человека на несколько шагов, но затем подходит (2), или несколько более сильно, когда она отбегает от нового человека и подходит к хозяину (3), или — еще сильнее — когда она даже к хозяину не подходит, а только тянется и забивается в угол (4) или даже и не тянется (5); наиболее сильная степень пассивно-оборонительного рефлекса (6) выражается в том, что собака кроме того мочится и долго после этого не вылезает из угла.

Мы обязаны Л. В. Крушинскому следующей интересной таблицей, которую я позволю себе привести (стр. 90), так как

<sup>1</sup> Л. В. Крушинский исследовал этот рефлекс, подходя к собаке и хлопая в ладоши. Трижды проверенный в течение трехлетнего срока, он дал очень высокий и статистически-достоверный коэффициент совпадения ( $R=0,87\pm 0,04$ ), являясь, таким образом, почти постоянным свойством данной особи.

она хорошо иллюстрирует наследственную обусловленность этого признака.

Проверка вопросов, имеется ли корреляция между пассивно-оборонительным рефлексом, с одной стороны, и силой — слабостью или полом животного, с другой стороны, заставила Л. В. Крушинского прийти к отрицательному заключению.

| Пассивно-оборонительный рефлекс |            |            |
|---------------------------------|------------|------------|
| Производители:                  | Потомство: |            |
|                                 | наличие    | отсутствие |
| отсутствие × отсутствие         | 5          | 14         |
| отсутствие × наличие            | 34         | 6          |
| наличие × наличие               | 29         | 1          |

Признак этот в значительной степени варьирует в течение жизни и в зависимости от условий воспитания животного. Вспомним «тюремных» собак В ы р ж и х о в с к о г о и М а й о р о в а (§ 3), у которых пассивно-оборонительный рефлекс был резко выражен, а также то, что рефлекс этот в норме свойствен щенкам и исчезает в дальнейшем. Взрослые собаки, выросшие на свободе и обладающие пассивно-оборонительным рефлексом, должны быть рассматриваемы поэтому, как обладающие такой формой развития своей высшей нервной деятельности, когда один из щенячьих признаков, вместо того, чтобы сгладиться в дальнейшей жизни, становится стойким свойством особи. Этот особый тип развития явно наследственный. Еще нельзя, конечно, свести его к действию определенного гена, и Крушинский был совершенно прав, когда он говорил, что о генетической структуре этого признака говорить еще рано (повидимому, тут есть элементы какого-то доминирования?), но дальнейшие работы в этом направлении, с учетом особенностей воспитания собаки и интенсивности пассивно-оборонительного рефлекса, имеют все шансы на более точное разрешение вопроса о генетической структуре этой своеобразной формы поведения.

## § 26. Вправе ли мы рассматривать детали высшей нервной деятельности собаки, как анцестральные по отношению к человеку?

У нас окажется теперь уже достаточно данных, чтобы осветить этот привходящий вопрос, рассмотрение которого будет важно для последующего изложения.

Собака является во многих отношениях идеальным опытным животным, и можно сомневаться, удалось ли бы И. П. Павлову

сделать столько открытий, если бы он выбрал другой животный вид для своей работы. Когда Павлов удалось так глубоко проникнуть в динамические закономерности работы корковых анализаторов собаки, естественно было, конечно, заключить, что здесь перед нами выступают некоторые общие, основные свойства нервной ткани, и действительно, дальнейшие накопленные данные по сравнительной физиологии условных рефлексов (см. ниже § 30) этот вывод вполне подтвердили. В не меньшей степени вывод этот подтвердился и чрезвычайно плодотворными аналогиями, которые И. П. Павлов в последние годы своей жизни успел провести в отношении человека. Можно с уверенностью утверждать, что наиболее основные законы иррадиации и концентрации раздражительного и тормозного процессов, явления положительной и отрицательной индукции и механизм временной связи суть основные свойства, которые могут быть прослежены у всех живых существ с достаточно развитой центральной нервной системой.

Однако, в этом плане рассуждения нередко допускается одна презумпция, представляющаяся мне недостаточно обоснованной. Именно, иногда допускают, — хотя кажется не выражают этого в печати, — что поскольку собака обладает гораздо менее совершенным мозгом, чем человек, но мозгом, построенным в основном по тому же самому плану, возможно расценивать ее высшие мозговые функции со всеми их деталями, по сравнению с человеческими функциями, как функции в некоторых отношениях «предковые», «анцестральные». Собака представляла бы собой с такой точки зрения как бы некоторое изображение какой-то очень филогенетически-ранней фазы, пройденной в свое время предками человека. Функции нервной системы, которые мы открываем у собаки, являлись бы с этой точки зрения как бы основными, на базе которых в дальнейшей эволюции образовались позднейшие наслоения, закончившиеся, наконец, психикой человека.

Такое рассуждение было бы, однако, в корне ошибочно, и я постараюсь сейчас показать, почему.

Прежде всего собака, — как и все *canis*, — не числится, разумеется, среди предков человека, и если бы мы захотели найти организм, являвшийся общим предком человека и собаки, нам пришлось бы спуститься по крайней мере до эоцена.

Далее, и это еще более существенно, предки человека никогда не подвергались действию искусственного отбора, создавшего домашнюю собаку. Важно, пожалуй, учесть и то, что возраст домашней собаки, по сравнению с возрастом человека, оказывается весьма коротким. Палеолит еще не знал домашних животных. Собака — как и лук и стрелы — появляется лишь в неолите<sup>1</sup>, в эпоху полированного камня, родового строя и перехода к рыболовству, пастушеству и земледелию. Другими словами, «возраст» домашней собаки исчисляется какими-нибудь 5000 лет,

---

<sup>1</sup> С. Н. Боголюбовский («Происхождение и эволюция домашних животных», Москва, 1940) относит одомашнивание собаки к «поздней стадии палеолита» и считает таким образом ее возраст 12—15 тысяч лет.

что является — даже с поправкой на более быструю размножаемость собаки — ничтожной цифрой по сравнению с теми (приблизительно) 800 000 лет, которые отделяют нас от первого появления настоящего человеческого предка, вооруженного каменным орудием. Собака — продукт не только искусственного отбора, но искусственного отбора еще очень недавнего, что конечно не могло не отразиться самым существенным образом на складе ее высшей нервной деятельности.

Наконец, чрезвычайно важно для понимания особенностей высшей нервной деятельности собаки то обстоятельство, что она в значительной степени вышла из-под давления естественного отбора. Вышел из-под давления естественного отбора и человек (но по совершенно другим причинам), и с этой точки зрения возможно, что некоторые особенности высшей нервной деятельности (их мы подробно рассмотрим ниже), зависящие от падения естественного отбора, могли развиваться конвергентно, то есть могут характеризовать и высшую нервную деятельность собаки, и психику человека, но это совершенно еще не означает, что эти особенности человеческой психики развились из таких же особенностей собаки, хотя не исключена возможность того, что особенности эти могли развиваться в более или менее сходных направлениях.

Если среди собак мы находим такое большое количество крайних вариаций нормы, всякого рода слабых, неуравновешенных и инертных особей, легко срывающихся и способных впадать в состояние тяжелого невроза, это совершенно еще не означает, что таковой же была нервная система наших дочеловеческих предков. Наоборот, у нас имеются все основания предполагать, что нервная система наших предков такую быть, конечно, не могла.

Не совсем помогло бы нам для суждения об этой исходной нервной системе и изучение современных дико живущих видов, хотя они до сих пор живут в условиях естественного отбора и никогда не подвергались отбору искусственному. Во всяком случае, для этой цели пришлось бы отыскать очень редкий объект, — животный вид, никогда не соприкасавшийся с человеком. Дело в том, что человек, распространившийся по всей земле, сыграл роль могущественного фактора, самым существенным образом повлиявшего на нервную систему почти всего животного мира (за исключением может быть Арктики и морских глубин), вынужденного теперь жить в условиях все новых опасностей и трудностей и по мере возможности перестраиваться в связи с этой новой конъюнктурой.

Мы здесь подходим, однако, уже к следующей проблеме, к проблеме эволюции нервной системы и высшей нервной деятельности, которой посвящается следующая глава настоящего сочинения

---

## ГЛАВА III

### ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ И ЭВОЛЮЦИЯ

(«Парадокс нервно-психической эволюции». Эволюция путем ароморфоза и путем идио-адаптации и центральная нервная система. Какие качества нервной системы преимущественно отбирались в процессе эволюции млекопитающих? Некоторые сведения по сравнительной физиологии условных рефлексов. Происхождение человека и связанные с этим проблемы. Основные этапы антропогенеза. «Наследственность и преемственность». Какие качества нервной системы преимущественно отбирались в процессе эволюции человека? Изменчивость филогенетически-молодых признаков. Модусы естественного отбора в антропогенезе. Прекращение естественного отбора. Последствия прекращения естественного отбора: «экспансия наименее приспособленных»; неуравновешенность сигнальных систем и ее культ).

#### § 27. Парадокс нервно-психической эволюции

Целый ряд рассмотренных выше вопросов не мог быть, как мы видели, удовлетворительно разрешен, так как их невозможно обсуждать вне связи с историческим развитием высшей нервной деятельности. Этому учат нас основные методологические принципы диалектического материализма. «Диалектический метод требует — говорит тов. Сталин, — чтобы явления рассматривались не только с точки зрения их взаимной связи и обусловленности, но и с точки зрения их движения, их изменения, их развития, с точки зрения их возникновения и отмирания» (Краткий курс истории ВКП(б) стр. 101).

В дальнейшем изложении мы и сделаем попытку оценить высшую нервную деятельность человека с точки зрения ее исторического развития. Этот путь еще мало испытан и включает в себе большие трудности. Уже заранее следует думать, что наша попытка в этом отношении окажется несвободной от ошибок, может быть значительных. И все же мы эту попытку предпринимаем, в надежде, что в конечном счете она окажется полезной.

Итак, мы переходим к теме: «Эволюция высшей нервной деятельности человека», и сразу же наталкиваемся на одно странное явление, которое мне хотелось бы назвать «парадоксом нервно-психической эволюции».

Этот пункт нашего рассуждения я считаю центральным.



Все более и более совершенствуясь от одних животных видов к следующим, центральная нервная система подвергалась все большему усложнению и делалась способной ко все более индивидуализированному и приспособляемому поведению. На высоте этого процесса мы встречаем уже совершенно исключительно работающий орган и появление качественно совершенно новой функции — сознания и связанного с ним разумного поведения. Казалось бы, этот наиболее совершенный орган должен был бы работать четче и бесперебойнее всех предшествующих, менее совершенных нервных систем, ибо иначе как бы он вообще мог произойти и — главное — как бы он мог одержать решительный верх над своими конкурентами в межвидовой борьбе за существование? Другими словами, мы должны были бы ожидать, что человек с его наиболее совершенным мозгом должен был бы выработать тип нервной системы наиболее совершенный, то есть максимально сильный, уравновешенный и подвижный. А между тем мы видели выше, как легко срывается гладкая работа этого, казалось бы, наиболее совершенного органа! Вся эта масса слабых и недостаточно подвижных нервных систем, легко срывающихся при жизненных трудностях, стоит в кажущемся противоречии с неизбежной логикой эволюции. В еще большей мере то же касается подвижности нервных процессов. Мы видели выше, что какие-то элементы инертности оказываются распространенными в человечестве чрезвычайно широко и чуть не поголовно.

Как это вообще могло произойти?

Как это ни странно, вопрос этот освещался в литературе очень недостаточно, и мне не известно ни одной сколько-нибудь серьезной попытки подойти к его разрешению. Остановлюсь только на двух трактовках этого вопроса, которые попались мне в литературе.

Еще Фр. Голтон (Galton) в 1875 г.<sup>1</sup> хотел ответить на этот вопрос, а именно в том смысле, что эволюция человека еще не успела создать вполне адекватную форму психики. Смысл всего этого несоответствия — по Голтону — заключается не в том, что человек «пал с прежней высоты», а в том, что он «возвышался с такой быстротой, за которой не могла поспеть натура его породы» (стр. 268 русск. изд.).

Совсем в другой плоскости попытался недавно ответить на этот же вопрос наш советский антрополог Я. Я. Рогинский<sup>2</sup>: кора больших полушарий отличается, с его точки зрения, от подкорки «неустойчивостью, истощаемостью, ранимостью, подверженностью расстройствам и неврозам от самых незначительных, почти неуловимых иногда причин» и, будто бы «по самой основе ее механизма», нередко требует значительного времени для выполне-

<sup>1</sup> Фр. Гальтон. „Наследственность таланта, ее законы и последствия“. С. П. Б. 1875 (перевод книги „Hereditary Genius, its Laws and Consequences“)

<sup>2</sup> Я. Я. Рогинский. „Проблема происхождения homo sapiens“. Усп. совр. биол. 1938.

ния своих функций. При всем моем уважении к автору этого определения, я все же не могу не сделать против всего этого совершенно естественного возражения: какую же выгоду мог иметь организм, обладая столь несовершенным, легко портящимся и медленно работающим органом, и каким образом мог создаться такой орган, если он по самому своему существу не в состоянии работать гладко, быстро и четко?

Конечно, дело здесь и не в сроке, будто бы еще недостаточном для развития вполне адекватных функций, и, разумеется, не в самой природе кортикальных функций, которые, наоборот, устроены так, что они в состоянии совершаться с исключительной точностью и продуктивностью, а разгадку кажущегося парадокса надо искать где-то в другой плоскости.

Много причин могло бы, конечно, фигурировать в списке вредных влияний на высшую нервную деятельность человека. Здесь можно было бы думать и о ряде всевозможных болезней, свойственных человеку, и о тяжелых условиях жизни первобытных людей, и о причинах социального порядка, в течение длинного исторического периода тормозивших свободное развитие отдельной личности. Однако, помимо всех этих несомненных причин, мне представляется небезинтересным рассмотреть и еще одну дополнительную гипотезу, не претендующую, конечно, на универсальное объяснение, но, возможно, помогающую нам несколько ближе оценить те особенности нервной системы, на которую падали и болезни, и тяжелый труд, и социальная несправедливость. Именно, с точки зрения этой гипотезы «несовершенство» человеческой психики явилось бы, помимо всего прочего, производным двух причин: во-первых, сравнительно очень недавнего усиленного развития некоторых из этих функций (а мы знаем, что филогенетически юные функции — как и органы — обладают повышенной изменчивостью), а во-вторых, производным прекращения естественного отбора, который человек преодолел, как только он стал по-настоящему человеком.

Однако, для того, чтобы представить доказательства этой гипотезы, нам придется прежде всего сделать небольшой экскурс в область некоторых закономерностей, связанных с основными принципами эволюционной теории.

## **§ 28. Эволюция путем ароморфоза и путем идио-адаптации и центральная нервная система**

Говоря об эволюции высших форм нервной деятельности, я не могу не отметить здесь заслуги одного из крупнейших русских дарвинистов, А. Н. Северцова, значительно углубившего содержание этой проблемы, и мне придется сделать еще одно необходимое отступление и сжато изложить его взгляды на общие закономерности эволюции. Они подробно изложены в посмертном издании его «Морфологических закономерностей эволюции» (Москва—Ленинград 1939). Мысли о значении высших нервных

функций в эволюционном процессе были, кроме того, изложены им в небольшой популярной брошюре «Эволюция и психика», вышедшей в Москве в 1932 г. В работах Северцова заключаются мысли, еще мало распространенные среди неврологов, почему я считал бы не лишним несколько страниц посвятить их изложению.

Основные направления филогенетического развития животных сводятся, по Северцову, к следующим возможностям:

1. Морфофизиологический прогресс, или ароморфоз (от *αῖρω* — поднимаю), соответствующий изменениям организации или функции, имеющим выгодное значение не только для данных, узкоспециализированных условий, но и для условий самых разнообразных и широких, а стало-быть, и для ряда открывающихся таким образом новых экологических возможностей. Ароморфоз идет обычно параллельно с подъемом общей жизнедеятельности организма. К таким заведомым ароморфозам относились, например, образование четырехкамерного сердца рептилий, птиц и млекопитающих, переход к активному питанию, при котором передние жаберные дуги превратились в ротовой аппарат, развитие костного скелета у примитивных рыб, появление шеи у рептилий благодаря сдвиганию пояса передних конечностей в каудальном направлении, теплокровность птиц и млекопитающих и многие другие.

Отчасти в эту же группу должны входить (Шмальгаузен) и некоторые формы более совершенных эмбриональных приспособлений (Северцов называл их «ценогенезами») каково появление яйцевых оболочек у рептилий, — именно этому ароморфозу вероятно обязаны были рептилии своим заселением суши в мезозойскую эру, так как еще стегоцефалы из верхнего девона и каменноугольных отложений откладывали свои яйца в воду и, стало-быть, никак не могли расстаться далеко от водоемов.

Всякий ароморфоз всегда означает, таким образом, возможность значительно более широкого использования внешней среды. Это есть «изменения универсального характера», на долгую эпоху сохраняющиеся в последующем филогенезе, подобно хватательным челюстям или пятипалой конечности.

2. Иной характер имеет то направление филогенетического развития, которое Северцов назвал «идио-адаптацией», где появляются изменения, носящие характер приспособления к данным, строго определенным условиям среды. Обычно в филогенезе, вслед за эпохой ароморфозов, следовал не новый период ароморфозов, а период дивергентной идио-адаптации («адаптивная радиация» Осборна), дававший большое число вновь образованных, но уже более узко специализированных форм. Эти изменения могут характеризоваться как приспособлением к новой, частной, но не более простой среде, причем общая организация животного в таком случае не упрощается (пример — акулоподобные сельские, перешедшие к донному образу жизни), так и приспособлением к среде более простой и ограниченной, что приводит уже к упрощению организации (пример — подземные амфибии — гимнофоны — с их потерей зрения, также ленивцы, хамелеоны, многие пещерные формы и др.). Первый тип таких идио-адаптаций Шмальгаузен предложил называть «алломорфозом», второй — «телеморфозом». Эти очень специализированные формы, повидимому, уже теряют ту пластичность, которая необходима для дальнейшего видообразовательного прогресса; зато они приспособляются к данной среде столь полно, что если среда неизменна, они сохраняются в той же форме весьма продолжительное время. Повидимому, именно благодаря такой специализации некоторые очень древние, но сравнительно примитивно устроенные виды смогли удержаться до наших дней.

3. Наконец, биологический прогресс, то есть образование более выгодных для вида форм, может идти и по линии «морфологического регресса» или «дегенерации» («катаморфоз» Шмальгаузена), когда, как например у паразитов, редуцируются органы движения, а также нервная система и органы чувств, но зато перерабатывается половой аппарат. Сюда относятся также многие сидячие дегенерировавшие формы, принадлежащие к числу чрезвычайно распространенных и процветающих групп животного мира. Этот тип эволюции, как бы он ни был теоретически интересен, для нашей темы не имеет непосредственного значения, и мы на нем в дальнейшем останавливаться не будем.

Какое значение имеют эти различные типы филогенетического развития для невролога?

Несомненно, что различные особенности нервной системы были использованы отбором и в процессе образования идио-адаптаций, и в процессе ароморфозов. Рассмотрим сперва первую группу. Врожденно-обусловленные и непосредственно-наследственные формы поведения, известные нам из многочисленных примеров подчас чрезвычайно сложных безусловных рефлексов и инстинктов, являются хорошим примером этой идио-адаптивной приспособляемости нервной системы. Интересно, что естественный отбор создавал в этом плане отдельные животные формы, во многом напоминающие формы значительно более совершенные, например, создавал даже двуногую походку с освобождением передних конечностей для хватательной функции, — и все же из этого никакого дальнейшего усовершенствования не могло получиться. Ромер в своей монографии<sup>1</sup> приводит интересное описание одного мелового динозавра — *Struthiomimus*, бегавшего на задних ногах, имевшего маленькие передние ноги с подчеркнутой хватательной функцией и лишенного зубов, который по всем данным специализировался на том, что воровал яйца более крупных динозавров, которыми он и питался. Ясно, конечно, что для происхождения такой формы нужны были не только специальные изменения в скелете и в моторике, но и образование чрезвычайно сложного инстинкта. Однако, это все еще был, конечно, инстинкт, — маленький и крайне примитивный головной мозг динозавров не мог еще создать более сложных функций.

Все, подобное этой, «узкие специализации» не могли однако идти ни в какое сравнение с тем ароморфозом, который характеризовал поведение *Mammalia*, и главным образом благодаря которому эти последние, повидимому, и смогли вытеснить рептилий в третичную эпоху. А. Н. Северцов определенно подчеркивал значение этого ароморфоза, приведшего к увеличению мозга и к развитию высших нервных функций, что привело в конце концов к способности видоизменять свое поведение и быстро приспособляться к различным новым условиям среды.

А. Н. Северцов, как не невролог, не совсем точно пользовался терминами «психических» функций и «разумного» поведения, но сущность его рассуждений, несмотря на это, остается, мне кажется, совершенно верной.

Он, именно, с достаточной ясностью подчеркнул, что из трех форм поведения: рефлекторной, инстинктивной и «разумной» (мы бы сказали теперь: «индивидуализированной»), эта последняя отличается главным образом тем, что здесь «наследственной является способность к деятельности данного типа и не самое действие... Сами действия их не predetermined наследственно и в индивидуальной жизни не являются готовыми, как рефлексы и инстинкты... Они (эти действия) не являются «машинообразными»: за определенными раздражениями могут следовать весьма разнообразные действия.»<sup>2</sup> Сам Северцов считал, что «низшие формы разумной деятельности подходят под тип условного рефлекса», и для нас теперь совершенно ясно, что именно сильное развитие системы условных рефлексов и лежит в основе этого индивидуализированного поведения. Как хороший пример такого индивидуализированного по-

<sup>1</sup> A. S. Romer „Палеонтология позвоночных“, русск. изд. 1939.

<sup>2</sup> «Морфологические закономерности» стр. 291.

ведения Северцов приводил повадки слонов, которые после изобретения дальнобойных винтовок стали ластись в лесах, а не на открытых пространствах, причем это изменение их поведения совершилось всего в одно поколение.

При этом, конечно, не предполагается, чтобы условные рефлексы появились впервые в филогенезе только у *manalia*. Напротив, они распространены в животном мире чрезвычайно широко и прослеживаются до сравнительно низко организованных форм. Но способность к образованию в коре временных связей была чрезвычайно поднята именно с появлением млекопитающих, у которых, параллельно с мощным развитием коры больших полушарий, условное, индивидуализированное поведение начало играть все большую роль. В этом была несомненная выгода, хотя такое развитие неизбежно должно было идти параллельно с уменьшающимся числом настоящих, безусловных инстинктов. Еще Дарвин писал: «Нет ничего невероятного, что между развитием умственных способностей и инстинктов существует известное противодействие»<sup>1</sup>.

Интересно сопоставить эту линию филогенетического развития с двумя другими крупными линиями, в которых как раз чрезвычайно развитие нервных функций пошло по совершенно другому плану. Я имею в виду, с одной стороны, насекомых, с другой стороны, птиц. Чрезвычайное развитие инстинктов, определяющих все поведение особи в этих обеих линиях, достаточно широко известно. Особенно это касается насекомых, но в значительной степени и птиц, инстинкты которых гораздо чаще, чем у млекопитающих, могут доводить особь до абсурдного поведения. Доктор Васильев в докладе на Павловской сессии Академии Наук СССР в 1941 г. представил целый ряд аналогичных примеров, когда птицы, например, насиживали круглые камушки, кормили отрезанные головки птенцов и т. п., причем здесь — по сравнению с млекопитающими — выступает значительно более мощная регуляция поведения эндокринным аппаратом<sup>2</sup>.

Еще в своем «Путешествии натуралиста вокруг света» Дарвин уже определенно утверждал, что ряд сложных реакций, например, боязнь человека у птиц, не являются результатом опыта, приобретенного особью в течение ее жизни, а представляют собою специальные, врожденные, наследственные инстинкты. На Галапагосских островах птиц можно было брать почти руками. Что это не зависело от отсутствия на этих островах хищных животных, видно из того, что та же особенность свойственна была птицам Фальклендских островов, где водятся лисины.

Очевидно, появление нового врага — человека — сейчас же влечет за собою резкое обострение естественного отбора, приводящего к переживанию особей, обладающих более подходящим

<sup>1</sup> Ч. Дарвин «Происхождение человека и половой отбор» Русск. изд. О. Н. Поповой, 1899, стр. 45.

<sup>2</sup> Я сейчас думаю, что А. Н. Промптов, прекрасный натуралист и тонкий наблюдатель, все же несколько переоценил роль условных рефлексов в анализе причин перелета птиц (см. его интересную монографию «Сезонные миграции птиц» изд. Ак. Наук. 1941), и что сложная система целых безусловных рефлексов, пожалуй, лучше могла бы объяснить многие из этих фактов.

наследственным поведением, в результате чего развиваются новые инстинкты. Такое изменение поведения животного, вызванное действием естественного отбора, требует, конечно, определенного времени, гораздо большего чем в тех случаях, где это изменение поведения диктуется способностью быстро образовывать новые условные связи<sup>1</sup>. Если отбор не успел привести к созданию новой формы поведения, вид может погибнуть.

Так, в том же «Путешествии вокруг света» Дарвин сообщает об одной абсурдной форме поведения крупной морской ящерицы, живущей на Галапагосских островах, *amblygynchus cristatus*. Хотя ящерица эта отлично плавает, а на суше передвигается плохо, она, в случае опасности, вылезала на берег, так как на суше у нее нет врагов, в воде же ее преследуют акулы. Дарвин, стоя на берегу, много раз подряд брал и бросал в воду один экземпляр этого вида, причем каждый раз снова вылезал на берег к тому самому месту, где стоял Дарвин.

Однако, отбор в конце концов создал новый и нужный инстинкт, обусловленный появлением человека среди врагов этого вида, и Брэм сообщает, что уже в 1872 г. Штейндахнер (Steindachner) нашел этих ящериц более пугливыми, и они, будучи испугнуты выстрелом, бросались в воду и больше не возвращались на то место, откуда их испугнули.

Все такого рода перемены в поведении, обусловленные естественным отбором наследственных инстинктов, в конце концов в состоянии создать для вида новые, более благоприятные условия жизни. Но эти формы поведения ни в какое сравнение не могут, конечно, идти с теми, когда животное, опираясь на мощную систему условных рефлексов, в состоянии само, в течение своей индивидуальной жизни, создавать новые формы поведения применительно к изменяющимся условиям среды.

## § 29. Какие качества нервной системы отбирались преимущественно в процессе эволюции млекопитающих?

Объектом отбора при создании все более сложной системы индивидуализированного поведения животного были очевидно те самые основные свойства нервной ткани, которые удалось выделить физиологам павловской школы, — сила раздражительного процесса, сила тормозного процесса и подвижность нервной си-

<sup>1</sup> За последнее время, правда, в биологической литературе повторно сообщаются примеры неожиданно быстрых изменений под воздействием естественного отбора — всплывшим известное изменение крабов в Плимутской бухте, или изменение цвета крыльев бабочек в Йоркширском лесу, или появление в Калифорнии расщитовок резистентных к фумигации, или очень интересные данные С. М. Гершензона об изменениях *Drosophila virilis* с геном *veriet* в природных условиях («Экспериментальное исследование естественного отбора в мутантной популяции *Drosophila virilis*» Ж. Общ. Биол. т. II, №, 1941) и т. его же данные о меланизме у хомяков (Ж. Общ. Биол. № 2) 1946. Я хотел бы, однако, подчеркнуть, что во всех этих случаях дело шло об очень простых признаках, а если позволяющих построить на этом основании аналогии с особенностями поведения.

стемы. Параллельно с этим шло и прогрессирующее развитие участков коры больших полушарий, не связанных непосредственно с периферией проекционными системами. Экономо<sup>1</sup> хотел видеть в этом прогрессирующем увеличении передне-лобных и парieto-темпоральных участков коры (что он называл «прогрессивной перебрацией») общий биологический закон («un principe général biologique»), прослеживаемый как у предков человека, так и у ископаемых предков лошади, медведя, собаки, свиньи, носорога, гиппопотама и других животных<sup>2</sup>. Этот «общий биологический закон» делается для нас теперь совершенно понятным, но нам нет никакой нужды, следуя за Экономом, видеть в этом какой-то самодовлеющий, автоматически действующий принцип органической эволюции.

В этом процессе прогрессирующего развития структуры и функций высших отделов нервной системы следует совершенно особо учесть именно и снова функцию подвижности нервной системы, — способность к быстрому образованию новых условных связей или к быстрой переделке уже образовавшихся и к быстрой смене раздражительного процесса на тормозной и обратно, так как совершенно очевидно, что как только прогресс пошел по линии развития условных рефлексов, все плюс-вариации функции подвижности должны были быть постоянно более выгодными для особи, чем минус-вариации. В самом деле, мы еще можем представить себе случаи (нападение на более сильного врага или борьба за самку), где на какой-то промежуток времени отставание тормозного процесса может даже оказаться выгодным для особи, но в то же время никак не можем представить себе случая, где даже ничтожный недочет подвижности нервной системы мог бы оказаться полезным. Я склонен думать, что именно в этом отношении и шла главная эволюция нервных функций млекопитающих вероятно в течение всего третичного периода.

Большим «экзаменом на подвижность» было появление на земном шаре человека с его крайне сложными и изменяющимися способами нападения на животных. Те из них, которые в течение своей эволюции успели к этому моменту, благодаря ли широкому ареалу распространения, или изобилию врагов, или сложному способу добывания пищи, развить в себе достаточную подвижность нервных процессов, смогли противопоставить появлению человека способность к быстрой выработке новых условных связей, как африканские слоны в примере, приводимом Северцовым. Те же, нервная система которых оказалась недостаточно подвижной, обречены были на исчезновение.

Я не знаю лучшего примера этого последнего случая, чем история морской коровы Стеллера (*Rhytina borealis Stelleri*). Это крупное морское млекопитающее, достигавшее шести метров в длину и до 200 пудов веса, было найдено в XVIII веке русскими

<sup>1</sup> С. Эконом, «La Citoarchitectionie et la cérébration progressive». Rev. Neur. 1928.

<sup>2</sup> Что у современных животных мозг более сильно развит по сравнению с их предками из третичного периода, известно было еще Дарвину («Происхождение видов»).

моряками на мало доступных островах сев.-восточной оконечности Азии (остров Медный и остров Беринга). Громадные стада этих животных паслись у берегов, питаясь морской травой, никогда не выходя на сушу и никогда не удаляясь далеко от берега. Животные давали себя убивать без всяких попыток спасения, и за какие-нибудь 21½ десятилетия (найлены они были в 1742 г., а последний экземпляр был убит в 1768 г.) весь вид исчез без остатка, если не считать нескольких скелетов, находящихся ныне в зоологических музеях.

Свен Ваксель<sup>1</sup> сообщил ряд удивительных подробностей об охоте за этими животными, которых вылавливали на острове Беринга ослабевшие от цынги и наполовину больные русские моряки. Они подплывали на лодке к пасущемуся на мелком месте животному и втыкали ему в спину, между ребрами, острый крюк, привязанный к длинному канату, за другой конец которого находившиеся на берегу полубольные люди вытаскивали животное!

Интересно, что морские бобры, жившие на том же острове Беринга и первое время подпускавшие людей на 10 или даже на 5 саженей, уже на следующий год после того, как за ними стали усиленно охотиться, сделались пугливыми и бросались в воду, увидя человека хотя бы в 100 саженях.

Что же погубило морскую корову? Отчасти, конечно, ее крупные размеры и вкусное мясо, отчасти, весьма ограниченный ареал ее распространения, но наиглавнейше, вероятно, недостаток подвижности ее нервной системы, который не позволил ей быстро выработать новое нужное индивидуальное поведение, а на выработку нового врожденно-наследственного безусловного рефлекса на человека (как у *amblyruncus cristatus*) у нее нехватило времени. Нам в этой истории до известной степени понятно и то, почему в нервной системе морской коровы оказался этот роковой недостаток подвижности: животное, очевидно, не имело до появления человека никаких врагов (белый медведь не опускается до этих широт, а касатка не охотится на мелких местах), а, кроме того, в качестве травоядного животного, имевшего постоянное изобилие пищи, оно не имело надобности в создании такой подвижной нервной системы, какая нужна была, например, для питающихся рыбой ластоногих.

В других отношениях это не было, однако, какое-либо особенно тупое животное. Л. С. Берг в своей исключительно содержательной книге, посвященной открытию Камчатки,<sup>2</sup> приводит дословно описание С. П. Крашенинникова (участника второй экспедиции Беринга), характеризующее некоторые формы поведения этих животных. Они держались маленькими группами, состоявшими из самца, самки, взрослого щенка и маленького щенка, и обнаруживали исключительную «привязанность» друг к другу: «особливо примечания достойна, — писал С. П. Крашенинни-

<sup>1</sup> Свен Ваксель. „Вторая Камчатская экспедиция Витуса Беринга“ Изд. Главсевморпути. 1940.

<sup>2</sup> Л. С. Берг. „Открытие Камчатки и экспедиция Беринга 1725—1742 г. 2-е изд. Главсевморпути. Ленинград, 1935.



ков, — любовь между самцом и самкой, ибо самец, по тщетном употреблении всех способов к освобождению влекомой самки, и будучи бит, до берегу за ней следует и иногда, как стрела, к ней, уже к мертвой приплывает нечаянно, но и на другой и на третий день по-утру заставляли самца над телом убитой сидящего». Интересно, — и это вероятно тоже способствовало невозможности выработать предупредительное поведение, — что морские коровы не издавали никаких звуков. «Животное, — писал тот же Крашенинников, — безгласно, токмо сильно дышит, а раненое тяжело вздыхает». Истребление их шло быстрым темпом, и еще в 1754 г. зимовавший на острове Беринга обер-гитенфорвальтер Яковлев ходатайствовал о запрещении этого «вредительного» промысла, — ходатайство, которое, конечно, никакого успеха не имело.

Акад. Л. А. Орбели в дискуссии по моему докладу в Колтушах на эти темы 16 января 1941 г. высказал совершенно правильное соображение, что в истории морской коровы решающую роль сыграла невозможность быстрой выработки не простого условного рефлекса (он и не мог выработаться, так как животное, на которое производилось нападение, неизменно погибало!), а так называемого «рефлекса зрителей», изученного впервые Кряжевым, а затем Штодиным.

### § 30. Некоторые данные по сравнительной физиологии условных рефлексов

В этой области, крайне для нас важной, так как она, будучи еще молодой отраслью знания, тем не менее содержит в себе уже немало весьма поучительных фактов, я не являюсь знатоком, и приводимые ниже сведения заимствую главным образом из работ Ю. П. Фролова,<sup>1</sup> который вместе со своими сотрудниками специально изучает за последние годы вопросы сравнительной физиологии условных рефлексов.

Ю. П. Фролову и его сотрудникам удалось изучить более подробно особенности высшей нервной деятельности морских и пресноводных рыб. Именно, у них удалось выработать условные рефлексы на красный и зеленый цвет, а также условный тормоз из звонка, присоединяемого к вспыхиванию лампочки. При этом оказалось, что условно-рефлекторная деятельность рыб отличается некоторыми особенностями. Особенно характерной Фролов считает инертность примитивной высшей нервной деятельности рыб. Интересно также отметить, что у рыб почти не удалось обнаружить индивидуальных типовых различий.

Наоборот, куры в опытах Горшелевой обнаружили уже вполне отчетливые индивидуальные типологические вариации. Их высшая нервная деятельность также оказалась достаточно своеобразной, например, наблюдалась частая отрицательная индукция с условного раздражителя на безусловный пищевой рефлекс. Что

<sup>1</sup> Ю. П. Фролов „Сравнительная физиология условных рефлексов“. Усп. совр. биол. т. VIII. вып. 2. 1938.

же касается подвижности нервных процессов, то этого свойства у кур установить не удалось, — перестройка стереотипа совершаясь у них с большим трудом.

Высшая нервная деятельность собаки оказывается, таким образом, значительно более подвижной по сравнению с ниже организованными животными. Но и собака в этом отношении отстает от еще выше организованных животных: И. П. Павлов в своих «Лекциях о работе больших полушарий» прямо высказывался в том смысле, что высшие нервные приборы собаки по сравнению с аналогичными функциями обезьян обладают относительно большой косностью.

Из своих работ по сравнительной физиологии условных рефлексов Фролов делает вывод столь для нас интересный, что я позволю себе привести его здесь дословно: «Вообще, — пишет он, — из трех основных функциональных качеств, выдвинутых Павловым — силы, уравновешенности и лабильности, — наиболее рано в филогенезе появляются различия в силе; позднее намечается равновесие процессов возбуждения и торможения в мозгу. Наиболее поздно в филогенезе проявляется признак лабильности корковых процессов, которую мы застаем лишь у высоко развитых видов».

Интересно сопоставить с этим выводом работы А. О. Долина и его сотрудников, сделанные по своеобразному, разработанному им методу изучения поведения животного в лабиринте, причем в различных пробежках животного автору удалось усмотреть такие основные физиологические процессы, как угасательное или дифференцировочное торможение, или растормаживание по типу положительной индукции. Я ограничусь здесь тем, что приведу дословно пятый пункт «выводов», к которым пришли А. О. Долин и В. В. Яковлева в опубликованной ими в 1938 г. работе: <sup>1</sup> «Сопоставляя отдельные формы поведения в опыте собаки с аналогичными экспериментам на морских свинках и белых крысах, <sup>2</sup> проведенными по той же лабиринтной методике, мы обнаруживаем значительные различия в подвижности нервных процессов этих животных в зависимости от высоты развития их нервной системы. У собаки нервные процессы более подвижны и труднее подвержены срывам, чем у животных с низшей организацией центральной нервной системы». Эта подвижность корковых процессов собаки в опытах Долина и Яковлевой выразилась между прочим в том, что первоначальная кинестетическая ориентировка в лабиринте, когда это понадобилось при соответствующем усложнении опытов, быстро изменялась на ориентировку зрительную, которая в новых условиях становилась ведущей.

К совершенно сходному выводу приходит и Э. Г. Вацуро <sup>3</sup>: чем выше развито животное, тем динамичнее система его ответ-

<sup>1</sup> А. О. Долин и В. В. Яковлева, «Проба анализа отдельных физиологических закономерностей поведения собаки в лабиринте». Физиол. журнал СССР, т. XXIV, вып. 3, 1938.

<sup>2</sup> Ссылка на работу А. О. Долина и Ю. М. Конорского, напечатанную в Физиол. журнал СССР, т. XXII, вып. 2-4.

<sup>3</sup> Э. Г. Вацуро. «Исследование высшей нервной деятельности антропоида (шимпанзе)». Докторская диссертация 1945 г.

ных реакций, что достигается «не только быстротой выработки соответствующих условных рефлексов, но и изменением их характера, вплоть до превращения положительных рефлексов в отрицательные по сигналу одного и того же раздражителя».

Чрезвычайно интересные данные об эволюционно-биологическом значении прогресса подвижности (опыты на обезьянах) содержатся также в недавних работах С. Д. Каминского (1938—1939).

Все эти соображения в значительной степени в состоянии подкрепить высказанную выше мысль о преимущественном значении именно подвижности в эволюции нервной системы млекопитающих.

## § 31. Происхождение человека. Основные этапы

Долгий процесс прогрессивной эволюции млекопитающих, занявший длинный период третичной эпохи (больше 50 миллионов лет), завершился наконец на границе плиоцена и плейстоцена (около 1 миллиона или может быть 800 тыс. лет тому назад) появлением качественно совершенно нового существа, питекантропа, бывшего уже настоящим предком современного человека. Эту историю, важность которой для нашей темы читатель увидит ниже, нам придется проанализировать несколько более подробно. Однако, этому надо предпослать сжатое изложение фактов, которое я прошу пропустить читателя, знакомого с человеческой предисторией.

Три главных этапа определяют человеческую предисторию: 1) появление питекантропа и родственных ему форм, 2) появление неандертальца и 3) появление современного человека. Что все эти три этапа означали последовательное развитие одной формы из другой, то есть, что от какой-то обезьяноподобной формы произошел питекантроп, из питекантропа образовался неандерталец, а из неандертальца — современный человек, это теперь, вероятно, уже не требует особых доказательств, как факт, признаваемый наиболее авторитетными современными палеоантропологами, каковы Хрдличка, Вейнерт (Hrdlička, Weinert) и др., хотя еще недавно пытались доказывать противоположную точку зрения, состоявшую в том, что будто бы все эти формы возникали независимо друг от друга, а затем мигрировали, вытесняя одна другую.

Внепне процесс этот характеризовался следующими факторами.

1. «Питекантроп» (*Pithecantropus erectus* Dubois), остатки которого были найдены на острове Ява, ростом около 170 см с емкостью черепной коробки около 750—850 см<sup>3</sup> (по некоторым авторам до 900 и даже может быть до 930 см<sup>3</sup>), был уже заведомо двуногим существом с руками, вовсе освобожденными от функции ходьбы. Его появление исчисляется различно (600 000 — 800 000 — 1 000 000 лет тому назад) и относится не к плиоцену, как думали раньше, а к плейстоцену. Он стоит очень близко к «синантропу», остатки которого были найдены в пещере близ Бейлина, и который обладал несколько большей емкостью черепа, исчисляемой от 850 до 1200 см<sup>3</sup>, и ростом около 160 см. Зубы синантропа были крупнее зубов современного человека, а клыки — особенно верхние — еще выдавались довольно резко из зубного края. Ближе к этим первобытным формам стоит, повидимому, и так называемый «гейдельбергский человек», от которого известна всего одна нижняя челюсть, найденная в Мунре, близ Гейдельберга, и *Africanthropus*, найденный Вейнертом в 1939 г. в Восточной Африке. Таким образом, четыре точки, в которых были найдены остатки этих первобытных существ (остров Ява — Китай — Германия — Африка), отстоят очень далеко друг от друга, из чего следует заключить, что существа типа питекантропа обладали весьма большим ареалом расселения. Такой же вывод можно сделать на основании местонахождения про-

стых кремневых орудий, которыми пользовались эти существа, и которые были найдены на еще более широком пространстве, а именно в юго-западной Европе, в северной, восточной и южной Африке и в Индии. Если верно предположение Г. А. Бонч-Осмоловского о том, что остатки первобытного человека, найденные им в гроте Киик-Коби, следует отнести к до-неандертальской стадии развития,<sup>1</sup> к этому списку местностей, заселенных предками неандертальца, следует прибавить и Крым.

Хотя в специальной литературе было много разногласий по вопросу о числе и времени оледенений, но все изучавшие этот вопрос авторы,<sup>2</sup> повидимому, единодушно соглашались в том, что питекантроп и родственные ему формы жили в условиях теплого климата. Вместе с кремневыми орудиями людей этой эпохи постоянно находят кости южного слона, носорога, махайрода, гиппопотама и других рано вымерших форм. На основании изучения остатков растений было высчитано, что температура этой эпохи не опускалась ниже  $+8^{\circ}\text{C}$ .

Кремневые орудия, которыми пользовались эти существа (так называемая культура «нижнего палеолита»), обнаруживают различные фазы совершенства, и их принято относить к трем индустриальным эпохам, носящим названия дошелльской эпохи, шелльской эпохи (от города Chelles под Парижем) и ашельской эпохи (от St.-Acheul, предместья города Амьена). Типичные шелльские орудия — это грубо отделанные ручные рубила («coup de poing»), являвшиеся универсальным орудием — и топором, и лопатой, вроде тех, которыми еще недавно пользовались тасманийцы. Интересно, что они всегда готовились из местного, а не из привозного материала. Ашельские орудия были сделаны тоньше и служили уже повидимому не для универсального удара, а для более дифференцированных целей. Возможно, что этой эпохе соответствовало уже некоторое начинавшееся похолодание. Бегемот, юный слон и махайрод к этому времени исчезают. Еще держится древний слон и носорог Мерка, но уже начинают появляться мамонт, шерстистый носорог, пещерные хищники и лоси. Кремневая индустрия фазы нижнего палеолита прослеживается на чрезвычайно длинном геологическом этапе, значительно превышающем все последующие культурные эпохи. Предположительно (исходя из допущения 800 000 лет, прошедших со времени появления питекантропа) эпоху эту исчисляют (приблизительно) не меньше, чем в 700 000 лет!

Мы, конечно, почти ничего не знаем об образе жизни этого нашего первого предка. Но все же можно считать установленным, что он жил небольшими группами, не имел постоянного места обитания и охотился лишь на мелких, а не на крупных животных. Огонь был ему долгое время неизвестен, и лишь к концу этой эпохи, уже на стадии ашельской культуры, появляются первые освоения пещер, стоянки под скалами и кострища. Повидимому раньше, — на фазе шелльской культуры, — не было никакой надобности и в одежде; человек селился преимущественно по берегам рек, хотя рыболовства он, конечно, в это время еще не освоил; кости крупных животных на этой фазе никогда не имеют признаков раскалывания для добывания мозга. Очень вероятно, что своими ручными рубилами эти существа пользовались преимущественно для вырывания мелких животных из земли, выкапывания корней и т. п. Этой первобытной стадии вероятнее всего отвечало беспорядочное половое общение между всеми членами общины, — то, что Бахофен (Bachofen) называл «гетеризмом», а Морган (Morgan) — «промискуитетом». Умели ли существа типа питекантропа говорить? Скорее всего, нет.

2. Эта чрезвычайно длинная эпоха крайне медленного прогресса первобытной кремневой индустрии, соответствовавшая человекоподобным существам типа синантропа, должна была неизбежно упереться в конфликт с внешней средой, в связи с наступлением значительных изменений климата («великое рисское оледенение»). Культура «Мустье» (Le Moustier во Франции) или «средний палеолит», согласно большинству авторов, соответствует значительному

<sup>1</sup> Г. А. Бонч-Осмоловский. „Новые данные о происхождении человека“. Природа. 1940. Существует, однако, и противоположное мнение, относящее крымские находки к мустьерской культуре; см. напр. О. П. Бадер „Исследования мустьерской стоянки у Волчьего грота“. Кр. сообщ. и докл. И. И. М. К., вып. VIII, 1940.

<sup>2</sup> Сводки этих разногласий см. в прекрасной монографии П. П. Ефименко „Дородовое общество“. ОГИЗ. 1931.

мехолодакию. Антропологические исследования обнаруживают в эту эпоху уже тип «неандертальца» (от Neanderthal близ Дюссельдорфа) или «первобытного человека» (homo primigenius), с громадными надглазничными валиками, с убегающим назад лбом, с относительно небольшой высотой черепа, с общей емкостью черепной коробки около 1300—1400 см<sup>3</sup>, но еще с типично отступающим подбородком. Неандерталец занимался уже охотой на крупных животных (мамонт, дикая лошадь), имел более длительные места обитания, заселяя пещеры и пользуясь огнем. Он делал более совершенные или во всяком случае более целесообразные кремневые орудия, уже различные для мужчин и женщин, изготовлявшиеся из пластин или отщепов, откалываемых от кремня любой формы. Кости животных на этой фазе часто расколоты и обожжены. Существуют указания, что в таком виде находились и человеческие кости, то есть что неандерталец был каннибалом.<sup>1</sup> Он знал погребения и вероятно знал уже одежду.

Жил неандерталец вероятно в условиях группового брака, возможно (В. И. Равдоникас) в условиях так называемой кровно-родственной семьи (групповой брак братьев и сестер еще без всяких дальнейших ограничений — повидимому, не вполне доказанная форма брака). Численность мустьерской орды П. П. Ефименко предполагает в 50—100 человек, что чрезвычайно вероятно, имея в виду главный источник существования неандертальца — охоту на крупных животных, требовавшую, при его низкой охотничьей технике, достаточно большого числа людей. Остатки неандертальцев занимают точно так же большой ареал (Европа, Азия и Африка), но весьма интересно, что не во всех местах найден был одинаковый антропологический тип этих людей, — одни неандертальские черепа обнаруживают более прогрессивные черты (более высокий свод черепа, менее срезанный профиль подбородка), другие представляются более примитивными, вроде черепов из La Chapelle aux Saints, о которых М. Ф. Нестурх<sup>2</sup> высказывает даже предположение, что это, может быть, были очень специализированные, уклоняющиеся формы, которые «зашли в тупик» и возможно частью погибли, частью смешались с другими группами. Мог ли неандерталец говорить? Строение его нижней челюсти определенно заставляет думать, что настоящей речью он, вероятно, еще не обладал. Рисовать он во всяком случае не умел.

Неандертальцы населяли землю около 70 000—100 000 лет.

3. Наконец наступил последний этап, когда место неандертальца занял уже частоящий homo sapiens. Это было 20—25 тыс. лет тому назад по Г. Ф. Осборну,<sup>3</sup> 30 тысяч лет — по Равдоникасу и Филду. Нестурх называет несколько большие цифры (50—100 тысяч лет). Появляется уже современная и с тех пор не изменившаяся форма человека, в очень многих отношениях резко отличавшаяся от своего мустьерского предка. Этот новый человек, разумеется уже говоривший, известный под названием «кроманьонского человека», обладал уже вполне современной емкостью черепа (1450—1500 см<sup>3</sup>). Резко уменьшились характерные надбровные валики, появились более высокий лоб, развились лобные бугры, череп стал выше, а стенки его — тоньше, лицо по сравнению с высотой черепа укоротилось, foramen occipitale magnum отодвинулось ближе кпереди, кости конечностей стали тоньше, ноги стали длиннее, зубные отростки челюстей уменьшились, и подбородок выступил вперед, суставная площадка между os multangulum majus и первой пястной костью стала седловидной, а не плоской, остистые отростки шейных позвонков начали обнаруживать наклон книзу, ключицы, radii и femores стали более

<sup>1</sup> М. Ф. Нестурх («Ископаемые антропиды и древнейшие гоминиды». Усп. совр. биолг. т. IX, 1938) против этого предположения энергично возражает, во время как другие исследователи (В. И. Равдоникас. «История первобытного общества» ч. I, 1939) его признают. Филд (H. Field «Prehistoric man» Chicago 1933) в согласии с мнением, высказанным Со л л а с (Sollas) обращает внимание на то, что такого рода обожженные человеческие кости были найдены всего в одной мустьерской стоянке — факт каннибализма был скорее здесь исключением, чем правилом.

<sup>2</sup> М. Ф. Нестурх. «Антропогенез» в «Антропогенетике» В. В. Бунака 1941.

<sup>3</sup> Г. Ф. Осборн. «Человек древнего каменного века». Русск. перев. Ленинград, 1924.

прямыми. Замечательно, — и в этом сходится большинство специалистов, — что замена неандертальца современным человеком произошла относительно очень быстро, и Осборн высказывается в том смысле, что эта замена одной человеческой расы другою была «наиболее неожиданной переменной, какую мы знаем во всей доистории Западной Европы»<sup>1</sup>.

Перемена эта, по мнению некоторых авторов, произошла среди резкого ухудшения природных условий к концу ледникового периода, соответственно так называемому юрмскому оледенению (Ефименко), и совпала с расцветом охоты, сперва за мамонтом, потом — за северным оленем.

По характеру своей индустрии культура этого *homo sapiens fossilis* — так называемый «верхний палеолит» — делится на несколько периодов: «Ориньяк» (Aurignac), «Солотр» (Solutré) — эти оба периода некоторыми объединяются. — «Мадлен» (La Madelaine) и более поздние периоды, когда охота уже начинает приходить в упадок. Кремневая индустрия сильно развивается и постепенно заменяется изделиями из кости (большею частью мамонта) и рога (большею частью северного оленя). В ориньякско-солотрейской культуре появляются костяные иглы, украшения в виде просверленных подвесок, резьба и чрезвычайно интересная живопись на стенах пещер, поражающая нас теперь тонкостью художественного воспроизведения. Человек перешел к оседлости, устраивая уже довольно сложные полуподземные жилища. 7—8 таких отдельных «землянок» составляли в Солотре целый «поселок». В становищах жило, повидимому, много поколений подряд. В Пржедмосте слой, содержащий следы охотников за мамонтом, достигает одного метра толщины. Замечательно удивительное однообразие ориньякско-солотрейской культуры во всей Европе и даже в Сибири. Одной из лучших иллюстраций этого является широко распространенная в этих остатках типичная женская статуэтка с подчеркнутыми признаками пола, с небольшими вариациями встречающаяся в самых отдаленных областях. Много спорили о значении этих статуэток, которые очевидно не были простым воспроизведением натуры<sup>2</sup>. Думали (Осборн), что это — идола, «мнящиеся женщины», сексуальные фигурки. Мне представляется наиболее правдоподобным допущение Ефименко, что эти женские фигурки воплощали идею семьи матриархатного типа, уже сменившей в это время кровно-родственный групповой брак. В Костенках I фигурки эти были обнаружены в особых помещениях вблизи очагов.

Следующая культурная эпоха — «Мадлен» — характеризуется главным образом охотой за северным оленем. Кремневая индустрия заменяется изделиями из рога и кости. В рисунках и резных изображениях этой эпохи мы встречаем изображения жилищ<sup>3</sup> и животных (лошадь, бизон, медведь, олень, пещерный лев, заяц, лосось), в то время как типичные женские статуэтки и вообще изображения человека исчезают, — возможно в связи с тем, что более подвижные бытовые формы (кочевья охотничьих племен за северным оленем) привели к замене матриархата ведущей ролью мужчины в семье (Ефименко).

Две особенности этой «мадленской» культуры для нас здесь важно подчеркнуть:

Во-первых, обращает на себя внимание, что мадленская культура уже не обнаруживает того интересного однообразия, которое отличало культуру Ориньяка и Солотре. Очевидно, быстро расселившись на далекие расстояния, человечество стало теперь создавать свои местные культурные традиции. Так, начали появляться типичные для разных областей местные орнаменты, особые местные стилизованные фигурки, птички и т. п., а в некоторых стоян-

<sup>1</sup> С. с., стр. 202—203.

<sup>2</sup> Что ориньякская женщина на самом деле вовсе не обладала таким огромным отвислым животом и такими громадными свисающими паштас, как это изображалось на статуэтках, выяснилось несколько неожиданно оказалось, именно, что во многих изображениях животных были нередко очень ловко «вписаны», как на загадочных картинках, контуры парочек в различных сексуальных позах, причем женщины. — здесь уже очевидно соответствовавшие натуре, — обнаруживают весьма грациозное телосложение.

<sup>3</sup> Сложность жилищ мадленской эпохи прекрасно иллюстрируется в недавней работе А. П. Окладашкова «Палеолитические жилища в Бурети». Кр. сообщ. и докл. И. И. М. К., вып. 10, 1941.

ках человека мадленской эпохи и вообще не было найдено никаких следов искусства.

Во-вторых, в эту эпоху, а именно в поздне-мадленских находках, изобразительное искусство, столь понятное для нас в ориньякско-солютрейскую и ранне-мадленскую эпохи, начинает обнаруживать некоторые новые, странные черты. Появляются символические странные изображения полулюдей-полуживотных, замаскированных людей, животных с человеческими головами и т. п., в которых не без основания усматривают аналогии с некоторыми религиозными изображениями и обрядами современных примитивных народов и с зачатками дervьютного магического культа, в частности, так называемого тотемизма (см. ниже § 38).

Среди других странностей палеолита нельзя не упомянуть об отпечатках рук на стенах ориньякских и солютрейских пещер с обрубленными фалангами пальцев. Были ли это своеобразные «имена» или «подписи»? Но вероятнее другое объяснение, поддерживаемое Обермайером<sup>1</sup>, согласно которому это уродование рук имело точно так же магически-религиозное значение, в пользу чего Обермайер приводит ряд аналогий из обычаев современных примитивных народов. Так, у некоторых туземцев Лапланды обрубание пальцев есть признак скорби по умершим, и там «нет ни одной взрослой женщины без обрубленных пальцев»; у готтентотов, если первый ребенок умер, второму обрезали пальцы, чтобы он остался жив, а на острове Фиджи, когда умер начальник туземцев, у всех женщин обрубили суставы пальцев, которые затем были выставлены напоказ, заделанные в палочки из тростника.

Верхний палеолит не знал еще ни лука, ни стрел, ни домашних животных. Это явилось уже в следующую эпоху полированного камня («неолит»), когда человечество стало переходить к пастушеству, земледелию и рыболовству, что относится к эпохе, отстоящей от нашей эры примерно на 5 тысяч лет<sup>2</sup>, что уже почти соприкасается с наиболее отдаленными датами древнейшей истории.

Эти краткие сведения нам пригодятся для дальнейшего хода нашего рассуждения, так как теперь нам предстоит ближе разобраться в вопросе, какие движущие силы эволюции играли роль в этом процессе становления человека, и на какие стороны организма человека эти силы были по преимуществу направлены?

## § 32. Наследственность и преемственность

Мы видели выше, что уже задолго до появления первого человекообразного существа отбор работал в сторону все большего усиления центральных нервных функций, в частности делая все более гибкой и эластичной подвижность нервной системы. Однако, то, что произошло на заре плейстоцена, заключало в себе громадную качественно-новую сущность, так как впервые за всю органическую эволюцию появилось существо, обладавшее сознанием, делавшее орудия, ставшее социальным и впервые подчинившее себе природу. Этот ароморфоз<sup>3</sup> заключал в себе целый ряд специфических особенностей.

Как он произошел, и в чем заключалась его сущность?

Едва ли требуется теперь еще доказывать то утверждение, что

<sup>1</sup> Г. Обермайер „Доисторический человек“, русск. перев. с франц. изд. 1912 г.

<sup>2</sup> Херст (C. C. Hurst. „Heredity and the ascent of man“. Cambridge 1935) называет большую цифру — 10 тысяч лет.

<sup>3</sup> Шмальгаузен предложил даже особый термин для этого процесса — „эпиморфоз“ —, понимая под этим такую форму ароморфоза, когда образовывающееся таким образом существо само овладевает внешней средой.

Дарвин, обсуждая происхождение человека, не сумел учесть именно этих качественно-новых факторов эволюции, сделал же это Энгельс, указав на фактор труда, игравшего ведущую роль в процессе очеловечения обезьяны<sup>1</sup>. Величайшей заслугой Энгельса было выяснение роли труда и социальной сущности человека в его возникновении, и эта роль, конечно, не может подлежать ни малейшему сомнению. Новые факторы эволюции вытеснили прежде имевшие место факторы видообразования на базе естественного отбора. Фактор «труда» заменил собою фактор «естественного отбора». Случилось это, конечно, не сразу, а постепенно, и до какого-то момента оба фактора вероятно еще существовали совместно, причем естественный отбор должен был все время сокращаться и свертываться, уступая место новым факторам эволюции.

Чтобы ясно представить себе это дело, надо помнить, что прогресс человека, в противоположность прогрессу всех других живых существ, диктовался не только одной наследственностью. Наиболее ясно, насколько мне известно, мысль эту сформулировал Т. Морган<sup>2</sup> в следующем положении:

«У человека... два процесса наследственности: один вследствие материальной непрерывности (половые клетки) и другой — путем передачи опыта одного поколения следующему поколению посредством примера, речи и письма. Способность человека общаться с себе подобными и воспитывать свое потомство является, вероятно, основным фактором быстрой социальной эволюции человека. Удлиненный период детства предоставляет исключительные возможности для передачи традиций и опыта... Ни в какой другой группе животных не выражена передача опыта от одного поколения к другому, за исключением, — да и то в очень ограниченной степени, — высших позвоночных. Каждый индивидуум (у человека) начинает свою жизнь с относительно малым числом наследственных инстинктов, причем даже и эти инстинкты могут быть быстро изменены воспитанием... Именно, пластичность мозга человека делает его исключением среди живых существ». (стр. 109 русского издания).

Может быть было бы лучше, ради ясности, не говорить вместе с Морганом о «двух процессах наследственности», а называть их различно. Пусть «наследственностью» остается то, что передается из поколения в поколение через половые продукты, то же, что передается посредством выучки, будем называть «преемственностью».

При таком расчленении вопроса едва ли может возникнуть

<sup>1</sup> «... Если учение о естественном отборе... вполне достаточно, чтобы объяснить превращение одних видов растений и животных в другие, то для понимания такого явления, как превращение животного (обезьяны) в качественно отличное существо — человека, — теория естественного отбора недостаточна. Здесь необходимо учесть не только биологические, но и общественные факторы, в первую очередь роль труда. Вопрос же о возникновении труда Дарвином был обобщен». (М. Плисецкий «Происхождение человека». Мол. больш. декабрь 1940).

<sup>2</sup> Т. Морган. «Экспериментальные основы эволюции». Русск. перевод изд. 1936 г. глава X «Эволюция человека».



сомнение, в которую из этих двух основных групп должна быть отнесена вся социально-трудовая сущность первобытного человеческого существа. Это, конечно, целиком и полностью есть область преемственности. Когда первый питекантроп взял в руки первый осколок кремня для целей «покорения природы», он положил начало длинной и непрерывной цепи преемственного прогресса. Люди «учились» друг у друга (и главным образом, вероятно, молодые у взрослых) обращаться с кремневым орудием, все более и более сложным, а позже с орудиями из кости и рога, и, конечно, с деревянным инвентарем, который до нас не дошел по причине его хрупкости. Ни одно из этих действий не было, разумеется, наследственно-врожденным, и никакими «генами» не определялось, и прогресс в этой области был вовсе не наследственно-биологическим прогрессом, а результатом все более и более сложной и квалифицированной выучки. Вся дальнейшая культура человека, его способы охоты, его приемы откалывания кремня, его овладение огнем и пещерами, а позже — постройка жилищ, его семейные и социальные отношения, переходившие ко все более сложным формам, и, наконец, его речь, а позже — письменность, — все это целиком и без остатка укладывается в завоевания преемственности и остается этим до сегодняшнего дня. Если бы кто захотел сделать такой бесчеловечный опыт, чтобы вырастить ребенка, окруженного полным молчанием речи и жестов, можно быть заранее уверенным, что никогда он «сам», то есть вследствие одних только своих наследственных тенденций, не научился бы говорить, подобно тому, как остаются немые дети, рано потерявшие слух. Этот процесс — «преемственность» — выгоден для прогресса, делая его значительно более скорым и эластичным, хотя он и представляется на первый взгляд как бы даже более сложным, требуя длительной выучки заново каждого поколения, — обстоятельство, возможное именно благодаря удлинненному детству.<sup>1</sup> На наследственности этот прогресс не отражается, наследственные инстинкты при этом естественно редуцируются. У человека, кроме сосательного инстинкта новорожденного и полового инстинкта взрослого нет, кажется, никаких других настоящих инстинктов,<sup>2</sup> и трудно себе представить, чтобы это упражнение органов автоматически отражалось в том же направлении на физическом строении последующих поколений. Труд и социальная сущность человека была, несомненно, основой всего этого прогрессивного развития, всего того, что может быть названо «культурой», даже на самой начальной стадии, и в этом смысле говорит формула Фр. Энгельса о том, что именно труд играл ведущую роль в процессе очеловечения обезьяны.

<sup>1</sup> Агал. Л. А. Орбели в своей речи на открытии Павловской сессии Академии Наук 27 февраля 1941 г. развил интересную мысль, что лишь кажущееся является «выгодой» рождения вполне сформированного потомства, так как выны, у которых потомство еще очень долго развивается внеутробно, оказываются более способными к дальнейшей эволюции.

<sup>2</sup> Если под словом «инстинкт» понимать врожденную и наследственно-обусловленную способность производить сложные целесообразные действия.

Что же делал в это время естественный отбор?

Естественный отбор начал очевидно ориентироваться теперь — в противоположность всему тому, что было раньше, — на социально-трудовую сущность вновь появившегося существа, усовершенствуя те органы, которые на этой фазе эволюции оказались необходимыми — головной мозг и руку. Так он создавал очевидно ту возможность этой непрерывной прогрессивной выучки последующих поколений, ту пластичность человеческого мозга, о которой мы говорили выше. Он создавал и постепенно совершенствовал врожденную способность к преемственности. Сам по себе, без того содержания, которое преемственность вкладывала в конечный результат дела, он не создал, разумеется, ни одного достижения даже первобытного человека, но обеспечил ему ту наследственно-биологическую базу, на которой преемственность развернула свое мощное поступательное движение. Формируя эту наследственно-биологическую базу, органическая эволюция шла еще некоторое время своим, дарвиновским путем, то есть путем дарвиновской «неопределенной изменчивости» и дарвиновского «переживания наиболее приспособленных», пока, наконец, естественный отбор не прекратился. Это одновременное действие преемственности и видообразующей наследственности, повидимому, шло многие сотни тысяч лет. Оно началось с появления на земле питекантропа и закончилось с превращением неандертальца в современного человека, после чего уже не наступало изменений в его физическом строении, в то время как преемственность продолжала и продолжает вести человечество ко все более и более быстрому прогрессу.

### § 33. Какие качества нервной системы преимущественно отбирались в процессе эволюции человека?

После всего изложенного выше нам уже нетрудно будет ответить на этот вопрос. Усиление подвижности нервных процессов было, как мы видели, филогенетическим лейтмотивом на протяжении всей истории млекопитающих. Но если эта способность к быстрому перестройкам была необходима обезьяне, то еще в гораздо большей степени она нужна была для первобытного человека. Манипулирование уже с первым орудием и создание первого коллектива требовали подвижности неизмеримо большей, по сравнению с той, которой еще могла удовлетвориться обезьяна<sup>1</sup>. И в даль-

<sup>1</sup> Прф. Н. А. Подкопаев весьма основательно указал мне, что это утверждение стоит в противоречии с тем фактом, что двигательная подвижность обезьян (он работал с шимпанзе), как спонтанная, так и вызванная малейшими изменениями внешней среды, огромна и безусловно превосходит человеческую, являясь у них даже уже недостатком. Очень возможно, что эво-

нейшем, если мы проследим путь развития первобытного человека, мы опять-таки увидим, что именно функция подвижности должна была разрастаться непропорционально сильно. Нет никаких оснований полагать, чтобы неандерталец отличался от питекантропа значительно большей силой нервной системы. Возможно скорее допустить, что живший маленькими группами и под открытым небом питекантроп, еще не умевший охотиться на крупных животных, но бывший современником таких опасных хищников, как махайрод, был в гораздо меньшей степени, чем неандерталец, защищен от ежечасных опасностей и должен был обладать, конечно, значительной силой нервной системы и хорошим торможением. Подобно этому, у нас нет никаких оснований предполагать, чтобы нервная система кроманьонца была сильнее нервной системы неандертальца. Точно так же ничто из известного нам о сравнительной характеристике питекантропа, неандертальца и современного человека не позволяет нам предположить, чтобы по мере этих превращений усиливалась уравновешенность раздражительного и тормозного процессов. Что же касается подвижности, то она, несомненно, продолжала расти и дала особенно резкий скачок при образовании современного человека с его речью, требующей уже совершенно исключительной быстроты концентрации раздражительного процесса и отрицательной индукции.

Мы уже выше (§ 15) указывали на речь, как на ценный критерий для суждения о состоянии именно подвижности или инертности нервных центров. Нельзя снова не подчеркнуть, что именно речь является наилучшей иллюстрацией той удивительной подвижности, которая свойственна коре головного мозга человека. Здесь с совершенно исключительной быстротой и четкостью должен работать сложный механизм взаимодействия раздражительного и тормозного процессов с их почти моментальной противоположной индукцией, без чего была бы немыслима грамматически правильная речь. Следовало бы говорить о какой-то совершенно особой, скоростной, стремительной, сверхбыстрой подвижности, свойственной высшей нервной деятельности человека. Наш речевой аппарат работает настолько четко и быстро, что нам теперь совершенно не нужно даже заранее обдумывать конструкцию произносимой нами фразы, а мы ее просто начинаем, следя не за грамматической ее конструкцией, а лишь за ходом собственной мысли, что однако не мешает тому, чтобы все слова, а также все наклонения и падежи оказались стоящими на своем правильном месте. Лишь нежелание создавать неологизм заставляет нас и для этой формы подвижности на качественно-новом уровне пользоваться универсальным термином «подвижность».

Однако, помимо этой способности мозговой коры к такого рода

люция от наших общих обезьяноподобных предков, приведшая в одной ветви к появлению современных обезьян, в другой — к появлению человека, в обеих ветвях шла по использованию все большей подвижности нервной системы, однако в двух разных направлениях: в то время как в линии обезьян это была крайне высокая подвижность именно двигательного анализатора, в линии человека это была по преимуществу подвижность второй сигнальной системы.

сверхподвижности, антропогенез отличался еще и тем, что за этот период времени полностью развилась павловская вторая сигнальная система действительности, сложная форма поведения и сознания, основанная не на непосредственной работе корковых анализаторов, а на разнообразных представлениях о тех или других предметах, о действиях и ситуациях, — система, которая должна быть правильно уравновешена с первой сигнальной системой и подкоркой и действовать с ними вполне согласованно.

Если мы спросим себя теперь, какие из современных функциональных свойств нервной системы являются наиболее молодыми, мы должны будем признать, что современная форма сверхподвижности корковых клеток и развитая вторая сигнальная система, уравновешенная с первой, суть наши наиболее поздние приобретения, наложившие последний штрих на современную человеческую психику. Давность этих обеих функций в их окончательном виде — всего около 30 тысяч лет, — или около тысячи поколений, — величина сравнительно очень небольшая в масштабе органической эволюции. Все значение этой относительной молодости означенных функций будет видно из дальнейшего изложения.

### § 34. Изменчивость филогенетически молодых признаков

Давность окончательного формирования рассмотренных выше наиболее прогрессивных особенностей нашей корковой физиологии относительно очень невелика. Я склонен думать, что это обстоятельство следует учитывать, когда мы рассматриваем проблему индивидуальной вариабельности этих функций.

Что органы, а также функции, вышедшие из-под постоянного давления естественного отбора и поэтому быстро редуцирующиеся, подвержены повышенной изменчивости, является фактом общеизвестным<sup>1</sup>. Но и органы, а также функции, наиболее прогрессивные то есть филогенетически наиболее молодые, точно так же могут оказываться еще не вполне устоявшимися, и индивидуальная изменчивость их может быть более высокой по сравнению с органами или функциями филогенетически древними, зависящими от действия наследственных факторов, более полно отшлифованных отбором.

Два последующие примера, взятые из совершенно разных областей, могут послужить некоторой иллюстрацией этого положения.

Первый пример я заимствую из «Морфологических закономерностей эволюции» А. Н. Северцова. Он касается изменений в организме, связанных с превращением некоторых бегающих чщериц в змеевидных безногих животных.

<sup>1</sup> И. И. Шмальгаузен («Организм как целое» 1938) дал интересную интерпретацию механизма этой редукции больше не нужных органов, с учетом разрушения нормальной системы корреляций, вследствие того, что в этих условиях постоянное накопление новых мутаций не выправляется, как в норме, отбором модификаторов.

Это постепенное превращение было, несомненно, связано для вида с определенной пользой. Некоторые виды ящериц, вероятно вынужденные спасаться от новых появившихся врагов, должны были ускорять свое передвижение, может быть вынуждены были передвигаться по пространствам, густо заросшим травой, где скользкие змеевидные движения оказывались более выгодными, чем перебирание четырьмя короткими конечностями. Так произошли изменения, современным последовательным отображением которых являются ныне живущие роды: *agama* — *ablepharus* — *seps* *rhisaugus*. Число позвонков при этом постепенно увеличивалось, что в данном эволюционном ряду было, несомненно, прогрессивным признаком. Но замечательно, что параллельно с этим число туловищных позвонков перестало быть постоянным, и А. Н. Северцов приводит интересные данные В. Ф. Еремеева, исследовавшего 50 экземпляров *ophisaugus arus*, причем оказалось, что крестец находился то на 57-м, то на 58-м, то — чаще всего — на 59-м, но несколько раз и на 60-м туловищном сегменте. Очевидно, необычайно увеличенное число позвонков желтопузика еще недостаточно прочно сбалансировано всем остальным генотипом, как это имеет место у значительно более коротких, бегающих на четырех конечностях, ящериц.

Второй пример возьму из области гораздо ближе нам знакомой. Это — исключительно большая вариабильность борозд и извилин головного мозга человека, хорошо известная каждому невропатологу, которому приходилось определять извилины на своем патолого-анатомическом материале, — все мы знаем, с какими большими затруднениями бывает подчас соединена такая работа. Вариабильны и основные борозды, и борозды вторичные и третичные, что стоит в противоречии со значительно более стандартным строением мозгового ствола и спинного мозга, и что легко поставить в связь с более поздним филогенетическим развитием больших полушарий. Такое же значение прогрессивного признака имеет и асимметрия борозд обоих полушарий. Интересно, что вариабильность и асимметрия борозд намечаются уже у шимпанзе, в отличие от мозга низших обезьян (Л. Я. Пинес). Интерес примера усугубляется тем, что в строении мозговой поверхности удалось установить наследственную природу некоторых вариаций (исследования Ш п и ц к а, К а р п л ю с а — *Spitzka*, *Karplus*, *Пинеса*). Замечательно, что некоторые отделы мозга оказываются особенно изменчивыми в своем развитии, и это как раз те, которые оказываются филогенетически наиболее молодыми.<sup>1</sup>

Интересно, что значительно более молодая (по сравнению

<sup>1</sup> „Изучая мозги выдающихся людей (в частности ученых), мне приходится констатировать, что наиболее постоянным признаком, характеризующим таковые, является хорошее развитие именно лобных и темных долей (правда, при общем хорошем развитии мозга). Возможно, что это нужно объяснить тем, что как раз те отделы мозга обнаруживают признаки количественно и качественно необычного развития, которые в своем образовании подвержены наибольшему колебанию и которые, как это показал Эберштадлер, в своем развитии еще не остановились, а именно нижняя темная доля и нижняя лобная извилина“ (Л. Я. Пинес. „Проблема борозд и извилин головного мозга“. Ленинград 1934).

с макроскопической анатомией головного мозга) цитоархитектоника уже в состоянии представить нам кое-какие фактические данные, говорящие в том же направлении, то есть свидетельствующие о преимущественной изменчивости филогенетически наиболее молодых полей. Крайне интересные данные в этом направлении были собраны в Московском Институте мозга, руководимом С. А. Саркисовым. В недавней его сводной публикации,<sup>1</sup> основанной на исследованиях ряда сотрудников Института (Кононовой, Станкевич, Шевченко, Блинова), он приходит к интересному выводу о том, что прежние известные цитоархитектонические карты мозга представляют собою в сущности лишь ориентировочные схемы, так как теперь уже точно установлена громадная индивидуальная изменчивость этих полей. «Интересно и весьма важно отметить, — пишет Саркисов, — что эти же исследования показали, что вариабильность корковых формаций выражена значительно больше в филогенетически новых областях коры, чем в старых». Подробные данные о вариабильности в строении коры лобной доли сообщила Е. П. Кононова.<sup>2</sup> Отмечается особая изменчивость именно так называемых «лимитрофных зон», расположенных между отдельными полями и специально свойственных филогенетически молодым полям, каковы поля лобное, нижне-теменное и височно-теменно-затылочное. Саркисов находит даже возможным говорить о большей способности функционального замещения этих филогенетически молодых зон по сравнению, например, с такими старыми и сильно дифференцированными формациями, каково поле 17, дающее при его разрушении стойкие явления выпадения, — соображение, представляющее исключительную важность для клинициста!

Из сопоставления вышеизложенных, а также ряда других аналогичных фактов становится понятным, что мы уже заранее должны были бы ожидать и максимальной изменчивости как раз в отношении наиболее поздно сложившихся свойств человеческой коры — подвижности и развития второй сигнальной системы.

Отчасти это соображение может быть привлечено для объяснения изобилия крайних вариантов нормы, имеющих место у человека, примеры чего мы видели выше. Однако, я склонен думать, что одной только филогенетической молодостью нельзя объяснить те неблагоприятные вариации высшей нервной деятельности, которые наблюдаются столь часто. Здесь требуются поиски дальнейших объяснений. Ниже я попытаюсь показать, что также существенным фактором было прекращение в человеческом обществе естественного отбора. Однако, чтобы рассмотреть этот сложный вопрос, нам нужно будет сначала выяснить более подробно, в каких формах должен был действовать естественный отбор в человеческой истории.

<sup>1</sup> С. А. Саркисов. „Проблема локализации в свете современных данных архитектоники и биоэлектрических явлений коры больших полушарий мозга“. Невр. и псих. т. IX, № 6, 1940.

<sup>2</sup> Е. П. Кононова. „Развитие полей лобной области и вариабильность в строении ее коры у человека“. Ibidem.

Питекантроп развился, повидимому, еще под влиянием эволюционных механизмов, очень сходных с теми, которые имели место у ниже стоящих приматов. Развился ли он из лазающих по деревьям предков, как это долго думали раньше, или может быть из обезьяноподобных существ, передвигавшихся по земле, как предположил П. П. Сушкин,<sup>1</sup> для нашей темы не имеет большого значения, хотя здесь нельзя не подчеркнуть, что второе предположение имеет за себя, пожалуй, больше данных, — так как, помимо интересных соображений, приведенных Сушкиным, новые данные о строении кисти человека ашельской эпохи, сообщенные Г. А. Бонч-Осмоловским (l. c.), а также такие факты, как наземное обитание некоторых плейстоценовых южноафриканских антропоидов (*Plesianthropus transvaalensis* и *paranthropus robustus*). Вспомним также, что человеческий предок произошел вероятно не от очень сильной и крупной обезьяны, — на что указывал еще Дарвин, — и вероятно от обезьяны, обладавшей сильным стадным инстинктом, — на что указывал еще Энгельс. Питекантроп жил, как мы видели выше, еще в виде мелких объединений, и у нас имеются все основания предполагать, что объединения эти — в результате беспорядочных половых общений — состояли в значительной степени из родственных групп. Борьба за существование как индивидуальная, так и межвидовая, должна была в это время быть еще очень жестокой. Питекантроп не знал ни жилища, ни огня. Он неизбежно должен был быть ловким, осторожным, сильным и выносливым существом. В своей — единственной дошедшей до нас — кремневой индустрии он прогрессировал чрезвычайно медленно. Несмотря на скудость антропологических находок в отношении этих существ, мы все же вправе составить себе представление, что и антропологический прогресс питекантропа шел крайне медленно: ему понадобилось около 700 тысяч лет чтобы повысить примерно на 450 см<sup>3</sup> емкость своей черепной коробки!

Многokратно обсуждавшийся вопрос о том, в каком месте земного шара, и в одном ли месте или во многих местах одновременно произошло это очеловечение обезьяны, для нашей темы не имеет существенного значения. Места, где найдены были остатки этих первобытных существ, а также где найдены были следы дошелльской, шелльской и ашельской культур, занимают громадные пространства Европы, Азии и Африки.<sup>2</sup> Однако, едва ли это обстоятельство можно было бы рассматривать, как довод в пользу множественности пунктов образования питекантропа, как это делает, например, В. И. Равдоникас (l. c.): питекантропу, если он даже произошел в одном ограниченном месте, вовсе не нужно было «переселяться» по земному шару на такие длинные расстоя-

<sup>1</sup> П. П. Сушкин. „Высокогорные области земного шара и вопрос о родине первобытного человека“. Природа, т. XVII, № 3, 1928.

<sup>2</sup> В Америке палеолитических находок сделано не было (см. Совещание Акад. Наук. в Филадельфии в III 1937, *Euglen. News* 1937).

ния. Совершенно очевидно, что в условиях теплого климата питекантроп должен был использовать плоды своего замечательного преимущества (сознание, рука, орудия, примитивный социальный коллектив) прежде всего в смысле быстрого увеличения ареала своего расселения. Расселение мелких охотничьих групп, — все равно, началось ли оно с Явы или с какого-нибудь другого места, могло идти с достаточно большой скоростью. Если выросшие дети устраивали свою охотничью стоянку в 25 км от родителей, это уже одно составляло бы увеличение диаметра ареала расселения на 2 км в год, что за 700 тысяч лет существования питекантропа было больше чем достаточно для расселения его по всей теплой территории Старого Света.

Индивидуальная внутривидовая и межвидовая борьба за существование, однако, уже на этой фазе должна была несколько измениться, дополняясь внутривидовой конкуренцией, то есть конкуренцией не отдельных особей, а целых маленьких коллективов. Коллективы, — а это было очевидно нечто вроде семей, — которые обладали лучшими орудиями, меньше терпели от голода, лучше умели защищать своих детей и т. п., то есть в конечном счете обладавшие лучшей нервной системой, естественно, должны были вытеснять коллективы менее продвинувшиеся по пути психического развития и поэтому менее выгодно умевшие устроить свое существование. Особенно такой тип межгрупповой конкуренции должен был выдвигаться на первое место в случае более густого заселения какого-либо ареала, или в случае ухудшения общих условий жизни, например, при увеличившихся трудностях в добывании пищи.

Как раз такое ухудшение условий существования и имело место как в конце ашельской эпохи, так особенно во время эпохи Мустье и появления неандертальца.

Очень вероятно, что так называемое «великое рисское оледенение» было главным движущим толчком на этой стадии эволюции. Понадобились такие новые формы жизни, как овладение пещерами, создание микроклимата и употребление одежды. Изменился самый объект охоты, потребовавший теперь гораздо больше организованности и создания более численных коллективов. Все это представляло новые трудности для нервной системы и требовало нового ее усовершенствования. При этом чем больше организовывалась жизнь неандертальца, тем естественно меньшей должна была делаться роль межвидового или внутривидового отбора, зато тем больше выступала роль отбора межгруппового, который на этом этапе эволюции был вероятно наиболее эффективным видом естественного отбора.

Дарвин («Происхождение человека») определенно подчеркивал значение этого межгруппового отбора: «Община, заключающая в себе много одаренных особей, увеличивается в числе и остается победительницей над другими, менее одаренными общинами, хотя при этом ни один член в отдельности ничего не выигрывает перед другими членами того же общества» (стр. 41 русск. перев. 1899 г.). Вес этого соображения еще конечно усили-



вается при учете родства между членами такой маленькой производственной общины.

Так ухудшение условий существования могло способствовать дальнейшему прогрессу человека даже без того, чтобы менялся самый темп мутационного процесса, которым должен был пользоваться естественный отбор для построения новой формы. Таким образом, к этой гипотезе усиления мутационного процесса нам нет надобности прибегать, хотя и известно, что термические колебания, с одной стороны, с другой стороны, недостаток тех или других пищевых веществ в состоянии значительно повышать скорость мутирования в эксперименте.<sup>1</sup>

Там, где изменения вида происходят в связи с изменившимися условиями среды, очень вероятна и значительная роль так называемого «косвенного отбора», интересный анализ которого впервые был дан В. С. Кирпичниковым.<sup>2</sup> Именно, весьма возможно, что похолодание вызвало сначала (точно так же созданные отбором) адекватные модификации, а затем уже в процессе отбора изменился, генотип, фиксирующий эти изменения, как наследственные.

Нельзя отрицать далее, что именно на этом этапе, в период группового брака, половой отбор мог также играть существенную роль в эволюции, уже в качестве индивидуального внутривидового отбора: наиболее сильные, выдающиеся в умственном и физическом отношении, имели вероятно более шансов на потомство по сравнению с отсталыми и слабыми членами общины, поскольку мужчины и женщины такой общины не складывались еще в фиксированные пары, и в то время как одни из мужчин могли иметь потомство от большого количества женщин, другим приходилось оставаться вовсе без потомства.<sup>3</sup> Это преимущество группового брака должно было исчезнуть при последующих формах брака, где шансы на потомство должны были распределяться значительно более равномерно среди всех членов группы. Это соображение представляется мне достаточно простым, и я должен сознаться, что никогда не мог понять хода мыслей Дарвина, когда он писал, что общинный брак или свободное смешение полов у первобытных народов могло противодействовать половому отбору или задерживать его.

Неандертальцы, гораздо дальше ушедшие по пути прогрессивной эволюции, чем питекантроп, жили уже достаточно большими группами и имели более длительные места обитания, но по самому характеру своей охоты (мамонт и дикая лошадь) должны были селиться дальше друг от друга, чем предшествовавшие охотники

<sup>1</sup> Интересную сводку этого вопроса см. в недавно вышедшей работе Ю. Я. Керкиса „Физиологические изменения клети, как причина мутационного процесса“. Усп. совр. биол., т. XII, вып. I, 1940.

<sup>2</sup> В. С. Кирпичников „Роль ненаследственной изменчивости в процессе естественного отбора“. Биол. ж. т. IV, № 5, 1935.

<sup>3</sup> Прямые наблюдения в этом направлении были сделаны в отношении первобытных племен центральной Австралии, живущих в условиях породного общества, Б. Спенсером и Ф. Гиленом (Цитировано по К. М. Тахтареву „Сравнительная история развития человеческого общества“, ч. I 2 изд. Госиздат 1926.)

за более мелкими животными. Все это должно было привести к большей изоляции этих групп и к значительному инбридингу внутри группы. Чисто случайные процессы, могущие иметь место в таких сравнительно небольших изолированных популяциях, как например, особенности мутирования или даже генетико-автоматические процессы (в смысле Дубинина) могли быть причиной того, что в одних неандертальских группах выкристаллизовывались более прогрессивные формы, в других — более отсталые. Это выразилось в многообразии неандертальских типов, отличающихся то более прогрессивными, то более регрессивными чертами строения (см. выше § 31). Разумеется, группы более прогрессивные получали шансы на лучшее выживание, и таким образом продолжала совершаться органическая эволюция, направленная, как мы видели выше, главным образом на центральную нервную систему. Естественно также было ожидать, что в других неандертальских группах случайное накопление неблагоприятных генотипов легко могло приводить к морфологическому регрессу, что и отмечалось на многих неандертальских скелетах.

Мы подходим к вопросу, привлекавшему к себе наибольшее внимание: как случилось, что этот неандерталец, устроенный еще весьма грубо и примитивно, был сравнительно быстро заменен ориньякским человеком, имевшим уже вполне современное строение? При этом замечательно, что и климат,<sup>1</sup> и фауна, и род занятий существенно не изменились. Ориньякские люди были, по крайней мере первое время, те же охотники за мамонтом, жившие в пещерах, жарившие пищу на кострах или угля, и хотя их кремневая индустрия и отличалась от мустьерской, но специалисты устанавливают здесь определенные переходные формы, доказывающие последовательную смену этих культур. И однако, неандертальцы исчезли с необычайной быстротой, и, как утверждает Осборн, ни в одном из верхне-палеолитических погребений не найдено никаких следов выживания чистого неандертальца.

Конечно, *homo sapiens* произошел из неандертальца «в процессе отбора» (Хрдлиčka), но долгое время идут споры о движущих силах, приводивших к этой эволюции.

*Homo sapiens* отличается от неандертальца по целой серии признаков, указанных выше. Было бы, однако, ошибкой думать, что отбор был направлен непосредственно на все эти признаки. Гораздо вероятнее допустить, что отбор создавал только вполне определенные немногочисленные признаки, с которыми все остальные признаки нового человека были связаны лишь коррелятивно.<sup>2</sup> Так, совершенно несомненно, что отбор был направлен на создание более развитых полушарий большого мозга, на усовершенствование скелета кисти и на изменение — в связи с появлением

<sup>1</sup> По этому вопросу у знатоков нет, оказывается, полного единогласия: в то время как Мортилье, Байер, Ефименко и др. указывают на ухудшение внешних условий к концу ледникового периода, Рогинский высказывается в противоположном смысле; по схеме Пенка ориньякская культура совпала даже с относительным потеплением.

<sup>2</sup> Признаки первого рода Северцов называл «эктосоматическими признаками», признаки второго рода — «энтосоматическими».

речи— формы нижней челюсти, и в то же время очень вероятно, что большая тонкость скелета, опущение остистых отростков, отодвигание впереди затылочного отверстия и многие другие признаки были связаны с первыми лишь коррелятивно. Значение таких коррелятивных связей тем больше, чем выше стоит данное животное, и И. И. Шмальгаузен даже предлагал различать два типа эволюции, различающиеся богатством коррелятивных связей: более простой тип, с «мозаичной» структурой наследственных факторов и признаков, как у насекомых<sup>1</sup>, и тип более сложный и прогрессивный, где коррелятивной взаимной связанностью обладают все органы и системы животного.

Как только образовалась эта новая форма, богато одаренная и владевшая членораздельной речью, преимущество ее перед неандертальцами было столь велико, что она вытеснила их с исключительной быстротой. Эта быстрота распространения ориньякского человека подтверждается его чрезвычайно широким расселением с сохранением одинаковой культуры, настолько очевидно быстрым, что еще не успели образоваться местные культурные особенности. Необходимо допустить, что остатки неандертальцев жили еще некоторое время одновременно с этими новыми людьми<sup>2</sup>, но быстро должны были уступить им место. В этом смысле замечательны данные Валуа (A. Vallois, 1937, цит. по Рогинскому), указавшего, что среди неандертальских черепов процент недостигших 20-летнего возраста был значительно больше, чем среди черепов верхнего палеолита. Очевидно, новые люди жили дольше, и, стало-быть, оставляли более численное потомство.

Какие же наследственные механизмы были использованы отбором в период появления *homo sapiens*?

Я не думаю, чтобы у нас было уже теперь достаточно данных, чтобы разрешить этот вопрос с полной уверенностью. Приходится прибегать к косвенным соображениям и к условной оценке различных теоретических построений.

Прежде всего возможно, что прогрессивные наследственные свойства, накопившиеся в некотором числе неандертальских групп, состояли в промежуточных мутациях, из которых вредные обростали (в гетерозиготе) тормозящими модификаторами, и таким образом превращались в рецессивные, полезные же, обростая «доминигенами» (термин Гольдшмидта), превращались в доминантные (Фишер). При такой трактовке нам пришлось бы представить себе, что наиболее выгодные прогрессивные свойства нашей высшей нервной деятельности должны в какой-то (неполной, разумеется) мере доминировать над менее благоприятными

<sup>1</sup> М. Н. Камшилов („Корреляция и отбор“, Ж. общ. биол. т. II, № 1, 1941) показал, однако, что и у насекомых наследственные признаки выступают в виде связанных комплексов. Так, обычно вместе идут: увеличение глаз, утончение щетинок, слабое жилкование, светлая окраска и нормальная форма ног; наоборот, вместе идут: уменьшение глаз, утолщение щетинок, сильные жилки, темная окраска, аномалии ног и крыльев.

<sup>2</sup> В этом смысле мы находим указания у Мешанинова (цит. по Рогинскому 1. с.).

крайними вариантами. Здесь уместно подчеркнуть, что роль доминантных мутаций в биологической эволюции была специально изучена в ряде работ, появившихся за последнее время. Так, С. М. Гершензон (l. c.) собрал недавно ряд доказательств того, что рецессивные мутации не могли иметь видообразующего значения, так как гомозиготные рецессивные линии — по крайней мере у дрозофилы — почти всегда менее жизнеспособны и менее плодовиты, и стало-быть рецессивные, даже сами по себе как бы полезные изменения, не могут претендовать на роль «мобилизационного резерва», в противоположность воззрению, весьма распространенному в современной генетике.

Однако, едва ли у нас есть основание думать, чтобы взаимоотношения доминантных, промежуточных и рецессивных мутаций в процессе видообразования могли быть сведены к какой-то универсальной закономерности, общей для всех животных форм. Напротив, чрезвычайно вероятно допустить, что в одной конъюнктуре отбор мог действовать по одному, в другой — по другому типу, и что механизм эволюции дрозофилы вовсе еще не означает, чтобы вполне аналогично обстояло дело при превращении неандертальца в *homo sapiens*.

Что же нам известно, с другой стороны, о видообразовательной роли мутаций рецессивных?

На то, что рецессивные мутации, наводняющие дикий вид в гетерозиготном состоянии, могут служить базой для возможности естественного отбора, указывал еще С. С. Четвериков (1927). Интенсивность распространения в диких популяциях рецессивных генов была впоследствии подтверждена рядом специальных исследований главным образом русских ученых (Н. П. Дубинин, его сотрудники), а также американцев (Стартевант, Добжанский и др. Sturtevant, Dobzhansky), сделанных на дрозофиле, но также и на других животных видах. Исходя из таких воззрений, многие считали, что именно в малых и изолированных популяциях часто выкристаллизовываются формы, важные для видообразования.

С этой точки зрения было бы небезинтересно учесть указанное выше расселение неандертальцев малыми, удаленными друг от друга популяциями, где неизбежен был значительный инбридинг. В ряде случаев он мог быть вреден. П. П. Ефименко высказал мысль, что этот инбридинг должен был неблагоприятно влиять на развитие мустьерца. С этим возможно частично согласиться, но одновременно ставится вопрос, не мог ли тот же инбридинг при других, случайно более благоприятных сочетаниях генотипов, оказаться могущественным фактором прогрессивной эволюции? Я склонен был бы скорее ответить на этот вопрос в положительном смысле<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> При такой трактовке этого процесса следовало бы допустить, что неандерталец и *homo sapiens* почти или вовсе не смешивались друг с другом, — предположение очень вероятное ввиду редкости поселений первобытных людей и ввиду указанной выше быстроты, с которой ориньякская культура вытеснила культуру мустье.

Если бы такое рассуждение было верно, нам пришлось бы заключить, что главные, наиболее поздно развившиеся отличительные свойства высшей нервной деятельности современного человека, — исключительная подвижность его корковых процессов и сильная вторая сигнальная система, — образовались в порядке появления сильно гомозиготных форм, то есть определялись в значительной степени накоплением рецессивных наследственных факторов. Тогда мы должны были бы, наоборот, ожидать, что крайние, менее благоприятные вариации нормы в отношении этих функций будут заключать в себе некоторые элементы доминантности.

Ниже, при разборе родословных, мы увидим, подтверждается ли такая точка зрения.

Добавлю, что в пользу предположения об исключительно вредном значении инбридинга у неандертальцев приводилось то соображение, что будто бы экзогамия, сменившая первоначальную форму внутренних половых общений, способствовала улучшению свойств человека и явилась, таким образом, одним из факторов дальнейшей эволюции. Это, однако, едва ли верно: последовательные ограничения брачных отношений могли быть созданы лишь гораздо более совершенным существом и явились скорее результатом, а никак не причиной органической эволюции.

На этом интереснейшем этапе, — на превращении *homo primigenius* в *homo sapiens*, — заканчивается та органическая эволюция человека, в которой может быть прослежен еще дарвиновский путь, путь неопределенной изменчивости и естественного отбора. С эпохи верхнего палеолита физический тип человека не менялся, и даже емкость черепа осталась, с известными вариациями, в основном той же. Эта физическая стабилизация стояла, очевидно, в связи с тем, что человек, единственный из всех живых существ, сумел, наконец, уничтожить тот самый естественный отбор, который его создал.

### § 36. Прекращение естественного отбора

Человек уничтожил естественный отбор. Это можно считать установленным фактом. Представляется, однако, заманчивой задачей несколько ближе присмотреться к этому процессу.

Прежде всего постараемся ясно оттенить тот факт, что отбор не «прекратился» в течение одного из этапов человеческой доистории, а «прекращался» чрезвычайно продолжительное время. Первый камень, взятый рукою первого питекантропа, нанес первый удар по «переживанию наиболее приспособленных»: первобытная орда оказалась коллективно защищенной от ряда опасностей гораздо больше, чем это могло иметь место в обезьяньем стаде, причем этой защитой воспользовались как «наиболее приспособленные», так и «наименее приспособленные», которые при прежних условиях, вне трудового коллектива, неизбежно бы погибли. История пошла новым путем, и отбор стал прекращаться. Однако, он еще долгое время имел место, создавая все более совершенную органическую форму. Затухание естественного

отбора заняло сотни тысячелетий: если начало прекращения естественного отбора может быть (приблизительно) отнесено за 800 000 лет, то окончательно он прекратился всего около 30 000—50 000 лет тому назад.

Здесь необходимо сделать одно отступление, чтобы рассмотреть одно не раз высказанное мнение, допускавшее роль естественного отбора на гораздо более поздних стадиях человеческой доистории. Именно, существует мнение, высказанное Л. Г. Морганом<sup>1</sup>, согласно которому постепенное ограничение круга возможных браков («кровнородственная семья», возникающая из неупорядоченной формы половых общений посредством исключения браков родителей и детей, — семья «пуналуа», возникающая из предыдущей посредством исключения браков братьев-сестер, и, наконец, парная семья) развилось путем естественного отбора. При этом допущении пришлось бы продлить действие последнего на значительно более позднюю эпоху! Однако, у нас нет оснований рассматривать этот процесс, как результат естественного отбора в дарвиновском смысле, — здесь идет речь о совершенствовании сложных человеческих институций, относящихся целиком к области преемственности, а вовсе не к изменениям наследственного характера. Иное дело, если бы в ограничении брачных комбинаций играло роль развитие врожденного инстинкта, приводящего к отвращению к кровным бракам. Такого инстинкта, однако, насколько я знаю, у человека нет, как нет у него и физиологических способов отличать своих кровных родственников от чужих людей. Однако, таково было объяснение, которое нередко давалось брачным ограничениям самими первобытными народами. Так, Морган приводит австралийскую «легенду о Мурду», сообщенную Файсоном (Fison), которая начинается так: «После своего сотворения братья и сестры и другие ближайшие родичи вступали в брак без разбора, пока не обнаружили дурные последствия этих связей, и совет вождей не собрался, чтобы обсудить, каким путем можно эти последствия устранить». На этой же позиции стоял и сам Морган<sup>2</sup>. «Зло (от кровных браков) — пишет он — не могло всегда ускользнуть от человеческой наблюдательности». Последнее действительно, возможно, и «народная мудрость», конечно, могла отметить отдельные случаи, когда та или другая аномалия (нистагм-альбинизм, глухота и пр.) появлялась среди потомства ближайших родственников, но это не было конечно, причиной брачных ограничений.

Впрочем, моргановское объяснение вовсе не было единственным. Были предложены и другие гипотезы. Думали, как о причине экзогамии, о будто бы распространенном у первобытных народов убийстве новорожденных девочек, о военных трофеях, о более легкой эксплуатации жены, если она принадлежит к чужому роду, об особом виде проявления тотемизма и табу, о стремлении

<sup>1</sup> Л. Г. Морган „Древнее общество“ 1877, русск. перев. изд. 1933.

<sup>2</sup> В недавней работе Джоули и Роуза (A. T. H. Jolly and F. G. G. Rose, *Ann. of. Eug.* vol. 12. July 1943) проводится та же точка зрения.

породниться с соседними племенами с целью избежать войны и т. д. Вернее всего, однако, вывести разделение на две фратрии из необходимости уничтожить внутри охотничьей общины столкновения из-за самки — промискуитет нарушает правильную жизнь и деятельность первобытного охотничьего коллектива, и таким образом, «побудительные причины экзогамии лежат в сфере материального производства»<sup>1</sup>.

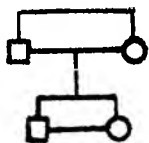


Рис. 3. Схема кровно-родственной семьи. (Моргановская, «гавайская» или «малайская» системы родства).

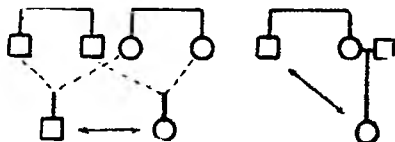


Рис. 4. Брачные комбинации гольдов (по данным Л. Я. Штернберга).

Чтобы несколько ближе осветить эту проблему, зададим себе вопрос, действительно ли ограничение кровных браков было в состоянии понизить гомозиготность тех человеческих племен, в ко-

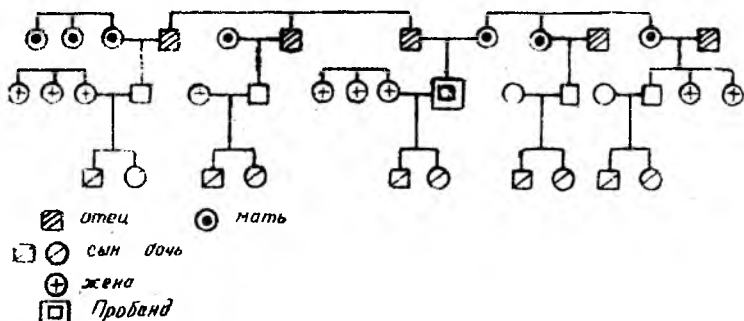


Рис. 5. Схема родственных терминов у гилаков (по данным Л. Я. Штернберга).

торых вместо прежней (ныне, впрочем, взятой под сомнение) кровно-родственной семьи (рис. 3), появились браки типа «пуналуа». Этот вопрос особенно встал передо мной, когда я познакомился с интереснейшими исследованиями Л. Я. Штернберга, изучившего быт многих реликтовых народов С.-В. Азии и собравшего, между прочим, большой материал по распространению у многих из этих племен так называемого «кузенного брака»,

<sup>1</sup> С. П. Толстов, «Пережитки тотемизма и дуальной организации у туркмен». Проблемы истории локапиталистических обществ, 1935, № 9—10.

который неизбежно должен был приводить к сильному инбридингу у этих численно очень небольших племен<sup>1</sup>. Так, у гольдов, где остатками группового брака являлось взаимное право братьев на своих жен, наиболее распространенной формой брака был двусторонний кузенный брак (мужья и жены — кузены и по отцу и по матери). а кроме того, разрешался брак на дочери младшей сестры (рис. 4). У гиляков, у которых обычай «пуналуа» сохранился не только в устных системах родства (рис. 5), но и в действительной жизни, наиболее типичной и некогда, по видимому, обязательной формой брака являлся кузенный брак на дочери дяди по матери, в то время как перекрестный кузенный брак был запрещен. Если, таким образом, мужчины из рода А (рис. 6) брали жен из рода В, то род В должен был искать себе жен в третьем месте, вследствие чего и должна была образоваться своеобразная гиляцкая фратрия, состоявшая из трех или четырех родов. Такой способ заключения браков, причем обручение происходило часто в детстве, должен был привести, конечно, к сильнейшему инбридингу этого племени, общая численность которого во время исследования Штернберга не превышала 4500 человек. Система возможного выбора жен была чрезвычайно прочной и точнейшим образом разработанной. Отступления карались столь тяжело, что, — как сообщает Л. Я. Штернберг, — если двое гиляков, состоящих в «запрещенных» степенях родства, влюблялись друг в друга, они предпочитали удалиться в лес и там повеситься на соседних деревьях. Запрещены же были самые, казалось бы, нелогичные комбинации, например двусторонний кузенный брак, брак двух мужчин на сестрах друг друга и т. п. Лица, принадлежавшие к «запре-

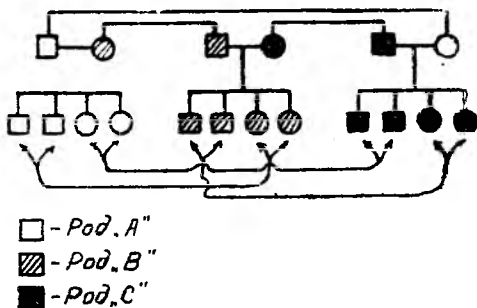


Рис. 6. Схема трехродовой гиляцкой фратрии (по данным Л. Я. Штернберга). Стрелками показаны единственно разрешенные брачные комбинации.

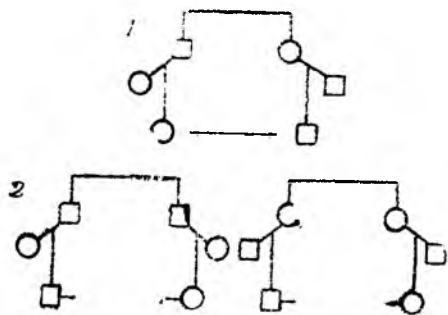


Рис. 7. Схема разрешенных и запрещенных кузенных браков у многих первобытных народов. 1 — разрешенная комбинация, 2 — запрещенные комбинации.

на сестрах друг друга и т. п. Лица, принадлежавшие к «запре-

<sup>1</sup> Л. Я. Штернберг. Турано-ганованская система и народы С.-В. Азии. Доклад XVIII междунар. конф. американистов в Лондоне 1912 г. Позднейшая (1927) редакция напечатана в монографии «Семья и род у народов С.-В. Азии», изд. Инст. Нар. Сев. Ленингр., 1933.



щенным» комбинациям (например, братья и сестры) не имели права не только разговаривать, но даже и смотреть друг на друга.

Кузенный брак широко распространен не только у палеоазиатских народов (чукчи, алеуты и др.), но и у ряда других племен, например, у австралийцев, и даже было высказано мнение (Кроулей — Crawley, 1907), что кузенный брак вообще был излюбленной формой брака у примитивных народов, причем почти всегда браки между детьми брата и сестры считаются желательными, в то время как генетически равноценные браки между детьми двух братьев или двух сестер строго запрещены (рис. 7). Нас не могут особенно интересовать отдельные гипотезы, предложенные в специальной этнографической литературе для объяснений тех или других деталей этой институции и даже для самого ее происхождения. Гораздо важнее для нас установить, во-первых, чрезвычайно широкое распространение кузенного брака, а стало быть сильнейший инбридинг примитивных племен, имеющий место несмотря на ряд ограничений, а, во-вторых, крайнюю нелогичность этих ограничений с точки зрения генетической. Очень вероятно, что аналогичные юридические нормы имели место и в человеческой доистории, но следует считать, что и здесь они являлись результатом вовсе не естественного отбора, а совершенно других причин (хозяйственно-бытовой прогресс и проч.), а также что введение в практику жизни всех этих подчас сложнейших ограничений ни в какой мере не могло бы улучшить природу человека. Все мы знаем, в самом деле, что современные культурные народы, широко практикующие родственные браки, ничего не проиграли от этого по сравнению с народами, у которых родственные браки были запрещены. И, наконец из всего изложенного ясно вытекает, что история брачных норм вовсе не являлась результатом естественного отбора, и потому у нас нет никаких оснований отодвигать его действие на столь позднюю эпоху, каковой была, например, культура неолита.

Вернемся, однако, к нашей основной теме и укажем, что имеются все основания допустить, что естественный отбор не только прекращался постепенно, но прекращался и поэтапно, то есть неравномерно в отношении всех органов и функций организма, а в отношении одних — раньше, в отношении других — позже.

В самом деле, уже на фазе первых орд питекантропов или синантропов отбор начал совершенствовать мозг и руку, что продолжалось длинный последующий период. Одновременно еще требовался достаточно интенсивный отбор на большую физическую выносливость, поскольку существа эти были еще очень слабо обеспечены своим коллективом. Но еще до мустьерской стадии, а именно когда началось овладение огнем, объекты отбора должны были начать сокращаться. Приготовленная на огне пища неизбежно должна была снизить отбор на развитие зубного аппарата, а освоение пещер, создание искусственного микроклимата и освоение одежды, которую можно было мять смотря по состоянию погоды, должны были снизить отбор на физическую выносливость к температурным колебаниям. Усовершенствование

орудий снижало отбор на грубую физическую силу. Коллективная защита детей, — а на фазе мустьерской культуры, должно быть, и детей и женщин, — должна была нанести новый существенный удар по отбору, так как теперь стали выживать не только самые сильные, крепкие, зоркие, ловкие и т. п., но и менее сильные члены коллектива. Однако, последние выживали лишь при наличии более умного, способного и сообразительного коллектива, и отбор на психические качества должен был, таким образом, занимать относительно все большее место. Отбор физически безупречных должен был, таким образом, свернуться раньше, чем отбор умственно-одаренных, последний же продолжался вплоть до формирования настоящего homo sapiens. Это выразилось и в том, что именно головной мозг еще продолжал прогрессивно развиваться, в то время как в некоторых других отношениях тип нового человека оказывался физически даже несколько более слабым. Наконец, естественный отбор прекратился совершенно.

Это самоустранение естественного отбора еще недостаточно освещено в литературе вопроса.

Недавно в нашей прессе с общим обзором этого вопроса выступил В. Кремянский<sup>1</sup>. Он говорит об «абсолютном» и об «относительном» уменьшении влияния отбора. Первый понимается им в том смысле, что каждое новое достижение естественного отбора тем самым выводит вид из-под давления отбора. Это, конечно, верно; мезозойские млекопитающие, сделавшись под влиянием отбора теплокровными, тем самым вышли из-под давления естественного отбора, но только отбора на выносливость к определенным температурным колебаниям, оставаясь в то же время объектом сложнейшего естественного отбора, действовавшего в других направлениях. Такое «самоустранение» действия отбора является его постоянным свойством, и на этом строится весь принцип органической эволюции, но между этим «самоустранением» отбора и его окончательным самоустранением существует лишь общность названий. Что же касается «относительного» уменьшения действия естественного отбора, то здесь следовать за ходом рассуждения Кремянского трудно, особенно когда он перечисляет «другие факторы эволюции», кроме естественного отбора, причисляя к ним: «прогресс мощности внешних движений», «прогресс способности к индивидуальному научению», «прогресс группового объединения внешней деятельности» и т. п., не замечая, что все это вовсе не какие-то особые факторы эволюции. Во всяком случае появление статьи Кремянского свидетельствует о том, что проблема самоуничтожения естественного отбора трактуется в современной биологии еще далеко не достаточно, особенно при учете важности этого пункта для всей теории антропогенеза.

### § 37. Последствия прекращения естественного отбора. Возможная «экспансия наименее приспособленных»

Помимо прекращения дальнейшей органической эволюции, что еще должно было быть непосредственным следствием прекращения естественного отбора? Очевидно, прежде всего, значительные изменения в распределении в популя-

<sup>1</sup> В. Кремянский „Переход от ведущей роли естественного отбора к ведущей роли труда“. Усп. совер. биол. т. XIV, вып. 7, 1941.

ции отдельных вариантов сильно изменчивых функций.

В самом деле, и слабые, и неуравновешенные, и инертные, равно как и субъекты со слабо развитой или неуравновешенной второй сигнальной системой, которые и на фазе питекантропа и вероятно еще на фазе неандертальца в большей или меньшей степени отметались отбором, теперь, будучи защищены организованным коллективом, стали размножаться наравне с более сильными, уравновешенными, подвижными и с носителями лучше уравновешенных сигнальных систем. Последствием этого должно было быть очевидно то, что менее благоприятные крайние типы нервной системы могли распространяться гораздо шире, чем это было возможно на предшествовавших этапах развития. Особенно такое далекое распространение крайних типов должно было иметь место в отношении наиболее вариабильных, позже организовавшихся и еще не полностью скоррелированных функций, каковы человеческая подвижность нервных процессов и уравновешенность сигнальных систем. При этом, — если верно наше предположение о преимущественно рецессивном строении этих прогрессивных качеств, — следовало бы допустить, что крайние отклонения от наиболее выгодного типа содержат в себе меньше рецессивных задатков и больше их доминантных аллелей, — обстоятельство, еще утяжелившее эти последствия прекращения естественного отбора<sup>1</sup>. При таком допущении становится понятным, откуда взялось на заре человечества столь значительное распространение инертных элементов, которые в большей или меньшей степени еще и теперь могут быть прослежены у многих людей. И откуда взялось столь частое несоответствие в работе первой и второй сигнальной системы. Я не могу иначе объяснить того удивительного факта, что в результате сложнейшей органической эволюции, подбирившей только выгодные отклонения, в конце концов могла получиться первая система, характеризующаяся обилием неблагоприятных вариантов нормы. В этом я и вижу разгадку того «парадокса нервно-психической эволюции», о котором я говорил выше.

Теперь для нас становится понятным, что некоторые аналогии между типами нервной системы домашней собаки и человека, действительно, могут иметь место, несмотря на то, что, как мы видели выше (§ 26), у нас нет никаких оснований рассматривать первые, как анцестральные в отношении вторых. Аномальное распределение крайних типов встречается и там и тут, причем в обоих случаях это могло быть последствием угнетения естественного отбора, хотя причины этого угнетения в обоих случаях были совершенно различны: у собаки естественный отбор был

<sup>1</sup> Если, наоборот, прогрессивные функции человека обладают преимущественно доминантным строением, прекращение отбора могло бы ослабить систему модификаторов, переводящих эти гены в доминантное состояние.

уничтожен человеком, у человека он уничтожил сам себя. Нет ничего невероятного в том, что некоторое сходство высшей нервной деятельности человека и собаки было бы значительно меньшим, если бы мы могли взять для сравнения не одомашненную собаку, а ее дикого предка.

Два вопроса, связанные с прекращением естественного отбора в отношении высшей нервной деятельности заслуживают попутно рассмотрения.

Прежде всего, возможно было бы задать себе вопрос, действительно ли остановка естественного отбора должна сразу же приостановить эволюцию в данном направлении, или же она автоматически будет еще продолжаться некоторое время? Фишер (цит. по Холдену) путем сложных математических методов показал, что если признак, определяемый многими наследственными факторами, подвергается отбору, то в любой момент популяция должна находиться в неустойчивом состоянии, и что это изменение популяции должно еще продолжаться и в случае прекращения отбора. Нет ничего невероятного в том, что и в человеческой доистории подобный случай мог иметь место, и что эволюция высшей нервной деятельности еще в течение какого-то периода продолжалась и после того, как естественный отбор полностью прекратился. Это подводит нас и ко второму вопросу: не могла ли эволюция высшей нервной деятельности выйти за пределы непосредственной полезности для вида?

Что значительное развитие высших психических функций легко заходит за пределы полезности для отдельной особи, это, к сожалению, слишком хорошо нам известно из истории. Выдающиеся умы, люди, способные к разрешению больших теоретических проблем, никогда не обладали, по сравнению со средне одаренными людьми, повышенными шансами оставить после себя многочисленное потомство, тем более, что нередко они просто напросто сами погибали в результате своих психических «преимуществ». Способность к логическому рассуждению и обладание выдающимся умом в практической жизни большей частью было невыгодно. Вероятнее всего, такие прогрессивные качества были точно также невыгодны и в век палеолита. Однако, эти качества как-то образовались! Мало того, мы их расцениваем теперь, как наиболее ценную и прогрессивную характеристику нашей человеческой психики. Здесь произошло какое-то переразвитие признака за границу непосредственной полезности для особи, — факт, который и за пределами этого примера обращал на себя внимание биологов и был всегда трудным для трактовки.

Очень опасны, конечно, аналогии между простыми морфологическими признаками животных видов и сложнейшими функциями нервной системы человека. И лишь очень осторожно можно было бы взять за общую скобку все эти явления, общим для которых является «переразвитие признака за пределы полезности». Возможно, что здесь играли роль механизмы, на которые указывал Фишер. Но возможно и иное объяснение: Шмальгаузен,

анализируя аналогичные случаи, которые он называет «гиперморфозом» («гипертелия» Кенн), объясняет их прочностью коррелятивных связей, причем вред от переразвития одной части полностью перекрывается другими адаптивными изменениями.

Последнее объяснение представляется мне вполне достаточным и для понимания того, каким образом у человека могла развиться склонность к абстрактному мышлению, никогда не бывшая для него особенно полезной. Организуя сложные виды охоты, соображая, как лучше устроить жилище и тому подобное, человек неизбежно должен был сопоставлять, соображать, «думать», и те, кто в большей степени обладали этой способностью, лучше защищали, если не себя лично, то во всяком случае свою родственную общину и тем способствовали закреплению этих качеств в эволюции. Но эта способность думать не могла быть ограничена узким кругом объектов, думать о которых было «полезно», и природа, к счастью, не смогла устроить такую голову, которая обладала бы способностью думать только об еде и о жилище, почему человек и начал думать, нередко себе во вред, о многих посторонних вещах. Как это ни звучит парадоксально, но приходится признать, что наше абстрактное мышление, великие завоевания человеческого духа, которыми гордится наша цивилизация, были вероятно связаны с основными движущими силами эволюции лишь неустрашимой прочностью коррелятивных связей.

Добавим еще, что рассмотренным выше распространением крайних вариантов нормы эффект от прекращения естественного отбора, вероятно, не ограничился. Мы увидим во 2-й части, что на фоне таких крайних вариантов нормы особенно резко проявляются наши большие болезненные наследственные факторы, каковы например наследственные факторы эпилепсии или шизофрении, обладающие в гетерозиготном разведении очень варьирующими проявляемостью и выражением. А так как имеются все основания подозревать, что эти вредные факторы образовывались в человечестве уже очень давно, чрезвычайно вероятно, что от них не был свободен и доисторический человек. Если это так, имеются основания дать еще более пессимистическую оценку этого периода человеческой предистории, когда нервные аномалии и связанные с этим нервные срывы, еще ничем не ограничиваясь в своем проявлении, могли широко разливаться в молодом человечестве, наложив свой отпечаток на всю духовную культуру того времени, а также на долгие последующие тысячелетия.

Итак, запредельная экспансия в популяции неблагоприятных вариантов нормы должна была явиться неизбежным последствием прекращения естественного отбора. В противоположность дарвиновскому «переживанию наиболее приспособленных», бывшему базой эволюции путем естественного отбора, здесь неизбежно должна была осуществляться «экспансия наименее приспособленных» далеко за те пределы, которые были возможны раньше. В блестящей победе, которую одержал первоначальный человек, покорив себе природу, уже автоматически заключалось внутреннее противоречие, последствия которого очень скоро дали о себе знать.

### § 38. Последствия прекращения естественного отбора (продолжение). Примитивные страхи и примитивный ритуал. Физиологическая трактовка этих явлений

Приступая к теме, изложенной в этом и следующем параграфе, я должен прежде всего сделать одну принципиально важную оговорку.

Проблема происхождения первобытной религии далеко еще не разрешена и, конечно, не от невропатолога ждет своего разрешения. История первобытной культуры, производственная деятельность первобытного человека, формирование его социальной сущности, его медленный технический прогресс, его трудная борьба с природой, — все это важнейшие определяющие факторы, которые современная наука о человеке справедливо учитывает при изучении этой проблемы. Лишь наряду со всеми этими сложнейшими факторами, в качестве попытки некоторого дополнительного освещения вопроса, я хочу изложить в дальнейшем гипотезу, которая, как мне кажется, в состоянии пролить свет на некоторые стороны проблемы, обычно остающиеся в тени. Физиология и физиопатология высшей нервной деятельности, конечно, не объяснят нам происхождения религии, — проблемы, остающейся по существу проблемой социального порядка. Но осветить некоторые детали проблемы физиологии высшей нервной деятельности, кажется, может. Такое разъяснение своей теоретической позиции я с самого начала считая нужным сделать, чтобы не быть неправильно понятым в дальнейшем.

Посмотрим теперь, в состоянии ли мы говорить о неблагоприятных последствиях свертывания естественного отбора более конкретно.

Вспомним то, что мы говорили выше о смене культур верхнего палеолита. Ориньякская культура с ее удивительной живописью распространилась настолько быстро, что даже не успела видоизмениться в течение этого расселения. Недаром, кроманьонскую расу Осборн называл «палеолитическими греками», и повидимому, этот период действительно был победоносным шествием нового человека с расцветом его юной культуры. Но вслед за тем, уже в позднемладнзской культуре, а может быть и несколько раньше, мы начинаем замечать какие-то странные признаки: вместо интересных и живых изображений ориньякской эпохи, появляются хотя и художественные, но уже причудливые схемы полулюдей-полуживотных, замаскированные люди и отдельные сценки, весьма подозрительные по своему ритуальному смыслу, вроде известной дошедшей до нас сцены поедания бизона, которую Ефименко с большой степенью вероятности сравнивает со сложным ритуалом поедания медведя, описанным у первобытных народностей Сибири. Все это, действительно, очень подозрительно на то, что в эту эпоху люди, вместо того, чтобы просто прогрессировать дальше в своей полезной деятельности и продолжать покорять природу, начали почему-то заниматься самыми странными и никому не нужными вещами, вроде магии, ритуалов

и всякого рода колдовства. Не успев еще как следует завоевать природу, человечество сразу же пошло по пути для нас теперь не сразу понятному, — по пути создания цепи пред-  
рассудков и нелепых суждений. Корни этого процесса — со-  
здания религий, — относящиеся к эпохе верхнего палеолита, пред-  
ставляют исключительный интерес. Мы подходим здесь к пробле-  
мам, уже давно занимавшим этнографов, и вызвавшим многочис-  
ленные гипотезы и контраверсы. Споры эти идут уже давно. Одна-  
ко, может быть, невропатолог, вооруженный павловским понима-  
нием физиологии высшей нервной деятельности, сможет внести кое-  
что и в эту область знаний, как бы далеко она на первый взгляд  
ни казалась отстоящей от узких вопросов неврологической клиники.  
Но будем помнить, что здесь нам приходится вторгаться в чужую  
область, и что все написанное ниже следовало бы рассматривать  
не иначе, как первую попытку трактовать известные этнографиче-  
ские факты с точки зрения физиологии и физиопатологии нервной  
системы.

Первичным религиозным минимумом всех стран был «анимизм» (термин  
Тэйлора<sup>1</sup>, равносильный прежнему «фетишизму» О. Конта) — представле-  
ние дикаря об одушевленном характере всех предметов и явлений природы.  
Много спорили о развитии анимизма, оставаясь при этом на почве индивидуаль-  
но-психологической, ставился в специальной литературе вопрос, раньше ли че-  
ловек «открыл» собственную душу, а потом уже одухотворил природу (Тейлор,  
Спенсер), или вначале он одухотворил природу (Маретт, Штерн-  
берг — R. Marett), — что для нас не имеет особого значения. В. Г. Бого-  
раз<sup>2</sup> мог наблюдать у чукчей, повидимому, весьма примитивные формы ани-  
мизма: все вообще вещи считались живыми; живы камни, озера, реки, холмы,  
ветер, все вообще материальные предметы; звери представляются, как живые  
существа, имеющие собственные страны, хозяйства, дома, лампы, охоту, прев-  
ращения и проч., и даже ночной горшок чукчей — изделие их собственных  
рук — имеет собственную страну и шатер, жену (!) и детей (!).

Из анимизма многие выводят «тотемизм» — поклонение животным, —  
являющееся почти универсальной формой первобытных верований, и «тоте-  
мизм», при котором предполагается, что данная племенная группа ведет  
свое происхождение от того или другого животного, с которым оно таким  
образом кровно связано и которому стремится внешне уподобиться в одежде,  
в причёске, в танцах и проч. Многочисленные и остроумные теории тоте-  
мизма (Дж. Фрезера и др.) мы здесь излагать не можем.

Трудно, конечно, отождествить духовную жизнь нашего палео-  
литического предка и духовную жизнь современных малых релик-  
товых народов, зашедших в исторические тупики и застывших  
в фиксированных формах жизни<sup>3</sup>, но все же осторожные анало-  
гии здесь допустимы, хотя и весьма вероятно, что религиозные  
нелепости, насквозь пронизывающие быт современного анимиста  
и регулирующие буквально каждый его шаг, явились, так сказать,

<sup>1</sup> Э. В. Тэйлор (E. V. Tylor) „Первобытная культура“, русск. перев. М. 1939.

<sup>2</sup> В. Г. Богораз „Чукчи“, том II. Религия. Русск. изд. 1939 (перев. с англ. изд. 1912 г.).

<sup>3</sup> Маретт не без остроумия замечает, что мы наделяем современного че-  
ловека своеобразными „синтетическими предками“ („a sort of synthetic ancestors“),  
комбинированными из костей Ментоны или Лордоньи, одетых „ясов“ австралийца,  
тасманица или бушмена (R. R. Marett, „Head, heart and hands in human evolu-  
tion“. London 1935).

постепенным усовершенствованием первоначально более простых форм. Все же интересно на отдельных примерах проиллюстрировать это конкретное содержание современного анимизма. Так, у чукчей — по Богоразу — существовала сложнейшая классификация духов («kelet») с детальной их характеристикой: есть духи с трехпалыми руками, и вовсе без рук и без ног, или имеющие глаза на макушке головы; у иных тело тюленя и косматая голова; морской дух имел тело рыбы. Для невропатолога покажется, может быть, интересным, что наряду с «духом кашля», «духом насморка» и «духом сифилиса» существовал оказывается и «дух эпилепсии». Он назывался «Itejup» и имел, как и другие земляные духи, только одну голову, которую он и высовывал из земли, чтобы напасть на человека. Богораз приводит и изображение его лица, на котором невропатолог сразу отмечает резкое перетягивание одной носо губной складки, в то время как противоположный угол рта опущен книзу. Но рисунки духов, воспроизведенные Богоразом и сделанные самими чукчами, интересны и в другом отношении: некоторые из них (например, рисунок 61 во II томе его монографии «Чукчи») очень напоминают стилизованные изображения полуживотных-полулюдей, дошедшие до нас от Мадленской эпохи.

Вся жизнь чукчей была заполнена бесчисленным множеством запретов, заклинаний, правил, гаданий, и проч., нелепость которых изумительна. Пример: запрет топить зимою деревом, запрет больше пяти лет жить в чужом краю, запрет — очень вредный для промышленника! — разводить огонь в лодке, запрет пользоваться чужим огнем и проч. Замечательно, что при этой разработанной системе ритуала, отсутствовала сколько-нибудь разработанная религиозная система. Еще известный Владимир Атласов (конец XVII и начало XVIII века), этот, как его назвал А. С. Пушкин, «камчатский Ермак», подметил про (ныне совершенно обрусевших) камчадалов: «А веры никакой нет, только одно шаманство»<sup>1</sup>.

И у других палеоазиатских народностей мы встречаем ту же массу магических приемов, запретов, заклинаний и проч. Так, у гиляков (Штернберг) майский жук, лиственница с еловыми шишками, лаящая ящерица и червяк приносят счастье, а на следах беременной женщины нельзя рубить дрова! У чукчей (Богораз) изгоняют злых духов человеческая моча, а также капли жира, падающие из лампы. Штернберг<sup>2</sup> сообщает о сложных ритуалах, которых должны придерживаться возвращающиеся с охоты орочи Татарского пролива, вследствие строгого запрета испачкаться кровью. Масса аналогичных, самых нелепых примет, запретов, суеверий и ритуальных действий описаны этнографами у всех первобытных народов. Что можно сказать, например, об австралийце, который, торопясь домой, чтобы солнце не успело зайти до его возвращения, должен обломать ветку и вставить

<sup>1</sup> Цит. по Л. С. Бергу, I. с.

<sup>2</sup> Л. Я. Штернберг. «Гиляки, орочи, гольды, негидальцы, айны». Хабаровск, 1933.



ее в развилину дерева? Или о запрете работать в доме во время дождя у дикарей острова Целебес? Леви Брюль (Lévy Bruhl) приводит массу аналогичных примеров<sup>1</sup>. Так, у даяков очень точно распределены все часы дня, например, нельзя начинать ни одно дело в 9 часов утра, кроме отправки в путь, так как тогда этот час страшует от нападения разбойников! Когда эскимосы впервые услышали от миссионеров, что нельзя работать в воскресенье, они страшно всполошились, — «а мы этого не знали!» — сразу объяснили этим многие свои неудачи и после этого начали соблюдать воскресный отдых лучше самих миссионеров. Н. Н. Миклухо-Маклай<sup>2</sup> сообщил, что у туземцев архипелага Пелау (Микронезия) существовал запрет уринироваться в отверстия норы земляного крабба! У них же, при постройке здания все внимание было направлено на то, чтобы конек здания случайно не пошатнулся, так как это привело бы к болезням в строящемся доме.

Я привел эти несколько примеров нелепых норм поведения, — а число их легко можно было бы увеличить чуть не до бесконечности, — не столько для того, чтобы показать их изобилие, но и с целью показать их исключительное разнообразие у разных народов. Невольно напрашивается вывод (он пригодится нам в дальнейшем): сам по себе принцип ритуального ограничения поведения и ритуальных действий является на этой фазе развития универсальным; содержание же этих ограничений и действий чрезвычайно разнообразно.

Итак, мы стоим перед удивительным фактом анимизма, этой универсальной логической ошибки, с которой человечество начало историю своей духовной культуры.<sup>3</sup> Что лежало в основе этой ошибки? Может быть, само мышление примитивного человека отличалось от нашего? На этот вопрос многие пытались ответить утвердительно. Леви Брюль думал о «прелогизме» и о мистическом мышлении, Прейс (K. Th. Preuss) — о наклонности к комплексным восприятиям, Вундт — об аффективном мышлении, Дюркгейм — о мышлении коллективном, а В. К. Никольский<sup>4</sup> утверждает, что дикарь-философ существует только в воображении Тэйлора.

<sup>1</sup> Lucien Lévy Bruhl. „Le spirituel et la nature dans la mentalité primitive“. Paris 1931.

<sup>2</sup> Н. Н. Миклухо-Маклай „Путешествия“ т. II, изд. Ак. Наук СССР. 1941.

<sup>3</sup> Мне всегда казалась не только непонятной, но и оскорбительной для человеческого самосознания эта ошибка, и я был очень доволен, узнав из чтения Тэйлоровской „Первобытной культуры“, что такое эмоционально-отрицательное отношение современного человека к анимизму, теротемизму и тотемизму его предков вовсе не свойственно только мне одному: „для современного образованного мира немногие явления низшей культуры могут представиться более жалкими, чем вид человека, поклоняющегося животному (I. с. стр. 400). Замечательно, что идея происхождения человека, как когда-то говорили, „от обезьяны“, когда я впервые познакомился с ней в школьные годы, не только не показалась мне унижительной, но наоборот, сразу увлекла меня своими широкими перспективами, — таково обаяние нормы, и так велико отвращение к аномалии!

<sup>4</sup> В. К. Никольский. Предисловие к русскому изданию „Первобытной культуры“ Тэйлора.

Однако, не было недостатка в опровержениях такого рода воззрений, и О. Леруа (Ol. Leroy) написал в 1927 г. целую книгу, направленную против гипотезы прелогизма,<sup>1</sup> книгу, которая на читателя не этнографа производит весьма убедительное впечатление, показывая, что «первобытное мышление», как думали и Тэйлор и Боас, едва ли в чем-нибудь существенном отличается от «логического» мышления современного человека, и что дикарь, если он заблуждается, то заблуждается с помощью той самой логики, которой пользуемся в настоящее время все мы в нашей повседневной жизни. На этой же позиции стоял и Л. Я. Штернберг.<sup>2</sup> Можно привести здесь и слова очень наблюдательного С. П. Крашенинникова, писавшего еще в XVIII веке о камчадалах: «они по своему разуму всему дают причину, о всем рассуждают и стараются изведывать самые мысли птиц и рыб».<sup>3</sup>

Но если примитивное мышление было логическим мышлением, то что же было причиной этой универсальной логической ошибки?

Две стороны дела обычно расцениваются в качестве двигателей, создавших анимистические представления: это, во-первых, страх первобытного человека перед внешним миром, во-вторых, недостаточность его знаний о внешнем мире, заставившая его сделать из наблюдений за явлениями природы хотя и неверные, но на этой стадии единственно возможные выводы. Первое из этих объяснений, конечно, верно, второе, повидимому, вообще часто понимается неправильно.

Primus in orbe fecit deos timor, сказал Теренций Варрон. «Страх создал богов». (В. И. Ленин, соч. т. XIV, стр. 75). Это, безусловно, верно. Религия родилась из страха перед явлениями природы, перед болезнью и смертью, перед нападением врага, перед хищным зверем и т. д. Конечно, основания для страха были в виде известного бессилия первобытного человека перед природой, несоответствия между его потребностями и возможностями. Лишенный когтей и острых зубов, более медленный в своем передвижении по сравнению с объектами своей охоты, он, конечно, не мог чувствовать себя безопасным и часто имел повод бояться. Но если страх в известной степени мог быть достаточно мотивирован первоначальной беспомощностью нашего предка, то все же нельзя не усмотреть некоторого перерастания этого страха за пределы его реальной обусловленности.

В самом деле, — если допустимы сближения духовной жизни нашего предка и современного дикаря, — интересно, что страх несомненно пронизывает всю жизнь дикаря. Левин Брюль приводит этому многочисленные примеры. Так, он цитирует Савилля (Saville), указывающего, что у папуасов Новой Гвинеи от рождения до смерти господствует страх несчастья, требующий

<sup>1</sup> Olivier Leroy. „La raison primitive. Essai de réfutation de la théorie prélogique“. Paris 1927.

<sup>2</sup> Л. Я. Штернберг. „Первобытная религия в свете этнографии“ Изд. Ист. Нар. Сев. Ленингр. 1936. В этом объемистом посмертном томе собран ряд работ, принадлежащих перу покойного Л. Я. Штернберга, — одного из лучших наших знатоков вопроса.

<sup>3</sup> Цит. по Штернбергу.

всевозможных ритуальных приемов, имеющих целью себя обезопасить, а также Кн. Расмуссена (Kn. Rasmussen), близко знавшего быт эскимосов и самого наполовину эскимоса, которому один эскимосский шаман сказал прямо: «мы ведь не веруем, мы — боимся!» и долго перечислял все опасности, избежать которых возможно только с помощью сложных охранительных приемов.

Речь идет здесь таким образом о какой-то универсальной «панофобии». Ее факт несомненен, ее роль в возникновении религии — также. Но не вполне ясны ее корни. Здесь может быть что-то оставалось недоговоренным. В этом ходе рассуждения, может быть, отсутствует какое-то логическое звено? Мы к этому еще вернемся ниже.

Если в теории происхождения анимизма из страха заключается правильная мысль, то в теории происхождения анимизма вследствие недостатка знаний о внешнем мире нет этого преимущества.

На этой позиции стоял Л. Я. Штернберг, но мне в этом вопросе с ним трудно согласиться. С точки зрения такой трактовки примитивное мышление следовало бы приблизительно такому ходу рассуждения: все живет, движется, перемещается, а человек еще не имеет иного критерия, кроме как сравнения с самим собою (?), который также живет, движется и перемещается, стало быть и все окружающие явления суть также живые существа. Все это, когда мы подходим к конкретным примерам, производит, однако, впечатление скорее литературных метафор и поэтических описаний, нежели реального сходства. «Звезды точно произвольно перемещаются по небесному своду и по желанию (?) падают... Вода течет, шумит тысячью голосов... Ветер мчится быстрее птицы и ревет, как разъяренный зверь... Деревья качаются и при надрезах дают кровь (?)... Камни трещат (?) и самопроизвольно скатываются с гор» и т. п. Мне кажется, что первобытного человека представляют себе слишком глупым те, кто считает, что этих метафор, больше напоминающих плохую литературу, достаточно для огульного одушевления природы, если даже добавить сюда ошибочную трактовку первобытным человеком таких явлений, как тени, эхо, отражения в воде, миражи, сон, обмороки и смерть.

Не лучше выглядят и другие аналогичные попытки дать объяснения первоначальному анимизму, вроде допущения того, что трупам надо было оставлять на некоторое время пищу, так как могла быть не смерть, а «столбняк» (?), и «случаи возвращения к жизни могли быть довольно часты» и т. д.<sup>1</sup>

Очевидно, действительно, трудно признать анимизм за первоначальную философию природы без каких-то дополнительных фактов, и с этой точки зрения для нас особый интерес должны представлять некоторые более новые исследования, освещающие проблему с несколько иной и, думается мне, значительно более плодотворной точки зрения.

<sup>1</sup> Л. Токвил. «К вопросу о происхождении религиозных верований». Полное собрание сочинений. 1925 № 12.

Я имею именно в виду ту тенденцию в современной этнографии, которая стремится установить так называемую «преанимистическую» стадию культуры, выражающуюся в том, что человек, еще до всякого одушевления природы начинает практиковать некоторые магические действия, прямо направленные на природу, из чего впоследствии и вырастает анимизм. Так думал Дж. Фрезер, также Робертсон Смит (Robertson Smith), считавший что человек начал свою религию не с идей, а с ритуала, и Маретт, признававший, что истоки религии принадлежат не к области идей, а к области действий, часто совершенно инстинктивных, которыми человек отвечает на то или другое свое душевное состояние. Что «магия» предшествовала анимизму, признавали также Прейс и Леви Брюль. Смит и Дейл (Smith and Dale) утверждают, что у туземцев Родезии, признающих всевозможные «влияния», еще нет никакого представления о «духах». Эта внутренняя сила человека, с помощью которой он может влиять на природу, известна под названием «Мапа» у туземцев Меланезии и Полинезии (Кодрингтон) или под названием «маниту» у некоторых индейских племен Северной Америки. Культ базируется таким образом вовсе не на искании содействия сверхестественных существ, а на чисто механических действиях; природа в представлении человека являлась поэтому некоторой системой сил, на которую человек в состоянии непосредственно влиять, совершая то или другое условное действие, подобно тому австралийцу, который, чтобы остановить заходящее солнце, обламывал ветку дерева и вставлял ее в развилину или затягивал петлю.

Мы подходим здесь, однако, к следующему затруднению: легко представить себе, что магия, действительно, предшествовала анимизму, который явился, таким образом, только дальнейшим ее развитием; можно также представить себе, что первобытный человек в своем взаимодействии с природой испытывал всевозможные, в том числе и магические действия; но совершенно нельзя себе представить, чтобы первобытный человек, тем более, как мы видели, не страдавший никаким особым «ирелогизмом», мог держаться за магические приемы, поскольку они все на первый взгляд представляются нам теперь не больше, чем странным собранием всевозможных абсурдных нелепостей. Их бессмысленность, не замечая этого противоречия, подчеркивают нередко и сами этнографы: «практика религии реальных результатов приносить не может».<sup>1</sup> Но тогда спрашивается, каким образом первобытный человек, обладавший наблюдательностью и основывавший свои выводы, конечно, на опыте, мог сделаться адептом и при том столь упорным, нелепого магического ритуала?

В том то и дело, что эта презумпция о безрезультатности ритуала вовсе не обоснована. Ритуал, хотя и бессмысленный, вполне достигал цели, ради которой он пред-

<sup>1</sup> Л. Я. Штернберг, „Лекции по эволюции религиозных верований“ лекция 5-я.

принимался. Но чтобы правильно осветить этот вопрос, нам придется учесть некоторые особенности высшей нервной деятельности, с которыми мы уже познакомились раньше.

В самом деле, что делает с точки зрения динамики корковых процессов тот самый спешащий домой австралиец, который обламывает ветку дерева, чтобы остановить солнце? Он находится в состоянии тревоги вследствие застойной и аффективно окрашенной рабсты определенных кортикальных комплексов, эта тревога его мучает и ему мешает; гипертрофируясь, она начинает приобретать черты obsessions, и тогда человек создает в коре своего мозга новый пункт концентрации раздражительного процесса (все равно какой, лишь бы он был условно и иногда чисто случайно связан с основным перераздраженным пунктом и сам обладал достаточной аффективной окраской, чтобы сделаться для первого пункта источником внешнего торможения) и использует отрицательную индукцию из этого второго очага, чтобы успокоить астальную кору мозга. Тем самым он уничтожает чувство мешающей ему тревоги, и стало быть лучше может руководить своими действиями и, конечно, получает больше шансов попасть домой до захода солнца. Достиг ли ритуал цели? Конечно, да, и австралиец, повторю то же действие в следующий раз, с полным правом может быть рассматриваем, как человек, обосновывающий свои поступки на опыте и наблюдении. В сущности, этот австралиец делает совершенно то же, что делал мальчиком Жан Жак Руссо, стремившийся попасть брошенным камнем в ствол дерева, чтобы успокоить свое навязчивое опасение попасть после смерти в ад, или что делает каждый навязчивый невротик, успокаивающийся от столь же нелепого ритуального действия, примеров чего мы видели выше так много.

Приведу еще один пример из этнографии, который, кстати сказать, еще пригодится нам в дальнейшем. В жизни айну (то же известно у смежных народов: гиляков, гольдов, ороков и орочей, но больше ни у каких других племен), по описанию Штернберга<sup>1</sup> громадное значение имеет особая искусно заструженная палочка, носящая название «іпаи», сопровождающая все моменты жизни айноса. Даже в самые критические моменты айноские моряки, по свидетельству Штернберга, благодаря этой палочке іпаи не падают духом. Рулевой во время шторма, которого он наблюдал, вдруг быстро застружил палочку и бросил ее в воду, сказав при этом: «иди к хозяину моря и скажи, чтобы он хорошенько посмотрел, хорошо ли будет, если мы и этот русский господин погибнем?». Это последнее психологическое объяснение (іпаи — посол к духам) показалось, конечно, более близким для этнографов, мы же предпочтем остаться на чисто физиологической базе. Если мы спросим себя, культ іпаи достигает ли цели? едва ли будем в состоянии дать ответ иной, кроме положительного.

Таких примеров можно было бы привести множество, и можно думать, что человек эпохи Солютре, обрубая себе пальцы, по-

<sup>1</sup> Л. Я. Штернберг. „Культ іпаи у племени айну“. Ежег. Русск. антроп. общ., т. I, 1905, воспроизв. в „Первобытной религии“.

ступал вовсе не так глупо, а на самом деле освобождал себя таким образом от угнетавших его эмоций. Опыт подтверждал успешность приема. Неудивительно, что приемы эти не только не исчезали, но все больше и больше разрастались.<sup>1</sup>

В связи с таким пониманием дела должно быть высказано еще несколько соображений.

Прежде всего уже самая частота, универсальность и интенсивность ритуальных действий заставляет нас считать, что вызвавшие их отрицательно окрашенные психические переживания должны были точно так же обладать весьма сильной застойностью, тем самым значительно приближаясь к навязчивым состояниям. Страхи, которых так много у первобытного человека, которые так интенсивны и были так мало понятны, суть может быть, не столько «страхи», сколько «фобии»? Причина их может быть заключалась не только в бессилии дикаря перед лицом природы, а и в той экспансии наименее приспособленных — в частности, инертных, — о которой мы говорили выше?

Следующее обстоятельство, которое следует рассмотреть, состоит в отмеченном выше разнообразии конкретного содержания ритуала у разных племен. Не значит ли это, что отдельные магические приемы образовывались случайно у отдельных людей, в связи с наличием случайных индивидуальных условных связей, а затем распространялись на большие или меньшие социальные группы? Всякий прием помогал, так как дело здесь не в конкретном содержании ритуала, а в общих принципах застойности и отрицательной индукции, которые во всех этих случаях остаются теми же самыми.

Насколько велика случайность в создании навязчивого ритуала, хорошо видно на примере одного нашего психастеника П., который (никогда, разумеется, не слышавший ничего о культе *inai* у айносов) разработал для себя навязчивые действия, совершенно схожие с палочкой айносов.

Это 30-летний мужчина, подверженный навязчивым сомнениям (не так чтонибудь сделал, не проявил в нужный момент достаточного достоинства и т. п.), очень инертный (хранит старые вещи и даже детские игрушки, отдельные слова или мотивы навязчиво застревают в сознании), непрактичный и стесняющийся с людьми, даже не рисковавший до сих пор облизнуться с женщиной, однако в то же время человек довольно способный и с относительно сильным тормозным процессом, с 8-летнего возраста, после перенесенного сыпного тифа (возможно, сопровождавшегося энцефалитом), пристрастился к своеобразному ритуалу, от которого он не в силах отказаться до настоящего вре-

<sup>1</sup> Отдельные намеки, говорящие в том же направлении, можно, оказывается, найти и у этнографов. Так, тот же Л. Я. Штернберг в своих «Лекциях» указывает, что практика религиозного культа сыграла огромную роль в борьбе за существование первобытного человека, — улучшалось его настроение, появлялась вера в себя, а «только тогда человек может преуспевать, когда он верит в свои силы» («Первобытная религия» стр. 276). Точно так же К. М. Тахтарев пишет: «в первобытном суеверии и чародействе, сколько ни могут некоторым показаться они совершенно нелепыми, заключается, однако, здоровое ядро истины (?) и действительной пользы» (I. с. стр. 235) причем среди видов этой пользы он перечисляет «развитие веры в себя» и «улучшение самочувствия». Однако, все это очень далеко от настоящего физиологического понимания.

мени, и который состоит в том, что он должен где-нибудь сломать палочку, но обязательно так, чтобы часть ее в виде стружки или часть ее косо срезанной коры в виде длинного узкого язычка болталась свободно, и должен эту палочку несколько раз потрясти в воздухе. Это его успокаивает, и иногда он заранее делает для себя запас таких палочек. Замечательно, что если он начнет трясти такой палочкой «слишком долгое время», им снова овладевает нервное беспокойство. Очевидно, в этом последнем случае иррадирующая волна отрицательной индукции успевает снова концентрироваться, вследствие чего эффект от ритуального действия исчезает.

Вероятнее всего, такое же случайное происхождение имел и культ инау у айносов, как и все другие виды магических приемов. Возникнув у какого-нибудь индивидуума в силу случайных особенностей его личного анамнеза, они вслед за тем распространялись по другим членам коллектива, оформлялись в более разработанные ритуальные формы и в конце концов узаконивались в качестве уже готовой и надолго заставшей формы первобытной религии.

Здесь уместно было бы осветить и привходящий вопрос: каким образом эти случайно возникшие условные связи, в настоящее время остающиеся индивидуальным достоянием невротика, в то отдаленное время могли передаваться от одного индивидуума к другому, пока они не заполняли весь коллектив? Причина здесь, очевидно, в различном понимании сущности навязчивых страхов и ритуальных действий. Для нас теперь это — болезнь, о которой говорить следует разве с врачом. Для примитива это — реальные опасности и реальная охрана от них, своеобразное «открытие», о котором следует сейчас же информировать окружающих. У современных первобытных народов рецепт ритуальных действий часто передается от одного члена коллектива другому при особых условиях, например, обязательно за плату или обязательно без свидетелей, секретом владеют специальные «знающие люди» — все это легко создает атмосферу внушения, способную создать у собеседника прочную ассоциативную связь между навязчивым страхом и способом его излечения. Вот как описывает, например, Котц-Кречмер,<sup>1</sup> как был недавно у африканского племени «Сафва» введен в практику особый новый ритуал, действующий специально против новой опасности, гнева белого человека: «Кува сказал своему начальнику: Мварнего, я сделаю тебе амулет из черного дерева против гнева белых людей; если они будут на тебя сердиться, этот амулет отвратит их гнев... Затем он приготовил магический сосуд для своего начальника и сказал: пусть он хранится в твоей хижине; если услышишь что-нибудь от белых, помажь лоб некоторым количеством жидкости из этого сосуда... Это отвратит злобу белых, если они замышляют зло вашей деревне». Едва ли можно сомневаться, что средство Кува успокаивало лучше, чем что-либо другое, нервы племени «Сафва», что конечно должно было уменьшать шансы конфликтов, и с этой стороны, конечно, достигало цели.

Далее необходимо указать, что невротические реакции первобытного человека неизбежно должны были не только не подав-

ляться, но, наоборот, подвергаться своеобразному «культу», что в конце концов приводило к организации неврозов в определенные большие системы. Это и понятно: круг интересов примитивного человека был очень узок, у него не было еще ни литературы, ни науки, ни государства, ни собственности, ни даже оформленного классового расчленения. Интересно с этим сравнить большое число неврозов, отмечаемое у современных отсталых народов, например у гуронов, ирокезов, туземцев Новой Зеландии, у Сенегальских негров, у жителей Абиссинии и Мадагаскара, у малайцев и других<sup>1</sup> — в противоположность довольно распространенному среди не-врачей представлению, что неврозы специально свойственны цивилизации и урбанизации.<sup>2</sup>

Что же касается организации неврозов в зафиксированные системы, то таких примеров невропатология знает достаточно и за пределами разбираемого случая. Вспомним истеричек Сальпетриэра, эпидемии «беспокоительности» в Западной Европе, державшиеся с конца XV чуть не до XVIII века, а также «кликушество», широко распространенное среди русских женщин в дореволюционной деревне и исчезнувшее лишь с проникновением в советское село передовой культуры. Неудивительно, что и фобии, и защитные ритуалы у первобытных людей могли так широко распространиться и подвергнуться такой сложной систематизации и упрочнению.

Далее, необходимо вспомнить те наши соображения (см. выше § 12), согласно которым фобии вырастают из вполне реальных опасений. Страх примитива был страх преувеличенный, застойный, но рождался он не из патологических, воображаемых, а из реальных опасностей. Это важно подчеркнуть, так как иначе могло бы показаться необоснованным наше представление о примитивных фобиях, как о длительных тревожных состояниях, развившихся благодаря распространению элементов инертности, вследствие чего могли разрастаться в превеличественном масштабе боязнь и нападения врагов, и возможной неудачи на охоте, и болезней, и снов, и даже неизвестно чего, как это было в интересном описании П. Гогена (P. Gauguin) в его «Обетованной земле».

Так человечество начало расплачиваться за собственную победу. Прекращение естественного отбора, бывшее само блестящим достижением эволюции, могло заключать в себе одновре-

<sup>1</sup> См. Deniker „*Theraces of man*“. London 1900 Интересно, что большинство этих неврозов примитивных народов, например, „*Jatuh*“ в Бирме, „*latah*“ малайцев, „*ba-tschi*“ в Сиаче или меряченсье в Сибири относится к психогенно обусловленным, часто втиснутым приступам навязчивых движений, большей частью типа эхалалии и копюлалии (см. статьи Chr. Rasch в *Nord. Centralblatt* 1894, № 11 и 1895 № 19). В эту же группу форм входят, почитому, и известные под названием „амок“ приступы агрессивной фуги с последующей амнезией, встречающиеся у малайцев.

<sup>2</sup> Наоборот, привнесение в отсталый народ современной цивилизации часто быстро уничтожает этот расцвет неврозов. Так, обилие тяжелых суточных, „средневековых“ форм истерии у азербайджанских бесправных и угнетенных женщин, исчезло, как только они, благодаря советскому режиму, были освобождены от прежней их замкнутой, подчиненной и лишенной всяких интересов жизни.



менно и предпосылку для широкого распространения крайних, неблагоприятных вариантов нервной системы. Масса слабых, неуравновешенных и особенно инертных людей, склонных к нерешительности, сомнениям и тревоге, могла наложить свой отпечаток на длинную последовавшую эпоху и потребовать постепенной компенсации этого дефекта, но уже идущей по другой, новой линии, — не по линии улучшения генотипа, а по линии преемственности, о чем речь будет идти ниже. Дальнейшее развитие пошло таким образом по линии восхождения вверх «по спирали», по линии новых достижений, сделанных уже иным путем и на ином уровне.

Пока же, на этом первоначальном этапе, преемственность не только не нейтрализовала распространившуюся инертность нервной системы, но, наоборот, всячески культивировала ее и ее последствия, для чего скоро образовались новые причины, уже чисто социально-экономического порядка. Масса впитывала в себя магию, заклинания, запреты, табу и проч. с молоком матери. Однако, в этом отношении были, — по крайней мере имеются у современных отсталых народов, — отдельные индивидуальные различия. Так чукчи, по наблюдениям Богораза, ходили обвешенные всевозможными амулетами, фетишами, священными охранительными предметами и т. п. Однако, один чукча сказал Богоразу: «Я ничего не ношу на теле, потому что я знаю, что от таких маленьких предметов нет никакой пользы» — замечательно, что этот разговор имел место еще до революции, в корне изменившей, конечно, всю жизнь чукчей. Также Расмуссен (цит. по Леви Брюлю) сообщает, что среди наиболее примитивных эскимосов можно найти людей, которые совершенно не признают веры без критики и являются «прирожденными скептиками». На таких отдельных скептиков обращает внимание и Леруа (l. c.): так, девушки часто не соглашались выходить за причитающихся им по правилам женихов, а юноши нередко эмигрируют навсегда, чтобы избежать мучительных ритуалов, связанных с их посвящением во взрослые, и вообще, по Леруа, личность и среди «дикарей» играет немалую роль. Теперь уже никто — говорит Леруа, не верит больше в «коллективное народное творчество», никто не сомневается в том, что Илиаду и Одиссею написал Гомер, а сложнейшие брачные кодексы первобытных племен были созданием их «юристов».

Это наличие среди примитивного общества отдельных личностей со значительно лучше устроенной нервной системой подтверждает нашу точку зрения: вовсе не все примитивное человечество, как думал Дюркгейм, представляется гомогенным; наоборот, здесь были представители разных типов нервной системы, здесь были и более храбрые и более уравновешенные, и менее храбрые, и инертные. Беда состояла только в том, что этих вторых стало значительно больше, чем это было возможно на прежних этапах.

Если для нас делается теперь понятным, какого характера был тот страх, который «родил богов», то точно так же проясняются и пути образования анимизма. Ведь явления патологической застойности и отрицательной индукции в коре головного мозга

не были известны не только человеку верхнего палеолита, но они не были известны и образованному европейцу четверть века тому назад, в допавловский период! Однако, примитивный человек был наблюдателен и рассуждал с помощью такой же логики, какой мы пользуемся теперь. Он ежедневно убеждался, что практикуемые им магические действия достигают цели, а отсюда неизбежно должен был сделать вывод, что на природу как-то можно влиять, что она связана с его поведением массой связей, аналогичных тем, которыми мы связаны с живыми существами.<sup>1</sup> Магия родила анимизм не потому, — как думал Фрэзер, — что человек убедился в безрезультатности магии и начал искать иных объяснений, а наоборот, именно потому, что он убедился в действительности магических приемов, а этого он не мог объяснить иначе, чем допустив сперва одушевление всей природы, а вслед за тем и существование специальных невидимых духов-врагов и духов-помощников. Точно так же первобытный человек, конечно, не знал, что тревожные опасения, овладевавшие им, вовсе не пропорциональны реальной опасности, а являются результатом застойности раздражительного или тормозного процессов в мозгу, — об этом точно так же не знали и европейские ученые до самого последнего времени. Испытывая нерешительность, сомнение и страхи, он естественно принимал это за чистую монету и таким образом неизбежно должен был убеждаться в том, что опасность проходит от ритуального действия. Объяснение всего этого в духе анимизма было, повидимому, единственно возможным.

В такой трактовке весь вопрос о происхождении первичной человеческой панофобии и вопрос о происхождении анимизма пашел бы себе, как мне кажется, некоторое дополнительное объяснение, и нельзя не пожалеть, что современные этнографы и палеоантропологи, имеющие дело в конечном счете с разными проявлениями высшей нервной деятельности, до сих пор работают со столь большим отрывом от данных современной экспериментальной неврофизиологии.

### § 39. Последствия прекращения естественного отбора (продолжение). Неуравновешенность сигнальных систем и ее культ

Все, о чем мы говорили в предыдущем параграфе, есть, однако, не больше, чем первоначальная фаза. На следующей фазе, на фазе уже оформленного анимизма, в истории религий выступает совершенно особое явление, — образование специалистов по сношению с духами, появляется так называемое «шаманство». Здесь снова выступает громадная роль, которую играют

<sup>1</sup> Вспомним то чувство неполноты и досадной пеловкости, которую испытываем мы все, а особенно те, кто более инертен, когда мы обнаруживаем, что забыли дома часы или автоматическое перо, или трубку, и то радостное чувство облегчения, когда мы неожиданно находим эту трубку в боковом кармане. Что мог бы думать первобытный человек об этих вещах, кроме того, что они на самом деле приносят спокойствие, счастье и удачу?

в первобытном обществе дефекты нервной системы, но уже идущие не столько по линии инертности, сколько по линии несогласованности сигнальных систем. Это заставляет нас лишний раз убедиться в том, что именно эти два наиболее поздних приобретения высшей нервной деятельности человека — его исключительная подвижность и согласованные сигнальные системы — были больше всего разболтаны при свертывании естественного отбора, причем именно в этих двух отношениях неблагоприятные крайние варианты нормы особенно далеко вышли из своих прежних берегов.

Изучение шаманства представляет для невропатолога интерес совершенно исключительный.

Шаманство, особенно широко распространенное среди негров, тунгусских и палеоазиатских племен Азии и у индейцев Северной Америки, было с очень интересными подробностями изучено нашими советскими этнографами. Привожу в дальнейшем главным образом данные, касающиеся чукчей, гиляков и орочей.

Шаманство у сибирских народов было известно уже очень давно, и еще Харитон Лаптев (XVIII век) дал интересное описание тунгусских шаманов: «шаманство их, писал Лаптев, состоит разными манерами: иные ножами режутся и кричат, иные скачут и в бубен бьют и поют, иные замышляются и тихо говорят, потом придет такое безумие, что в беспамятстве якобы видит дьявола и говорит с ним, чего от него требует. Оное шаманство от них приходит не иначе, как нарядясь в особливое к тому платье страшное, на котором множество звонцов медных и разных штук железных на тоненьких плетенках, в четверть аршина длинных, нашитых на рукавах и на стану, где главные пошам»<sup>1</sup>.

Шаманство, по Богоразу, проделало в своем развитии некоторые превращения: будучи раньше поголовным, оно стало затем семейным, и только впоследствии вылилось в своеобразную специальность определенного круга людей. У вышеупомянутых реликтовых народов С.-В. Азии еще сохранялись некоторые из этих более древних форм шаманства. Так среди чукчей, по свидетельству Богораз, каждый третий или четвертый претендовал на искусство шаманить, а по свидетельству Штернберга, в каждой орочской юрте можно было найти 2—3 бубна. Однако, у всех этих племен, наряду с этими остатками семейного, существовало и профессиональное шаманство.

Функция шаманов — сношение с духами с целью изгнания злых духов, лечения болезней, сношение с душами умерших и т. п. Происходят эти сношения с духами во время специальных сеансов. Подробное описание такого сеанса дает Богораз: перед сеансом шаман курит табак; тушатся огни; шаман начинает бить в бубен и петь; сначала он поет тихо, затем — все громче и громче, доходит до крика, помещение все наполняется звуком, и слушателям начинает казаться, что звук идет отовсюду; шаман поет изо всей силы, без слов, — «аякаякаякая...», причем — деталь интересная для невропатолога — «набирает в легкие как можно больше воздуха»; постепенно присутствующие начинают более активно участвовать в сеансе, издают ответные крики, — тут-то в тело шамана и входит дух: шаман начинает бить в бубен скорее, кричит он при этом: «о то-то-то-то-то» или «и-пи-пи-пи-пи-пи», что считается уже голосом не самого шамана, а голосом вселившегося в него духа. Одновременно, с помощью весьма искусного звукования, в котором чукотские шаманы большие мастера, шаман издает звуки, идущие из разных углов помещения, то — крики волка или теленка, то даже — жужжание комара; духи скребутся, бегают, трясут полог, бро-

<sup>1</sup> Записки Гидрограф. департ. 1851. т. IX. опубл. Соколовым, цит. по Л. С. Бергу (I. c.)

сяют предметы, присутствующим запрещается всякая попытка к ним прикасаться. Сеанс длится несколько часов<sup>1</sup>.

Что отдельные детали шаманского транса целиком укладываются в истерию, это ясно каждому невропатологу. Но особенно интересно здесь то, что мы присутствуем при социально-бытовой организации невроза, вылившейся в законченную и стойкую форму. Все наблюдавшие шаманство подчеркивают действительное состояние «экстаза», «транса» или «автогипноза», в которое путем искусственных приемов приводят себя шаманы. Мы уже отмечали усиленное курение и гипервентиляцию, применяемую шаманами (Богораз указывает, что иногда после такого громкого и буйного пения шаман впадает «как бы в столбняк» и лежит неподвижно на земле). Иногда шаман во время камлания доходит до «опасной степени возбуждения, когда его, чтобы привести в себя, опрыскивают водой». Штернберг сообщает, что шаманы, чтобы привести себя в соответствующее состояние, жуют корень или окуривают себя богульником (*Iedum palustre*); он считает, что им безусловно можно верить, когда они сообщают об испытываемых ими во время сеанса галлюцинациях. Но замечательно у них соединение действительного экстаза с самым хладнокровным обманом: шаманы тренируются во всевозможных трюках, в общем схожих с действиями европейских фокусников, например, выжимают из большого камня мелкие камушки, имитируют вскрытие живота, протыкают себя ножом и т. п., а одна шаманка, которую видел Богораз, даже после каждого трюка характерным жестом фокусника раскрывала руки, чтобы показать, что в них ничего нет. Такое удивительное соединение ловкого обмана с патологическим экстазом — мало укладывающееся в наше сознание, — может быть наблюдается и за пределами шаманства.

Многовековая традиция узаконила эти зафиксированные формы заведомо невротической динамики с выраженными чертами истерического невроза. Так образовалась совершенно стандартная форма первого «шаманского призыва», которому подвергаются большей частью молодые люди, иногда в связи с каким-нибудь аффектом, потерей близкого человека и т. п. Призыв происходит большей частью во сне. Кандидат в шаманы нередко долго еще сопротивляется домогательствам духов вступить с ним в пожизненный контакт. Штернберг с сотрудниками указали, что эти духи большей частью противоположного пола, и что контакт шамана с ними есть контакт

<sup>1</sup> Необходимо иметь в виду широкое распространение сходных процедур. Когда читается описание сеансов изгнания злых духов, практикуемых „па-а-па“ (врачевателями) у негров верхнего Конго, с их искусственно вызываемым состоянием „транса“ и „коллективного гипноза“, невольно поражаешься сходством с нашим сибирским шаманством. — разве только субен шаманов заменен у негров барабаном. Тэйлор приводит серию сходных описаний. Патагонские колдуньи бьют в барабан и вертят трещетку, пока с ними не делается „эпилептический“ (?) припадок, во время которого дух говорит их устами; в южной Индии и на Цейлоне „бесноватые плясуны“ доводят себя до пароксизма, чтобы прийти в вдохновенное состояние, необходимое для лечения болезней; это всегда „очень нервные, впечатлительные люди, вроде медиумов“ („Первобытная культура“, стр. 359). Вообще „учение о духах болезней и духах прорицания занимает наиболее обширное, важное и постоянное место в пределах диких состояний“ (*ibidem*).

сексуальный, осуществляемый во сне, во время сонного оргазма. В это время, по свидетельству всех этнографов, изучавших шаманство, юноша делается совершенно больным: он чувствует странное и мучительное превращение, теряет жизненные интересы, бросает работу, мало ест, избегает людей, много спит. Чукчи говорят, что он в это время «собирает шаманскую силу». Иногда это сопровождается трансвестизмом, иногда и изменением всего поведения в сторону противоположного пола. Также у гиляков, по свидетельству Штернберга, превращение в шамана является тяжелым переломом в жизни юноши, который в это время делается совершенно больным, лежит, худеет, и это длится несколько месяцев; получается настоящее «острое нервное заболевание» с истерическими припадками, обмороками и галлюцинациями. Интересно, как, оказывается, проходит такое заболевание: во время одного из таких истерических припадков к кандидату в шаманы является наконец дух — покровитель, предлагающий ему свое руководство и помощь, — кандидат в шаманы соглашается — и тут-то исчезают истерические припадки и наступает выздоровление.

Кто же набирается в шаманы? Оказывается, специально люди неуравновешенные, нервные. Эта нервность беспрестанно усиливается специальной тренировкой. Шаманы, по Штернбергу, — люди, большею частью страдающие разными видами истерии, легко поддающиеся гипнозу, самовнушению. Богораз сообщает, что шаманы, с которыми он встречался, «многие были почти истеричны, а некоторые буквально полусумасшедшие». У них часто наблюдались взрывчатые вспышки, невыносимость к боли и к алкоголю, частые ссоры с соседями, непроизвольные подергивания лицевых мышц.

Сеанс шаманства действителен только тогда, когда и присутствующие начинают чувствовать вдохновение и вторить шаману. Орочи нередко во время сеанса камлания начинают непроизвольно повторять жесты шамана, — очевидно, эхопраксия, развивающаяся по типу навязчивых импульсов.<sup>1</sup> С этим в связь интересно поставить указания на чрезвычайно широкое распространение истерии, имевшее место у этих реликтовых народов: «редко можно встретить селение, в котором не было бы ни одной истерички или истерика, день и ночь галлюцинирующих, слышащих голоса, видящих видения и беседующих с ними, — ими все окружающие интересуются, но никто не считает это бредом».<sup>2</sup>

Едва ли во всей истории человечества нашелся бы второй пример того, как в создании основного культа, поглощающего все духовные интересы племени, были бы использованы заведомо аномальные, крайние вариации нормы!

Конечно, шаманство современных реликтовых племен никак не может быть идентифицировано с мало нам известной практикой палеолитического человека, но все же очень правдоподобно мнение многих современных этнографов, по которым шаманство есть определенная фаза в истории всякой религии, родившаяся из анимизма, и послужившая тем институтом, из которого выросли впоследствии более квалифицированные жрецы. А если это верно, нам придется считать, что на заре человеческой

<sup>1</sup> Л. Я. Штернберг „Религиозные воззрения орочей Татарского пролива“. В сборнике „Первобытная религия“.

<sup>2</sup> Л. Я. Штернберг „Основы первобытной религии“.

предистории не только широкое распространение инертности, но и широкое распространение неуравновешенности сигнальных систем наложило на соответствующую культуру свой характерный отпечаток. Да это и вполне понятно. Как только распространились и укрепились анимистические представления, какие-то прямые сношения с духами стали неизбежны, и здесь получили особую ценность такие качества высшей нервной деятельности, как способность впадать в более или менее глубокие гипноидные состояния с частичным бодрствованием некоторых отделов коры, со снами наяву, с самовнушенными галлюцинациями и т. п., то есть все то, что характерно для истерии, развивающейся, как известно, на почве слабой второй и превалирующей первой сигнальной системы. Эта истеричность, как известно, может подаваться значительному дальнейшему ухудшению при ее тренировке в неблагоприятном смысле. Такой культ истерии как раз имел место в нашем примере.

Мы очертили, если можно так выразиться, физиологические корни магии, анимизма и шаманства. В дальнейшем развитие пошло уже по совершенно иному пути. Появился родовой строй. Продолжался процесс развития, основанный на развитии производственно-экономических отношений. Очень скоро появились первые признаки хозяйственного неравенства и экономического расслоения. Начал оформляться класс эксплуататоров и класс эксплуатируемых. Религия сделалась испытанным средством угнетения и реакции. Жрецы и первоначальные служители культа начали организованно усложнять религиозную практику, стремясь затемнить сознание людей. Разрабатывая сложнейшие системы запретов и табу, они стремились укреплять власть и собственность.

Однако, дальнейшая судьба не всех народностей оказалась одинаковой. Вследствие различия сложных историко-географических условий, отдельным ветвям человечества удалось в дальнейшем развитии выработать какие-то компенсаторные нормы, позволившие им преодолеть невротический кризис ранней предистории, в то время как другие ветви, находившиеся в менее благоприятных условиях, легко могли зайти в своеобразный культурный тупик и надолго остановиться в своем прогрессе. Изоляция, суровые условия существования, небольшая численность, подчинение более сильным соседям и другие причины могли сделать то, что дальнейшая жизнь таких племен пошла по линии все большего усиления формальной стороны первобытной магии и первобытной религии, окончательно загрузивших критические способности человека и приведших к тому, что вся духовная жизнь этих племен вылилась в сложнейшую систему бессмысленных, забивающих голову, ритуалов, контролирующих каждый шаг человека и резко затрудняющих его производственную полезную повседневную деятельность. В таком состоянии находились раздробленные и забытые царским правительством мелкие палеоазиатские племена, и понадобилась социалистическая революция у соседних, более сильных народов, — чтобы быстро вывести эти племена из их культурно-экономического стаза. Как раз у этих племен этнографы могли еще недавно наблюдать эти первобыт-

ные формы, доведенные до роли трагической карикатуры, — что между прочим в значительной степени помогло им восстановить основные принципы в общей эволюции религии.<sup>1</sup>

Что же случилось с другими более удачливыми племенами, которым удалось как-то выйти из застоя и начать прогрессировать? Здесь, очевидно, осуществлялся уже прогресс не по линии наследственности (генотип оставался тем же), а по линии преемственности, по линии организации поведения. «Воспитание», вначале еще, конечно, стихийное (хотя несомненно, имевшее громадное значение, начиная с самых первых шагов первобытного человека), необходимость развивать в себе известную выдержку и стойкость начали постепенно переделывать первоначальный невротический загиб и, конечно, начали брать верх.<sup>2</sup> Все поведение индивидуума стало меньше определяться врожденными свойствами нервной системы, а больше — социальными требованиями коллектива. «Преемственность» начала побеждать «наследственность».

Этот основной процесс не является, конечно, как на это очень правильно указал мне И. И. Шмальгаузен, чем-то абсолютно новым в эволюции. У высших птиц и млекопитающих фенотип формируется уже определенно не только на базе генотипа, но и на определенной «традиции» и «выучке». У человека же этот процесс преемственности пошел неизмеримо дальше. Совершенно несомненно, что решающим моментом для этого явилась необходимость преемственно передавать от поколения к поколению искусство готовить орудия производства.

Так появились новые факторы прогресса.

Но в этой новой преемственности, в «воспитании», заключалось не только обучение искусству охоты, постройки жилища, выделки орудий и проч. Здесь параллельно должна была идти и тренировка высшей нервной деятельности, выдержки, стойкости,

---

<sup>1</sup> Чем дальше зашел этот «бег на месте», тем меньше годятся такие народы для аналогий с жизнью нашего палеолитического предка. Татовы, повидимому, туземцы Центральной Австралии, которых некоторые авторы, как, например, К. М. Тахтарев (l. c.), охотно сравнивают с людьми палеолита: однако, они приручили собаку! В своей же духовной жизни они дошли до кра не специализированной обрядности, до сложных, длящихся неделями способов посвящать юношей во все тайны тотемизма и т. п. Их старейшины, как свидетельствуют Спенсер и Гиллен, собираются периодически для специального обсуждения обычаев и правил поведения и иногда — даже теперь — продолжают выдумывать новые брачные ограничения. Оставаясь в своей индустрии на уровне каменного века, они однако должны быть признаны уже совершенно неподходящим объектом для составления нашего «синтетического предка», по выражению Маретта.

<sup>2</sup> Эта мысль об историческом значении тренировки в истории человечества, в иной форме и в ином плане встретила мне в одной из недавних работ Ф. Р. Дунаевского, и я не могу не привести здесь его заключительных слов: «недостаточное развитие (у человека) их (аппаратов, позволяющих выключать отдельные компоненты реакции т. е. эгоизма) в исторический период человечества находило себе отражение в разнообразнейших моральных и педагогических доктринах..., превозносились „выдержка“, „стойкость“..., прогрессивное явление, *продолжающее тенденцию эволюции при посредстве культуры* (курсив мой) см. Ф. Р. Дунаевский l. c., стр. 361.

настойчивости, осторожности, -- всех тех качеств, которые были столь важны для первобытного охотника, то есть культуры как раз всех тех качеств, которые находились под угрозой при одновременном постепенном свертывании естественного отбора. И подобно тому, как прекращение естественного отбора заключало в самом себе внутреннюю опасность — одновременное резкое ухудшение человеческого генотипа, — так точно и экспансия наименее приспособленных была, может быть, одной из причин для необходимости иного, нового пути дальнейшего развития для преодоления невротической опасности. Прогресс человечества — прогресс, не окончившийся еще до сегодняшнего дня — шел здесь, — как и везде, — не по линии замкнутого круга, и не по принципу постепенного поднятия кверху, а по линии диалектического развития.

Таковы главные этапы, которые мне представлялось интересным отметить. Я отнюдь не хотел бы, конечно, преуменьшать роль социально-бытовых и хозяйственных отношений в человеческой предистории, — нет никакого сомнения в том, что изобретение первых орудий было началом долгого прогресса, движущей силой которого было дальнейшее развитие средств производства. Однако на результат этого процесса не могли не влиять, помимо основной «движущей силы», и «колеи» дороги, вся сложная конъюнктура, включавшая в себя, помимо географических условий и случайных исторических событий, прежде всего тот психофизиологический материал, который был важным субстратом прогресса. Привлечь больше внимания к этому последнему пункту и было моей задачей, тем более, что вопрос этот остается очень важным: многое в этой интересной области стало бы для нас более понятным, если бы мы, наряду с социально-бытовыми и производственно-хозяйственными факторами прогресса, учитывали и особенности физиологии высшей нервной деятельности, дававшей несомненно значительные сдвиги в эти доисторические эпохи.

#### § 40. Последствия прекращения естественного отбора (окончание). Сводка нашего понимания этого процесса

Ввиду некоторого своеобразия вопросов, рассмотренных в предыдущих параграфах, считаю не лишним еще раз свести, в виде кратких положений, гипотезу, к которой мы видели себя вынужденными притти, по поводу прекращения естественного отбора в человеческой доистории и последствий этого прекращения, рассмотренных с точки зрения физиологии и физиопатологии высшей нервной деятельности. Может быть, при таком сжатом изложении наших выводов станет яснее их внутренняя последовательность, тем более, что здесь мы присутствуем при стыке нескольких различных областей знания.

Естественный отбор в антропогенезе прекращался постепенно и поэтапно, причем отбор физически сильных вероятно прекратился раньше, чем отбор умственно одаренных. Период свертывания отбора растягивался на длинный срок: начало его отно-



сится к появлению первого дощельского орудия (около 800 000 лет), конец — к появлению кроманьонского человека, относящегося уже к *homo sapiens*. Не исключена возможность того, что действие отбора еще автоматически продолжалось некоторое время, равно как и того, что естественный отбор мог зайти за пределы непосредственной полезности для особи, однако следует считать ошибочным предположение о том, что естественный отбор продолжал действовать путем постепенного ограничения брачных комбинаций в течение всего верхнего палеолита или даже в еще более поздние эпохи.

Представление о «самоустранении естественного отбора» основано на том, что каждое его достижение выводит вид из-под давления того отбора, который это достижение создал. Однако, это не означает дальнейшего прекращения естественного отбора, действующего теперь уже в других, новых направлениях. Полное и окончательное самоуничтожение естественного отбора наступило лишь с появлением человека, который смог подчинить себе природу и уничтожить отбор.

Неизбежным последствием этого окончательного устранения естественного отбора должно было явиться значительное изменение в распределении отдельных типологических вариантов человека. Наименее приспособленные, раньше имевшие меньше шансов на выживание, теперь больше сравнивали свои шансы с более приспособленными и должны были вследствие этого начать обнаруживать известную экспансию, чему вероятно способствовал преимущественно рецессивный характер прогрессивных свойств *homo sapiens*. При этой экспансии представители более слабой и менее уравновешенной нервной системы должны были встречаться значительно чаще, чем это было возможно на прежних этапах эволюции, особенно же это должно было коснуться неблагоприятных вариантов наиболее молодых и поэтому наиболее вариабильных функций, к которым должны быть отнесены специально человеческая, сверхбыстрая подвижность нервных процессов и специально человеческая вторая сигнальная система, полностью уравновешенная с первой.

Приведенное соображение представляется мне одним из возможных объяснений кажущегося парадокса нервно-психической эволюции: постепенное усовершенствование корковых функций, построенное на отборе наиболее полезных и наилучше функционирующих вариантов, привело в конце концов к созданию не идеально работающих функций, а, наоборот, функций, легко дающих динамические срывы!

Наклонность патологических невротропных наследственных факторов давать усиленное выражение на фоне неблагоприятных вариантов нормы должна была еще усилить отрицательный эффект от прекращения естественного отбора.

Обилие крайних вариантов нормы и легкость нервных срывов у домашней собаки объясняются несколько сходным путем, с тою лишь разницей, что в истории человека естественный отбор уничтожил сам себя, у собаки же он был искусственно уничтожен человеком.

Экспансия инертных, психастеников и истеричных в человеческой предистории не только ничем не компенсировалась, но, наоборот, подвергалась особому культу, что привело к своеобразным уклонениям духовного развития человека, впервые обращающего на себя внимание в поздне-мадлэцкую эпоху.

До известной степени аналогичные явления изучены этнографами у современных отсталых народов.

Последние, как общее правило, одухотворяют неживые существа. Спор о происхождении этого «анимизма» не прекращается до настоящего времени.

Попытки объяснить эту универсальную логическую ошибку особенностями первобытного мышления («прелогизм» и проч., не могут считаться доказанными. Однако, при допущении, что первобытный человек рассуждал с помощью той же логики, с которой рассуждаем мы, происхождение анимизма остается во многом неясным, так как действительное сходство между человеком и неодушевленными предметами вовсе не так велико, как это иногда пытаются изобразить.

Наоборот, вполне правильна для объяснения истоков религии ссылка на чувство постоянного страха, присущего первобытному человеку.

Эта «пандемия страха» у первобытного человека еще далеко не объяснена во всех своих деталях. Не претендуя на универсальное объяснение, я думал бы, однако, что в качестве одного из звеньев в этой цепи причин может быть следовало бы учитывать и пато-физиологические механизмы, именно наклонность первобытного человека к легкому образованию навязчивых представлений и фобий. Создание разнообразных защитных и охранительных ритуалов, поражающих нас теперь своей бессмысленностью, совершенно совпадает по своему неврофизиологическому механизму с теми ритуальными действиями, которыми пользуется навязчивый невротик для своего успокоения.

Поскольку первобытный человек не имел никакого представления о закономерных взаимодействиях раздражительного и тормозного процессов в коре головного мозга, он, естественно, должен был, во-первых, принимать навязчивые фобии за реальную опасность, — кстати первые, как мы видели выше, обычно развиваются из вторых, — а во-вторых, убеждаться в действительной полезности ритуального действия, поскольку отрицательная индукция из нового пункта концентрации раздражительного процесса обладала несомненно свойством приводить человека в более спокойное состояние. Таким образом, первобытный человек должен был неизбежно допускать некоторую причинную связь между явлениями, на самом деле лишенными этой связи.

С такого рода пониманием дела может быть сближено то течение в современной этнографической литературе, представители которого утверждают, что магия предшествовала анимизму, и что первоначальная религия разыгрывалась не «в мире идей», а «в мире действий».

Обнаружив эту своеобразную, таинственную связь человека с предметами внешнего мира, человек естественно вынужден был

притти к концепции «духов», «души» и т. п. Сон, обморок, смерть и галлюцинации могли также содействовать этому представлению. Теротемизм, тотемизм и система разнообразных табу явились логическим последствием распространения анимистических представлений.

С излагаемой точки зрения понятен факт универсальности примитивных магических действий одновременно с их крайним разнообразием в разных человеческих коллективах. Конкретные магические приемы возникали, очевидно, случайно, а затем передавались от одного члена коллектива к другому, причем передачи эти часто сопровождались определенными элементами внушения, — чему в этнографической литературе мы находим ряд интересных иллюстраций.

В примитивном человеческом обществе все эти переживания занимали центральное место, в связи с чем происходил своеобразный культ и организация невротических реакций.

Эти представления, однако, не захватывали весь первобытный коллектив, в котором всегда остаются более устойчивые, скептические натуры, что вполне понятно с нашей точки зрения, поскольку дело сводится здесь не к основным свойствам примитивной логики, а к культу неуравновешенных, слабых и инертных натур, накладывавших свой отпечаток на всю коллективную психологию.

Дальнейшее оформление анимизма привело примитивное человечество к выработке особых приемов, а потом и особых специалистов по сношению с духами. Распространение шаманства свидетельствует о том, что имел место интенсивный культ невротических реакций, идущих в основном по истерическому типу. Истерия первобытных народов начала принимать стабильную, узаконенную форму и начала играть существенную роль в духовной жизни коллектива.

Таким образом, в человеческой доистории особую роль могли сыграть именно вариации наиболее молодых сторон высшей нервной деятельности, — подвижности (в результате ослабления которой явились фобии) и второй сигнальной системы (в результате ослабления которой явилась истерия со всеми ее разнообразными проявлениями). Эта гипотеза подтверждала бы таким образом высказанное нами выше соображение о ближайших последствиях от прекращения естественного отбора.

Должен еще раз подчеркнуть, что, вскрывая вышеописанные механизмы, я имею в виду не «движущие силы» человеческой доистории, которыми был и оставался производственный процесс первобытного человека, определявший его социальную жизнь и его дальнейший прогресс, а ту психофизиологическую основу, с которой эти движущие силы прогресса имели дело, и которые играли роль своеобразных «неровностей почвы», «особенностей колен», наличие которых, не являясь причиной движения, тем не менее не могло не сказаться на конечных результатах.

Однако, дальнейший прогресс общественно-хозяйственной жизни первобытного человека (там, где он не был стеснен неблагоприятными историко-географическими условиями) стал представлять

к нервной системе новые требования, в результате чего появляется «воспитание» и «тренировка», вредные последствия первоначальной экспансии наименее приспособленных начинают постепенно компенсироваться, но уже не по линии улучшения наследственности, а по линии усовершенствования преемственности. Процесс этот — тренировки высшей нервной деятельности человека — чрезвычайно затянулся и фактически не прекращается до сегодняшнего дня, тем более, что он происходил до сих пор автоматически и, так сказать, бессознательно — стихийно. Испорченный в свое время генотип при этом процессе блокируется в своем проявлении, генетически, однако, не меняясь. Однако, проявление неврозов все больше и больше затрудняется. Поведение человека начинает диктоваться воспитанием больше, чем врожденными свойствами его нервной системы. Для участия в коллективе требуется уметь «владеть собою», сдерживать непосредственное проявление своих эмоций. Уже не инертность и не легкая внушаемость (как в эпоху шаманства), а стойкость, выдержка и организованность становятся социально-ценными особенностями поведения. И если в эпоху политического гнета и социального застоя неврозы еще могут сравнительно широко развиваться (эпидемии бесоудержимости в средние века и т. п.), то в эпоху социального расцвета — что мы видим в нашей стране теперь на каждом шагу — невротическим особенностям личности уже не остается места. Неврозы уходят в подполье. Период их расцвета, к счастью, следует считать навсегда прошедшим.

История первобытного человечества в аспекте физиологии высшей нервной деятельности является, таким образом, интересной иллюстрацией того, какую крупную роль в эволюции играли основные свойства нервной системы, выделенные И. П. Павловым.

Поразительное сходство физиологических механизмов, проявляющихся в духовной жизни первобытных народов и лежащих в основе некоторых неврозов, уже раньше однажды обратило на себя внимание невропатолога Я имею в виду известные широкие обобщения, сделанные в свое время Э. Фрейдом<sup>1</sup>. Этот тонкий наблюдатель, оставивший — помимо своих теоретических построений — талантливым клиницистом, овладевший и большой современной этнографической литературой, с большой правильностью отметил эти аналогии. Говоря о современных людях, страдающих обсессиями, он прямо заявляет: психолог «если бы он не привык называть этих индивидов страдающими навязчивостью, то считал бы подходящим для их состояния название: болезни табу»; он — и это для нас особенно интересно, — провел такие же аналогии и в области ритуальных действий. В двух отношениях, однако, мы никак не можем следовать за его рассуждениями:

Во-первых, это касается внутреннего механизма фобий, будто бы вскрываемого фрейдовским психоанализом (первичное либидинозное наслаждение, последующее запрещение с явлениями вытеснения и переноса и т. д.). Обсуждение этого завело бы нас слишком далеко, да это и не нужно, так как установка основного сходства обоих феноменов (примитивного мышления и невроза) остается в силе, независимо от того, признавать ли или не признавать типические фрейдовские трактовки.

Во-вторых, — и это самое главное, — Фрейд хотел видеть в неврозе атактистические элементы, возврат к примитивной психологии дикаря, объясняемый известной инфантильностью невро-

<sup>1</sup> S. Freud, «Тотем и табу». Психология первобытной культуры и религии. Психол. и психол. библ. вып. 6. предисловие Г. Б. Вейсберга, Госиздат.

тиков, точно так же, как эти черты примитивной психологии характерны будто бы вообще для инфантильного состояния психики современного человека (идеи инцеста и т. п.). Невротики, — по Фрейду, — подытс с «архаической конституцией, компенсация которой в пользу требования культуры вынуждает их делать такие невероятные душевные усилия» (стр. 78 русск. изд.).

Все это рассуждение должно быть перевернуто вверх ногами: не невротик воспроизводит некоторые черты примитива, а примитивный коллектив характеризуется экспансией и культом невротических механизмов; последние же в обоих случаях остаются теми же самыми, зависят от основных свойств высшей нервной деятельности человека и ничего специфически «архаического» или «примитивного» в себе не заключают. Интересно, что хотя со времени публикации Фрейда прошло больше 30 лет (немецкое издание вышло в 1913 г.), эта основная ошибка Фрейда, насколько я знаю, осталась неисправленной. Не заметил ее и автор предисловия к русскому изданию, для которого точно так же «побуждения невротиков, их страх, навязчивые представления, боязнь ответственности, неосознанной ими вины — все это отголоски нашей прежней жизни и отдаленных первобытных народов» (стр. 9).

Далеко не столь остро и законченно, но, мне кажется, во многих отношениях правильное оценил вопрос П. Жане в нескольких тонких замечаниях, встречающихся в его «Неврозах». Неврозы — для Жане — требуют «эволюционного понимания», так как они поражают часть функции, находящуюся еще в периоде развития, и только ее; так, неврозы касаются совершенно специально самой высшей части функции, именно ее «приспособления в данный момент к новым внешним и внутренним обстоятельствам» (1. с. стр. 309). Жане не развил дальше этих идей, в частности, даже осталось неясным, в какой мере здесь имеется в виду эволюция в филогенезе или онтогенезе? Но даже и при этой неясности формулировки Жане интересны по тонкости обобщения. И как не узнать павловской «инертности корковых процессов» в только что приведенной формулировке Жане?

## ГЛАВА IV

### ТИПОЛОГИЧЕСКИЕ РОДОСЛОВНЫЕ

(Как надо представлять себе наследственную структуру типов высшей нервной деятельности, и что мы знаем о генетике типов нервной системы? Инертность на фоне превалирования второй сигнальной системы; инертность на фоне превалирования первой сигнальной системы; инертность на фоне сильной уравновешенной нервной системы; инертность на фоне органического заболевания нервной системы; инертность на эпилептическом и эпилептоидном фоне. Некоторые предварительные заключения теоретического и практического характера, которые возможно сделать из вышеприведенных фактов).

#### § 41. Как же надо представлять себе наследственную структуру типов высшей нервной деятельности?

У нас уже есть теперь некоторые основания более уверенно осветить этот вопрос.

Уже ясно, что структура типов нервной системы не может быть относима к мономерным генам, а определяется большим числом наследственных задатков, весьма сильно скоррелированных друг с другом; что развивающиеся таким образом признаки не альтернативны, почему следовало бы в каждом отдельном случае взвешивать их интенсивность, что всегда представляется не легким делом; что, наконец, в качестве сложных наследственных образований, особенности типа должны быть прослеживаемы в родословных, правда, без той простой правильности, которая свойственна мономерным генам. Мы видели кроме того, что в сравнительно недавнее от нас время имело место окончательное доразвитие некоторых наиболее филогенетически юных нервных функций. Неудивительно поэтому, что нам так часто удается наблюдать в отношении высших нервных функций отдельные семейные количественные варианты.

Значит, находя теперь в типологическом анализе какие-либо уклоняющиеся черты, мы вправе рассчитывать, что их удастся, — с различной степенью интенсивности, — проследить в данной семье, без того чтобы отсюда вытекала возможность дать их четкую генетическую формулу. Все, что может пока дать такой семейный анализ, это — суждение о том, преимущественно доминантные или преимущественно рецессивные наследственные факторы играют роль при образовании тех или дру-

гих крайних вариантов нормы. При этом надо уже заранее думать, что филогенетические юные функции должны обнаружить более ясно выраженную генетическую обусловленность, по сравнению с функциями более древними, поскольку для первых могла еще не выработаться крайне сложная, адекватная внешней конъюнктуре, индивидуальная изменчивость.

Последнее соображение частично подтверждается еще весьма малочисленными исследованиями над близнецами, проведенными под углом зрения павловской физиологии.

Я не поклонник метода условных рефлексов на человеке. У детей мы все же можем этим методом получать кое-какие интересные данные, — всякий эксперимент остается экспериментом, и поведение человека в определенной стандартной обстановке в состоянии вскрывать его типологические особенности. С этой точки зрения очень интересные результаты, к которым пришел И. И. Канаев,<sup>1</sup> много времени отдавший изучению слюнных условных рефлексов у однояйцевых и разнояйцевых близнецов.

Из этих исследований выяснилось, что в то время как в отношении интенсивности условных рефлексов между однояйцевыми близнецами удается установить значительные внутрипарные различия, время образования условного рефлекса у них, как правило, совпадает. Так, однояйцевые близнецы «С» рефлекс на метроном выработали оба на третий день, близнецы «Л» — оба на шестой день, и лишь у одной пары однояйцевых близнецов удалось установить разницу в один опытный день, в то время как внутрипарные различия в сроке выработки рефлекса у разнояйцевых близнецов доходили до семи дней. Дифференцировку однояйцевые близнецы в опытах Канаева также вырабатывали одновременно. Это показывает, что вариации подвижности являются свойством, по преимуществу определяемым наследственными моментами, между тем как другие стороны условной реакции более подвержены изменениям, зависящим от случайностей жизни.

Особенно, конечно, интересны такого рода исследования на малых детях (И. И. Канаев работал с детьми более старшими), и я хотел бы припомнить сообщение Молчановой и Сеничевой на Павловской сессии Ак. Наук 1941 г. Они исследовали условные рефлексы у однояйцевых близнецов первых месяцев жизни (безусловный раздражитель — дуновение в лицо, условный — показывание люльки), причем оказалось, что условные рефлексы устанавливаются у них почти одновременно; также совпадало время образования дифференцировки и запаздывающего рефлекса. К сожалению, исследование это еще не опубликовано *in extenso*.

Труднее брать в расчет многочисленные психологические исследования над близнецами, проведенные другими авторами, так как

<sup>1</sup> И. И. Канаев, «Опыт изучения условных рефлексов у близнецов», Арх. биол. наук т. XXIV, 1934; «Дальнейшие исследования условных рефлексов близнецов», ibidem т. XLV, 1937; «Physiology of the brain in twins». Character and Personality, vol. VI, 1938; «Слюнные рефлексы у близнецов», докл. диссертация, 1939. «К вопросу о подвижности условных рефлексов у близнецов», Докл. Ак. Наук СССР, т. XXX, 1941 и др.

они имели дело обычно с более сложными психическими функциями, чем основные павловские качества нервной системы. Иногда, впрочем, исследователям удавалось несколько больше приблизиться к физиологическому пониманию психических процессов. Так, например, деление Мейманна<sup>1</sup> на два основных типа мышления, которые он называет: «bildhaft — konkret — situationsgebundenes Denken» и «begrifflich — logisch-unanschauliches Denken», в чем нетрудно усмотреть большую близость к «художественному» и «умственному» типам Павлова. Как и следовало ожидать, однойцевые близнецы Мейманна оказались совпадающими по этому признаку.

При рассмотрении общих принципов, которым подчиняется наследственная передача типов нервной системы, следует прибавить еще одно весьма важное соображение:

Мы видели выше, что основные различия в силе, уравновешенности и подвижности идут у собаки как бы независимо друг от друга. Имеются основания усмотреть ту же независимость этих свойств у человека. Вправе ли мы были бы, однако, понимать эту независимость, — особенно у человека, — в абсолютном смысле? Очевидно нет: чем сложнее коррелятивные связи между различными органами и функциями, тем с меньшим правом мы можем говорить о какой-либо их независимости. Так, инертность может быть обусловлена наследственными механизмами совершенно отличными от тех, которыми обусловлена, например, слабость нервной системы. И однако, хотя мы встречаем и изолированные случаи, служащие подтверждением несвязанности этих функций, значительно чаще мы встречаем обе особенности одновременно. Это объясняется особенностями развития: на фоне слабой нервной системы инертность проявляется особенно резко и выразительно. Другой пример: относительное отставание первой сигнальной системы, лежащее в основе психастении, излюбленно сочетается с сильным развитием obsessions, очевидно, оно служит фоном, чрезвычайно способствующим проявлению инертности. Интересно, что здесь получаются не только количественные степени выражения инертности, но и клиническое ее проявление может видоизменяться в зависимости от этого основного фона. Так, при очень сильной первой и очень слабой второй сигнальной системе, — как это имеет место у истеричных, — инертность может также выражаться в фиксированных страхах или навязчивых состояниях, но они и по своей клинической характеристике не будут полностью совпадать с теми, которые встречаются при психастении. Таким образом, фено-генетическая корреляция этих независимых функций непременно будет иметь место, — обстоятельство, еще усложняющее и без того не легкий типологический диагноз человека.

Таковы основные теоретические предпосылки, без которых нельзя приступить к анализу фактов. Этих последних, однако, собрано еще очень немного. Мы приведем ниже кое-какие из этих фактов.

<sup>1</sup> Мейманн. „Testpsychologische Untersuchung an ein-und zweieiigen Zwillingen“. Arch. f. Psychol., Bd. 13, 1933.



## § 42. Что мы знаем о генетике типов нервной системы?

О генетике типов нервной системы собаки мы, в сущности, не знаем еще почти ничего. Однако, мы, несомненно, скоро будем осведомлены об этом лучше, поскольку будет продолжаться, под руководством акад. Л. А. Орбели, начатое И. П. Павловым экспериментально-генетическое изучение типов высшей нервной деятельности собаки, и предварительные сообщения об этой работе, сделанные Т. А. Тимофеевой, заставляют считать, что вся работа должна будет в конце концов дать вполне конкретные результаты. И здесь исследователю, вооруженному правильным пониманием динамики корковых процессов, приходится приступать к этому вопросу как к совершенно новой, нетронутой области, несмотря на то, что ряд исследований, сделанных раньше, как бы подтвердил наследственный характер «основных» свойств поведения как собаки, так и других животных видов (крысы в опытах М. П. Садовниковой-Кольцовой и Иеркес-Легкес, — лошади — в наблюдениях Гофмана, мыши — в наблюдениях Даусона, Кобурна, Dawson, Собира и др.).

Что касается человека, мы уже видели, что современному неврогенетику в еще большей степени приходится начинать дело заново, почти вовсе не используя работ, сделанных при прежних установках. Однако, и здесь прежним авторам удавалось несколько приблизиться к нашим современным точкам зрения. Приведу в виде примера старую (1915) работу Дэвенпорта, в которой он исходил из допущения одного фактора для возбудимости нервной системы (E), который в гомозиготном доминантном состоянии (EE) дает «холерический», в гетерозиготном (eE) — «нервный», а в гомозиготном-рецессивном состоянии (ee) — «спокойный» темперамент. Изучая с этой точки зрения родителей и потомство, и сопоставляя эмпирические цифры с ожидаемыми (последние взяты в скобки) Дэвенпорт получил следующую таблицу:

| Родители | Потомство |           |           |
|----------|-----------|-----------|-----------|
|          | EE        | Ee        | ee        |
| EE × EE  | 2 (2)     | 0 (0)     | 0 (0)     |
| EE × Ee  | 34 (42)   | 49 (42)   | 1 (0)     |
| EE × ee  | 5 (0)     | 31 (41)   | 5 (0)     |
| Ee × Ee  | 47 (59½)  | 115 (119) | 76 (59½)  |
| Ee × ee  | 1 (0)     | 140 (122) | 130 (122) |
| ee × ee  | 0 (0)     | 0 (0)     | 18 (18)   |

Эту схему Дэвенпорт дополнил еще одной парой факторов (C), дающей точно так же три вариации в отношении эмотивности (веселый, флегматичный, меланхолик) и представил точно так же составленную таблицу дигибридных родительских скрещиваний, причем и здесь эмпирические цифры и ожидаемые сошлись довольно близко. Однако, такие данные ни в коем случае не могут быть рассматриваемы, как точное доказательство мономерности. Здесь имеет место тот же основной дефект исследований такого

рода, о котором мы говорили выше (§ 18), когда количественно изменяющийся признак искусственно превращается в альтернативный.

Систематических исследований по наследственности павловских типов нервной системы у человека еще не имеется. Такие исследования, конечно, чрезвычайно нужны, хотя не следует закрывать себе глаза на связанные с этим трудности.

Однако, в некоторых отношениях и в этой области возможно частично использовать уже имеющиеся литературные данные. Я имею в виду те случаи инертности, когда она выражена особенно сильно и приводит к появлению либо ясно выраженного тревожно-мнительного характера, либо к развитию навязчивых состояний.

Что «невроз навязчивости» имеет какое-то отношение к наследственности, это было уже давно замечено клиницистами, причем нередко эта наследственность могла быть прослежена в виде аналогичных навязчивых состояний, как в наблюдениях Пильча (Pilcz), Меггендорфера (Meggendorfer) и Пьера Жанае.

Интересный материал по этому вопросу был собран Ганнушкиным и Сухановым в цитированной выше работе. Установив особенности характера психастеников, московские психиатры пришли к определенному выводу о том, что характер этот является приращенной психической особенностью, и что эти больные весьма часто среди своих родных имеют лиц с тем же заболеванием и с тем же характером. Из 94 случаев навязчивых идей, которыми они располагали, они в 30-ти (32%) смогли установить идентичное заболевание у одного из родителей, то есть прямую передачу склонности к развитию obsessions.

Другие авторы приводили меньшие цифры: Фридланд<sup>1</sup> из 80-ти больных мог установить аналогичное заболевание у одного из родителей всего 6 раз (8,8%), Яковлева из 52-х у 3-х (5,7%). Цифры эти, как бы далеко они ни расходились, свидетельствуют все же о том, что среди родителей наших больных определенно набирается какое-то повышенное число лиц, страдающих аналогичным заболеванием.

В нашем материале, за исключением случаев, где не удалось установить достаточно точно семейного анамнеза, осталось всего 13 больных с выраженной навязчивостью или с выраженным тревожно-мнительным характером (5 м. и 8 ж.); из них у 8-ми (3 м. и 5 ж.) один из родителей обнаруживал явления патологической инертности в виде развитой навязчивости (1 раз) или развитого тревожно-мнительного характера (7 раз), в одном же случае отец обнаруживал ясный тревожно-мнительный характер, а мать — оформленные фобии; таким образом, 9 из наших 13-ти больных произошли заведомо от инертных родителей. В остальных 4-х слу-

---

<sup>1</sup> Е. П. Фридланд. К учению о навязчивых состояниях у психоневротиков. Диссертация, 1940 г

чаях таких данных не получилось; правда, в 2-х из них сведения о родителях были очень скудны (в одном из этих случаев 7-летний сын пробанда также обнаруживал навязчивые страхи), а в одном мать обнаруживала определенные, хотя и нерезко выраженные ипохондрические установки. Очевидно, в наследовании инертности играют роль какие-то доминантные факторы, часто приводящие к прямой передаче этой особенности потомству, причем здесь, вероятно, достаточно только одностороннего родительского отягощения.

Но дело здесь, конечно, не сводится к простой доминантной мономерии: синдром количественно значительно варьирует при переходе из поколения в поколение, нередки и настоящие пропуски поколения. Так было, например, в семье П. (пробанд страдал боязнью покраснеть, боязнью вспотеть и тиком), где мать больного не обнаруживала явлений навязчивости (сведений об отце не было), в то время, как сестра матери страдала навязчивой боязнью пота, одна из ее дочерей — боязнью покраснения, а сестра нашего больного страдает боязнью разрыва сердца. Между прочим, приведенный пример лишний раз подтверждает то общее правило, что в аналогичных случаях наследуется общая тенденция развития, а никак не конкретная форма навязчивого синдрома.

Интересной иллюстрацией того, что повторные случаи навязчивости в семье не объясняются подражанием, может служить семейное наблюдение, недавно опубликованное Смоляницким и Архангельским.<sup>1</sup> Здесь два больных брата, страдавшие навязчивыми состояниями, скрывали это друг от друга и узнали о болезни друг друга только случайно встретившись в психиатрической клинике. Между тем, симптомы болезни, развивавшейся на фоне тревожно-мнительного характера, были у обоих братьев очень схожи. Оба обнаруживали ряд опасений и боязнь смерти с образованием сложных ритуалов, но неодинаковых: у одного защитительное значение приобрели некоторые цифры и особые фразы или подстановки слов (например, вместо «тиф» — «Тихвинская божья мать» и т. п.), у другого — преимущественно двигательный ритуал, но также и некоторые словесные ассоциации. Интересно, что и здесь семья была сильно отягощена по одной (материнской) родительской линии: синдром навязчивости у сестры матери и у дяди матери, кроме того, у многих членов семьи кратковременные психотические вспышки; семья отца была, наоборот, относительно благополучна.

Наследственность тревожно-мнительного характера прослеживается отчетливее, чем наследственность оформленных obsessions.<sup>2</sup> Последние развиваются из первого, очевидно, лишь при условии

<sup>1</sup> А. Г. Смоляницкий и В. Г. Архангельский. „Невроз навязчивых состояний у двух братьев“. Вопросы соц. и клин. психоневрологии, том VI, 1941.

<sup>2</sup> Очень возможно, что далекое расхождение цифр у разных авторов объясняется именно тем, что одни брали в расчет лишь «классично-оформленные» случаи, другие же и специфические характерологические аномалии.

каких-либо дополнительных неблагоприятных факторов. Это может частично объясняться условиями воспитания в атмосфере тревожно-мнительной семьи, или внешним срывом, имевшим место в личном анамнезе больного, или какой-либо неблагоприятной сопутствующей болезнью (эндокринопатия, соматические заболевания и проч.), частично же может также зависеть от дополнительно присоединяющихся наследственных факторов. По крайней мере, нередко встречали мы здесь такие комбинации, когда один из родителей с инертной нервной системой имел своим партнером также более или менее психопатическую личность, хотя бы и другого склада. Объяснение таких комбинаций будет дано во 2-й части.

С последним замечанием связан и другой вопрос — о генетической связи навязчивых состояний с настоящими психическими заболеваниями. При этом одни авторы высказывались за какую-то связь навязчивых состояний с маниакально-депрессивным психозом, другие же обнаруживали шизофреническое семейное отягощение. Существует и мнение, что в генезе навязчивости повинно как раз смещение циклоидных и шизоидных черт личности (Гоффман), — среди родственников больных учащены как случаи шизофрении, так и случаи маниакально-депрессивного психоза; отцы будто бы часто характеризуются деспотичностью, раздражительностью и строгостью, иногда с садистическими чертами; если же отец обнаруживает мягкий женственный характер, деспотические черты личности выражены у матери, — Гоффман говорил об известной «антиномии родительских характеров» в семьях, из которых происходят наши больные с навязчивым синдромом. Скажу здесь же, что наши наблюдения не могли подтвердить этого обобщения.

Частота развитых душевных заболеваний среди родственников лиц, страдающих навязчивыми состояниями, действительно, обращает на себя внимание. Так, из наших 14-ти лучше изученных больных, такого рода комбинация была отмечена 6 раз: шизофрения у двоюродного брата; шизофрения у брата бабки; эпилепсия и дипсомания у отца; невыясненный психоз у отца; невыясненный психоз у тетки; невыясненный психоз у деда и брата деда. Нередок также в этих семьях алкоголизм: у двух из наших больных отмечен тяжелый алкоголизм отца, у двух — алкоголизм отца в менее тяжелой форме, у одного — тяжелый алкоголизм деда.

Эти сочетания представляют несомненный интерес и вероятнее всего должны быть истолкованы с точки зрения гипотезы об условном тропизме, которую мы подробно разовьем во 2-й части.

Так намечается уже какой-то отдаленный подход для разрешения вопроса о характере наследования у человека основных, выделенных Павловым, свойств нервной системы, по крайней мере в их наиболее неблагоприятных вариантах. Необходимо самое внимательное собирание материала в этом направлении, с какими бы трудностями это ни было неизбежно связано. Ниже мы приведем отдельные примеры таких «типологических родословных».

### § 43. Инертность на фоне превалирования второй сигнальной системы

Как пример родословной при типической психастении я могу привести историю семьи «Ч». Пробанд был подробно изучен в клинике неврозов И. П. Павлова и разобран им на одной из клинических «сред» (2/X—1934). Иван Петрович считал случай этот одним из наиболее характерных для выделенного им «умственного» типа, со слабостью первой и с относительным развитием второй сигнальной системы, результатом чего у этого больного было чрезвычайное затруднение при соприкосновении с реальной жизнью, которое он бесплодно пытался компенсировать усиленным, но беспочвенным умствованием.

Ч. 21 года, студент астроном, жалуется на постоянную нерешительность, терется в разговорах с людьми. Чтобы избавиться от этого, старается уже заранее обдумать все детали своего поведения, своих слов, ответов на возможные вопросы и т. п. Всякий разговор его поэтому крайне волнует, после разговора чувствует себя «возбужденным» и «нервным».

В детстве — позднее развитие речи. Рос в семье педагога, в хороших условиях. В детстве был замкнут, застенчив, отличался хорошими способностями (1-й ученик), с детства любил всякую «ученость» и «абстракцию», с 12 лет начал увлекаться астрономией. 14-ти лет читал Канта и Юма. С детства, наряду с нормальными — и гомосексуальные тенденции (есть и сейчас объект гомосексуальной, но чисто платонической любви). С 14-ти лет — мастурбация. 2 года назад, в связи с семейными осложнениями, нервы стали хуже, стал менее жизнерадостен.

Бойится узкого пространства, одиночества, толпы, в театре старается сесть всегда на краю ряда. В детстве навязчиво считал тротуарные плитки.

Он составляет себе во всяком деле систему, план своей деятельности составляет на месяц вперед. Книги в своем шкафу постоянно переставляет, так как они должны быть расставлены в порядке темы, которой он сейчас занят.

В практической жизни отстает. Не знает и не любит никакого спорта, не интересуется природой. Живопись и музыку бросил. Художественной литературой не интересуется, не читал даже «Войну и мир» и «Анну Каренину», ни Достоевского, ни Гейне, ни Гюго, ни Шиллера, — «некогда», так как все время тратит на то, что он называет «организацией своего поведения».

Стремление организовать поведение появилось с детства, когда он, не умея приспособляться к жизни, выбирал себе «героев», которых ставил в своем воображении на свое место и которым стремился подражать. Однако, этих героев постоянно менял. Так, в его воображении долго боролись два «идеала» из кинокартин, соответствующие энергичным, волевым натурам. В 10—11-летнем возрасте, играя с братом, настолько часто менял воображаемое лицо, в которое он играл, что даже начал платить брату штрафы за эти перемены. Впрочем, это была только «детская фаза».

Теперь для организации своего поведения он читает философскую литературу и составляет планы, согласно которым он должен действовать. К сожалению, эти системы планов борются друг с другом так же, как раньше боролись воображаемые герои.

Идеалом его является «реальный, уравновешенный тип», «ум, приспособленный к действию», например — Потемкин Таврический! Считает, что по своей природе он в сущности таков и есть, вся остановка только за тем, что он еще не вполне закончил работу над собой. Эта работа, как будто, даже близится к концу, но тут начала сдавать нервная система. Впрочем, он и сам сознает некоторые свои дефекты и сам жалуется на то, что привязанность к родителям у него «абстрактная», а «непосредственного чувства» к ним нет.

Каких-либо отклонений со стороны нервной и эндокринной системы не обнаружено.

Итак, перед нами отчетливый пример психастении в смысле Жане-Павлова. Затрудненная реальная жизнь здесь компенсируется, — но тоже безрезультатно, — усиленным обдумыванием, составлением планов и систем. Первая сигнальная и таламическая системы слабы. Живых эмоций нет, непосредственного восприятия жизни нет, достаточной ориентировки в практической жизни нет, разговор с мало знакомым человеком является причиной тяжелых переживаний. Вторая сигнальная система сильна: он способный и неглупый человек, благодаря чему все же в какой то мере жизнеспособен. Но обе системы неуравновешены, и логические процессы превращаются постоянно в умственную жвачку, которая его в конце концов утомляет.

Большую роль играют при этом определенные элементы инертности: нерешительность, сомнения, obsessions и фобии.

Тормозные процессы достаточно сильны, и только на высоте психастенических переживаний он волнуется, ускоряет речь, лицо делается возбужденным, гиперэмированным.

Многие из этих аномалий прослеживаются до детства. Острых жизненных конфликтов в анамнезе нет, нет и неврологической органики, — обстоятельство, подтверждающее предположение о врожденных особенностях личности, — отсюда интерес, который могут представлять типологические характеристики родителей.

Отцу 58 лет. Он способный педагог, окончивший гимназию с медалью и три высших учебных заведения, любящий свое дело, человек общительный, веселый. Жизнь прошла без больших пертурбаций. Чувствует себя здоровым, работоспособен. Окружающие характеризуют его, как доброго и отзывчивого человека.

В то же время он был постоянно нерешительным, сомневающимся человеком («вдруг сделал не так?» «вдруг не закрыта дверь?»), что еще усилилось в последнее время. Еще в гимназии постоянно недооценивал свое знание уроков и все сидел за книжкой. Стойких навязчивостей у него, однако, не было.

В реальной жизни ему всегда было трудно действовать. Никогда не было «большой активности», всегда думалось, что решение «лучше бы отложить». Никогда не мог «сразу рассечь Гордиев узел», искал «паллиативных выходов».

Умственные интересы у него резко преобладают над непосредственными жизненными тенденциями. Никогда не занимался спортом. Был медленным и в движениях и в речи. У него слабые мускулы и сутулая полусогнутая фигура. Он держится смущенно и признается, что всегда был «умственным типом». Еда на втором плане, «в культ не возводилась», также половая жизнь, так как «перевешивали умственные интересы». Не пьет, не курит и не ест мяса, — из медицинских соображений. Даже в детстве не умел драться и ему доставалось от сверстников. Детских любовных увлечений не было, и вообще у него, как характеризуют его близкие люди, «отсутствует непосредственное чувство». Наоборот, книги возводит в культ, много читает, К новой ситуации приспосабливается довольно хорошо.

Он аккуратен, но не до педантизма, совершенно лишен агрессивных черт характера, любит природу, музыку (рояль, скрипка). В семье всем распоряжается жена, так как, по ее словам, «конечно, будет лучше так, как я скажу».

Итак, отец определенно инертный (тревожно-мнительный характер), в остальном отвечает среднему типу нервной системы. Он работоспособен, с достаточно сильным внутренним торможением, без всякой эксплозивности, человек способный, общительный и мягкий. Единственно, что можно отметить, это определенная — хотя и меньшая, чем у пробанда, — неуравновешенность

обеих сигнальных систем: подкорковые функции и первая сигнальная система определенно отстают — у него «отсутствует непосредственное чувство», никогда не было сильных увлечений, еще в школьные годы он уже пассивал в столкновениях с реальной жизнью, так называемые инстинкты у него слабы. Зато у него сильны «умственные» интересы, главным образом, книги. Типично его преувеличенно-рассудочное отношение к простым житейским вещам вроде еды, курения, алкоголя и т. п.

Это еще не психастения, так как здесь нет элементов болезненной перекомпенсации второй сигнальной системы, но здесь налицо уже определенные ее физиологические предпосылки, — та же комбинация относительной силы сигнальных систем, что и у пробанда, хотя и в менее резкой степени.

В семье отца нет ни психозов, ни резких психопатий, только отец отца был «неврастеник» и «постоянно лечил свое сердце». В семье встречались и одаренные люди, например, один крупный русский орнитолог.

Мать 53 лет, страдает «агорафобией». С 16-ти лет она уже не ходит одна по широким улицам, по большому залу или по гладкому тротуару; в настоящее время она полностью примирилась с этим дефектом. С кем-нибудь другим она свободно ходит где угодно. Других признаков инертности она не обнаруживает. Лишь общение с людьми, особенно с «грубыми людьми» ей трудно. Мало где бывает и общества не ищет, предпочитает тишину и природу, хотя считает себя по натуре человеком общительным и веселым. Очень работоспособна (дошкольный педагог, автор учебника), чувствует себя «точно ей 20 лет», хотя много работает и не досыпает. Домом распоряжается сама, так как говорит, что она «сильнее мужа». Любит искусство. Распорядок жизни очень регулирен.

В характере нет ни всльбчивости, ни педантизма; решительна, верит в то, что она делает, сама говорит, что ей «все удастся»; подвижна; занималась спортом; речь у нее свободная, быстрая, мимика и жесты обильны.

Настойчиво подчеркивает, что она «все время занята умственной жизнью», что ей «все равно что есть», а «ходить по магазинам — мученье».

Итак, здесь случай стойких фобий, стоящих в кажущемся противоречии с ее общим жизнерадостным фоном (может быть в связи с тем, что она совершенно не борется с этой фобией); она работоспособна, вполне реальна; хотя она и утверждает, что ее главный интерес духовного свойства, и что она сосредоточена в своем внутреннем мире, но это скорее объясняется ее общим развитием и интересами профессии. Какой-либо слабости первой сигнальной системы и подкорки она не проявляет.

В ее семье оформленных нервно-психических аномалий нет; наоборот, многие члены ее семьи очень активны, предприимчивы, хорошие организаторы, с большой жизненной инициативой.

У нашего больного есть только один брат, моложе его на три года. Оба мальчика воспитывались одинаково, росли в той же семейной атмосфере, и отец пробанда не может теперь понять, почему первый сын вышел таким «оторванным от жизни». Этой оторванности от жизни вовсе нет у младшего брата, зато у него имеется стойкая и своеобразная фобия:

Он — веселый, общительный, деятельный юноша, вполне конкретный и реальный, занимается спортом, танцует, отлично ориентируется в практи-

чешкой жизни и совершенно не склонен к «жизненным конфликтам, любит технику, математику и естественные науки. Не эксплозивен и не педантичен. Сам говорит, что у него во всей семье «самый сильный характер». Физически для своего возраста несколько инфантилен.

Фобия, беспокоящая его с 12-летнего возраста, состоит в особом затруднении речи, которое окружающие считают «заиканием». Однако, это оказалось нечто совершенно другое: именно, не будучи вовсе заикой, он в разговоре часто делает остановки для замены одного слова другим, так как у него появляется страх не выговорить нужного слова. Раз он даже провалился на экзамене, так как ответ (который он знал) заключал в себе слово, начинающееся на букву «р», которое вдруг показалось ему непреодолимым, а подобрать синонима он не успел. Во время беседы с врачом он вместо слова «жениться» сказал «выходить замуж, то есть наоборот», оказалось, что слово «жениться» вдруг представилось ему трудным и он тут же заменил его описательным, но очень неестественно звучащим определением.

Попытаемся свести этих четырех, столь различных людей по их основным физиологическим характеристикам.

Отметим прежде всего, что резкое отставание первой сигнальной системы у пробанда имеет своим прообразом в меньшей степени намеченную ту же черту у отца, что заставляет нас думать здесь о наследственном предрасположении, характеризующимся прямой передачей. Почему же у сына синдром этот выражен резче? На это трудно ответить категорически. Может быть, сыграло роль воспитание в интеллигентной, обеспеченной семье, где культивировались книги и всякая ученость, и не требовалась особая тренировка практического жизненного смысла? Но ведь младший брат, выросший в той же обстановке, вышел вполне реальным человеком. Может быть, у пробанда психастения чисто возрастная (нам хорошо известны такие) и выравнится в дальнейшем? Но ведь у его отца и в молодости не было обострения психастений, так что разница в этом отношении между отцом и сыном не может быть сведена к возрасту. Нет у нашего больного и каких-либо органических дефектов. Следует думать поэтому, что в заострении патологических черт пробанда могли сыграть роль точно так же наследственные влияния.

В самом деле, отец — носитель типичного тревожно-мнительного характера, а мать всю жизнь страдает фиксированной фобией, то есть оба — хотя и по-разному — обнаруживают признаки инертности нервной системы. Для передачи инертности потомству достаточно, — как мы предполагаем, — одностороннего отягощения. При двойном отягощении, — как бы сложно ни был устроен генотип, определяющий инертность, — уже заранее следовало бы ждать появления более тяжелых состояний инертности. Мы знаем также, что большая инертность и превалирование второй сигнальной системы часто идут совместно. Очень вероятным кажется мне такое объяснение и в данном случае. Неуравновешенность сигнальных систем проявилась у нашего больного значительно сильнее, чем у его отца именно потому, что ему оказалась свойственной, благодаря неблагоприятной наследственной конъюнктуре, значительно большая инертность, чем та, которая наблюдается у его отца. Таким образом вместо простого «умственного типа» появилась уже настоящая «психастения» с ее характерным навязчивым умствованием. Здесь прои-



зошла не простая алгебраическая сумма наследственных задатков, полученных от родителей, а сложная аномалия развития в результате накопления неблагоприятных задатков, что и привело к появлению новой клинической комбинации. Если бы мы в такой родословной взяли в качестве признака — «психастению», как таковую, нам пришлось бы трактовать наш случай, как спорадический. Если же учитывать феногенетику данного случая, не останется сомнений, что мы имеем перед собой наследственную аномалию.

Инертность прослеживается и у младшего брата. Здесь уместно подчеркнуть, как в основном та же физиологическая особенность может по-разному проявляться, преломляясь через различную индивидуальность, различные условия жизни и т. п.: тревожно-мнительный характер отца, агорафобия матери, навязчивое умствование, obsessions и фобии у пробанда, боязнь не произнести нужного слова у младшего брата. Каждая фобия и каждая obsession образовалась очень сложно и индивидуально, иногда в связи с какими-либо случайными причинами, не одинаковыми у всех этих людей, и однако, с точки зрения павловской физиологии, все они, — правда, в разной степени, — обнаруживают одну и ту же основную черту, — недостаток подвижности корковых процессов, и эта черта отчетливо может быть прослежена в генеалогии.

Интересно, что младший брат пробанда оказался, как и мать пробанда, носителем достаточно хорошо уравновешенных сигнальных систем.

Укажем наконец, что разобранная семья, — как, впрочем и большинство других изученных нами семей, — совершенно не содержит той «антиномии родительских характеров» (деспотизм — мягкость), на которую указывает Гоффман. Правда, один из двух родителей активнее другого, но это — свойство всех здоровых семей без исключения и вовсе не доказывает наличия у одного из родителей какого-то особого дефекта.

#### § 44. Инертность на фоне превалирования первой сигнальной системы

Навязчивые состояния у истеричных протекают несколько своеобразно. Интересный анализ этих состояний был дан П. Жане. Приводим относящиеся сюда наблюдения. Фон в данном случае характеризуется относительно сильной таламической и первой сигнальными системами при слабости второй, то есть тем сочетанием, которое по Павлову, лежит в основе «художественного» типа нормальных людей, а в условиях динамического срыва приводит к симптомокомплексу истерии.

С. 30 лет, техник, жалуется многосложно и пространно на «полную запутанность в самом себе», неуверенность и сомнения: «я это или не я?» «Что я такое?» Это сопровождается очень тягостными ощущениями: «тело свое потерял», «двоюсь», «как будто бы я другой» и т. п. Особенно плохо ему по утрам, — доминирование страх, тоска, «страшная тревога», «приступы отчаяния», «все кончится». «сейчас я весь исчезну», — и он тогда выбегает на улицу или обертывает себе голову мокрым полотенцем. Будит ночью

жену — «не доживу до утра», — впрочем, после такого приступа отчаяния сравнительно быстро успокаивается.

Одновременно имеется боязнь душевных болезней: очевидно, у него «мозговое возбуждение»? Врачи напугали его «всякими неврозами», а один сказал даже: «это еще не психоз» — еще! значит будет?! Боятся выходить из дома один, ходит только с женой. Заявляет, что он «растерял все человеческие качества», стал равнодушен к дочери и «даже во время полового сношения ничего не чувствует». Много плачет, жалуется. Жене постоянно твердит: «я погиб», «мне не подняться»...

Попытки лечения ни к чему не приводили. Гипноз успокаивал только на самый короткий срок.

Все это развилось внезапно, 4 месяца тому назад, когда он видел себя во сне умершим, а проснувшись, весь дрожал от страха, боялся потерять рассудок. Постепенно острота первых впечатлений сгладилась, но неуверенность и сомнения остаются. Начал — с думиалем — немного спать; заметив, что теряет вес, начал теперь каждый день есть яйца.

Детство — в семье железнодорожного служащего; был способным мальчиком, только вспыльчивым, чрезвычайно привязанным к матери, которая его баловала и во всем оправдывала. По словам матери, никаких нервных аномалий у него в детстве не было. Сам же он сообщает, что еще в детстве им овладевали страхи и сомнения: боязнь болезней, страх смерти «ударял ему в голову»; в 7-летнем возрасте предал настоящую вспышку навязчивых сомнений, поводом для которых были слова братьев, которым он мешал играть: «ты чорт, ты к нам не ходи», — он много страдал, плакал, задумывался: «как будто я сам — чорт?». Постепенно, однако, эти детские страхи прошли, только по ночам иногда боялся, так как казалось, что в углу кто-то лезет.

Был способен к живописи, учился рисовать, считается хорошим портретистом. Мечтал заняться специально живописью, но отец отсоветовал, и он пошел в железнодорожный техникум. Однако, до сих пор жалеет, что не сделался настоящим художником.

С детства отмечалась своеобразно-эгоистическая забота о себе. Так, в 19 лет жертвовал «юношеской любовью», так как считал себя неокрепшим для жизни.

В возрасте 21 года имел место второй срыв, связанный с женитьбой. В то время, как отец был противником женитьбы («еще молод»), мать стояла за женитьбу. С. не мог никак решить: жениться — не жениться?, и в этот период, точно так же, как и теперь, увидел себя во сне мертвым, после чего у него остался страх, «почувствовал себя измененным», боялся помешательства, стал много думать о смерти. Это продолжалось 3—4 месяца и постепенно прошло, после того, как он в конце концов все же женился и переменил обстановку. К врачам он не ходил, так как боялся услышать что-нибудь страшное, сам же принимал души.

После этого срыва стал усиленно оберегать себя от всего, что могло бы повредить его нервы. Так, он, после чтения «Бесов», не захотел больше читать Достоевского, после одного посещения «Ликовой дамы», не стал больше ходить на эту оперу, избегал литературы по психическим болезням, — страх, еще усилившийся после заболевания его двоюродного брата. Старался всегда чем-нибудь себя занять (радио и проч.), избегал случайных романов, «так как это еще больше испортит нервы». Завтрак брал всегда через кусочек бумаги, чтобы на еду не попали микробы.

Личная и домашняя жизнь С. не сложилась гладко. Его мучило, что он не инженер, как его брат, а только техник. Присоединился конфликт между его женой и его матерью, настроенной против невестки и ее семьи. Отрицательно стал относиться к родным жени, причем здесь дело доходило иногда до грубых сцен и открытой брани. Начал постепенно тяготиться пребыванием в домашней обстановке, — повидимому, за последнее время охладил к своей жене и теперь он находится в такой же нерешительности, как построить свою жизнь дальше, как тогда, когда он никак не мог решить вопроса, следует ему жениться или нет?

С. вспыльчив, даже взрывчат, обычно из-за несерьезных поводов. Очень практичен, настойчив, умеет добиться своего, работоспособен, усидчив, акку-

ратен, в работе — осмотрителен, любит все подробно обсудить, вследствие этого делает все «слишком добросовестно», и поэтому несколько медленно. Технически способен, «мастер на все руки». Он несколько ограничен и примитивен, верит в «вещные сны». Склонности к абстракции нет никакой, философских книг никогда не читал. Какой-либо неуверенности в его поведении никто не отмечает; наоборот, он относится к людям с излишней самоуверенностью, как бы свысока и с некоторой иронией. Любит, впрочем, себя лишний раз проверить: не идет ли трамвай? не забыл ли бумажник? Он очень мнителен, боится всякой ангины и пустышной царапины, боится туберкулеза. С одной работы на другую переходит легко, в командировки ездит всегда с удовольствием. Он и теперь остается наивным эгонистом: так, его совершенно не задевает, что жена работает и зарабатывает больше, чем он, и бывает недоволен только когда возвращается домой, а жены еще нет дома. С трудом сходится близко к людьми. Есть 2—3 приятеля, но круг их общих интересов ограничивается радио и фото.

В неврологическом status'e отмечается только лицевая асимметрия, видимо, врожденная. Ни обмороков, ни мигреней никогда не было, однако раз 10 в жизни бывали секундные приступы déjà vu.

Итак, мы имеем перед собой субъекта, страдающего folie du doute и навязчивым страхом смерти и сумасшествия. Обсессии прослеживаются до детства. Отчетливо выделяются три срыва: один, менее характерный, в детстве и два более оформленных, в более позднем возрасте. Оба последних срыва развились в связи с стереотипным страшным сном — интересная иллюстрация к тому физиологическому механизму, на который не раз указывал И. П. Павлов, и по которому кора, находящаяся в той или другой фазе гипноидного состояния, особенно подвержена образованию невротических срывов. Е. А. Попов из Харькова посвятил недавно этому вопросу интересное сообщение.<sup>1</sup> Но еще интереснее для нашей темы сходство жизненных ситуаций, во время которых имели место эти срывы; оба раза это была трудная для решения жизненная задача, когда надо было остановиться на одном из двух возможных решений, причем каждое имело за собой свои «за» и свои «против», то есть было положение, предъявлявшее, как мы показали выше (§ 15), особые требования именно к подвижности нервной системы.

Развившийся на почве перенапряжения подвижности невроз и в своем клиническом проявлении дал типичную картину инертности, в виде навязчивых сомнений и страхов.

К явлениям инертности у С. примешивается отчетливая неуравновешенность раздражительного и тормозного процессов (вспыльчивость, несдержанность), прослеживающаяся — подобно инертности — до детства.

В практической, обыденной жизни С. достаточно силен, он работоспособен, деловит, а в отношении к людям выступает скорее в роли наивного деспота, чем в роли подчиняющегося человека. Вторая сигнальная система слаба и относительно, и абсолютно. Это есть то, что Павлов называл «художественным типом». Отчасти в связи с этим стоит его склонность к искусству.

Как и полагается, невроз, развившийся на этом фоне, несет несомненные черты истерии. Сюда относится у С. его своеобраз-

<sup>1</sup> Е. А. Попов. «О некоторых условиях образования навязчивых состояний». Сб. психон. 1940.

ная эгоистичность, обилие патологических ощущений, дрожание, связанное с наплывом obsессий, утрированная забота о своем здоровье и о своем питании, также стремление избегать всяких ситуаций, которые могли бы его расстроить. Он является, таким образом, хорошим примером выраженной истероидной личности, хотя он и не проявляет настоящих параличей, анестезий и т. п. симптомов, свойственных истерии.

В противоположность предыдущему случаю, у С. имеется достаточно оснований предполагать значительную роль в формировании его личности неправильностей воспитания: это был заласканный, избалованный ребенок, воспитанный — как мы сейчас увидим — истеричной матерью, до настоящего времени активно вмешивающейся в его жизнь и приносящей своему сыну «питание», так как она находит, что его недостаточно хорошо кормят в семье невестки.

О семье С. имеются следующие сведения:

Отцу 66 лет. Он железнодорожный служащий. Это умный, уравновешенный и очень работоспособный человек. У него нет особых страхов, он не боится ни болезней, ни смерти. Он человек спокойный, непылющий, исключительно добросовестный, очень обстоятельный, несколько педантичный, но при этом общительный. Старческой деградации интеллекта у него нет.

В семье его крупных психических аномалий не отмечено. От первого брака у него было еще 4 сына (наш больной единственный ребенок от второго брака), из которых есть сведения только об одном, очень энергичном, деятельном аспиранте, не проявляющем никакой особой нервности.

Матери 53 года. Физически она здорова. Сама отрицает у себя всякую «мнительность», однако по словам сына и невестки вечно лечится от воображаемых болезней, лечит — то почки, то — сердце, то — желудок, постоянно посещает врачей, возится со всякими патентованными лекарствами. Очень вспыльчива. Весьма практична, прекрасно приспосабливается к жизни, отличная хозяйка. При этом жалуется на нервность и на то, что чувствует себя «глубоко несчастной», объясняя это тем, что осталась без образования, хотя происходит из «интеллигентной семьи» (отец был нотариусом), а также тем, что вышла замуж за вдовца. Она — женщина ограниченная (ее называют «неумная»), мелочная, занятая хозяйством и культом своего сына, который до сих пор находится под ее влиянием. Она говорит много и беспорядочно, с интонациями сплетницы из коммунальной квартиры, главным образом на тему о том, как семья невестки эксплуатирует ее сына; вся болезнь сына ложится виной на ее невестку, до женитьбы он был совершенно здоров и т. п. Она резко настроена против наследственности, что значительно затрудняет соби́рание семейного анамнеза.

Все же выясняется, что ее сестра страдает болезнью Базедова, а 20-летний сын ее брата уже 3 года болен психически, по видимому шизофренией.

Итак, мы имеем навязчивые опасения (страх болезни) у матери; у отца явлений патологической инертности нет. Инертность пробанда снова прослеживается, таким образом, по одной родительской линии. В других отношениях нервно-психические показатели распределяются так: у отца в общем средний тип нервной системы, довольно сильный и уравновешенный. У матери (снова черта общая с сыном) — отстает тормозной процесс. Кроме того у матери, — как и у сына, — определенно сильна подкорковая и первая сигнальная системы, с заметно отстающей второй. Таким образом, все три аномальные черты характера С. (инертность, слабое торможение, неуравновешенность сигнальных систем) в миниатюре обнаруживаются и у его матери.

Почему все эти черты резче выражены у сына и привели его нервную систему к срыву? Прежде всего, здесь можно было бы думать об истерическом воспитании, и преуменьшать значение этого фактора было бы большой ошибкой. Но не играли ли здесь роль и генотипические причины? Точный ответ мне кажется невозможным: отец довольно благополучен, разве несколько (как и пробанд) педантичен, но видеть в этом обязательно эпилептоидную сущность едва ли мы вправе, имея в виду благополучие его семьи (единственно, что несколько подозрительно в этом отношении, это приступы *déjà vu* у пробанда); ввиду наличия в семье матери шизофрении, следовало бы считать, что у С. имеется 0,25 шансов (см. подробнее об этом во 2-й части) быть гетерозиготным носителем шизофренического наследственного задатка, — это, конечно, могло бы также заострить его типологическую аномалию, — но в таком случае и мать, более благополучная, должна была бы иметь по шизофрении ту же наследственную структуру. Таким образом, и это допущение, может быть объясняя некоторые черты личности С. (его некоторая отчужденность от людей), не объяснило бы нам, почему его аномалии так резко превалируют над аналогичными аномалиями матери. Это — один из бесчисленных примеров тех трудностей, которые осложняют типологическую родословную, и которые далеко не всегда удается разрешить.

Между прочим, анализ случая С. лишний раз убеждает нас в своеобразии клинических проявлений инертности, развивающейся на истеричном фоне. В частности, здесь нередко отсутствует тот фон постоянных мелких жизненных сомнений и боязни нового, который столь част при синдроме навязчивости. Здесь, может быть, перед нами пример того общего положения, что чем человек ограниченнее, тем он *ceteris paribus* более уверен в себе в простых житейских отношениях, и тем более высоко склонен расценивать сам себя. Мы, впрочем, уже указывали выше, что обратная комбинация: инертность + превалирование второй сигнальной системы, повидимому, обладает свойством наиболее усиливать проявление невротических симптомов, которые могут быть не столь резко выражены при иных типологических сочетаниях.

#### § 45. Инертность на фоне сильной уравновешенной нервной системы

В противоположность распространенному мнению<sup>1</sup> я думаю, что навязчивость на сильном и уравновешенном фоне вовсе не является редкостью, хотя люди часто не обращаются к врачам, нередко справляясь со своей навязчивостью сами. Распространенное мнение, что поставщиками неврозов являются слабые и неуравновешенные, не представляется мне достаточно обос-

<sup>1</sup> Ср. цитированную выше диссертацию Н. П. Фридлянда: „Поставщиками невроза навязчивых состояний... являются преимущественно представители слабого типа, а также и сильного, но не уравновешенного и т. п.“ (пункт 7 „Выводов“ автора).

нованным. Но зато элементы инертности в прошлом анамнезе наших больных удается усмотреть с значительно большей частотой.

Как пример такого сочетания (инертность на фоне сильной уравновешенной нервной системы) приведу случай Г.

Г., инженер, 33 лет, жалуется на нервность, депрессию и навязчивые опасения и действия; последние три года почти ежедневно и по многу спать.

В детстве был спокойным, способным ребенком, рос в нормальной семье, но лет с 12-ти воспитание детей было заброшено, и дети оказались в значительной степени предоставленными сами себе.

В 13-летнем возрасте (до этого никаких аномальных проявлений он у себя не отмечал) имел место первый нервный срыв, связанный с разглядыванием трупа убитого на улице человека; через некоторое время после этого появился страх пустынных улиц, стал бояться разбойников, начал проверять, закрыты ли окна, нет ли кого под кроватью и т. п. Одновременно начал практиковать ритуал, как бы защищающий его от возможных несчастий, умываться определенное число раз, плевать и т. п. «В 14-летнем возрасте — говорит Г. — я только и делал, что плевался».

В 16-летнем возрасте развод родителей, вторая женитьба отца, ссора с мачехой, что продолжалось до 18-ти лет, когда он уехал в Ленинград учиться. К новой обстановке, хотя и боялся ее в дороге, привык быстро. По окончании высшего учебного заведения интенсивная и интересная работа на заводе, но в 27-летнем возрасте новый жизненный конфликт, на этот раз на него сильно повлиявший (связь с замужней женщиной, неспособность правильно разрешить затянувшуюся конфликтную ситуацию — рождение ребенка неизвестно от какого отца — привязанность к этому ребенку — смерть этого ребенка) — усилилась навязчивость, потребность плевать при виде чего-нибудь зеленого («ревность — зеленое чудовище»), начал пить, забросил работу, пропал интерес к делу; понизилась потенция, появились бессонница и головные боли; стал полнеть.

Г. способный человек, держится спокойно и уверенно. Ни вспыльчивости, ни взрывчатости у него никогда не было. Умеет ждать, терпелив, хорошо переносит боль, не любит жаловаться. Очень работоспособен, имеет репутацию человека делового, серьезного и энергичного, на службе его ценят, не педают. Умеет отстаивать свои мнения, не уступает собеседнику. К истерическим реакциям никакой склонности у него нет. Контактен. Любит музыку и обнаруживает хороший музыкальный вкус.

С навязчивостями Г. пытался все время бороться, что не всегда ему удавалось, — одна навязчивость сменяла другую (определенный порядок при раздевании, определенная манера класть карандаш или книгу и т. п., — это предохраняет его от навязчивого опасения, что случится какое-нибудь несчастье). При увлечении работой навязчивость уменьшается, под влиянием алкоголя усиливается.

В житейских мелочах Г. обнаруживает некоторую неуверенность в себе и недооценку своих сил. На работе он, наоборот, уверен в себе, здесь «чем труднее, тем лучше». Сам заявляет, что он «связан жизненным стереотипом» (NB Г. знаком с работами Павлова). Так, не может заставить себя переменить место службы, хотя это было бы для него крайне необходимо, ни переменить квартиру, — из-за квартиры до сих пор не женился! Наоборот, в пределах своей службы дереклаться на новую работу было для него всегда легко, кроме того времени, когда он сильно пил.

До обращения к нам в клинику Г. никогда не лечился.

В неврологическом статусе Г., кроме артериальной гипертензии, ничего особенного не отмечается.

Течение невроза у Г. оказалось благоприятным, и под влиянием рациональной психотерапии и малых доз брома он быстро восстановил свое душевное равновесие, появился сон и значительно уменьшились obsessions.

Итак, перед нами пример нервной системы с уравновешенными сигнальными системами и с хорошо уравновешенным взаимоотношением раздражительного и тормозного процессов. В самом деле,

Почему все эти черты резче выражены у сына и привели его нервную систему к срыву? Прежде всего, здесь можно было бы думать об истерическом воспитании, и преуменьшать значение этого фактора было бы большой ошибкой. Но не играли ли здесь роль и генотипические причины? Точный ответ мне кажется невозможным: отец довольно благополучен, разве несколько (как и пробанд) педантичен, но видеть в этом обязательно эпилептоидную сущность едва ли мы вправе, имея в виду благополучие его семьи (единственно, что несколько подозрительно в этом отношении, это приступы *déjà vu* у пробанда); ввиду наличия в семье матери шизофрении, следовало бы считать, что у С. имеется 0,25 шансов (см. подробнее об этом во 2-й части) быть гетерозиготным носителем шизофренического наследственного задатка, — это, конечно, могло бы также заострить его типологическую аномалию, — но в таком случае и мать, более благополучная, должна была бы иметь по шизофрении ту же наследственную структуру. Таким образом, и это допущение, может быть объясняя некоторые черты личности С. (его некоторая отчужденность от людей), не объяснило бы нам, почему его аномалии так резко превалируют над аналогичными аномалиями матери. Это — один из бесчисленных примеров тех трудностей, которые осложняют типологическую родословную, и которые далеко не всегда удается разрешить.

Между прочим, анализ случая С. лишний раз убеждает нас в своеобразии клинических проявлений инертности, развивающейся на истеричном фоне. В частности, здесь нередко отсутствует тот фон постоянных мелких жизненных сомнений и боязни нового, который столь част при синдроме навязчивости. Здесь, может быть, перед нами пример того общего положения, что чем человек ограниченнее, тем он *ceteris paribus* более уверен в себе в простых житейских отношениях, и тем более высоко склонен расценивать сам себя. Мы, впрочем, уже указывали выше, что обратная комбинация: инертность + превалирование второй сигнальной системы, повидимому, обладает свойством наиболее усиливать проявление невротических симптомов, которые могут быть не столь резко выражены при иных типологических сочетаниях.

#### § 45. Инертность на фоне сильной уравновешенной нервной системы

В противоположность распространенному мнению<sup>1</sup> я думаю, что навязчивость на сильном и уравновешенном фоне вовсе не является редкостью, хотя люди часто не обращаются к врачам, нередко справляясь со своей навязчивостью сами. Распространенное мнение, что поставщиками неврозов являются слабые и неуравновешенные, не представляется мне достаточно обос-

<sup>1</sup> Ср. цитированную выше диссертацию Н. П. Фридланда: „Поставщиками невроза навязчивых состояний... являются преимущественно представители слабого типа, а также и сильного, но не уравновешенного и т. п.“ (пункт 7 „Выводов“ автора).

нованным. Но зато элементы инертности в прошлом анамнезе наших больных удается усмотреть с значительно большей частотой.

Как пример такого сочетания (инертность на фоне сильной уравновешенной нервной системы) приведу случай Г.

Г., инженер, 33 лет, жалуется на нервозность, депрессию и навязчивые опасения и действия; последние три года почти ежедневно и по многу пьет.

В детстве был спокойным, способным ребенком, рос в нормальной семье, но лет с 12-ти воспитание детей было заброшено, и дети оказались в значительной степени предоставленными сами себе.

В 13-летнем возрасте (до этого никаких аномальных проявлений он у себя не отмечал) имел место первый нервный срыв, связанный с разглядыванием трупа убитого на улице человека; через некоторое время после этого появился страх пустынных улиц, стал бояться разбойников, начал проверять, закрыты ли окна, нет ли кого под кроватью и т. п. Одновременно начал практиковать ритуал, как бы защищающий его от возможных несчастий, умываться определенное число раз, плевать и т. п. «В 14-летнем возрасте — говорит Г. — я только и делал, что плевался».

В 16-летнем возрасте развод родителей, вторая женитьба отца, ссора с мачехой, что продолжалось до 18-ти лет, когда он уехал в Ленинград учиться. К новой обстановке, хотя и боялся ее в дороге, привык быстро. По окончании высшего учебного заведения интенсивная и интересная работа на заводе, но в 27-летнем возрасте новый жизненный конфликт, на этот раз на него сильно повлиявший (связь с замужней женщиной, неспособность правильно разрешить затянувшуюся конфликтную ситуацию — рождение ребенка неизвестно от какого отца — привязанность к этому ребенку — смерть этого ребенка) — усилилась навязчивость, дотрещность плевать при виде чего-нибудь зеленого («ревность — зеленое чудовище»), начал пить, забросил работу, пропал интерес к делу; понизилась *potentia*, появились бессонница и головные боли; стал полнеть.

Г. способный человек, держится спокойно и уверенно. Ни вспыльчивости, ни взрывчатости у него никогда не было. Умеет ждать, терпелив, хорошо переносит боль, не любит жаловаться. Очень работоспособен, имеет репутацию человека дельного, серьезного и энергичного, на службе его ценят, не педают. Умеет отстаивать свои мнения, не уступает собеседнику. К истерическим реакциям никакой склонности у него нет. Контактен. Любит музыку и обнаруживает хороший музыкальный вкус.

С навязчивостями Г. пытался все время бороться, что не всегда ему удавалось, — одна навязчивость сменяла другую (определенный порядок при раздвигании, определенная манера класть карандаш или книгу и т. п., — это предохраняет его от навязчивого опасения, что случится какое-нибудь несчастье). При увлечении работой навязчивость уменьшается, под влиянием алкоголя усиливается.

В житейских мелочах Г. обнаруживает некоторую неуверенность в себе и недооценку своих сил. На работе он, наоборот, уверен в себе, здесь «чем труднее, тем лучше». Сам заявляет, что он «связан жизненным стереотипом» (NB Г. знаком с работами Павлова). Так, не может заставить себя переменить место службы, хотя это было бы для него крайне необходимо, ни переменить квартиру, — из-за квартиры до сих пор не женился! Наоборот, в пределах своей службы дереклячься на новую работу было для него всегда легко, кроме того времени, когда он сильно пил.

До обращения к нам в клинику Г. никогда не лечился.

В неврологическом *status'e* Г., кроме артериальной гипертонии, ничего особенного не отмечается.

Течение невроза у Г. оказалось благоприятным, и под влиянием рациональной психотерапии и малых доз брома он быстро восстановил свое душевное равновесие, появился сон и значительно уменьшились obsessions.

Итак, перед нами пример нервной системы с уравновешенными сигнальными системами и с хорошо уравновешенным взаимоотношением раздражительного и тормозного процессов. В самом деле,



по первой пропорции Г. нельзя отнести ни к «умственному», ни к «художественному типу»: вполне реальный, деловой, способный техник, он в то же время живет и интересами искусства, и в этой области у него нет каких-либо выраженных диспропорций; по второй пропорции он также благополучен: сдержан, корректен, терпелив, лишен всяких взрывных элементов. Подвижность же корковых процессов у него отстает заметно: привязанность к стереотипу и нерешительность в жизненных мелочах выдают этот дефект, несмотря на перекомпенсацию нерешительности в области своей профессиональной работы, — обстоятельство, на которое я уже обратил внимание выше (§ 14). В связи с этим у Г. уже рано начинают развиваться навязчивые опасения, соединенные с предохранительным ритуалом.

Если поводом для первого срыва было просто действие сверхсильного раздражителя, то во втором жизненном конфликте, наряду с этим имеет место уже отчетливый недостаток подвижности нервной системы, к которой особо большие требования были предъявлены затянувшейся конфликтной ситуацией, необходимостью разрешить осложненную жизненную проблему в том или ином смысле. Может быть, не лишено значения и то, что и невроз пошел у Г. точно так же по линии инертности, в то время как тормозной процесс у него все время продолжал оставаться сильным, равно как и его работоспособность.

Как большинство представителей сильного типа, Г. долгое время не обращался к врачам. Интересно и его стремление облегчить свое состояние с помощью алкоголя, и его заметное улучшение в связи с лечением.

Так как особенности нервной системы Г. не могут быть отнесены ни за счет неправильного воспитания, ни за счет соматической неполноценности, естественно думать о врожденных особенностях личности, почему особое значение приобретает его семейный анамнез.

Отцу 69 лет, он живет на пенсию, вне Ленинграда. Это был человек с определенно сильной нервной системой. Сын батрака-крестьянина, он сам пробился в жизни и достиг положения профессора одного из периферических высших учебных заведений. Очень опоспособный в своей области, он обладал кроме того хорошим музыкальным слухом. Отличался «силой воли», — так 16 лет подряд не пил, сдерживая обещание, данное им однажды своей жене. Был очень работоспособен, и очень сдержан в своем поведении. Наряду с этими положительными чертами личности он проявлял, однако, и некоторые уклонения. Со студенческих лет болел «неврастение», от которого лечился «всю жизнь». Выражалась его «неврастения» в том, что он был «страшно мнителен» и постоянно лечился от разных воображаемых болезней, волновался «из-за малейшего прыщика» и постоянно возил с собою корзину с лекарствами, а в случае какого-либо недомогания сейчас же переезжал в свой кабинет, ложился и беспрестанно звал, требуя то одной, то другой медицинской помощи.

Другой особенностью его характера была «боязнь всего нового»: привыкал к своей квартире, с трудом переключался на новые жизненные ситуации и так привык к городу, где он жил, что отказывался от значительного повышения по службе, связанного с необходимостью жить в Ленинграде.

Дед пробанда по отцу, очень энергичный крестьянин, был тяжёлым алкоголиком и умер от белой горячки.

Таким образом мы и у отца пробанда обнаруживаем знакомые нам признаки инертной нервной системы, в остальном сильной и уравновешенной.

Наоборот, мать нашего больного никаких признаков инертности не обнаруживает: это 65-летняя женщина, долгое время страдавшая мигренями, а в настоящее время жалующаяся только на ослабление слуха, головокружение и шаткость походки. Всегда очень активная, она уже с 13-летнего возраста готовила у себя дома мало успевающих детей, а затем переехала в Ленинград, где училась на акушерских и фельдшерских курсах. Выйдя замуж, интересами мужа жить не могла («я была идейная, а он — нет») и сама себе создала собственный круг интересов в области тогдашней «благотворительности»: организовывала приюты, помощь голодающим, обучение грамоте работниц в женском клубе и т. п., и даже получала премии за эту свою работу. Была всегда человеком энергичным, но сдержанным. Никакими нервными дефектами не страдала. Не было ни мнительности, ни навязчивых страхов. Жизненную обстановку она всегда меняла легко и никогда не боялась нового.

Это есть, таким образом, пример сильной, уравновешенной и подвижной нервной системы.

Инертность пробанда обязана, таким образом, лишь одностороннему родительскому отягощению.

Обратим попутно внимание снова на клинический полиморфизм инертности: болезненная мнительность и страх нового у отца и обсессии у сына представляют собою клинически как бы различные состояния, в то время как на самом деле в основе их лежат одни и те же физиологические особенности корковых функций.

Добавим, что в поколении пробанда имеется еще три более старших брата. Все они — квалифицированные интеллигенты (профессор физики, врач, ученый лесовод), люди способные, серьезные и деловые, но все они пьют, причем двое из них пьют периодически, по типу дипсомании, а один из них даже лечится от алкоголизма. Они все живут вне Ленинграда и лично осмотрены не были.

Приведенный пример иллюстрирует, таким образом, инертный вариант нервной системы в его, так сказать, чистом виде. Сделаем пока тот вывод, что, во-первых, вариации подвижности нервной системы могут, действительно, идти независимо от вариаций остальных свойств нервной системы, а во-вторых, что для появления такой изолированной инертности достаточно одностороннего родительского отягощения.

#### **§ 46. Инертность на фоне органического заболевания нервной системы**

Во 2-й части мы увидим, что патологические наследственные задатки могут образовываться на фоне самых различных типов нервной системы, то есть, что между их возникновением и типом нервной системы никакой корреляции нет. Однако, между некоторыми из них и типом нервной системы чрезвычайно вероятно допустить взаимное влияние в смысле фенотипическом, в результате чего могут получаться весьма сложные клинические картины. В нижеприво-

димом примере я разберу случай инертности, комбинированной с наличием невротического наследственного задатка, — в данном случае задатка семейной Штрюмпелевской паралигии. Эта форма обладает, повидимому, малой склонностью к образованию таких комплексных связей, вследствие чего здесь получаются скорее просто комбинации двух аномальных состояний, без их настоящего взаимодействия. Примеры такого рода весьма важны для клинициста, так как они легко могут быть предметом диагностических ошибок.

Т. 33 лет, больна уже несколько лет тяжелым неврозом.

С раннего детства отмечалась неудовлетворительная моторика, мышцы были дряблыми, походка была перекачивающаяся, «косолапая», никогда не могла ни танцевать, ни ходить на высоких каблуках. Впрочем, она вообще не любила двигаться, предпочитая книги и умственный труд, и если иногда «лишний раз» поскользнется в трамвае, то это ее беспокоило мало. Дефекты моторики, повидимому, не прогрессировали. При исследовании: гипотония мышц верхних и нижних конечностей, брюшная арефлексия, клonus коленных чашек и стоп, двусторонние стойкие пирамидные симптомы, спастическая походка; черепные нервы, трофика, сила, координация, сфинктеры и чувствительность без изменений. Status этот при многократных повторных исследованиях не изменялся.

Семейный анамнез выяснил, что сходная аномалия прослеживается в семье: у отца была ненормальная походка, деформированные — на манер Фридриховских — стопы; под старость у него отсутствовали ахилловы рефлексы. Также «неровную походку» имела мать отца, объяснявшая это тем, что она будто бы в детстве вывихнула себе ногу. Также «высокий свод стопы» был будто бы у одного двоюродного брата и у двоюродной племянницы отца. Очевидно, в семье Т. доминантно передается легкая форма семейной спастической паралигии, может быть выраженная у пробанда несколько более интенсивно, чем в старших поколениях.

В возрасте 29 лет Т. из-за общей нервности (не из-за расстройшенной походки!) обратилась к невропатологу, от которого впервые услышала диагноз «рассеянного склероза». Это ее совершенно ошеломило, она стала «совершенно другим человеком», бросила работу, начала избегать людей, перестала ходить в театр или кино, забросила свою внешность и целиком погрузилась в «страх перед болезнью» и в размышления по поводу своих симптомов. Разногласия врачей («болезнь Фридриха», даже «боковой амиотрофический склероз») еще усилили ее сомнения, начала читать медицинские книги, отыскивая в них описания своих симптомов, перестала доверять врачам. Предположение о дегенеративном заболевании, конечно, было бы наиболее безобидным, но она в нем не уверена («какая же это спастическая паралигия, когда у меня низкий мышечный тонус?»), и снова подпадает под власть своих «навязчивых идей», размышляя о расстройствах мозгового кровообращения, об опухолях мозга и т. п.

Это состояние держится стойко в течение нескольких лет и в очень малой степени, и то не на долго, поддается рациональной психотерапии.

В детстве считалась нервной девочкой, очень медленно росла, тenses появились в 19 лет. Дома была напряженная атмосфера из-за тяжелого характера матери, которая в раздражении была большую до 15-летнего возраста. Училась хорошо и в значительной степени сама заботилась о своем учении. В школьные годы была несколько замкнутой. В 13 лет тяжело решала вопрос: «есть бог или нет?» В высшем учебном заведении с товарищами сходилась уже легче. Изучала химию, которую очень любила, хотя в глубине души предпочитала бы литературу. Начала служить химиком на заводе; одновременно вела педагогическую работу. Работала до 12—14 часов в сутки, с работой справлялась хорошо. Замуж не вышла.

Лет с 20-ти начались приступы головных болей, по несколько часов, иногда с неприятными обонятельными ощущениями («вроде аммиака») и с тошнотой; во время таких приступов должна лежать; после курса дегидратации головные боли уменьшились.

Начала жаловаться на плохой сон, иногда на субфебрильную температуру, на стреляющие боли в ногах; задержка мочеиспускания, на которую она обратила внимание, оказалась психогенной.

Еще в детстве ею овладевал «страх смерти», доходивший до исключительной остроты. Всегда была «сомнительной», «сомневалась во всем и всегда». Постоянно и раньше боялась всевозможных болезней. Во время титрования ей казалось, что «может быть она неправильно видит»; из боязни отравиться мышьяком, постоянно мыла руки. Свои школьные успехи объясняет теперь вовсе не своими способностями, а исключительно своей «дотошностью» и потребностью себя всегда и во всем проверять. На новую работу переключалась однако, легко.

Никогда не была ни вспыльчивой, ни раздражительной и плакала очень редко. На службе ее не считали нервной и удивлялись, узнав о ее болезни. Излишней аккуратности не обнаруживает. Ждать умеет. Никаких истерических проявлений не обнаруживает. Несдержанной была только с матерью, к которой у нее имеется резко отрицательное отношение, в то время как о своем умершем отце, она, наоборот, сохраняет очень теплые воспоминания.

Держится Т. несколько резко и угловато, но общее поведение ее вполне адекватно.

Итак, Т. достаточно сильна (высокая работоспособность) и уравновешена как в отношении раздражительного и тормозного процессов (сдержанность), так и в отношении обеих сигнальных систем, но в то же время обнаруживает определенный недостаток подвижности (с детства сомнения, боязнь болезней и смерти), который в конце концов и дал повод для невротического срыва, отчасти в связи с ятрогенным моментом. Есть неблагоприятные моменты и кроме ее основных типологических особенностей: задержка эндокринного созревания, мигрени, весьма неблагоприятная домашняя обстановка в детстве (истеричная мать, — интересно, что настоящих истероидных элементов в личности нашей больной все же не развилось). Т. способна, неглупа, но несколько замкнута и угловата. Последнее, а также монотонно упорное течение невроза и длительное ничегонеделание в течение последних лет налагает на ее личность несколько шизоидный отпечаток.

Сведения о ее семье представлены на семейной схеме (рис. 8).

Отец (В 18 на схеме), юрист, умер 73 лет, был очень работоспособен и вышел в отставку лишь незадолго до смерти. Он был человек мягкий, открытый, уступчивый, с очень ровным характером, сдержанный, в последнем отношении он резко отличался от своей жены. Аномальных черт характера он вообще не обнаруживал, за исключением того, что был «болезненно мнителен»: особенно если умирал кто-нибудь из знакомых, боялся, что он сам умрет, а когда появились дети, боялся, что умрут дети; замечательно, что он не доверял врачам и бывало, что он в один и тот же день приглашал к больному ребенку трех разных врачей и потом сравнивал их мнения; считал, что он болен пороком сердца (что, однако, врачи отрицали). Имел аномальную походку, о чем мы упоминали выше.

Здесь, таким образом, осуществлялась в общем та же комбинация, что у пробанда: сильная, уравновешенная, но инертная нервная система. Интересно, что здесь — не в пример другим случаям — клиническое проявление навязчивости чрезвычайно близко совпадает у отца и дочери.

Семья, из которой происходит отец, отягощена достаточно сильно:

Мигрени прослеживаются у бабки (А 8) и двоюродной сестры пробанда (С 20), в то время как передавший их отец сам мигре-

нями не страдал, — очевидно, в связи с относительной ограниченностью мигреней женским полом.

Это наличие мигреней в отцовской семье, в связи с эксплозивной психопатией одного его брата (В 19, в припадке гнева гонялся с ружьем за собственной матерью) и с тяжелой дипсоманией другого (В 20, погиб от алкоголизма), делают вероятным передачу в этой линии семьи Т. гетерозиготного строения по наследственному задатку эпилепсии, занесенного в семью Т. вероятно бабушкой (А 8). Наша больная могла бы иметь тогда по этому задатку также гетерозиготное строение.

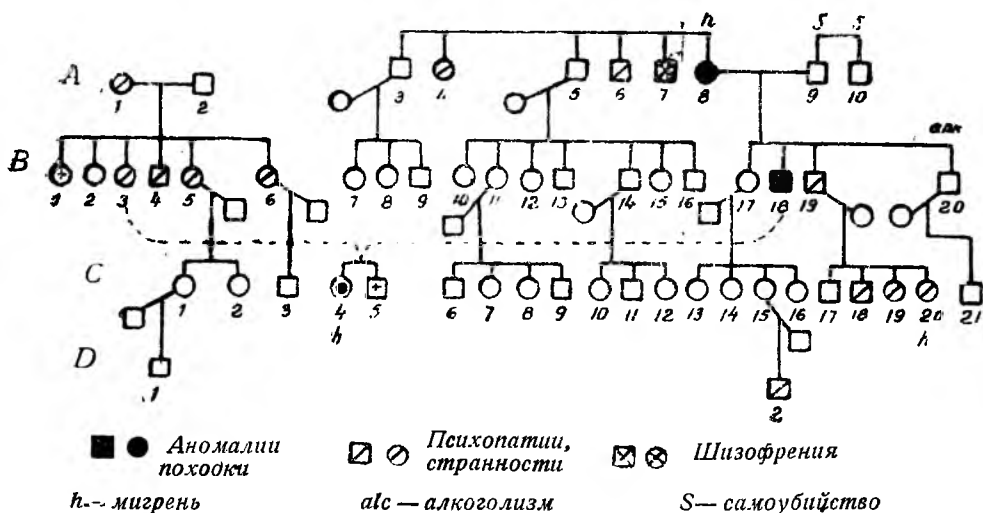


Рис. 8. Схема семьи Т.

Но этим дело не ограничивается: у бабушки А 8 были: сестра А 4 со «странными» шизофренического типа, — ничем не занималась, а целыми днями сдувала пыль с массы ненужных вещей, которые она берегла неизвестно зачем; брат (А 6), также обнаруживавший «странный» и брат (А 7), повидимому, уже настоящий шизофреник.<sup>1</sup>

Добавим два случая самоубийства (А 9 и А 10).

Проследить ход шизофренического задатка всегда труднее, чем эпилептического. Все же достаточно вероятно, — и этим могут объясняться некоторые отмеченные выше шизоидные элементы личности Т. и ее невроза, — что она сама гетерозиготна не только по эпилептическому, но и по шизофреническому наследственному задатку (на что у нея должно быть 0,125 шансов), при-

<sup>1</sup> Он никогда не лежал в психиатрических больницах, но наша больная видела открытку, которую он прислал из Тулы, — вместо текста на этой открытке была выведена 10 раз одна и та же фраза: «красив и приятен город Тула», — я думаю, что только шизофреник может так писать письма! Он никогда ничем не занимался и жил в качестве нахлебника у своих родных.

чем в таком случае следует допустить, что и отец ее имел столь же сложное дигетерозиготное строение.

В семье отца есть и еще психопатические личности: С 18 С 19, С 20 и D 2, из них по крайней мере двое (С 19 и С 20) страдают навязчивыми страхами; более детальных сведений об этих членах семьи нам, к сожалению, получить не удалось.

Отец нашей больной, который был, таким образом, носителем не только доминантного Штрюмпелевского фактора, но и гетерозиготным носителем эпилептического и шизофренического задатков, женился на особе точно так же не совсем благополучной в первом отношении.

Мать (В 3) 65 лет, крайне несдержанна и взрывчата, легко возбуждается (муж ее всегда упрекал, что у нее «не работают тормоза»), легко плачет. Нервной она считает себя с детства, когда у нее бывали бессонницы. В своем поведении не организована, хаотична, «делает все безалаберно», «всегда всюду опаздывает», беспорядочна с вещами, бестактна, «говорит, не подумав», легко выходит из себя. Долго была дочь в ссорах из-за мелочей. Практическим смыслом в жизни обладает. Скуповата.

Она характеризуется, как женщина способная, но поверхностная. Библиотечный работник по профессии, она больше увлекалась театром, к которому до сих пор сохраняет «страстную любовь».

Сама считает свой характер прямой противоположностью характеру дочери: «та все таит в себе, а я быстро вспыхиваю, а потом все проходит», «дочь — трусиха, а я смелая до чорта», «никогда ничего не боялась».

В разговоре она производит впечатление несколько ограниченной особы (дочь несомненно умнее), неуравновешенной и в своем элементарном поведении: она некстати жеманится, как плохая актриса, говорит с ненужными восклицаниями и подергиваниями, нелепо жестикулирует и пользуется лексиконом не всегда подходящим для ее возраста: («я — болтушка»). Суждения ее поверхностны.

Интересно, что несмотря на ее аффективно приподнятое состояние, речь ее поражает своей грамматической скудостью: она говорит с каким то усилением, туго, едва-едва склеивая фразы и едва подбирая нужные слова.

Соматически она здорова. Головными болями не страдает.

Итак, типологическая структура матери пробанда характеризуется относительной слабостью второй сигнальной системы (при сильной первой) и тормозного процесса. Получается нам хорошо знакомая картина истероидной личности. Труднее высказаться о состоянии ее подвижности: здесь нет таких признаков как навязчивость, нерешительность, склонность к сомнениям и страхам, нет боязни новых ситуаций, нет всего комплекса тревожно-мнительного характера, но ведь мы уже видели, что именно в такой форме дефект подвижности излюбленно проявляется при относительно слабой первой сигнальной системе (очевидно, сильнее всего проявляясь в наиболее ослабленном отделе нервной системы), у истеричных же, при относительной силе первой сигнальной системы, может хорошо сохраняться житейская практичность, а инертность скорее будет проявляться в слабой второй системе. Есть такие признаки и у матери пробанда, выражающиеся в своеобразном дефекте ее речи, анализ которого мы дали выше (§ 15) и который в конечном счете сводится к недостатку подвижности в области речевых центров. Здесь мы встречаемся снова с тем фактом (см. выше § 5), что дефекты подвижности могут в разных случаях иметь совершенно различное

проявление, имея в виду, что функции подвижности лежат в основе различных специализированных поведенческих механизмов, а также с тем фактом, что мы вправе говорить об инертности высшей нервной деятельности даже в тех случаях, где этому как бы противоречит быстрая моторика субъекта.

Эта истеричная мать пробанда происходит из семьи, в которой изобиловали неуравновешенные натуры. Такою была, например, очень возбудимая бабка пробанда А 1 (муж ее, А 2, болен сифилисом и умер от прогрессивного паралича); очень возбудимым, вспыльчивым и горячим был и брат матери В 4; сестра матери В 5 обладала тяжелым истерическим характером, устраивая дома безобразные сцены, ее старшая дочь С 1 мало способна; последняя сестра в этом поколении В 6 находится в состоянии тяжелой реактивной депрессии в связи со смертью своего сына.

Было бы неблагоприятной задачей постараться определить относительный вес отдельных причин, которые сделали то, что наша больная, в общем повторяя типологическую характеристику своего отца, проявляет однако ее в более резкой степени. Здесь, вероятно, играло значительную роль ее неправильное воспитание, в результате которого мать сделалась объектом ее длительной неприязни, отец же, которого она любила, умер. Не исключена возможность также и того, что сыграло свою роль запоздалое эндокринное развитие, а может быть и того, что аномальный генотип матери и особенно дефект ее подвижности мог усилить инертность дочери. У нас нет точных данных для ответа на этот вопрос.

Добавим, что у пробанда был брат С 5, умерший 8-ми лет от случайной инфекции. Это был очень живой и подвижной мальчик, без всяких расстройств в моторике. Очевидно, фактор Штрюмпелевской параплегии при своем наследственном расщеплении его миновал. Странными у этого мальчика казались однако его частые мысли о смерти («боюсь, что умру»). Видимо у него была такая же склонность к навязчивым опасениям, как у его сестры и отца. Интересно, что содержание навязчивости опять повторилось здесь в той же самой форме,

Анализ семьи Т. является таким образом иллюстрацией скорее «мозаики» нескольких патологических задатков и типологических аномалий, чем интимной взаимосвязи этих моментов. Что дело далеко не всегда протекает таким образом, будет видно из других примеров, которые я приведу во 2-й части настоящей книги.

#### § 47. Инертность на эпилептическом и эпилептоидном фоне

Названная комбинация не редка и заслуживает подробного рассмотрения. Но сперва необходимо сделать одно терминологическое разъяснение.

Термин «эпилептоидный» будет в дальнейшем применяться в строго генетическом смысле. «Эпилептоидными» в этом понимании будут те симптомы, которые развиваются в присутствии наследственного фактора эпилепсии в его гетерозиготном состоя-

нии, то есть некоторые психопатии (глищроидная и эксплозивная), склонность к тяжелым формам алкоголизма (дипсомания), мигрени, эклампсия и обмороки;<sup>1</sup> наоборот, такие типологические особенности, как силу нервной системы, стеничность, настойчивость, активность или как обычное отставание тормозного процесса в виде раздражительности, — то, что теперь иногда любят называть «эпилептоидными элементами личности», — я ни в коем случае не могу рассматривать, как проявление эпилептического задатка в его «разбавленном» виде. Здесь требуется всегда проводить принципиально очень важное, хотя диагностически часто весьма трудное различие. «Эпилептическими» мы будем называть те симптомы, которые развиваются при гомозиготной структуре по тому же задатку, как судорожные припадки, эквиваленты, психическую деградацию и другие проявления эпилепсии. Остается неясным, должна ли олигофрения быть отнесена к первой или ко второй группе.

Из этого понимания вытекает, что мы никоим образом не должны думать, будто бы эпилепсия вырастает из каких-либо особенностей типа нервной системы, например из ее силы (равно как шизофрения вовсе не вырастает из ее слабости). И действительно, эпилепсия может комбинироваться с любым типологическим фоном, например со слабостью нервной системы или даже с настоящим тревожно-мнительным характером. Здесь мы опять приходим к тому, с чего начали наше изложение — никогда нельзя забывать о глубокой качественной разнице между вариантами нормы и патологическими факторами.

Укажу еще на одну деталь вопроса. Дело в том, что деградация эпилептика часто приводит к чрезвычайной медленности, вязкости и тугости психических и психомоторных процессов. Есть ли это проявление инертности в павловском смысле? Я скорее склонен думать, что нет. При вариациях подвижности нервных процессов речь идет вовсе не об общем темпе нервной деятельности, а о том, соответствует ли этому темпу быстрота перехода клетки из возбужденного состояния в торможение и наоборот, а также быстрота концентрации раздражительного и тормозного процессов и явлений индукции.

Приведу вначале два примера инертности с типичной прямой ее передачей по одной родительской линии, причем осложняющая ее эпилептоидия также прямо передается по одной родительской линии, в первом случае по совпадающей, во втором — по несовпадающей.

1. Б. 48 лет, педагог-математик, невротические жалобы появились 5 лет тому назад, без какого-либо ясного жизненного конфликта, но возможно в связи с начавшимся климаксом. Страх появился внезапно, когда она в первый раз вышла на улицу после 4-месячного лежания по поводу суставного ревматизма. С тех пор страхи продолжают, а также появились очень тяжелые навязчивые представления. Страхи появляются в виде отдельных приступов —

---

<sup>1</sup> Леворукость и заикание, вопреки распространенному мнению, я не считаю проявлением эпилептоидии, равно как и многие формы enuresis nocturna, так как связь этих симптомов с эпилептической наследственностью до сих пор точно не установлена.



отчасти принимая форму боязни сумасшествия; ей кажется тогда, что она «одна во всем мире», «все — странное»; особенно часты наплывы страха во время чтения; это ее беспокоит, так как означает, что умственное напряжение может ее в конце концов «свести с ума». Навязчивые представления — большей частью яркие, стереотипные зрительные образы отталкивающего характера, касающиеся близких ей людей. Так, представление о матери связалось у нее с известным «матерным ругательством», которое она впервые услышала уже очень давно, причем эта obsессия была настолько прочной, что Б. начала избегать встречи с матерью и даже не пошла на ее похороны; представление о муже как то связалось с представлением о казни Рылеева; всегда в одном и том же месте (на пороге квартиры брата) ее преследует представление о том, что брат подвергается избиению кнутом; в лицах своих знакомых ей навязчиво представляются отталкивающие звериные черты и т. п. Она пыталась бороться с навязчивостью, что ей большей частью не удавалось.

В детстве это была капризная, несдержанная девочка, доходявшая до настоящих приступов ярости, была впечатлительной, испытывала тоску без причины, но училась хорошо и была работоспособной. Семейная обстановка была хорошей; единственно тяжелое впечатление делал один чиновник, подчиненный ее отца, избивавший в пьяном виде своих детей, которые иногда избитые до крови прятались в доме ее отца. Была несколько замкнутой и скрытной. Отличалась хорошей памятью. Окончила два высших учебных заведения. Ждать всегда умела. Свою детскую взрывчатость в конце концов преодолела — «на педагогической работе иначе нельзя», и действительно, теперь она хорошо владеет собою.

При этом она всегда была нерешительной, застенчивой, робкой, сомневалась в себе, «уверенности в себе никогда не было», часто возвращалась домой проверить, заперта ли дверь или выключен ли свет. Сильно привыкала к вещам, с трудом меняла обстановку. В 18-летнем возрасте, по приезде в Ленинград, проделала настоящую «тоску по родине».

Дважды была замужем. Детей нет. Характерен повод к разводу с первым мужем: считала, что ее бездетность приносит мужу несчастье.

Страдала мигренями с тошнотой. Приступы мигреней прошли с климактерием.

Объективно нервная система без изменения.

Психотерапевтическая беседа значительно успокоила больную.

Недостаток подвижности проходит, таким образом, красной нитью через всю жизнь больной: детские нерешительность и сомнения, связанность жизненным стереотипом, склонность к навязчивости, обострившаяся в связи с менопаузой, проявляющаяся в боязни помешательства и в ярких представлениях отталкивающего, оскорбительного или хульного характера, преимущественно направленных на близких людей. Свидетельствует об инертности ее нервной системы и то, как долго держалась в скрытом виде реакция на оскорбительное для ее матери ругательство, которое она услышала в 18-летнем возрасте, а также и еще более долгий срок, в течение которого в дремлющем состоянии держалось воспоминание об избитых до крови детях алкоголика-письмоводителя, — вероятно, детская основа для последующих навязчивых зрительных представлений, всегда связанных с каким-то отвратительным насилием, совершаемым над людьми.

В остальном Б. характеризуется, как обладающая достаточно сильной нервной системой, с хорошо уравновешенными сигнальными механизмами, однако с отстающим тормозным процессом, — последнее компенсировалось в дальнейшем, — хороший пример того, до какой степени отставание тормозного процесса может поддаваться тренировке.

Нет оснований думать, чтобы эти типологические особенности зависели от условий семейного воспитания.

Отец, умерший в возрасте 73 лет, не пил, вел размеренную жизнь, был человеком мягким, чутким, любящим, выдержанным, создал дружную семью патриархального типа. В 20-летнем возрасте перенес какое-то острое психическое заболевание, прошедшее без последствий.

Мать умерла в возрасте 68 лет. Всю жизнь она страдала тяжелыми мигренями. Это была женщина серьезная, «очень глубокая», несколько скрытная. Искренняя. Много читала, приучила детей к книге. Были у нее и нервные аномалии, именно она была «чрезчур заботливая» в отношении детей, вечно волновалась, что с детьми может что-нибудь случиться, а когда дети уезжали, на нее нападал «иступленный страх».

Итак, типологически средний отец и склонная к тревожной навязчивости мать. Опять мы видим, как признак навязчивости для своей наследственной передачи требует лишь одностороннего отягощения.

Мигрени идут в этой семье по той же линии, что и инертность. Что эти мигрени связаны с эпилептоидным фоном семьи, видно из того, что из 4-х братьев матери трое страдали алкоголизмом, причем двое из них даже погибли в связи с алкоголем, сестра больной страдает «ужасными мигренями», а младший брат ее страдает какими-то припадками и боится сойти с ума.

2. В этом примере гетерозиготность эпилептической структуры прослеживается не по инертной линии, а по противоположной. Но от этого ничего не изменилось, и синдром навязчивости и здесь оказался выдержанным в клинически чистом виде.

С. 35 лет, вскоре после смерти своей матери от рака прямой кишки, начала находить у себя признаки рака пищевода, а когда ее в этом разубедили, начала находить у себя признаки рака грудной железы; теперь боится менингита, стала чувствовать себя, «как обреченная». Плохо поддается уговорам, так как кто-то ей сказал, что бывают «скрытые формы менингита». Лечилась гипнозом, и это ей несколько помогало.

Такого рода фобии беспокоят ее уже давно, и она выработала ряд ритуалов, чтобы себя успокаивать: задев ногой на тротуаре камушек, должна обязательно прикоснуться к нему и другой ногой, должна симметрично прикасаться к предметам обеими руками и т. п. Навязчивые действия менялись. Так, одно время была навязчивая потребность как-то изменить свою позу в течение того промежутка времени, когда стенные часы уже начали «шипеть», но еще не начали бить.

Навязчивость прослеживается до детства, лет до 8—9.

В детстве малярия. С детства вестибулярная гиперэстезия. С детства же начались приступы мигреней.

Всегда сильно привязывалась к обстановке, с большим трудом привыкала к новому городу. Всегда была необходимость по много раз проверять себя (письма, телеграммы), всегда воображала всевозможные несчастия с близкими людьми, всегда была нерешительна и неуверена в себе.

Она очень работоспособна, сдержанна и только последнее время стала более раздражительной и вспыльчивой. Ждать умеет. Всегда была жизнерадостной, общительной, веселой.

Объективно нервная система без изменений.

Психотерапия, в соединении с микробромом, дала определенное улучшение.

Здесь синдром инертности выражен полно и типично, в остальном особых типологических отклонений нет. Синдром комбинируется с мигренью, также наследственной в семье С.

Отец умер 49 лет, от болезни сердца, считался «неврастеником», во многом напоминая пробанда. Он опасался всего, например, очень боялся, чтобы его дети (две девочки!) не сделались алкоголиками. Идя по улице, мог вернуться, чтобы толкнуть ногой какой-нибудь камушек, чтобы не случилось несчастья.

О семье отца сведения скудные. Дед по отцу и брат деда болели психически, сестра бабки по отцу была алкоголичкой.

Мать умерла 58 лет, обладала «прекрасными нервами» и уравновешенным характером. Однако, она всю жизнь страдала мигренями, которые прошли лишь к старости.

Мигренями страдает и старшая, очень вспыльчивая сестра больной.

Дочь больной 14-ти лет, нервна, легко волнуется и на экзаменах от волнения молчит и проваливается, хотя и знает предмет «на отлично».

Интересно, что у нашей больной обе эти ее наследственные особенности, полученные по разным родительским линиям (патологическая инертность и мигрени) существуют как бы каждая сама по себе, без интимного прорастания одной феноменологии в другую.

Что связь с любым типологическим фоном возможна и при гомозиготной эпилептической структуре, видно из последних двух наблюдений, которые мы здесь приведем в весьма сжатом виде.

3. М. 30 лет, жалуется на страхи и на приступы потери сознания. Последних в ее жизни было около 10. Часть из них напоминает вазомоторные супсоре, с той лишь разницей, что при возвращении сознания она испытывала чувство déjà vu. Часть из них бывала ночью и сопровождалась судорогами. Что эти приступы—эпилептической природы, видно из того, что в семье больной по материнской линии передаются не только мигрени (у матери и тетки), но и «обмороки» с потерей сознания (у тетки); дважды были обмороки с потерей сознания и у 6-летнего сына больной, мальчика очень нервного, обидчивого и слепого. Больная имеет нервного, вспыльчивого брата. Отец в нервном отношении был повидимому благополучен, но брат отца был алкоголиком. Эта семейная конъюнктура, — как мы увидим ниже, — подтверждает диагноз. Эпилепсия у М. течет мягко и не приводит к психической деградации.

В области типологии этому соответствует, однако, вовсе не сила, настойчивость, стеничность, агрессивность и т. п., а почти противоположные черты: скорее слабая нервная система, особенно слабый тормозной процесс и отчетливая инертность, складывающаяся в знакомую нам картину тревожно-мнительного характера.

Она всегда была общительна и эмотивно лабильна, то весела, то — грустна, легко плакала, от театра или от кино получала бессонницу; в случае огорчений искала всегда сочувствия окружающих. Всегда была вспыльчивой, особенно последнее время, когда она может вспылить и наговорить мужу дерзостей из ва пустяков. Ждать не может совершенно, постоянно торопится, даже при самой нейтральной работе (шитье). Всегда была, особенно в мелочах, нерешительна и сомневалась; сделав что-нибудь, мучилась потом мыслью, что сделала не так, как нужно. Работоспособность была невысокой. Внушаема. Родила под гипнозом и почти без болей.

Здесь только относительное отставание тормозного процесса напоминает нам то, как описывается «эпилептоидная психопатия», в остальном типология М. отвечает типичному тревожно-мнительному характеру.

4. Пробанд из этой семьи Зинаида Х. 30 лет, с детства страдает тяжелым приступами мигреней с рвотами, во время которых лежит, стягивает голову и кладет горячие компрессы. Кроме того, с ней 3—4 раза были «обмороки», уже не связанные с мигренями, оказавшиеся при ближайших расспросах эпилептическими припадками: она прикусывала себе язык и долго спала после такого припадка. Кроме того, жалуется на дрожь рук, головокружение, потли-

вость, сердцебиение, частую субфебрильную температуру, на резко выраженную вестибулярную гиперестезию и на слабость памяти.

Обратилась она в клинику, однако, не по этому поводу, а по поводу навязчивых страхов, овладевших ею в последнее время: может упасть решетка на трамвайной площадке, может отвалиться подножка трамвая, — и она, выходя из вагона, должна особенно крепко держаться и старается выйти последней; дома «кто-то стоит за дверью»; боится балконов, а на свое окно (четвертый этаж) «даже не хочет смотреть». Навязчивости образовались без ясного внешнего повода, хотя очень вероятно, что в их происхождении повинна вестибулярная гиперестезия.

Интересно, что, несмотря на наличие фобий, тревожно-мнительного характера X. как раз не обнаруживает. Она решительна, не склонна к сомнениям, мнительность ей не свойственна. Но у нее резко выражена эмотивная неустойчивость. Еще в детстве (тяжелые семейные условия, алкоголизм отца) была нервной, раздражительной, впечатлительной, обидчивой, слезливой, всего пугалась. Позже, когда начала работать, ее повышенная впечатлительность дробилась ей мешать на службе. Такою она и остается: легко волнуется при разговоре, очень возбудима, плачет над книгой. Тормоза особенно плохи: терпения настолько мало, что вследствие этого не может шить, не может ждать трамвая. Последнее время устает на работе. Общественностью не интересуется; вообще круг ее интересов узок, и ее вторая сигнальная система определенно отстает.

Рассмотренная комбинация во многом повторяет разобранные выше (§ 44) особенности навязчивостей, разыгрывающихся на истерическом фоне.<sup>1</sup> Последний выражен типично: слабость общих интересов, известная умственная ограниченность характеризуют больную, которая в то же время в реальной жизни стенична и не склонна к сомнениям. Инертность на этом фоне часто протекает своеобразно, проявляясь в виде патологической застойности корковых процессов, в виде навязчиво возобновляемых страхов. Кроме того, у X. слаб и раздражительный процесс (низкая работоспособность), но еще более слаб тормозной процесс (вспыльчивость, неумение ждать, нетерпеливость, неумение сдерживать эмоции).

Сведения об отце больной, рано умершем, скудны. Мать же больной, которой 49 лет, была исследована лично: она нервна, вспыльчива и слезлива, раньше страдала головными болями и раза два с ней бывали обмороки с потерей сознания, но без судорог. Признаков тревожно-мнительного характера нет и у нее, нет и каких-либо признаков инертности или навязчивости. Она жалуеться на головокружения, что не мешает ей удовлетворительно справиться с работой на заводе.

Исследован был и 23-летний брат больной Леонид X. Он также с детства страдает частыми мигренями, а с 3-х лет и лет до 7—8, по словам матери, с ним бывали настоящие судорожные припадки, с потерей сознания, которые затем исчезли. Теперь же изредка бывают припадки истерического типа, появившиеся после фронта и бывающие тогда, когда он «расстроится». Он нервен, вспыльчив, плохо владеет собой, не может совершенно ждать, очень нетерпелив, устает на работе. Особой склонности к нерешительности и к сомнениям у него нет. Сходство с сестрой дополняется тем, что и у него имеется резкая вестибулярная гиперестезия, — никогда не мог качаться на качелях и танцевать круговые танцы. Однако, в отличие от Зинаиды, у него нет никаких навязчивых симптомов.

<sup>1</sup> Естественный протест против путанного диагноза «истеро-эпилепсия» заставил нас позабыть, что комбинация эпилепсии с истерическим или истеро-эпилептическим фоном вовсе не невозможна: она повидимому и не редка и, во всяком случае, заслуживает внимания.

Обращает на себя внимание большое типологическое сходство брата и сестры: оба истеричны, не очень сильны, с резко отстающим тормозным процессом; кроме того, оба страдают мигренями, мягко протекающей эпилепсией и вестибулярной гиперэстезией. Признаки навязчивости обнаруживаются однако только у сестры, их нет совершенно у брата, — лишний пример того, что основные определители нервного типа идут независимо друг от друга. Кроме того, семья Х. хорошо иллюстрирует и другое наше положение: эпилепсия может сочетаться с любым типом личности, — она может встречаться и у сильных, и у слабых, и у уравновешенных, и у неуравновешенных, и у инертных, и у подвижных. Это не значит, что наличие того или другого свойства нервной системы не влияет на развитие других ее свойств. Напротив того, мы увидим дальше немало примеров, как наличие одной какой-либо врожденной особенности в весьма сильной степени влияет на проявление и развитие других нервных особенностей, зависящих от других наследственных факторов, и если это пока было мало заметно на наших примерах, то только потому, что ради ясности и последовательности изложения мы начинали с наиболее простых комбинаций. Однако, и в этом материале можно найти отдельные примеры такой взаимосвязи. Таково отмеченное выше клиническое различие инертности, в зависимости от степени равновесия между сигнальными системами, а также резкая степень вестибулярной гиперэстезии у брата и сестры Х., — мы знаем теперь что в такой резкой форме вестибулярная гиперэстезия проявляется именно тогда, когда она комбинируется с мигренью или с эпилепсией, — но об этом более подробно будет сказано во второй части.

#### § 48. Некоторые предварительные заключения

Еще крайне мал материал, которым мы располагаем, и еще настоятельно нужны дальнейшие родословные, проведенные под углом зрения павловского понимания типов нервной системы. И все же мне представляется возможным уже наметить некоторые общие выводы из числа тех, которые кажутся мне более ясными.

Отметим прежде всего, что основные показатели типа действительно распределяются у человека независимо друг от друга, — и в этом нельзя не видеть лишнего доказательства в пользу гениальных обобщений, сделанных И. П. Павловым на основании данных физиологической лаборатории. Мы, действительно, встречаем здесь любые возможные сочетания. Подчеркнем далее, что исключительно большая роль подвижности нервных процессов у человека (то, что мы выше определяли, как «скоростную» или «сверхбыструю» человеческую подвижность) придает своеобразную специфику его типологическим вариациям. Эта новая специально-человеческая особенность делает возможным выявление и таких типологических комбинаций, которые не встречались у собаки. Единственный известный у собаки инертный тип, характеризующийся кроме инертности еще и силой:

и уравновешенностью нервной системы, дополняется здесь рядом новых комбинаций, в которых — наряду с инертностью — может фигурировать и настоящая слабость нервной системы, и более или менее резкое отставание тормозного процесса. Вариации в области сигнальных систем — все на том же в основном инертном фоне — еще усиливают пестроту возможных клинических типов, исключительное разнообразие которых мы могли видеть на ряде приведенных примеров.

Итак, основные павловские показатели типа следует признать генетически независимыми друг от друга. Но возможно идти еще дальше в этом направлении и утверждать, что они независимы и от наших больших болезненных наследственных задатков. Мы это отчетливо проследили на примере эпилепсии. Ниже мы увидим, что к такому же выводу нам придется придти и на основании изучения шизофрении, а также многих других невротропных наследственных факторов.

Следующий вывод, вытекающий из анализа наших родословных, это — необходимость допущения каких-то доминантных элементов, характеризующих крайние варианты нормы, как бы генетически сложно ни были они построены. Этот вывод вытекает из того факта, что если только нам известна типологическая характеристика родителей, мы большею частью в состоянии проследить аналогичную аномалию у одного из них. Мы вынуждены таким образом признать факт, кажущийся на первый взгляд странным, а именно, что в наиболее выгодных типологических комбинациях человека заключаются, вопреки ожиданию, не доминантные, а рецессивные элементы.

Там, где наиболее выгодна средняя вариация данной функции, а на обоих полюсах вариационного ряда располагаются менее приспособленные, менее выгодные вариации, доминантные элементы заключаются повидимому как в одном, так и в другом полюсе. Это видно, например, из факта, о котором мы говорили выше, именно из возможности проследивать по одной из родительских линий как необычное превалирование второй, так и необычное превалирование первой сигнальной системы. Это есть в то же время одно из доказательств необычайно сложной структуры этих функций, так как они, будучи по существу противоположными, повидимому, не имеют никакой склонности складываться в характерные генетические аллеломорфные пары.

Там, где наиболее выгодны крайние вариации типологического ряда, относительно доминирующими оказываются менее выгодные варианты. У нас еще нет пока данных утверждать это с полной уверенностью в отношении силы — слабости и уравновешенности — неуравновешенности нервной системы,<sup>1</sup> но совершенно отчетливо прослеживается это для инертности, как мы видели на ряде примеров.

<sup>1</sup> Вспомним доминантную передачу вспыльчивого темперамента, установленную в свое время Дэвенпортом, если только он имел дело с физиологически чистым отставанием тормозного процесса, а не с примесью каких-либо особых патологических факторов (эпилепсия, шизофрения?).

Иногда однако, как у Ч. (§ 40) и Т. (§ 43), инертными в той или иной степени оказывались оба родителя. Очень вероятно, что такая комбинация ответственна за более массивное проявление инертности у потомков.

Неравномерное развитие сигнальных систем и инертность — эти заведомо невыгодные качества — оказываются таким образом содержащими в себе наиболее отчетливо какие-то доминирующие элементы. Но мы уже видели в отношении как раз этих функций некоторые особенности: они, во-первых, должны быть признанными филогенетически весьма молодыми, а стало быть уже а priori сильно вариабильными, а во-вторых, на них сильнее всего должно было отразиться прекращение естественного отбора, позволившее крайним, менее выгодным вариантам широко распространиться (§ 36—37). Их относительно доминантный характер мог бы служить косвенным подтверждением высказанной выше мысли о том, что в процессе антропогенеза, на границе между мустьерским и ориньякским человеком прогрессивную роль играли именно мелкие рецессивные мутации.

Возможно было бы пожалуй думать, что эти менее выгодные формы доминантными были не всегда, а в свое время, наоборот, обростали тормозящими модификаторами, переводившими их в рецессивное состояние, когда же отбор прекратился, система тормозящих модификаторов распалась, и снова всплыл первоначальный промежуточный характер этих наследственных факторов? Не исключая полностью возможности этого второго объяснения, я, однако, предпочел бы ему первое: второе было бы более уместным для истории какого-либо мономерного гена или вообще для понимания более простых комбинаций; мне кажется, что в меньшей степени эта трактовка приложима для столь сложных процессов, как эволюция высших форм нервной деятельности. Во всяком случае, самый факт относительного доминирования некоторых невыгодных вариаций является глубоко интересным. Конечно, нужно еще хорошо доказать его закономерность на дальнейших наблюдениях.

Наконец, рассмотренный материал дает нам возможность проверить некоторые соображения по поводу подвижности нервной системы (§ 5), сводящиеся к тому, что у животных имеется большое число не одинаковых поведенческих механизмов, использующих для своего построения подвижность нервной ткани, почему функция эта и имеет различные конкретные проявления. Равно и у человека (§ 11 и следующие) мы могли установить различные признаки, свидетельствующие о недостаточной функции подвижности, но часто встречающиеся диссоциированно, а стало быть вскрывающие разные проявления одной и той же основной функции. Наши наблюдения полностью это подтверждают. Инертность выражается то в нерешительности и сомнениях, то — в излишнем привыкании к стереотипу, то — в боязни нового, то — в виде трудности кончить начатую или начать новую работу, то — в виде характерного расстройств речи, то — в виде развития застойных пунктов в коре, то — в различных комбинациях этих явлений. Ин-

интересно, что наряду с родословными, где инертность повторяется у разных членов семьи в сходной форме, не редки и такие, где формы инертности не совпадают.

Чем объясняется это различие?

Мы еще не умеем точно ответить на этот вопрос. Здесь могут играть определяющую роль условия воспитания и развития личности, включая ряд травмирующих и тренирующих моментов. Но наряду с этим выступает и роль остальных типологических особенностей, модифицирующих форму инертности. Так, превалирование второй сигнальной системы способствует проявлению тяжелой инертности типа навязчивой мнительной тревожности, в то время как при превалировании первой системы мы часто встречали людей активных и реальных, у которых проявление инертности шло по иному руслу (не мотивированные навязчивые страхи с резкой эмотивной окраской, инертные особенности речи и др.). Так получаются интересные комплексные сочетания. Основные павловские показатели нервного типа генетически, действительно, не связаны друг с другом, но при их различных комбинациях получается не простая сумма элементов, а их сложная взаимосвязь, корреляции и динамическое их протекание, влияющее в самых разнообразных направлениях на развитие целостной личности человека.

#### **§ 49. Какие практические выводы могли бы следовать из вышеизложенного**

Изучение сущности аномалий, лежащих в основе неврозов, имеет громадное практическое значение, поскольку социальный вес неврозов велик и может быть сравним разве со значением таких заболеваний, как туберкулез, злокачественные новообразования или душевные болезни. Не столь видный на первый взгляд, вред этот дает себя чувствовать повсюду. Невротик отравляет жизнь не только себе, но и окружающим, создавая вокруг себя атмосферу крайне неблагоприятную для продуктивной жизни; он большею частью плохо работает в своей профессии, где если он еще в состоянии иногда кое-как удержаться, то уже во всяком случае почти никогда не поднимается до той высоты, с которой начинается настоящая творческая работа; но особенно плохо то, что он создает вредную психическую обстановку в своей семье и в воспитании своих детей, которые с самых ранних лет вместо сдержанной, организованной и спокойной атмосферы родительского дома, делают свидетелями нервных срывов, криков, сцен, вечного раздражения, депрессии и вообще всей той напряженной конъюнктуры, которая свойственна каждой семье, где завелся невротик. При этом здесь дело идет не о каком-либо преходящем заболевании, а о длительных болезненных состояниях, растягивающихся на целую жизнь. Если туберкулезный или раковый больной в конце концов либо излечивается, либо погибает, а психически больной изолируется в специальных больницах, то невротик, на-



оборот, остается в своем обычном быту, разлагая его все больше и больше. Трудно даже приблизительно исчислить тот громадный вред, который терпит общество от того, что часть его членов является носителями дефектной нервной системы, — вред, который особенно резко сказывается, конечно, в особо трудные исторические эпохи, требующие экстренной мобилизации всех нервных сил населения.

Что же надлежит делать для борьбы с этим злом?

Чтобы ответить на этот вопрос, необходимо дать себе совершенно ясный отчет в том, что в этой области активно повлиять на генотип будущих поколений, конечно невозможно. Поэтому задачей должно быть организованное воздействие на фенотип.

Возможно ли оно?

Очевидно да, так как мы знаем, — и уже не раз указывали на это выше, — насколько пластичными могут быть типы нервной системы, и в каких широких границах основные корковые функции могут подвергаться не только срыву, но и тренировке. Эта-то тренировка и должна лечь в основу борьбы с типологическими отклонениями в области нервной системы.

Павловское понимание неврозов внесло в эту проблему существенно важное: поскольку при всех этих состояниях дело сводится в основном не к особенностям самого срыва, а к глубоким типологическим особенностям личности, ясно конечно, что и основная психотерапевтическая работа — в смысле переделки личности — должна идти вовсе не на фазе уже чем-то сорванной нервной системы, а на предшествующей фазе, когда только еще начинают обнаруживаться какие-то типологические дефекты. Это значит, что не больницы, не амбулатории и не психотерапевтические стационары должны сделаться тем местом, где будет вестись борьба с нервными аномалиями, а таким местом должны стать семья, школа, детские сады и дошкольные и внешкольные коллективы. Педагог на этом этапе борьбы должен в конце концов вытеснить врача.

Но это не будет обыкновенный педагог. Это будет педагог, исходящий в своей работе из правильного, павловского понимания типов нервной системы, который в каждом данном случае будет знать, какая нервная функция у данного ребенка отстает и нуждается в тренировке, и как провести эту тренировку таким образом, чтобы вместо тренировки не получилось срыва.

Вместе с тем на очередь должны быть поставлены вопросы более точной диагностики основных нервных функций и методов их переделки. Мы уже знаем, что тренировка тормозного процесса возможна в очень широких пределах и уже во многих областях вошла в жизнь. Труднее будет тренировка силы раздражительного процесса. Впрочем, данные эксперимента заставляют нас уже теперь считать, что это во всяком случае не есть невозможная задача. Однако, далеко на первый план должна выступить тренировка подвижности нервной системы. Я думаю, что этот последний лозунг самыми крупными буквами будет написан на знамени будущего педагога. Это — новая задача, которую неврофизиолог ставит теперь перед педагогом, и которая должна иметь

величайшее практическое значение. Рассмотренная нами выше роль ~~не~~ неправильного окружения в развитии инертных натур уже заранее ~~в~~ заставляет нас сделать обратный вывод о могущественной профилактической роли правильного воспитания там, где мы имеем дело с явлениями инертности нервной системы. Наконец, педагогу придется учитывать и степень уравновешенности сигнальных систем, и здесь практическая задача пойдет, очевидно, не только по линии тренировки относительно слабых отделов коры, но и по линии правильных советов в выборе жизненной профессии.

Итак, результатом павловского понимания неврозов должно явиться усовершенствование системы воспитания подрастающих поколений. Как только прежние туманные и умозрительные построения в учении о неврозах заменились правильным научным их пониманием, это понимание должно сказаться на практике жизни. Понадобятся, вероятно, некоторые изменения в педагогической и медико-педагогической практике. Но зато перед нами встает прекрасная перспектива будущего человеческого общества, не знающего больше той массы невротических проявлений, которые теперь омрачают его существование. Испорченный в свое время генотип человека, засоренный массой неблагоприятных вариаций нормы, вовсе не означает какой-то роковой, тяготеющей над человечеством обреченности. Наоборот, вред этот устраним, и здесь достижения преемственности должны будут победить дефекты наследственности. Но чтобы это действительно могло иметь место, нужно не закрывать глаза, а открыто оценивать действительное положение вещей.

Таковы — в нескольких словах — некоторые практические выводы, вытекающие из рассмотренных выше фактов.

# ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАЦИИ

## Г Л А В А I

### ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

(Принципиальное отличие вариаций нормы и патологических наследственных факторов. Как и когда последние образовывались? Мутабельность и естественный отбор. Проблема моно- и полимерии. Проблема плейотропизма. Проблема парности доминантных и рецессивных форм. Проблема проявляемости — средовые дополнительные воздействия. Роль бластофории в проявлении невротропных наследственных задатков).

#### § 1. Невротропные наследственные факторы у человека

В 1-й части этой книги мы разбирали судьбу наследственных факторов, принимавших самое деятельное участие в эволюции. Должно быть, именно вследствие этого последнего обстоятельства, они оказались столь переработанными модификаторами и всей сложной коррелятивной системой организма, что сделались почти уже не поддающимися простому генетическому анализу. Во 2-й части нам предстоит разобрать принципиально весьма отличающуюся группу случаев, — патологические, «болезненные», «вредные» невротропные наследственные факторы, которые никогда не могли иметь никакого видообразовательного значения и, как таковые, постепенно отменялись отбором. Они окружены уже очень небольшим количеством модификаторов, а иногда, может быть, и лишены их вовсе. Эти модификаторы часто носят характер случайных, но в ряде случаев могли специально организоваться посредством отбора. Понятно, что такие наследственные факторы допускают уже гораздо более точное изучение с точки зрения их генетических закономерностей.

То, что получается в результате действия этих генов,<sup>1</sup> пред-

<sup>1</sup> Чтобы избежать возможных неясностей, скажу сразу, что употребляя термин „ген“ или „мутация“ в смысле вновь образованного „наследственного фактора“, я отнюдь не имею в виду непременно так называемую „точковую мутацию“, а не хромосомные перестройки или какие-либо другие изменения наслед-

ставляет собою в нашей области так называемые «наследственные болезни» нервной системы. Их сложная клиника и не менее сложная патологическая анатомия давно уже изучались невропатологами и продолжают изучаться в настоящее время. Однако, это изучение часто затруднено вследствие того, что обще-биологическая характеристика всего этого раздела во многом остается неясной.

Когда впервые попытались подойти к клиническим фактам с точки зрения их обще-биологической, генетической оценки, несомненно рассуждали слишком просто и схематично. Наследственные факторы представлялись нам, как некоторые изолированные образования с постоянным и неизменяющимся эффектом. Лишь постепенно, сопоставляя клинические наблюдения и используя более новые данные учения о наследственности, мы начинали учиться понимать всю сложность и эластичность действия наследственных невротропных факторов. При этом две стороны проблемы выступили особенно резко, это — влияние окружающей организм среды на проявление наследственного задатка и влияние невротропных наследственных задатков друг на друга. По преимуществу в аспекте этих проблем и написана 2-я часть этой книги.

Если руководящей идеей в 1-й части нашего сочинения явилось рассмотрение наших современных данных с точки зрения их развития, эволюции, то главной идеей 2-й части явится рассмотрение патологических фактов с точки зрения их взаимосвязи и взаимодействия. Обе эти отправные точки зрения действительно диктуются методологией диалектического материализма. «Диалектический метод, говорит товарищ Сталин, считает, что ни одно явление в природе не может быть понято, если взять его в изолированном виде, вне связи с окружающими явлениями, ибо любое явление в любой области природы может быть превращено в бессмыслицу, если его рассматривать вне связи с окружающими условиями, в отрыве от них, и наоборот, любое явление может быть понято и обосновано, если оно рассматривается в его неразрывной связи с окружающими явлениями, в его обусловленности от окружающих его явлений». («Краткий курс истории ВКП(б)», стр. 101).

Роль внешней среды, могущественно вмешивающейся постоянно по пути «ген-признак», выражается, между прочим, в том, что все наши современные представления о генетических закономерностях только тогда смогут приблизиться к действительности, если все время будет учитываться степень «проявляемости» наследственного задатка. Оказалось, именно, что большинство наших невро-

ственного механизма, сущность которых еще не окончательно выяснена даже в экспериментальной генетике. Тем более мы ничего не знаем об этих процессах у человека. Само собою понятно, что говоря о «генах», мы, конечно, не думаем ни о «единицах жизни», ни об «изначальности гена», ни о фатальности проявления наследственно-обусловленных признаков, — все эти идеалистические представления, столь пышно обраставшие первые шаги экспериментальной генетики, нашли свою правильную критику и оценку в нашей современной прессе и в дискуссиях, имевших место по этим вопросам в последние годы.

тропных генов обладают так называемой «неполной проявляемостью», зависящей от того, имеются ли во внешней или внутренней среде условия, способствующие проявлению наследственного задатка, или, наоборот, условия, это проявление тормозящие. Мы увидим ниже, что в отношении некоторых из этих наследственных факторов уже возможно представить степень их «пенетрантности» (проявляемости) в цифровом изображении. Справедливость требует сказать, что принцип этот далеко еще не получил в современной медицинской генетике должного распространения. Многие, даже казалось бы наиболее передовые исследователи наследственности человека, особенно в Западной Европе, нередко до сих пор в своих расчетах продолжают исходить из неверной презумпции о стопроцентной проявляемости гена. Как на одну из досадных ошибок, вытекающих из такого понимания, следует указать на то, что рождение больных детей у здоровых родителей автоматически заставляет признавать в этих случаях рецессивный ход наследования,<sup>1</sup> что далеко еще нельзя считать доказанным.

Совершенно понятно, что если мы будем последовательно придерживаться этой точки зрения, нас в значительной степени перестанут удовлетворять родословные общераспространенного типа, где указаны только «здоровые» и «больные» члены семьи. Очевидно, придется постоянно брать на учет гораздо более сложные условия развития зародыша и развития и жизни организма. Мы в состоянии найти тогда, что в ряде случаев к наследственному задатку прибавляется бластофорное (то есть портящее зародыш) воздействие интоксикации (алкоголь) или инфекции (сифилис), в ряде других случаев наследственное предрасположение приводит к развитию заболевания лишь при присоединении таких вредных факторов, как травма. Список вредностей последнего рода должен быть, как мы увидим ниже, значительно увеличен.

Далее перед нами во весь рост встает важнейшая и еще почти совершенно не затронутая проблема воздействия наследственных, в частности невротропных, задатков друг на друга. Уже заранее, исходя из частоты распределения в населении этих задатков, следовало бы ожидать их нередкого сосуществования, клиническое выражение которого было, однако, до сих пор совершенно не изучено.

Еще более важной становится проблема, если мы попытаемся проанализировать не только воздействие на развитие нервной системы нескольких невротропных наследственных задатков одновременно, но и роль того или другого «типа нервной системы» (в смысле И. П. Павлова), участвующего в качестве своеобразного фона в создании конечной клинической картины. Как раз в этом плане нами в течение последних лет собирались факты, и была разработана гипотеза, которую мы определяем, как «гипотезу условного тропизма». Она и легла в основу нашего комплек-

---

<sup>1</sup> Ср., например, очень интересную обработку громадного материала по мюпатии у Юлии Белл (Julia Bell, "On the age of onset and age of death in hereditary muscular dystrophy" etc. *Annals of Eugenics*, vol. 11, part 3, 1942).

ного понимания многих явлений, до того казавшихся странными и трудными для трактовки.

Конечно, построенная в таком плане книга еще лишь в очень небольшой степени может претендовать на какое-то законченное разрешение проблемы. Однако, мне бы хотелось думать, что излагаемые здесь соображения могут по крайней мере рассматриваться, как первый шаг в нужном направлении.

Изложению фактического содержания учения о невротропных наследственных задатках мы вынуждены будем предпослать (глава I) сжатое обсуждение некоторых более общих проблем, то или другое разрешение которых должно будет самым существенным образом отразиться на наших последующих построениях. К этим общим вопросам мы отнесли проблему образования и элиминации этих наследственных факторов и роль естественного отбора в этом процессе, проблему их моно- или полимерного строения, проблему конкретного понимания путей, стоящих между «геном» и «признаком», странную и еще мало освещенную проблему «парности» доминантных и рецессивных нервных болезней, проблему средовых воздействий при неполной проявляемости наследственного задатка и, наконец, очень важный и совершенно еще почти не затронутый вопрос о сочетании бластофорных и генетических факторов.

Далее (глава III) нам придется сделать попытку сжато представить перечень уже известных невротропных наследственных факторов у человека, уделяя особое внимание тем, которые в той или иной мере способны компрометировать высшую нервную деятельность. Но предварительно (глава II) на частном примере эпилепсии я попытаюсь дать более конкретное описание как методов, так и результатов, к которым нам удалось прийти в этом направлении.

В главе IV я попытаюсь представить нашу «гипотезу условного тропизма» в том виде, как она складывается у нас в настоящее время.

Учение о невротропных наследственных факторах человека, представляемое в таком виде, иногда обозначается теперь более коротким термином «неврогенетика». Я не вполне убежден, действительно ли я являюсь автором этого неологизма, как об этом заявил Курциус на Международном неврологическом конгрессе в Копенгагене 21—25 августа 1939 года.<sup>1</sup> Кажется, термин этот впервые был мне подсказан покойным Л. М. Розенштейном в Москве. Однако я, действительно, им пользуюсь охотно ради его краткости. Пансе возражал против этого термина: в процесс включается при этом не только нервная система, но и весь организм и т. д., — соображение, не лишнее, конечно, правильности. Однако, не следует забывать, что если бы мы захотели быть столь же ригорозно последовательными и в остальной терминологии, нам прежде всего пришлось бы из тех же соображений пожертвовать самим термином «невропатология», так как

<sup>1</sup> *Revue neurologique*, том 72 № 4, 1939 — 1940.

ясно, что и ненаследственные заболевания нервной системы, кроме разве прямых ее ранений, суть всегда общие болезни организма, — расстройства общего биохимизма, общие инфекции или интоксикации и т. п.

## § 2. Образование и элиминация патологических наследственных задатков у человека

Причины естественных мутаций в экспериментальной генетике еще далеки от выяснения. Тем более, конечно, мы ничего не знаем об этом в отношении человека. Если в литературе иногда высказывались по этому вопросу те или другие суждения, они едва ли могут нас удовлетворять. Так, предполагалась роль интоксикаций (алкоголь, свинец), однако широкое географическое распространение большинства изученных наследственных болезней явно противоречит такому допущению.

Значительно лучше изучен в экспериментальной генетике темп мутационного процесса, причем оказалось, что темп естественного мутирования значительно выше, чем предполагалось заранее.

Правда, для отдельных изученных генов у дрозофилы частота мутирования оказалась довольно низкой (так, ген *white* мутирует примерно один раз на 100 000 гамет), но, во-первых, наряду с этими редкими генами, оказывается, существуют и гены, мутирующие значительно чаще,<sup>1</sup> во-вторых, само мутирование генов оказалось резко вариабильным по разным животным видам (даже близко стоящим друг к другу) и зависящим от наличия определенных наследственных и средовых факторов, а кроме того, когда мы говорим о мутационной изменчивости генотипа, мы должны учитывать не частоту образования какого-либо одного определенного гена, а наличие любого мутационного изменения наследственного аппарата, а такие изменения, имея особенно в виду большое число так называемых «малых» мутаций,<sup>2</sup> происходят неизмеримо чаще. Так, по Шапиро на каждые 100 особей дрозофилы 12 являются гетерозиготными по вновь возникшим наследственным изменениям; для тутового шелкопряда (Астауров 1934, цит. по Шапиро) частота вновь образующихся леталей достигает 4% и т. п. В виде хорошей иллюстрации этого несколько неожиданно высокого уровня наследственной изменчивости я могу привести сообщаемый Н. П. Дубининым<sup>3</sup> интересный расчет, произведенный Сидоровым и Соколовым, согласно которому, если исходить из частоты мутирования каждого гена один раз на один миллион поколений, мы должны были бы ожи-

<sup>1</sup> Ген „miniature“ у *drosophila virilis* мутирует в 14%, то есть один раз на каждые 7—8 гамет. (Н. И. Шапиро. „Современное учение о мутациях и дарвинизм“. Усп. совр. биол. т. XII, вып. 2, 1940).

<sup>2</sup> Г. Д. Муретов („Возникновение физиологических мутаций и их распространение в популяциях *drosophila melanogaster*“. Ж. общ. биол., т. II, № 2, 1941) указывает, что частота морфологически не проявляющихся семилеталей превосходит частоту леталей в 2—2½ раза.

<sup>3</sup> Н. П. Дубинин „Дарвинизм и генетика популяций“. Усп. совр. биол. том XIII, 1940.

дать на каждый га пшеницы встретить ежегодно 40 000 гетерозиготных растений с той или иной вновь возникшей мутацией!

Все эти соображения заставили постепенно и клиницистов отказать от прежде распространенного предположения о том, будто бы ныне обнаруживаемые наследственные факторы образовались у наших отдаленных предков в какие-то незапамятно-давние времена. Постепенно начал распространяться взгляд на эти наследственные факторы, как на факторы, постепенно вновь и вновь образующиеся, так сказать «на наших глазах». Однако, попытки поймать этот факт для его конкретного изучения оказались не легким делом.

Затруднения сводятся здесь к двум основным:

При доминантно-аутосомном наследовании, если мы, изучая родословную, наталкиваемся на рождение первого больного у «здорового» родителя, мы никогда не можем быть уверены, не был ли это заторможенный или рудиментарный больной, сходящий за здорового лишь потому, что он не мог быть лично обследован. Что же касается аутосомно-рецессивного наследования, то здесь дело обстоит еще хуже: мутация, образовавшаяся (это — общее правило) лишь в одной из двух аналогичных хромосом, может проявиться не раньше, чем в 4-м поколении (при допущении кузенного брака во внучатом поколении). Момент образования мутации таким образом всегда настолько отдален от исследования, что уже заранее приходится заключать о невозможности его точного определения.

Однако, нам нередко попадает факт рождения больных детей у здоровых родителей, и, если дело касается здесь по преимуществу доминантных форм, иногда казалось заманчивым предположить у родителей больного мутационное образование наследственного фактора. Так рассуждал, например, Вейц<sup>1</sup> в отношении миопатии, — гипотеза, ошибочность которой я показал в свое время на своем материале (см. ниже § 7). Гантер и Пенроуз<sup>2</sup> считали, что от  $\frac{1}{2}$  до  $\frac{1}{4}$  больных с туберозным склерозом происходят вследствие вновь образуемой мутации, — гипотеза, весьма рискованная как раз при этом заболевании, отличающемся столь большим числом рудиментарных и при том крайне полиморфных случаев (судорожные припадки, адептома sebaceum, врожденные пороки сердца, аномалии пигментации кожи, а по последним данным даже просто изменения электроэнцефалограммы).

Интересно, что в ходе рассуждения, приводящего к предположению о мутации в непосредственной близости к пробанду, почти всегда играет роль некоторая недооценка возможной неполной проявляемости гена. Иногда доходят до того, что, встречая где-либо на протяжении доминантной семьи пропуск поколения, думают о повторной мутации в той же семье.<sup>3</sup> Искусственность такого предположения очевидна.

<sup>1</sup> Weitz. D. Zeitschr. f. Nervenhe. Band 102, 1928.

<sup>2</sup> Gunther and Penrose. „The genetics of epiloia“ J. of. gen. 1933.

<sup>3</sup> См. напр. D. D. Whitney „Three generations of ear pits“. The Journ. of Hered. v. XXX № 8, 1939.



Нужна какая-то совершенно особенно благоприятная обстановка для того, чтобы можно было более или менее уверенно говорить о мутации у определенного лица. Таким условиям, может быть, лучше всего отвечает известная семья, разобранная уже Дэвенпортом (1930) и послужившая затем Холдену (1935) материалом для весьма интересного анализа.

Одна женщина имела 2-х сыновей — гемофиликов с нормальным зрением и 2-х сыновей цвето-аномалов с нормальной кровью. Очевидно, она была гетерозиготна по обоим наследственным факторам — и по гену гемофилии, и по гену дальтонизма (оба гена рецессивны и оба локализируются в х-хромосоме). У нее же была дочь, передавшая гемофилию двум своим сыновьям. Очевидно, оба гена находились у матери не в одной и той же хромосоме (тогда они наследовались бы совместно), а в хромосомах аналогичных, то есть она должна была получить один из этих генов от матери, а другой — от отца. Действительно, в семье ее матери были случаи дальтонизма. Значит, ген гемофилии получен был ею от отца. Тем не менее последний был специально исследован в этом отношении и оказался здоровым. Очевидно, в его половых продуктах и возникла заново эта мутация.

Пожалуй, не менее доказательной является семья с ахондроплазией, описанная недавно Стефенсом. Это была семья мормонов с очень длинной родословной (рис. 1). Мономерно-доминантное наследование в ней не подлежит сомнению: из 92 детей, родившихся от больного отца или матери, было больных 52 и здоровых 40 (ожидаемо 46 и 46, отклонение = 1,86 вероятной ошибки и таким образом не доказательно); признак — карликовый рост — исключительно замечен; родители первого больного были обычного роста. Но еще, может быть, характернее, что первый карлик появился среди 12 братьев-сестер, из которых все остальные обладали нормальным ростом, что совершенно не соответствует

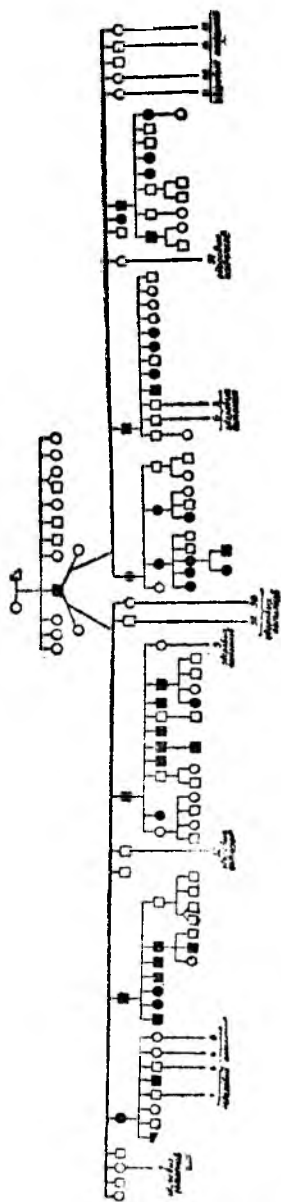


Рис. 1. Семья Стефенса. (Ахондроплазия в 4-х поколениях.)

<sup>1</sup> F. E. Stephens „An achondroplastic mutation and the nature of its inheritance“. The Journ. of Hered. vol XXXIV, № 8; 1943.

предположению о том, чтобы один из его родителей был заторможенным гетерозиготным носителем болезненного задатка. И наконец, предположению о заторможенной ахондроплазии у одного из родителей первого больного противоречит вся дальнейшая родословная, в которой не было ни одного пропуска поколения.

Кстати сказать, приведенное наблюдение подтвердило уже ранее высказанное Мёрчем<sup>1</sup> предположение о том, что появление ахондроплазиков у здоровых родителей следует трактовать как мутацию.

Очевидно, условия для доказательного заключения о мутации встречаются при анализе родословных слишком редко, и пришлось искать иных путей для освещения этого вопроса.

Одним из таких путей явилось следующее соображение, в общей генетике высказанное, насколько я знаю, впервые Эфроном<sup>2</sup>. Многие мутантные формы или не имеют потомства вообще, или же имеют потомство весьма скудное, вследствие чего все время неизбежно происходит некоторая элиминация болезненных гамет; тем не менее частота болезненных форм не убывает; стало быть, новообразование болезненных гамет все время покрывает их убыль.

Для человеческой патологии аналогичный ход рассуждения был представлен Холденом в отношении гемофилии.<sup>3</sup> Его расчеты привели к допущению, что наследственный фактор гемофилии мутирует в современном человечестве один раз на 50 000 поколений. Коккайн (Соскаупе) высчитывал уровень мутационного процесса для неврофиброматоза, а Гантер и Пенроуз — для туберозного склероза. Пенроуз и Холден<sup>4</sup> выставили положение, что для больших наследственных болезней человека темп мутирования примерно один и тот же — около 1 на 100 000 рождений.

Но если даже не пытаться представить в точном математическом исчислении частоту мутационного процесса, все же необходимо признать, что наши патологические наследственные факторы, в частности интересующие нас невротропные гены, обладающие частичным свойством летальности или полуметастазов, неизбежно должны беспрестанно возобновляться. Этот процесс — за исключением самых редких мутаций — оказывается довольно равномерно распространенным по земному шару, то есть и по разным климатам, и по разным народам. Уже из одной этой констатации вытекает полная необоснованность еще недавно весьма распространенных воззрений, согласно которым наследственные заболевания нервной системы объединяются с «вырождением», с

1. E. T. Mörch. „Achondroplasia is always hereditary and is inherited dominantly“. The J. of. Hered., vol. XXXI, № 10, 1940.

2. П. П. Эфроном. „О некоторых проблемах накопления и действия летальности“, Бюл. журнал, 1932.

3. G. B. S. Haldane. „The rate of spontaneous mutation of a human gene“. Journ. of Heredity, 1935.

4. Penrose and G. B. S. Haldane. „Mutation rate in man“. Nature, 1935 (рефер. в Бюл. журнале).

«общей нервно-психической неполноценностью» и с другими столь же неопределенными, сколько и однозвучными понятиями. К критике этих последних высказываний нам, впрочем, еще придется вернуться ниже.

Равно появление наследственных нервных болезней ни в малейшей мере не может быть связано с какими-либо представлениями об «атавизме», то есть об отдаленных отзвуках каких-то особых условий человеческой доистории. Это есть постоянно возникающие вредные наследственные факторы, не имеющие никакого отношения к видообразовательной эволюции. Если появлявшиеся таким образом болезненные формы оказывались достаточно распространенными в населении, они могли стать объектом для отбора тормозящих модификаторов, но такой отбор мы должны были бы определять, как отбор исключительно видоохраняющий, а не видообразующий. Но даже этот видоохраняющий отбор не был, повидимому, достаточно полным. По крайней мере, даже при столь распространенном рецессивном заболевании, как эпилепсия, ему все же не удалось совершенно забыть проявление болезненного задатка в гетерозиготном состоянии.

Этот процесс непрерывного образования новых вредных мутаций имел ли в антропогенезе склонность изменяться в каком-либо направлении? У нас нет никаких точных данных для его разрешения. Теоретическое же обсуждение этого вопроса представляет однако несомненный интерес.

### § 3. Мутационный процесс, отбор и эволюция

Итак, вновь мутирующие нервные аномалии в современном человечестве непрерывно возобновляются на наших глазах. Лишь, неполно в 3-й главе будет дан их длинный список, но все же отсюда можно будет сделать совершенно обоснованный вывод о их чрезвычайно большом числе. О чрезвычайно большой частоте некоторых из них я также представлю ниже фактические данные. И здесь естественно поставить себе вопрос: это значительное количество неблагоприятно действующих невротропных факторов является ли печальным уделом современного человека, или человек в этом отношении лишь повторяет некоторую общую закономерность, свойственную и другим высшим животным?

У многих животных нам известны (см. ниже § 12) отдельные невротропные факторы, некоторые из которых очень схожи с человеческими. Этих болезненных форм нам известно гораздо меньше, чем наследственных нервных болезней человека. Однако, нельзя сомневаться в том, что вывод о большей загруженности этими патологическими факторами человека неизбежно означал бы известную произвольность, едва ли оправдываемую: у нас нет здесь никаких точных данных для сравнения, и всегда остается возможность того, что кажущееся обилие невротропных наследственных факторов у человека означает не больше, чем их лучшую изученность по сравнению с нервными аномалиями животных.

С другой стороны, следует учесть, что если мы и располагаем в этом отношении кое-какими данными в отношении животных, почти все они касаются животных одомашненных или лабораторных, то есть видов, живущих в особых «искусственных» условиях и в значительной степени вышедших из-под давления естественного отбора.<sup>1</sup>

Тем не менее выше поставленный вопрос может уже теперь стать предметом небезинтересного теоретического обсуждения. Оно может базироваться на некоторых новых данных, касающихся оценки мутабельности с точки зрения эволюции и естественного отбора. Эти вопросы как раз были выдвинуты нашими русскими учеными, занимавшимися изучением биологического значения мутационного процесса с тех пор, как еще в 1927 году С. С. Четвериков и его сотрудники впервые обратили внимание на громадное накопление у дикого вида разнообразнейших рецессивных мутаций в гетерозиготном состоянии.

Сухаров и Магржиковская<sup>2</sup> представили недавно интересную литературную и экспериментальную разработку вопроса, из которой вытекает, что уровень мутационного процесса устанавливается в процессе естественного отбора. При этом отбор идет на меньшую мутабельность, то есть отбираются наследственные факторы, задерживающие интенсивность мутаций у данного вида, что является для вида выгодным, поскольку большинство новых мутаций, как общее правило, в большей или меньшей степени понижают жизнеспособность особи.

Эта точка зрения, определенно подчеркиваемая вышеназванными авторами, в сущности не является новой. Еще в 1936 г. Дубинин указывал на то, что низкая цифра мутабельности является для вида адаптивным признаком, — отбор создает наиболее выгодное соотношение между вредным значением мутаций и их необходимостью для эволюционной пластичности вида.

Шапиро<sup>3</sup> точно также приходит к выводу, что «мутационный процесс представляет чрезвычайно важное с точки зрения эволюционной целесообразности свойство организма и, как таковое, должен находиться под неослабным контролем естественного отбора». Керкис,<sup>4</sup> специально изучавший этот вопрос, также приходит к выводу, что относительная наследственная устойчивость организма является полезной, так как она гарантирует ту необходимую относительную устойчивость вида, без которой действие отбора было бы сильно затруднено. «В процессе эволюции шел, повидимому, отбор на меньшую мутабельность». Сходные вы-

<sup>1</sup> Как известно, изменчивость у культурных пород значительно выше, чем у диких (см. Х. Р. Крушнер, «Критический анализ теории наследования количественных признаков etc», Ж. общ. биол., том III, № 1 — 2, 1942).

<sup>2</sup> В. В. Сахаров и К. В. Магржиковская. «Влияние инбридинга и гибридизации на темп мутационного процесса». Журн. общ. биол., т. III 1942 № 1 — 2.

<sup>3</sup> Н. И. Шапиро. «Мутационный процесс как адаптивный признак вида». Зоол. журнал 1938, Том XVII, вып. 4.

<sup>4</sup> Ю. Я. Керкис. «Физиологические изменения в клетках, как причина мутационного процесса». Усп. совр. биол. Том XII, вып. I, 1940.

сказывания Стертеванта (1937) известны мне, к сожалению, лишь из реферата.

Но если это верно, и если естественный отбор, действительно, способствовал накоплению наследственных свойств, не позволяющих мутационному процессу переходить за какой-то еще полезный для вида уровень, то спрашивается, какие же последствия должны в этом отношении проистекать из свертывания естественного отбора? Уже а priori можно было бы думать, что в этих условиях мы должны ожидать повышения мутабельности, что не могло не отразиться на судьбе как домашних животных, так особенно и на судьбе самого человека.

Эта мысль может быть высказана пока, конечно, лишь в виде предположения. Не менее спорным — но для нашей темы весьма интересным — можно было бы считать и предположение, высказанное Шапиро (I. c.) о том, что отбор должен снижать уровень мутационного процесса тем интенсивнее, чем более длителен период индивидуального развития. Если это так, очевидно, что в процессе антропогенеза отбор на снижение мутабельности должен был играть особую роль, а стало быть последствия прекращения отбора должны были сделаться особенно чувствительными.

Все эти соображения заставят нас не особенно удивляться, если будет установлено, что в человеческой доистории имело место — наряду с созданием нового и более совершенного типа — и известное развязывание мутационного процесса. Тогда для нас станет, может быть, несколько более понятным то изобилие патологических форм, которое будет представлено ниже, в III главе.

На этом, думаю, мне, заканчиваются аналогии, которые мы могли бы привести между экспериментальным изучением мутационного процесса и данными клиники человека. В частности, многие экспериментаторы (Стертевант, Баур, Дончо Костов, Гарланд, Сахаров) доказали повышение мутабельности при гибридизации, даже когда она касалась отдельных штаммов или географических линий того же вида, — факт, аналогий которому в патологии человека мы, к счастью, не знаем. Смешение различных человеческих рас и народов не сопровождается, как известно, никакими неблагоприятными последствиями. Если это положение еще нужно было бы доказывать, я бы мог сослаться на очень поучительное недавно опубликованное исследование Краусса,<sup>1</sup> посвященное населению современных Гавайских островов. Автор, ассистент крупнейшего шведского невролога Лундборга, провел 6 лет на Гавайских островах, население которых представляет собою в настоящее время пеструю смесь из гавайцев, филиппинцев, японцев, китайцев, корейцев, немцев, англо-американцев, португальцев и испанцев. Они образовали своеобразный маленький народ. При этом никаких данных за повышенную мутабельность, — на что Краусс специально обращал внимание, — получено не было.

---

<sup>1</sup> W. W. Krauss „Race crossing in Hawaii“ The J. of Hered. vol. 32, № 11, 1941

#### § 4. Мономерия или полимерия?

Еще недавно широким распространением среди ученых, занимавшихся вопросами патологической наследственности у человека, пользовались сложные схемы ди- или полимерного наследования, заимствованные из некоторых отделов генетики, главным образом ботанической. «Признак» — в данном случае болезнь — появится будто бы только тогда, когда одновременно у одного и того же субъекта случайно окажется налицо два или больше совершенно независимо друг от друга наследуемых фактора. Если же налицо только один или только другой из них, это никак не отразится на организме.

Такое допущение всегда представлялось мне несколько искусственным. Оно слишком сложно для биологической оценки мутации и ее роли в эволюционном процессе, вместе с тем будучи слишком простым для понимания всего пестрого разнообразия в выражении наследственного задатка. Представляется важным рассмотреть, по крайней мере в нашей области, фактическое содержание этой проблемы.

Зависят ли наследственные нервные болезни, как правило, от одного или от нескольких наследственных факторов?

Ответ на этот вопрос обычно дается анализом доли больных среди братьев-сестер, которая при расщеплении доминантного наследственного задатка должна приближаться к 50%, а так как число братьев-сестер в каждом поколении обычно очень невелико, то — чтобы исходить из больших цифр — принято суммировать семейные ряды или целые семьи, в которых встречается одна и та же болезнь.

Однако, на этом пути стоит немало препятствий: среди «здоровых» могут оказаться «еще не заболевшие»; из поля внимания неизбежно выпадают аналогично-отягощенные семьи, где случайно никто из детей не заболел; далее, соединяя вместе разные семьи, мы всегда рискуем ввести в общую сводку случаи совсем другого, лишь внешне схожего наследственного заболевания; наконец, исходный материал может быть сильно засорен паратипическими обусловленными процессами, лишь внешне похожими на соответствующие наследственные заболевания (то, что в современной генетике носит название «фенокопий») Молларе<sup>1</sup> зашел недавно в этом перечне затруднений так далеко, что счел возможным лишь разнорядцевых близнецов человека рассматривать, как аналогию потомства наших экспериментальных животных, так как наши ряды братьев-сестер касаются субъектов, родившихся не одновременно, а при каждых последующих родах меняется вся остальная конъюнктура, — соображение, несмотря на все свое остроумие, представляющееся мне слишком натянутым. Но самое главное, что чаще всего затрудняет математический анализ родословных, это — то, что мы почти никогда не встречаемся здесь

---

<sup>1</sup> P. Mollaret. „Dans quelles limites peut-on considerer que l'on a actuellement le droit théorique d'appliquer à l'homme les lois de Mendel?“. Congr. intern. de Copenhague, R. Neur., 1939 — 1940. No. 4.

с полной проявляемостью наследственного задатка, вследствие чего доля фактически заболевших окажется неизбежно меньшей, чем действительная доля носителей соответствующего генотипа.

Эта-то нехватка доли заболевших, — все равно касается ли это доминантных или рецессивных форм, — и являлась постоянно исходным пунктом для построения всевозможных ди- или полимерных гипотез.

Гипотезы эти носили по преимуществу характер теоретически-абстрактных, книжных построений и представляли то удобство, что произвольно наделяя родителей любой придуманной генетической структурой, можно было легко подобрать такую, которая объяснила бы любое распределение больных и здоровых среди их потомства. При этом ходе рассуждения, естественно, следовало исходить обязательно из стопроцентной проявляемости наследственного задатка, так как если бы мы захотели принимать в расчет еще и неполную проявляемость, авторам таких гипотез пришлось бы встретиться с тем возражением, что с помощью этой неполной проявляемости, то есть при значительно более простой трактовке, можно гораздо легче объяснить отклонения от ожидаемых пропорций.

На двух примерах из своей области я могу иллюстрировать судьбу димерных гипотез.

Первый пример касается миопатии, в происхождении которой Диль, Гансен и Убиш<sup>1</sup> заподозрили роль двух независимых доминантных факторов, присутствующих одновременно. Эту трактовку они, не заметив качественной неоднородности всей большой группы «миопатии», хотели распространить как на случаи миопатии, складывающиеся в правильные доминантные ряды, так и на случаи, когда больные дети рождаются у здоровых родителей. Понятно, что гипотеза эта вызвала живую дискуссию и резкую критику.<sup>2</sup> Как, в самом деле, можно было бы с точки зрения такого димерного допущения объяснить факт, когда оставшаяся здоровой женщина имеет детей-миопатов от двух браков? Или преимущественное заболевание мужчин в семьях, где нет прямой передачи болезни от родителей к детям? Н. В. Боровка по моей просьбе вычислил, исходя из димерно-доминантной гипотезы, очень сложную и длинную математическую формулу, характеризующую отношение числа семей с родителями, предрасположенными к миопатии, к числу семей с родителями, к миопатии не предрасположенными. Я не привожу здесь этой формулы, укажу лишь, что отношение это приближается к 1 : 1. Другими словами, у больных пробандов мы должны были бы ожидать встретить приблизительно одинаково часто оба эти типа, — все мы знаем, однако, что при ювенильной форме Эрба первый тип почти никогда не встречается. Точно так же и среди детей наших пробандов с ювенильной миопатией мы должны были бы — исходя

<sup>1</sup> Dill—Hansen—Ubisch. D. Zeitschr. f. Nervenhe., Bd 99, 1927 и Bd 105, 1928.

<sup>2</sup> Weitz D. Z. f. Nerv. Band 102, 1928, также С. Давиденков, „Миопатия“. Журн. неврол. и пс. имени С. С. Корсакова, 1930. № 1—2.

из димерной гипотезы — ожидать 25% больных, в нашей же последней серии мы имели у миопатов ювенильного типа 19 детей, причем все они оказались здоровыми!

Есть еще лучшее возражение против димерной гипотезы в применении к миопатии: она была высказана — раскритикована — и исчезла. Никто ею больше не пользуется. Очевидно, она оказалась непригодной для действительной жизни.

Но существуют в литературе и более сложные варианты димерных гипотез. Таково предположение об одновременном действии аутосомного гена и рецессивного гена в половой хромосоме. Это допущение особенно охотно постулировалось для объяснения тех форм, где мужчины болеют чаще женщин.

Таково было, например, объяснение, предложенное Бимондом<sup>1</sup> для понимания механизма наследственности при невротической амиотрофии. Я указал, что анализ потомства больного отца мог бы точно подтвердить возможность такого допущения (число больных мальчиков равнялось бы числу больных девочек) в то время как при допущении мономерной доминантной наследственности, частично ограниченной мужским полом, в поколениях, где болен отец, точно так же должны были бы преобладать мальчики. К сожалению, число опубликованных наблюдений оказалось недостаточным для доказательных подсчетов такого рода.

Фишер (R. A. Fisher) привел следующий интересный способ для разрешения этого вопроса: все семьи, в которых появляются больные, могут быть — в отношении предполагаемого гена, сцепленного с полом — разбиты на два класса в зависимости от генетического строения отца. Если больная гамета произошла от матери, а отец передал нормальную аллель, ни одна из его дочерей не может заболеть, сыновья же заболеть могут. Если же отец передает мутантную аллель, распределение болезней среди его детей определяется х-хромосомой матери, которая распределяется равномерно среди сыновей и дочерей. В этих последних семьях — где могут болеть и девочки — число больных братьев и сестер должно быть одинаковым. Таким образом, уже одно сравнение доли больных братьев и больных сестер, имеющих у больных девочек, и доли больных братьев и сестер, имеющих у больных мальчиков, может разрешить вопрос. Если, действительно, сцепление с полом является причиной преобладания болезни у мальчиков, это неравенство должно быть заметно у братьев-сестер больных мальчиков и должно отсутствовать у братьев-сестер больных девочек. Если же это неравенство

---

<sup>1</sup> B i m o n d, „Neurotische Muskelatrophie und Friedreichsche Tabes in derselben Familie“. D. Z. f. Nervenh. Bd. 104, 1928. По автору комбинация обоих факторов приводит к развитию амиотрофии Шарко-Мари, наличие же одного аутосомного фактора — к появлению (в зависимости от средовых вредных воздействий) то развитой формы, то — рудиментарной формы, то — атаксии Фридрейха, то — гипертрофического неврита. Я показал в свое время (С. Давиденков, „Замечания на гипотезу Бимонда и т. д.“ Журн. невр. и псих., 1930, № 5), что все это рассуждение основано на ошибочной диагностике, допущенной Бимондом для своих случаев.



будет выражено в обеих группах, естественно думать об ауто-сомной наследственности, ограниченной полом.

Csik и Mather проверили этим методом большой материал, касающийся олигофрении, болезни Мун-Бидла, расщепления верхней губы и неба и аллергии, — при всех этих формах мальчики болеют чаще девочек, почему для их трактовки строились поли- или димерные гипотезы с допущением одного (рецессивного) гена в х-хромосоме. Для сравнения авторы обработали тем же методом такую заведомо аутосомную форму, как рецессивный альбинизм, и такую заведомо сцепленную с полом (рецессивную) форму, как цветовая слепота. Результаты получились как раз такие, как и следовало ожидать: при цветовой слепоте среди братьев-сестер больных девочек процент больных братьев и больных сестер оказался совпадающим, в то время как при четырех вышеупомянутых болезнях процент больных братьев у больных девочек значительно превышал процент больных сестер. Очевидно, в отношении этих болезней пришлось думать не о димерии с дополнительным наследственным фактором в х-хромосоме, а об аутосомной наследственности, частично ограниченной полом.

Мы проверили с этой точки зрения 38 семей с миопатией ювенильного типа (форма, в которой постоянно отмечалось преобладание мальчиков), взятые без выбора, лишь бы пробанды были клинически типичны и родители были бы здоровы. Всего в этих семьях было больных девочек 18, здоровых девочек 56, больных мальчиков 38, здоровых мальчиков 46. У больных девочек процент больных сестер оказался 5,7, процент больных братьев — 39,2. Несколько меньшее преобладание процента больных мальчиков оказалось среди братьев-сестер больных мальчиков (23,4% и 29,7%). Таким образом, и здесь нам опять пришлось думать о наследственности, частично ограниченной полом, а не о димерии с допущением дополнительного рецессивного фактора в х-хромосоме.

Этот постоянный срыв димерных гипотез, конечно, не случаен. Они, действительно, могут иногда выглядеть очень красиво, но я не мог никогда отделаться от впечатления некоторой схоластичности всех этих построений. Кроме того я хотел бы, вместе с Шиком и Мейзе подчеркнуть, что уже заранее было бы странно ожидать встретить столь часто в патологии человека этот способ наследования, в то время, как он почти не встречается в экспериментальной генетике.

Ниже мы увидим, что в отношении эпилепсии и шизофрении долго державшиеся димерные гипотезы провалились с таким же успехом, как и в остальной невропатологии.

Интересно, что как только мы встречаемся в нашей области с наследственными факторами, обладающими высокой проявляемостью (наследственное дрожание, наследственная хорей, амиотрофия Шарко-Мари, доминантная форма спастического паралича,

---

<sup>1</sup> Csik and Mather, "The sex-incidence of certain hereditary traits in man". Ann. of Eug., January, 1938.

наследственная атаксия Пьера Мари, амиотрофия Ландузи-Джерины, лопаточно-перонеальная амиотрофия, семейная атаксия Фридрейха, амавротическая идиотия Тэй-Сакса и некоторые другие), мономерный характер их наследования не может подлежать никакому сомнению.

## § 5. Проблема плейотропии

С помощью анализа родословных и учитывая аналогии с данными экспериментальной генетики мы в состоянии в конце концов составить себе довольно ясные представления о характере тех или других наследственных задатков. С помощью данных клиники и патологической анатомии мы уже довольно хорошо судим о том, что произошло в организме в результате действия этих наследственных задатков. Таким образом удастся несколько приподнять завесу над началом и концом этого процесса. Но что происходит в течении, так сказать, «в середине», самого процесса, каким образом осуществляется связь «гена» с «признаком», — это от нас остается до сих пор еще полностью скрытым. За неимением лучших понятий мы говорим пока о «тропизме», а если наследственный фактор, как это большею частью бывает, обладает способностью действовать одновременно в нескольких различных направлениях, — о «плейотропном» действии. Оно точно так же для нас большею частью непонятно, хотя примеры этого мы видим постоянно.

Так, при болезни Лобштейна хрупкость костей сочетается с аспидными склерами и с глухотой; при арахнодактилии — помимо ряда неврологических расстройств — наблюдаются часто врожденные вывихи хрусталика и пороки сердца; при синдроме Апера башенный череп сочетается с синдактилией; наконец, всем известно пестрое разнообразие различных аномалий строения, встречающихся при болезни Фридрейха (кифозы, пороки сердца, эпикант, полимастия, гипогенитализм, асимметрии черепа и др.).

Как это ни может показаться странным, но именно эти самые, казалось бы, сложные и непонятные комбинации послужили последнее время поводом для исключительно ценных исследований, способных в какой-то мере пролить свет на загадку «ген-признак». Лично у меня нет собственных работ в этой области, однако я никак не мог бы обойти этот вопрос в книге, рассчитанной именно на обсуждение общих проблем герeditарной невропатологии.

На трех примерах я хочу обрисовать пути, по которым в этой области происходит прогресс науки.

Первый пример касается оксифефалосиндактилии. Синдром был описан Апером (Apert) в 1906 году. Он характеризуется одновременным развитием оксифефалии и аномалий пальцев типа их сращения друг с другом, причем это может комбинироваться как с увеличением, так и с уменьшением числа пальцев. Болезнь

наследственна и, повидимому самостоятельна.<sup>1</sup> В ряде случаев она была осложнена слабоумием, крипторхизмом, расщеплением неба и язычка, аномалиями зубов, гидрофтальмией, пороком сердца, псевдогермафродитизмом, *atresia ani*, пупочной грыжей, гипоплазией печени и селезенки. Уже этот длинный перечень сопутствующих аномалий заставляет думать об очень раннем нарушении эмбриогенеза.<sup>2</sup>

Но мы, конечно, даже отдаленно не могли бы догадываться о механизме образования всех этих симптомов, если бы не то обстоятельство, что несколько сходная аномалия, известная у лабораторных животных, была исключительно подробно и плодотворно изучена Христиной Бонневи.<sup>3</sup>

Именно она работала с известной рецессивной мутацией у мыши, полученной посредством рентгенизации Баггом и Литтлем (Bagg, Little) еще в 1924 году и выражающейся в аномалиях глаз и конечностей. Изучение соответствующих эмбрионов обнаружило интересный механизм, объясняющий такую плейотропию. Оказалось именно, что в основе аномального развития лежит гидроцефалия 4-го желудочка, причем скопляющаяся жидкость по преформированным эмбриональным ходам поступает в подкожную клетчатку, где она образует своеобразные скопления, вроде пузырей, передвигающихся под кожей в зависимости от эластичности кожи, пока они не попадают на места будущих глаз и пальцев, где они — по чисто механическим причинам — задерживаются, приводя к уродливому развитию этих отделов; скопления же этой жидкости над боковыми отделами черепа в состоянии дать типическое развитие «башенного черепа».

У нас нет, конечно, точных оснований утверждать, что собственная человеку комбинация оксифеалии с синдактилией основывается на таком же механизме, но нельзя не подчеркнуть, что такого рода эмбриологические исследования представляют собою единственно правильный путь для разрешения вопроса. Во всяком случае они с замечательной ясностью показывают нам, что там, где мы говорим о «плейотропии», на самом деле никакой прямой плейотропии нет, а множественность получающихся аномалий является просто результатом местной аномалии развития, если она падает на ранний эмбриональный период. Когда мы видим одновременное появление, под влиянием наследственного фактора, каких-либо отдаленных аномалий, кажущихся нам «логически» не связанными друг с другом, это свидетельствует прежде

---

<sup>1</sup> Пытались объединить синдром Апера с черепно-лицевым лиозостозом Крузона (Crouzon), но это не подтвердилось (см. Waardenburg, "Turmschädel und Vererbung", 1935, см. также de Castro, "Oxycephalosyndactylie" Rev. neurol., 1934).

<sup>2</sup> Наследственный фактор, который начинает действовать лишь на сравнительно поздних стадиях развития, когда уже далеко зашла дифференцировка отдельных органов, вызывает более или менее строго локализованный эффект. Но чем раньше вмешивается действие гена в эмбриологическом развитии, тем последствия этого будут более распространенными и изменчивыми". (Бонневи).

<sup>3</sup> K. Bonnevie. "Vererbare Missbildungen und Bewegungsstörungen auf embryonale Gehirnanomalien zurückzuführen", 1935.

всего о нашем глубоком незнании истинных путей, по которым происходит это ненормальное развитие.

Второй пример касается одной очень интересной новой главы невропатологии, в которую входят: ассимиляция атланта, аномалии в сочленении атланта с эпистрофеем, platybasia синдром Клиппель-Фейля (синостозирование шейных позвонков) и своеобразная аномалия мозжечка и продолговатого мозга, носящая название «аномалии Арнольд-Киари». <sup>1</sup> Все эти синдромы, нередко осложненные еще наличием spinae bifidae, часто позволяют прижизненную диагностику и даже оперативное лечение. Деформация Арнольд-Киари состоит в резком смещении в каудальном направлении варолиева моста, продолговатого мозга и некоторых отделов мозжечка, так что вся эта система как бы втягивается в позвоночный канал, а первый шейный сегмент может находиться на уровне IV или V шейных позвонков.

Пестрые детали этих новых аномалий еще далеко не полностью изучены, и далеко не все связи между отдельными компонентами синдрома для нас уже понятны. Однако кое-что здесь уже выясняется: Так, оказалось, <sup>2</sup> что в основе аномалии Арнольд-Киари лежит связанная со spina bifida фиксация спинного мозга в его сакральных отделах, препятствующая его постепенному (по отношению к позвоночнику) перемещению в оральном направлении. Последствием этого является образование очень короткой caudae equinae и низкое стояние conus medullaris, втягивание в позвоночный канал мозгового ствола, сосудистого сплетения IV желудочка и части мозжечка, а отсюда — стеноз сильвиева водопровода и развитие вторичной водянки мозговых желудочков. Так одна первоначальная общая причина в состоянии дать сложный синдром со стороны очень отдаленных отделов. Здесь снова мы видим пример такой расшифровки сложных и на первый взгляд «множественных» аномалий развития, зависящих будто бы от «плейотропного» действия наследственного задатка.

Третий пример касается еще только намечающейся, но очень интересной неврологической проблемы, — связи особенности окраски лабораторных грызунов с особенностями их поведения. Эта связь была недавно изучена рядом американских ученых (Килер, Скотт и др. — подробнее см. об этом в 1-й части, § 24), что вызвало естественно интересную дискуссию. Здесь снова можно было бы думать о какой-то непонятной плейотропии наследственных задатков, но сейчас же возникли естественные попытки как-то растолковать это явление, и Лиз <sup>3</sup> выставил предположение, что ген, определяющий окраску шкурки, вовсе не плейотропен, а просто контролирует количество хромаффинной

<sup>1</sup> В русской литературе сводку этого вопроса см. в работе С. Давиденкова, Е. Ф. Кульковой и Д. Г. Гольберга „Неврологические симптомы при кранио-спинальных аномалиях“ (печатается). Симптомы эти практически очень важны, так как они нередко давали повод для ошибочной диагностики кранио-спинальных опухолей.

<sup>2</sup> B. W. Lichtenstein, „Distant neuroanatomic complication of spina bifida“ Arch. of Neur. and Psych., vol. 47, No. 2, 1942; M. A. Ogryzlo „The Arnold — Chiari Malformation“, ibid., vol. 48, No. 1, 1942.

<sup>3</sup> A. S. Lea — письмо в редакцию The J. of Her. vol. 34, № 7, 1943,

ткани в организме: черные крысы имеют меньше, чем серые, хромофинной ткани; вследствие этого, вещества, из которых должен был бы образоваться эpineфрин, не полностью в него превращаются и идут на постройку черного пигмента; одновременно недостаток эpineфрина приводит к меньшей дикости черной крысы по сравнению с серой. Килер вполне одобрил эту трактовку, предложенную Ли. Но тут же он указал, что это, может быть, еще не единственный путь, связывающий обе серии явлений (размеры щитовидной железы, варьирующие у различных мутантов большей частью в сторону уменьшения; аналогичная роль гипофиза, надпочечников и гонад; но, может быть, здесь играют роль и пути через нервную систему: у всех мутантов мозг меньше, в частности, у них меньше обонятельные доли и т. д.). Мы присутствуем здесь, таким образом, при исключительно интересных перспективах, которые, вероятно, дадут нам возможность еще в новом плане экспериментировать с различными сторонами высшей нервной деятельности животных.

Таковы те, пока еще немногие, данные, убеждающие нас прежде всего в том, как мало мы еще знаем о действительном патогенезе всех тех разнообразных наследственных аномалий и болезней нервной системы, с которыми нам приходится иметь дело. Если мы уже теперь можем уверенно судить о том, что дегенерация таких-то систем зависит от действия таких-то наследственных задатков, это разрешает в сущности лишь одну часть задачи. Полное понимание дела будет возможно лишь тогда, когда мы сможем ответить на вопрос, как происходят такого рода элективные аномалии? До этого мы поневоле будем прикрывать наше незнание как бы что-то объясняющими, а на самом деле просто констатирующими факты понятиями, вроде «элективного действия», «абиотрофии», «тропизма» или «плейотропного» действия генов, на самом деле, может быть, вовсе не имеющего места.

## § 6. Проблема парности

Под таким общим названием я охарактеризовал в литературе вопроса<sup>1</sup> одну из наиболее общих проблем наследственной невропатологии, состоящую в следующем.

В высшей степени замечателен тот факт, что чуть ли не каждая из известных нам наследственных нервных болезней встречается в двух, хотя большей частью и не одинаково частых вариантах: в доминантном и в рецессивном, а если дело касается рецессивных форм, сцепленных с полом, то большей частью наряду с ними встречается и сходное заболевание аутосомной природы. При этом часто доминантные и рецессивные формы, сохраняя общий план строения, имеют и свои отличия. Понятно, что более ранний возраст начала и более тяжелое течение характеризуют в таких случаях именно рецессивные варианты.

<sup>1</sup> T. Davidenko. „Problems set by clinical neuropathology to be solved by genetics“. The Journ. of Heredity, vol. 31, No. 1, 1940.

Эта констатация еще не вскрывает истинных причин такой парности. Уже заранее здесь могут быть предположены 4 возможных объяснения:

1. Образование полиаллелии, аналогично той, которая имеет место в отношении кровяных групп  $A_1-A_2-B-O$  у человека.

2. Образование хромосомных перестроек, например, типа транслокаций, причем одним из их последствий может быть при этом превращение доминантного наследственного фактора в рецессивный или наоборот.

3. Различное насыщение семей модификаторами, способствующими не проявлению наследственного задатка в гетерозиготе.

4. Отсутствие какой-либо действительной генетической связи между доминантными и рецессивными сходными болезненными процессами, — в этом случае факт «парности» был бы лишь кажущимся и свидетельствовал бы о том, что каждая ныне принимаемая «форма» состоит на самом деле из громадного количества отдельных форм, среди которых должны попадаться как доминантные, так и рецессивные, поскольку же мы еще не умеем разбираться в их деталях, мы искусственно выделяем только две генетически-неоднородные группы, создавая этим внешнее (неправильное) впечатление «парности».

Я должен сознаться, что хотя я много раз обдумывал эту задачу, до сих пор у меня не хватает уверенности для окончательного разрешения ее в том или другом направлении, — может быть, мы просто не располагаем еще в настоящее время фактами и методами, достаточными для ее разрешения.

Особенно не хватает данных для оценки первых двух предположений, поневоле обреченных на роль гадательных гипотез вплоть до более точного изучения хромосомного аппарата человека, а эта последняя задача относится к труднейшим; прошло 14 лет с тех пор, как Пённет на основе клинических наблюдений формулировал проблему возможной транслокации с переносом болезненного гена из половой хромосомы в одну из аутосом, <sup>1</sup> а между тем вопрос этот, насколько мне известно, так и не подвинулся вперед, если не считать некоторых клинических иллюстраций на эту тему, опубликованных Мак Корри.<sup>2</sup> Несколько родословных, опубликованных за последнее время, где как будто в отдельных ветвях одной и той же семьи наблюдалась то аутосомная, то сцепленная с полом наследственность, точно также не могут рассматриваться, как вполне доказательные.

Больше оснований рассчитывать, что клинические наблюдения помогут нам высказаться по третьей возможности: не являются ли доминантные и рецессивные парные варианты выражением одного и того же наследственного фактора, но расщепляющегося в семьях, неодинаково насыщенных тормозящими модификаторами?

<sup>1</sup> R. C. Punnet. „An ocular Mendelian puzzle“. Trans. of the ophthalm. Soc., vol. LIII, 1933, London.

<sup>2</sup> M. Mc Quorree. „Two pedigrees of hereditary blindness in man“, Journ. of Genetics, 1935.

С этой точки зрения такие формы, как доминантная и рецессивная спастическая параплегия, или как доминантная и рецессивная амиотрофия Шарко-Мари, или как атаксия Фридрейха и атаксия Пьера Мари, — должны были бы рассматриваться не как «сходные», а как «единые» заболевания. Эта мысль представлялась мне очень заманчивой, и я даже высказывал ее в печати, а Штильбанс,<sup>1</sup> специально изучивший в своей диссертации этот вопрос, точно также пришел к выводу, что атаксия Фридрейха и атаксия Мари есть одно и то же заболевание, причем он допускал возможность и того, что они отличаются друг от друга именно вследствие наличия или отсутствия модифицирующего наследственного фактора, способствующего проявлению гена в гетерозиготе.

Не было бы недостатка в теоретических обоснованиях для такого рода допущений. В частности, они могли бы найти определенную базу в учении Фишера об «эволюции доминантности».

Вновь образующиеся мутации — большей частью вредные — носят вначале, согласно теории Фишера, еще промежуточный характер. Но затем начинает действовать естественный отбор, путем кумуляции модификаторов все больше и больше понижающий выражение наследственного задатка, равно как и его проявляемость (то есть и его «экспрессивность», и его «пенетрантность»), пока, наконец, отбор не насыщает популяцию тормозящими модификаторами настолько, что гетерозигота уже ничем не будет отличаться по внешнему виду от нормального индивидуума. Если, однако, встречаются две такие гетерозиготные особи, в потомстве получают гомозиготные структуры, уже достаточно сильные для того, чтобы заторможенный было наследственный фактор снова начал проявляться. Так образуются рецессивные формы. В других случаях отбираются модификаторы, тормозящие проявление вредной мутации лишь в течение производительного периода жизни, то есть действующие лишь в течение определенного возраста, после которого наследственный фактор может свободно проявляться, — судьбу особей, закончивших свой период размножения, естественный отбор контролировать не может.

Отчего же, однако, не все наши современные, заведомо вредные, наследственные факторы рецессивны, а большая часть из них неполнодоминантны? Чтобы оставаться на базе фишеровской концепции, следовало бы допустить две возможности: либо допустить, что отбор еще не успел завершить насыщение человечества спасительными модификаторами, либо предположить, что имевшая место когда-то система тормозящих модификаторов начала распадаться после свертывания естественного отбора.

Я думаю, что клиницист, стремящийся понять сущность наблюдаемых им наследственных процессов, может с полным удовлетворением принять теорию доминантности Фишера, так как она действительно в состоянии объяснить нам многие факты из гере-

---

<sup>1</sup> И. И. Штильбанс. Клинико-генетическое исследование наследственной атаксии. Кандид. диссерт. ВИЭМ. 1937.

дитарной патологии. Но спрашивается, нельзя ли применить сходный ход рассуждения и для разрешения обсуждаемой проблемы парности? Другими словами, не имеем ли мы право рассматривать человечество, как состоящее из смеси различных групп (например, семейств), неодинаково насыщенных модификаторами, тормозящими проявление одного и того же наследственного задатка? Мы имели бы тогда семьи вовсе или почти вовсе лишенные этих модификаторов — наследственный фактор проявлял бы себя в этих семьях как полностью доминантный или доминантный с единичными и редкими пропусками поколения; на другом полюсе мы имели бы семьи с максимальной нагрузкой тормозящими модификаторами, — в этих условиях тот же наследственный фактор выглядел бы, как рецессивный; между обоими этими крайними полюсами получались бы — и этих должно было бы быть, конечно, больше всего — то семьи с неполным или так называемым неправильным доминированием, где здоровые чередуются с больными, то семьи, где на фоне сильно заторможенных случаев получают отдельные больные, делающие первое впечатление «спорадических случаев». На языке клинициста все эти отдельные формы заслуживали бы названия отдельных «болезней» (то, что называется у нас «клиническая единица» — или *entité morbide*), в то время как на языке биолога все это было бы лишь выражением одного и того же наследственного фактора.

Я должен признать, что «проблема парности» при допущении этой трактовки была бы действительно разрешена очень красиво. Посмотрим, однако, удастся ли придать этой гипотезе достаточное клиническое обоснование? В виде хорошо изученного примера возьмем амиотрофию Шарко-Мари.

Универсальное географическое распространение этой формы установлено. В значительном большинстве случаев она представлена в виде правильно доминирующих семей с одинаковым числом болеющих мужчин и женщин. Эти семьи часто отличаются какими-либо особенностями, налагающими чуть не на каждую семью свой собственный своеобразный клинический отпечаток. Так, здесь встречаются более поздние и более ранние типы: тип с атрофией зрительных нервов, тип с утолщением нервных стволов и т. п.; когда-то, в погоне за этими деталями, я насчитал чуть не 13 «типов» этого заболевания! При этом в отношении по крайней мере некоторых из этих типов можно считать уже совершенно точно установленным, что зависят они от того или другого общего генотипического фона, на котором расщепляется данный наследственный задаток, — это относится особенно к большему или меньшему участию в клинической картине утолщения периферических нервных стволов (см. ниже § 28). Все эти случаи представляют собою таким образом основное и хорошо изученное ядро болезни. Отличаясь нередко друг от друга по интенсивности процесса, случаи эти в остальном обнаруживают чрезвычайно большое внутрисемейное сходство.

Однако, все же и в этих правильно-доминирующих семьях там и сям встречаются иногда отдельные пропуски поколения.



Таким образом, какие-то факторы, способные затормозить проявление амиотрофии Шарко-Мари, несомненно имеются.

Рядом с этой развитой формой известна и рудиментарная, точно также правильно-доминантная форма, описанная Русси и Леви и носящая их название. Не доводя больного до сколько-нибудь выраженных атрофий и парезов, она большею частью выражается в одной только арефлексии с образованием полой стопы. И здесь точно также больные обнаруживают большое сходство внутри семьи.

И, наконец, пришлось с несомненностью признать, что существует — хотя и редко — чистая рецессивная форма амиотрофии Шарко-Мари.

Возможно, что таковым было одно из старых классических наблюдений, именно семья Шульце<sup>1</sup>, где исключительно тяжело болело трое братьев-сестер, детей здоровых родителей, а также некоторые из более новых наблю-

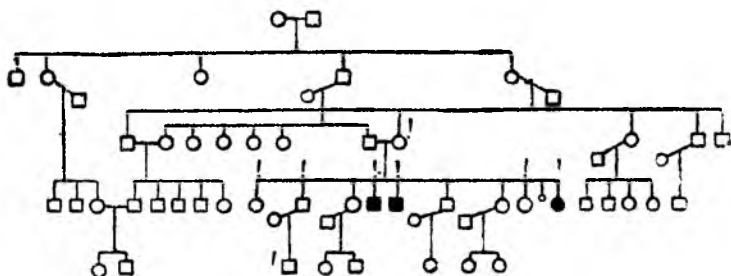


Рис. 2. Схема семьи „В“ с амиотрофией Шарко-Мари. Восклицательным знаком отмечены лично исследованные члены семьи.

дений (кн. Краббе 1934 и др.), но степень доказательности приобрело наблюдение М. Штейнthal, где больные точно также отличались необычно тяжелым и прогрессирующим развитием мышечных атрофий.

Редкость этого рецессивного варианта подтверждается тем, что я, например, видел заведомо рецессивную разновидность амиотрофии Шарко-Мари всего дважды. В одной из этих семей<sup>2</sup> заболевание пробанда протекало также в общем тяжелее, чем в простых доминантных семьях (необычное распространение атрофий в проксимальном направлении, анизокория, слабость m. orbicularis oris, периоральная гипестезия). В другом случае заболевание поразило двух братьев и сестру (рис. 2). Эта семья была описана в специальной прессе Глебовицкой<sup>3</sup>, однако без достаточного генеалогического анализа и впоследствии доисследована нами. Атрофии дистальных отделов у всех троих были очень значительны, однако в проксимальном направлении атрофический процесс не распространялся, и в дальнейшем у всех развилось более или менее стационарное состояние; обильные стампы и резкая потливость также налагали на эту семью своеобразный отпечаток.

Можно ли, однако, установить на основании клинических данных прямую связь между всеми этими состояниями? Я думаю,

<sup>1</sup> Fr. Schultze. „Ueber eine eigentümliche atrophische Paralyse usw.“ Berl. Klin. Woch. 1884.

<sup>2</sup> S. Dawidenkow „La forma recessiva de la amiotrofia Charcot-Marie“. Rev. neur. de Buenos Aires, 1938. No. 3.

<sup>3</sup> А. И. Глебовицкая. „К клинике невралной формы прогрессивной мышечной атрофии“. Невр. и псих. т. IV, № 10, 1937.

что при допущении такой связи следовало бы ожидать, что гетерозиготные случаи из рецессивных семей должны по своей феноменологии в большей или меньшей степени совпадать с рудиментарной формой Русси-Леви. Однако, как мы увидим сейчас, это как раз не имеет места.

В самом деле, я имел возможность лично исследовать ряд «здоровых» членов из рецессивных семей, обнаруживших некоторые аномалии, заставлявшие считать, что они, повидимому, являлись гетерозиготными носителями болезненного наследственного задатка. Вот как складывались эти аномалии: в первой семье у матери обнаружено понижение коленных рефлексов, непостоянный симптом Бабинского и релаксация в пястно-фаланговых суставах, у дяди и двоюродной сестры — такая же релаксация; во второй семье — у матери понижение triceps-рефлекса, у одной сестры отсутствие triceps-рефлекса, у другой — кифоз и epuigsis postigna, у брата — отсутствие triceps-рефлексов, понижение коленных и epuigsis postigna, у племянника — понижение ахилловых рефлексов. Таким образом, ни в одном из этих 8 случаев не было ничего похожего на комбинацию полой стопы с арефлексией, как при заторможенных случаях амиотрофии Шарко-Мари. Гипорефлексия, которая наблюдалась у этих людей, в равной мере не была, конечно, идентичной с врожденной рефлекс-аномалией, подробно изученной в нашей клинике (см. ниже § 7), так как при последней гомозиготные формы вовсе не выражаются в какой-либо атрофии мышц.

Аналогичную оценку приходится дать и не менее интересной серии «спорадических» случаев, специально привлекавших к себе наше внимание.<sup>1</sup> Конечно, у родственников этих больных удавалось найти отдельные мелкие аномалии, подчас близко напоминающие рудиментарный тип Русси-Леви, но иногда и значительно уклоняющиеся от него. При этом интересно, что пробанды в этих семьях оказались болеющими менее типично, чем в семьях с правильно доминантными рядами. В частности, здесь чаще встречались асимметрия процесса, течение в виде отдельных обострений, а нередко удавалось проследить и определенную внешнюю вредность в виде инфекции или травмы, спровоцировавшую вспышку заболевания.

Хорошим примером таких сочетаний явилась семья Он., находящаяся у меня в настоящее время под наблюдением. Пробанд, 16-ти лет, заболел в 9-летнем возрасте прогрессирующей атрофией мышц верхних конечностей. Заболеванию предшествовала какая-то острая инфекция. Атрофия некоторое время нарастала, а затем остановилась и даже стала медленно регрессировать. При исследовании он обнаружил картину гипертрофического неврита с характерными изменениями электровозбудимости, однако с некоторыми особенностями: процесс поразил только верхние конечности, где он был развит более асимметрично, чем это встречается в характерных семейных случаях.

Мать пробанда, имевшая 2-х лично не исследованных сестер с неуклюжей, «плеховатой», «косолапой» походкой, обнаружила при исследовании ди-

<sup>1</sup> М. А. Жилинская. «К клинике так наз. спорадических случаев амиотрофии Шарко-Мари». Сборник «Неврология и генетика» № 2, 1936, также С. И. Давиденков. «Перонеальная амиотрофия в семье с наследственной полой стопой». Совр. психоневр. Том VI № 5—6, 1928.

стальную гипстезию верхних конечностей, слегка намеченную manus excavata, hallux valgus, необычную плотность плохо возбудимых малоберцовых нервов и невритические изменения в зоне правого p. cutaneus suae lateralis.

Таким образом, и здесь, с одной стороны, пробанд вовсе не давал типичной картины амиотрофии Шарко-Мари (поражение верхних конечностей, асимметрии, циклическое течение, инфекция в анамнезе), с другой стороны, и мать его ни в чем не воспроизводила рудиментарной формы Шарко-Мари.

Все эти сопоставления заставляют меня теперь скорее отказаться от трактовки парности доминантных и рецессивных случаев с точки зрения гипотезы о большем или меньшем насыщении семей тормозящими модификаторами, а скорее думать о различных наследственных задатках, лежащих в основе этих различных, хотя внешне во многом схожих форм.

Но есть еще два соображения, весьма существенных для рассматриваемого вопроса.

Первое может быть сформулировано следующим образом.

Если бы вся разница между доминантными и рецессивными формами сводилась только к неодинаковому скоплению в обеих группах тормозящих модификаторов, заранее никак нельзя было бы ожидать, чтобы случайные границы между этими популяционными группами почему-то должны были бы совпадать с границами между отдельными большими семьями. Другими словами, мы должны были бы часто встречать такие семьи, где один из этих двух типов наследования в различных ветвях семьи переходил бы в другой. Однако, на самом деле мы такой комбинации никогда не наблюдали!

Второе соображение сходно:

Если допускать неодинаковую насыщенность современного человечества тормозящими факторами, уже заранее следовало бы ожидать встретить значительно большее географическое разнообразие различных типов наследования одной и той же болезни. На самом же деле мы такого географического разнообразия не знаем, может быть, за одним только исключением, касающимся наследственной атрофии зрительных нервов Лебера, при которой имеются указания,<sup>1</sup> что гетерозиготные женщины, у нас остающиеся большей частью здоровыми, на Востоке Азии (в Японии), наоборот, часто заболевают.

Но если при сопоставлении всех приведенных выше фактов и соображений все-таки получилось бы впечатление нерешенности этой проблемы, полезно иметь в виду, что уже ясно наметился путь к ее разрешению. Хорошо уже то, что эту гипотезу можно проверить.

В резерве остается последнее из предложенных выше объяснений: «парность» форм, которая на первый взгляд так поражает исследователя, окажется тогда лишь кажущейся, прикрывающей ту крайнюю множественность отдельных самостоятельных форм, о которой так часто говорили, и которая до сих пор еще остается спорной.

<sup>1</sup> Waardenburg. "Vererbungsergebnisse und Probleme am menschlichen Auge", Z. f. die ind. Abst., Bd. 70, 1935.

Во всяком случае я думаю, что я не ошибусь, если скажу, что «проблема парности» в гeredитарной невропатологии заслуживает значительно большего внимания, чем то, которое ей оказывается в клинике наследственных болезней нервной системы.

## § 7. Неполная проявляемость и средовые воздействия

Итак, мы стоим перед тем фактом, что значительное большинство наших патологических наследственных задатков отличается неполной проявляемостью, то есть, что не все носители соответствующей наследственной структуры заболевают, а заболевает только некоторая их часть. Что означает эта констатация?

Неполная проявляемость гена хорошо изучена у лабораторных животных. При этом установлен интересный факт: если какому-нибудь гену оказывается свойственной низкая пенетрантность, например определяемая в 10%, то те же 10% пенетрантности будут обнаруживать как потомки особей, несущих данный признак, так и потомки особей, данного признака не проявляющих. Отсюда неизбежно следует, что при такой сниженной проявляемости дело не только в том, чтобы какие-то наследственные модификаторы тормозили проявляемость, а непременно и в каких-то иных, уже не наследственных, а средовых («паратипических») воздействиях.

Этот принцип особенно полезно иметь в виду при патологии человека, где «среда» и ее воздействия неизмеримо разнообразнее и неизмеримо лучше изучены, чем у наших экспериментальных объектов.

Однако, несмотря на это, казалось бы более выгодное положение человека, оказывается все-таки, что вредные внешние воздействия, переводящие дремлющее наследственное предрасположение в развитую болезнь, далеко не всегда известны, хотя нам в таких случаях заведомо может быть известно, что «какие-то» провоцирующие средовые воздействия непременно должны были иметь место.

Положение это лучше всего иллюстрировать историей бокового амиотрофического склероза (sclerosis lateralis amyotrophica, сокращенно SLA).

Это тяжелое (приводит к смерти в несколько лет) заболевание зрелого и пожилого возраста, описанное впервые еще Шарко в 60-х и 70-х годах прошлого столетия, начиная с самых первых сообщений, не переставало интриговать невропатологов загадкой своей этиологии. Заболевание это, анатомически сводящееся к дегенеративному процессу довольно диффузному, однако с ясным акцентом на боковых столбах спинного мозга и на клетках нижних двигательных нервов (что, таким образом, как бы сближает его с наследственно-дегенеративными формами), продолжает, однако, оставаться «спорадическим»<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Наследственная форма SLA свойственна более молодому возрасту.

В то же время все поиски какой-нибудь определенной внешней вредности оставались без успеха, и если в отдельных случаях и удавалось подметить связь болезни с каким-нибудь вредным внешним воздействием, то в других случаях это не подтверждалось, и вопрос оставался открытым. Так, среди «причин» болезни пытались выделить физическое перенапряжение (даже однократное, но очень сильное), травмы (до 10% в анамнезе больных с SLA по данным Штаркера), психические потрясения, переохлаждения, промачивания ног, перенесенный в детстве передний полиомиелит,<sup>1</sup> туберкулез (на этом особенно настаивал Гергардт — Gerhardt 1932), инфицированные кожные ранения (Матцдорф — Matzdorf 1925), сифилис<sup>2</sup> и вообще инфекции — вплоть до такого недавно опубликованного наблюдения, где больной с SLA будто бы «заразился» от другого! Как раз вопрос о том, является ли SLA инфекционным заболеванием, вызвал особенно острую полемику и большие разногласия. «Воспалительные» изменения, находимые одними авторами при микроскопических исследованиях, другими трактовались, как «реактивные», зависящие от первичной дегенерации нервной ткани. Впрочем, в ряде опубликованных за последнее время аутопсий (Зёдерберг, Сьовалл, Кальман-Санта, Бэла Хэхст, Соколянский — Söderberg, Sjovall, Kalman v. Santha, Bela Hechst) эти спорные воспалительные изменения вообще отсутствовали, и процесс представлялся в первично-дегенеративной форме. Так как я как раз придерживался последней точки зрения, мне было очень приятно недавно узнать, что аналогичные воззрения распространяются и среди американских невропатологов.<sup>3</sup>

В результате всех этих исследований постепенно в литературе вопроса распространился взгляд, согласно которому для появления SLA требуются, с одной стороны, «какое-то» наследственное предрасположение, а с другой стороны, — действие «какой-то» внешней вредности. Однако, нельзя было не признать, что эта формулировка, может быть и правильная, оставалась пустым звуком, так как ни то ни другое не было облечено в какую-нибудь конкретную форму.

Однако, мы выбрали SLA в виде примера как раз потому, что оба эти неразрешенных вопроса начинают конкретизироваться на наших глазах и, как всегда, в довольно неожиданных направлениях.

Пресловутое «наследственное предрасположение» могло остаться неизвестным лишь до тех пор, пока не начали производить систематических семейных обследований, исходя от пробан-

---

<sup>1</sup> Изучение клещевого энцефалита в СССР показало, что существуют и вирусные формы прогрессирующих амиотрофий, могущих обнаруживать некоторое сходство с SLA, но, конечно, не идентичные с последней.

<sup>2</sup> Действительно, сифилис может давать варианты сходные с SLA и подчас трудные для диагностики.

<sup>3</sup> По данным Дэвисона (Ch. Davison „Amyotrophic lateral sclerosis“. Arch. of Neurol. and Psych., vol. 46, No. 5, 1941) из 42 клинических случаев SLA 36 относились к дегенеративному и только 6 — к воспалительному типу.

дов, страдающих SLA. Когда же мы занялись этим вопросом, оказалось, что во всех без исключения случаях SLA, где удавалось исследовать больше, чем одного-двух ближайших родственников, в семье можно было обнаружить своеобразную аномалию, выражающуюся в врожденной потере или ослаблении (реже — в усилении органического типа) сухожильных рефлексов, — то, что мы теперь называем «врожденной рефлекс-аномалией».

Материал нашей клиники, состоящий из случаев, большей частью опубликованных в свое время мною<sup>1</sup> и Кульковой,<sup>2</sup> обнимает в настоящее время 21 родословную и представлен в очень сокращенном виде на прилагаемой таблице (рис. 3). Всего один раз здесь встретился секундарный случай: больная лежала в нашей клинике, отец — по анamnстическим данным — погиб от аналогичного заболевания.<sup>3</sup> Из остальных 20 семей всего в двух не обнаруживалось рефлекс-аномалов среди родственников, но это были как раз семьи, где удалось исследовать всего по одному родственнику. Среди 37 детей наших больных было 23 рефлекс-аномала, среди 17 братьев-сестер — 9. Из 11 человек, одним из родителей которых было лицо с рефлекс-аномалией, аномалов оказалось 5 и нормальных 6. Сама рефлекс-аномалия встречается одинаково часто у мужчин и у женщин. Все это определенно свидетельствует о мономерно-доминантном ходе наследования этой аномалии.

Весьма сходные данные получены были в Харькове Любарской,<sup>4</sup> исследовавшей 9 семей, где пробандами были больные с SLA. Из 26 обследованных ею ближайших родственников, аномалов было 12 и нормальных — 14 (рис. 4).

Эта врожденная рефлекс-аномалия была подробно изучена Крышовой<sup>5</sup>, исходившей в своем материале уже не от пробандов с SLA, а от 12 пробандов с аномальными рефлексами. Характеристика синдрома вполне совпадала с тем, какою она была в наших семьях, где рефлекс-аномалия являлась семейным фоном для развития бокового амиотрофического склероза. Чаще встречается сухожильная гипорефлексия, чем полная арефлексия. Аномалия выражается более или менее симметрично и часто «поэтажно»: гипорефлексия верхних конечностей иногда комбинируется с гиперрефлексией на нижних. Аномалия стационарна. Она явно складывается в определенные «семейные типы». Ее анатомический субстрат неизвестен, но чрезвычайно вероятно, что она связана с гетеротопиями в спинном мозгу. Обилие таких гетеротопий не раз уже отмечалось на аутопсиях при SLA. Соколянский из нашей клиники дал их

<sup>1</sup> С. Давиденков. *Revue neurolog.* 1932, Z. f. die ges. Neurologie, Band 150, 1934, Советская Невропатология 1933, Невропатология, психиатрия и психогигиена, т. V № 4, 1936.

<sup>2</sup> Е. Ф. Кулькова. «Наследственная дизрефлексия в семьях с боковым амиотрофическим склерозом». Неврология и генетика, Сборник 2-й, 1936, изд. ВИЭМ.

<sup>3</sup> На основании этого можно было бы, пожалуй, рассчитать и «проявимость» наследственного задатка, приводящего к развитию бокового амиотрофического склероза: она равнялась бы приблизительно 50%.

<sup>4</sup> Г. Е. Любарская. «К генетике бокового амиотрофического склероза». Канд. дисс. ГИДУВ, 1937.

<sup>5</sup> И. А. Крышова. Докторская диссерт. ВИЭМ, 1936, см. также ее более краткую статью «Конгенитальная арефлексия». Неврология и генетика, сборник 2. 1936, изд. ВИЭМ.

подробное описание.<sup>1</sup> Особенно массивные случаи рефлекс-аномалии соответствуют повидимому, гомозиготным формам.

Как правило, аномалия наследуется в чистом виде и не дает повода для развития каких-либо других неврологических синдромов. Однако, дважды среди наших аномалов нам попала комбинация с церебеллярным (в одном случае

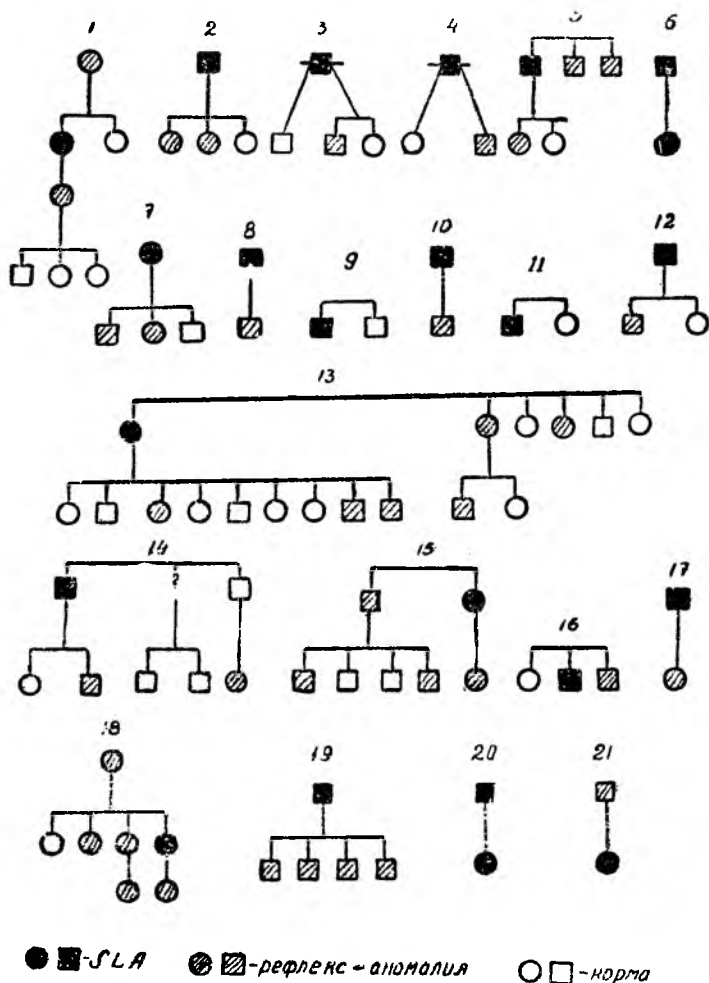


Рис. 3. Фрагменты родословных из нашей клиники.

также с мноклоническим) синдромом, — это были единственные рефлекс-аномалы, считавшие себя сами больными. Кроме того, в одном случае рефлекс-аномалия была осложнена легким хореатическим синдромом. Напрашивается естественное предположение, что и в этих случаях рефлекс-аномалия явилась

<sup>1</sup> Г. Г. Соколянский, „К патологической анатомии и патогенезу бокового амиотрофического склероза“ Неврология и генетика, сб. 2, ВИЭМ, 1936. Сходные констатации приведены подробно в дисс. Любарский.

фоном, способствовавшим проявлению либо какого-либо другого плохо проявляющегося наследственного задатка (см. ниже гл. IV), либо какой-либо паратипической вредности из тех, которые не обладают безусловным стопроцентным эффектом.

Когда таким образом выяснилось, к чему при SLA сводится это «наследственное предрасположение», оставался второй вопрос: где же искать второй фактор, переводящий это дремлющее предрасположение в тяжелую болезнь, фатально приводящую больного к смерти? Тоже в условиях генотипа или в условиях среды?

Мы пытались придумать для этого какое-нибудь генетическое объяснение, но вынуждены были от этого предположения отказаться: нельзя было думать ни о рецессивном усилителе (нехватало кровного родства родителей), ни о доминантном (нехватало случаев семейного накопления). Я стал было думать даже об уси-

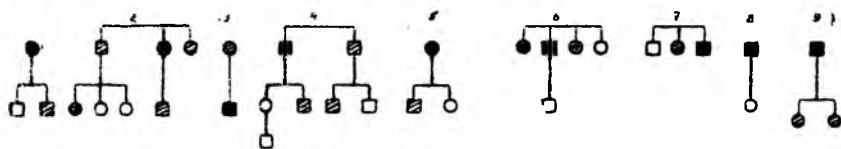


Рис. 4. Фрагменты родословных больных с SLA, исследованных Т. Е. Любарской (обозначения те же, что и на рис. 3).

лителе в аналогичной хромосоме, но и это предположение отпало, когда найден был случай прямой передачи болезни от отца к дочери. Стало быть, все же надо было думать о какой-то неизвестной внешней вредности, как ни безнадежными казались все попытки, сделанные до сих пор в этом направлении, и я в 1933 г. писал: «нет ничего невероятного в том, что этот внешний дополнительный фактор будет в конце концов найден».

Действительно, он был в скорости найден (Вольфарт, Бикнелл, Векслер и др. — Wohlfart, Bicknell, Wechsler) и изучен главным образом американскими авторами, в виде недостатка  $\alpha$ -токоферола (Е-авитаминоз). Здесь не место излагать подробно все эти интересные достижения. Укажу лишь, что и в нашей клинике Кулькова нашла ряд случаев, где развитию SLA, действительно, предшествовала длительная диета по случаю какого-либо заболевания желудочно-кишечного тракта. Мало того, назначение  $\alpha$ -токоферола, любезно предоставленного нам проф. А. А. Шмидтом, в ряде случаев дало вполне отчетливый терапевтический эффект, тем более удивительный, что можно смело утверждать о полной и безусловной неудаче всех методов лечения, которые когда-либо до этого пытались применять при этой страшной болезни.

Но радость оказалась преждевременной. Не успели в американской прессе появиться первые сообщения об успешных результатах лечения SLA витамином Е, как сразу же стали опублико-



ваться и противоположные сообщения о случаях заведомой SLA, где  $\alpha$ -токоферол не оказывал никакого действия. Я сам недавно наблюдал врача, погибшего при типичных явлениях SLA, где никакого эффекта от назначения витамина Е так и не удалось получить.

Возникли, естественно, споры: зависит ли действительно SLA от недостатка  $\alpha$ -токоферола, и помогает ли действительно  $\alpha$ -токоферол при лечении SLA?

Интересна сама постановка этого вопроса. Она свидетельствует, может быть, больше всего о недостаточной биологической продуманности проблемы.

Дело в том, что изучение взаимосвязи наследственного предрасположения и провоцирующей вредности заставляет нас следующим образом сформулировать одно общее положение: наследственный задаток, обладающий низкой проявляемостью, может быть выведен из своего дремлющего состояния не одним только каким-нибудь точно определенным видом внешней вредности, а целым рядом разнообразных моментов. Специфичности наследственного фактора противопоставляется таким образом неспецифичность паратипического дополнительного вредного воздействия.<sup>1</sup>

В применении к рассматриваемому вопросу о патогенезе SLA это означает, что если в какой-то части случаев провоцирующим фактором явился недостаток витамина Е, и если в этой группе случаев назначение витамина Е может оказывать благоприятное влияние на течение болезни, то это отнюдь не означает, чтобы так обстояло дело во всех случаях без исключения.

Второй пример такой же комбинации (наследственное предрасположение + внешняя вредность) представляет собою так называемая «острая атаксия Лейден-Вестфала». Генерализованный атактический синдром, присоединяющийся к острой инфекции и более или менее полно регрессирующий в дальнейшем, уже давно<sup>2</sup> обращал на себя мое внимание некоторыми чертами, сближающими его с наследственными атаксиями. Описывались, хотя и редко, и «семейные» случаи. И если в первом наблюдении Лютье (1902 — аналогично болели после брюшного тифа 2 брата и сестра) и в наблюдении Кожевникова (1905 — 2 брата заболели после сыпного тифа) еще можно было думать о каком-то особом характере самого инфекционного начала, то уже в отношении семьи Нейдинга (две сестры болели острой атаксией после сыпного тифа, а брат их заболел аналогично после брюшного тифа!) такое толкование было бы неприложимо. К этой серии примыкают наблюдения Матовецкого (2 родные се-

<sup>1</sup> Ниже, изучая патогенез эпилепсии (§ 13) мы увидим там совершенно те же закономерности.

<sup>2</sup> С. Н. Давиденков. «К учению об острой атаксии Лейден-Вестфала» Докт. диссерт. Военно-медиц. академия. 1911.

стры, болевшие сыпным тифом, получили острую атаксию, в то время как одновременно болевшие 2 их единоутробные сестры выздоровели без нервных осложнений), Бахтадзе (2 брата одновременно болевшие), Зильберберга (3 брата заболели после сыпного тифа, а один из них впоследствии, в связи с перенесенной крупозной пневмонией, получил рецидив), Клозенберга (Closenberga, болели 2 брата после гриппа).

К этой небольшой, но доказательной серии я бы мог прибавить теперь и еще два новых наблюдения: 60-летний больной Ж. перенес острую атаксию впервые в возрасте 16 лет, после брюшного тифа; остатки болезни медленно регрессировали и через несколько лет исчезли; вторично он заболел тяжелым церебеллярным синдромом после рожки лица в возрасте 55 лет, причем на этот раз регресс был гораздо более медленным, и еще через 5 лет после заболевания он представлял развитую картину мозжечковой инкоординации. Интересно, что брат этого больного, судя по письменному анамнезу, заболел аналогично после ангины в возрасте 62-х лет.

В другом случае<sup>1</sup> два брата заболели остро в возрасте 5 лет после скарлатины; болезнь протекала у обоих очень тяжело, вероятно в связи с тем, что синдром комбинировался у обоих с врожденным сифилисом, а отец их кроме того был тяжелым алкоголиком.

Наличие специального предрасположения объясняет нам частоту случаев повторного заболевания острой атаксией у одного и того же лица, чему немало примеров было приведено в литературе, и что я сам наблюдал неоднократно.

Все это заставило меня<sup>2</sup> вместо чисто эпизодического и описательного диагноза «острая атаксия» пользоваться более общим диагнозом «семейной ранимости координации». Признаки, характеризующие это состояние, еще не выяснены. Впрочем, с этой точки зрения, может быть, интересно было бы учесть, что я мог обнаружить у родственников больных такие симптомы, как амимию, тики и интенционное дрожание,<sup>3</sup> а также позднее начало ходьбы.

Прибавляю, что очень тщательное анатомическое исследование Зильберберга,<sup>4</sup> касавшееся первого случая этого заболевания, подробно обследованного современными пато-гистологическими методами, подтвердило отсутствие всяких воспалительных изменений и обнаружило первично-дегенеративный процесс в коре мозжечка, то есть субстрат, весьма близкий к тем, которые описаны при хронических наследственных заболеваниях мозжечка.

Очень сходную гистологическую картину я (совместно с Хидроглуян) обнаружил также при анатомическом исследовании вышеупомянутого больного Ж.<sup>5</sup>

---

<sup>1</sup> С. Давиденков и О. Покровская. «К клинике и диагностике острой атаксии» (печатается).

<sup>2</sup> С. Давиденков. «О семейной ранимости координации». Ж. нерв. и псих., 1929.

<sup>3</sup> С. Давиденков. «К генетике острой атаксии Лейден-Вестфала». Сборник памяти проф. Аствацатурова. 1937.

<sup>4</sup> С. И. Зильберберг. «К учению об острой атаксии Лейден-Вестфала». Канд. диссерт. 1940.

<sup>5</sup> С. Давиденков и А. Хидроглуян. «К патологической анатомии острой атаксии» (печатается).

Все это уже достаточно четко характеризует описываемый синдром, но вот одна своеобразная особенность, часто ставившая невропатологов в затруднительное положение: здесь хорошо выраженное однообразие клинической картины стоит в кажущемся противоречии с пестрым разнообразием этиологических моментов, — как известно, острая атаксия может присоединяться и к брюшному, и к сыпному, и к возвратному тифам, к пневмонии, к оспе, к дифтерии, к гриппу, к коклюшу, к кори, к дизентерии, к роже, к малярии, а также и к перегреванию и к некоторым алиментарным интоксикациям. Очевидно, исключительное сходство синдромов, развивающихся после столь многих различных причин, объясняется общностью тех врожденных особенностей, которые необходимы для реализации болезни. Это таким образом является лишним подтверждением высказанной выше мысли о том, что там, где мы имеем комбинацию наследственного задатка (с низкой проявляемостью) и внешней средовой вредности, мы вовсе не должны ожидать встретить эту вредность всегда в одной и той же стереотипной форме.

Кстати, этот же пример хорошо иллюстрирует то положение, что если мы для какого-нибудь наследственного задатка определяем в процентах степень его пенетрантности, мы характеризуем этой величиной не столько свойство самого наследственного фактора, сколько особенности среды, окружающей организм в данных историко-географических и социальных условиях. В самом деле, снижение эпидемических заболеваний делает острую атаксию Лейден-Вестфалия все более и более редкой, а полное их уничтожение сведет «пенетрантность» этого наследственного фактора просто на просто до нуля!

Не подлежит сомнению, что еще много внешних вредностей, содействующих проявлению наших патологических наследственных факторов, а также немало полезных влияний, угнетающих это проявление, остаются для нас неизвестными. На эту сторону дела долгое время обращалось недостаточно внимания. В настоящее время — особенно у нас, в Советском Союзе, — положение изменилось: эти факторы пристально изучаются, и это особенно важно, так как часто именно на этом пути удастся найти ключ к профилактике и терапии этих болезней, долгое время казавшихся столь фатально-необратимыми, что часто даже не давали себе труда как следует заняться вопросами их терапии. Однако, терапия наследственных болезней нервной системы оказывается не только, как мы видели, принципиально возможной, но часто и практически достаточно эффективной. Я не могу касаться в этой книге подробно этих вопросов. Сошлюсь все же, в виде примера, на тот успех, который мы уже научились получать при нарколепсии от эфедрина, при некоторых формах мышечных атрофий — от  $\alpha$ -токоферола, рентгенотерапии, переливаний крови и других методов лечения, при нейро-анемическом синдроме — от печеночной терапии, при эпилепсии — от луминала, *kalium boro-tartracicum* и дилантина, при наследственном дрожании — от симпатомиметина и т. п.

## § 8. Неполная проявляемость и бластофтория

Итак, дремлющее наследственное предрасположение может быть вызвано к жизни какими-то внешними вредностями, падающими на уже сформированный организм. Но оно может быть спровоцировано и внешними вредностями, падающими на зародыш, то есть тем процессом, который носит название «порчи зародыша», или «бластофтории».<sup>1</sup>

История интерференции бластофторных и наследственных влияний лучше всего иллюстрируется на примере миопатии, где как раз учет этого процесса позволил нам разяснить некоторые спорные вопросы наследственности при этом заболевании. Сюда же может быть отнесен и старый, но все еще не разрешенный вопрос о так называемом псевдо-фридриховском симптомокомплексе сифилитического происхождения.

Чтобы представить себе значение этой проблемы для понимания миопатической наследственности, следует припомнить основные этапы ее изучения.

Здесь прежде всего надо подчеркнуть, что первичная мышечная атрофия, или миопатия (*dystrophia muscularis progressiva*) не является нозологически-единным заболеванием. Еще не так давно этот факт игнорировался в специальной прессе, и наличие большого числа клинически «переходных» форм между тремя основными типами, из которых складывается заболевание (плече-лопаточно-лицевой тип Ландузи-Дежерина, ювенильный тип Эрба и детский псевдогипертрофический тип Дюшенна) считалась доказательством положения, кратко сформулированного А. Лери в его утверждении, что «миопатия едина» («La myopathie est une»). С этой точки зрения были сделаны и кое-какие попытки предложить единую генетическую трактовку для всех этих случаев. Все эти попытки были неудачны и, насколько я знаю, заново не предпринимались. Наоборот, как только стали в изучении миопатии систематически применять клинико-генетический метод, сейчас же оказалось, что отдельные «типы» этой сборной формы характеризуются неодинаковыми наследственными закономерностями. Мало того, оказалось, что границы между этими генетически-неоднородными группами почти точно совпали с границами, которые уже раньше были намечены наиболее плодовитыми клиницистами на основании изучения одних только фенотипических данных.

Так, оказалось, — и я с особым удовлетворением хочу подчеркнуть, что этот вывод, сделанный в свое время мною,<sup>2</sup> был независимо от меня сделан в Швейцарии Минковским (Minkovsky), — что плече-лопаточно-лицевой тип миопатии, известный также под названием «формы Ландузи-Дежерина», отличается от двух других форм правильной доминантной передачей. Ее мономерный характер был подчеркнут мною выше (§ 4). Есть

<sup>1</sup> Термин, предложенный Форелем (Forel, 1911).

<sup>2</sup> С. Н. Давиденков. «Миопатия», Ж. нерв. и псих. имени С. С. Корсакова, 1930, № 1 — 2.

и еще несколько клинических вариантов (например, очень легкий плече-лопаточный тип) наследуемых также.

На противоположном полюсе стоят случаи псевдогипертрофии Дюшенна и некоторые клинически сходные варианты, поражающие исключительно мальчиков и дающие нередко вторичные случаи среди мужчин в материнской семье (рис. 5). Об этой форме шли споры: есть ли это — как большей частью думают — пример рецессивной наследственности, сцепленной с полом,<sup>1</sup> или пример аутосомно-доминантной наследственности, ограниченной мужским полом<sup>2</sup>. Но поскольку в этих случаях дело идет о настолько тяжелой болезни, что больные мальчики не доживают до зрелого возраста и во всяком случае не женятся и не имеют потомства, у нас выпадает единственный серьезный критерий для разрешения поставленного вопроса, — анализ потомства больного отца. Поэтому я до сих пор не могу решительно высказаться в пользу той или другой возможности.

За вычетом этих обеих форм остается, однако, главная масса миопатов, клинически отвечающих главным образом так называемому «ювенильному типу Эрба», но иногда дающих от него большие или меньшие отклонения. В отношении наследственности как раз эта группа до последнего времени оставалась наиболее загадочной. Внешне семейная история этих случаев характеризуется следующими чертами: в противоположность предыдущей форме, болеют и женщины, но все же мужчины болеют чаще (на нашем материале, выверенный по Вейнбергу процент больных братьев — 27,4, больных сестер — 15,9); встречаются как спорадические случаи, так и заболевания братьев-сестер одного и того же поколения (рис. 6 и 7); родители, как правило, здоровы; никакой особой частоты кровного родства родителей не отмечается,

<sup>1</sup> Ю. Белл (1942 г. с.) определенно считает рецессивный тип наследования, сцепленный с полом, преимущественно характерным для псевдо-гипертрофии Дюшенна, также Полячек (W. S. Polachek, ref. in Arch. of Neur. and Psych., vol. 47, No. 3, 1942) и мн. др.

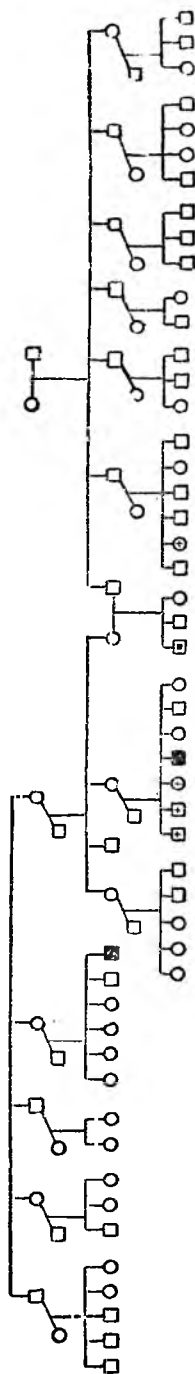


Рис. 5. Семья „Н“. Пробанн в этой семье болен с 5-летнего возраста миопатией по типу псевдогипертрофии Дюшенна.

вторичные случаи в семье, за пределами поколения пробанда, крайне редки.<sup>1</sup>

Было высказано немало гипотез для понимания этого странного хода наследственности, вплоть до допущения вновь образо-

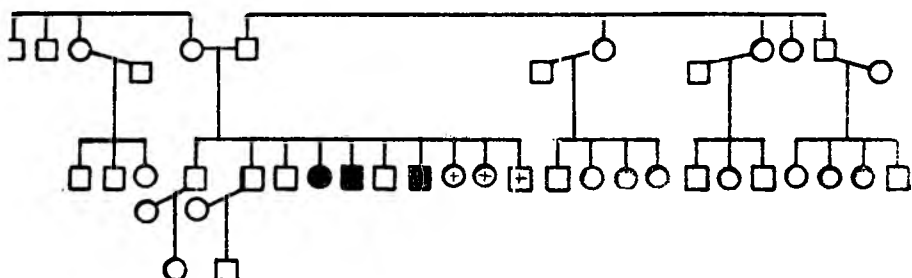


Рис. 6. Семья „Ник“. Ювенильная форма Э р б а.

ванной мутации у родителей наших больных. Эта гипотеза не удержалась, так как ей противоречили факты. Наиболее доказа-

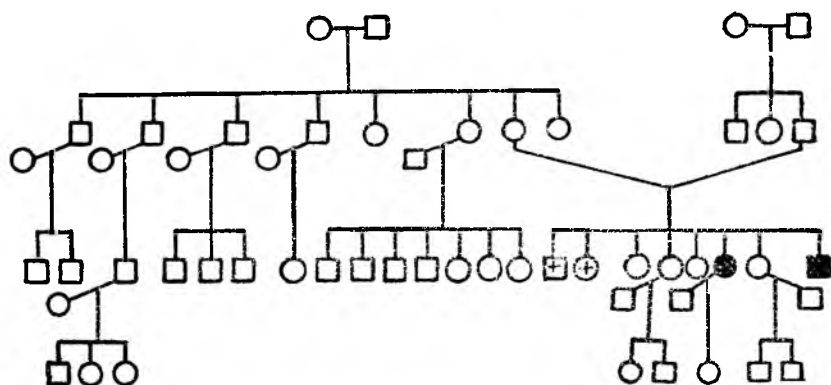


Рис. 7. Семья „П“. Ювенильная форма Э р б а.

гельным фактом, говорящим против этой гипотезы, явилось, пожалуй, то, что, исследуя «здоровых» родителей наших больных, мы почти постоянно находим у того или другого из них отдель-

<sup>1</sup> Из семей, где болели не только мужчины, но и женщины, я знаю лишь 4 опубликованных в литературе наблюдения, где вторичные случаи заболевания отмечались за пределами поколения пробанда.

ные мелкие аномалии строения,<sup>1</sup> заставляющие нас считать, что в какой-то очень слабой форме наследственный задаток уже передавался в этих семьях, а в поколении пробанда он только заострился до степени развития тяжелого прогрессирующего заболевания.

Но если это, как мы показали выше, не димерия и не свежая мутация и, разумеется, не аутосомно-рецессивная наследственность, то спрашивается, что же это за тип наследования, при котором семейная передача рудиментарной аномалии вдруг, в каком-то определенном поколении, вспыхивает до степени настоящей болезни? Получается впечатление, что именно это поколение попало почему-то в какие-то особо неблагоприятные условия, — их приходилось искать.

Здесь я должен прежде всего исправить одну свою собственную ошибку. Именно, в своей монографии о миопатии 1930 года я, тогда еще не столь искушенный в трактовке этих сложных тем, сделал допущение, что все дело здесь в том, что доминантный фактор миопатии частично ограничен мужским полом. Если матери — большею частью носительницы рудиментарного синдрома — не заболевают, то это будто бы только вследствие низкой проявляемости миопатии у женщин. Я не заметил тогда одного обстоятельства: именно, оказалось, что наличие вторичных случаев вне поколения пробанда идет здесь почти всегда рядом с заболеванием одних только мальчиков, — это обстоятельство, конечно, должно было бы говорить против моего допущения.

Собранный впоследствии генеалогический материал по миопатии окончательно заставил отбросить эту трактовку. Именно, в нашей Ленинградской серии, касавшейся ювенильной формы Эрба, матери наших больных имели 33 братьев, причем все они оказались здоровыми! Все это еще больше заставляло нас искать нового разрешения, и все больше данных начало склонять нас к тому, что эта загадочная причина, в определенном поколении столь резко мобилизующая наследственный задаток, не лежит ли в каких-то внешних, случайных вредных воздействиях, проистекающих уже не из патологической наследственности, а из каких-то неблагоприятных влияний среды?

Оговорюсь, что я не считая еще эту проблему окончательно и бесповоротно разрешенной. Однако, в нашей клинике за последнее время были получены кое-какие данные, небезинтересные в этом отношении. Именно, в то время, как общая невротическая или психотическая отягощенность в миопатических семьях не заходила за пределы того, что вообще наблю-

<sup>1</sup> S. Dawidenkow u. N. Kryschowa „Untersuchung angeblich gesunden Verwandten von Muskeldystrophikern“. Z. f. d. ges. Neur. und Psych., Bd. 125. 1930. У здоровых матерей наших миопатов наблюдались: гиперплазия икроножной мускулатуры, уплощения некоторых других мышечных групп (m. thenar, m. deltoidei, m. trapezii), кифозы, scapulae alatae, отсутствие ахилловых рефлексов и др. В нашей новой серии мы наблюдали среди родственников миопатов, помимо перечисленных признаков, еще и исключительно мощное общее развитие мышечного аппарата. Немало аналогичных указаний можно найти в специальной литературе.

дается в населении, далеко на первый план выступала высокая частота отцовского алкоголизма. Из 28 отцов наших миопатов в первой нашей серии 11 были алкоголиками. Интересно, что из 45 дедов алкоголиками было 13. Эта частота значительно превосходила ту, которая была получена при изучении контрольной здоровой группы. Алкоголизм в миопатических семьях встречался не только чаще, но и в более тяжелых формах, чем в среднем населении. Интересно, что уже после составления этого подсчета мы имели в своем распоряжении еще 5 генеалогий больных с миопатией ювенильного типа. Из них в одной семье сведений о родителях мы получить не могли, в одной семье пил отец и запойным пьяницей был дед по отцу, еще в одной семье пили и отец и дед, в одной — отец был тяжелым алкоголиком, а в последней — отец был алкоголиком-дипсоманом. Что сходное обстоятельство встречается и при клинически-атипичных миопатиях, показывают два наших последних наблюдения над так называемой «бульбарно-паралитической» формой миопатии: в одной из этих семей отец «очень сильно пил», в другой пьяницами были и отец и дед по отцу. Серия наблюдений 1945—1946 годов подтвердила в основном эту закономерность. Всего, вместе с прежде полученными данными, из 45 отцов миопатических детей пьяницами оказалось 25!

Все эти данные позволяют нам совершенно по-новому оценить загадку миопатической наследственности, в которой имеются уже значительные основания подозревать взаимодействие двух патологических процессов: наследственной передачи особого предрасположения, выражающегося иногда в своеобразных микроаномалиях, и бластофтории вследствие отцовского алкоголизма. Если эти данные не случайны, это должно заставить нас в дальнейшем еще расширять поиски за такого рода бластофторными внешними вредностями, ухудшающими судьбу последующего поколения. Подчеркнем здесь же, что значительное число опубликованных раньше родословных теряет для нас теперь свое значение, поскольку обычно не принято было отмечать факты, по мнению авторов не имевшие отношения к теме.

Отмечу кстати, что такое значение алкогольной интоксикации, именно как фактора, главным образом способствующего ухудшению уже раньше имевшегося наследственного предрасположения, вытекало из ряда исследований над потомством алкоголиков (Г а б р и э л ь 1935, Ф р е т с 1930 — Gabriel, Frets и др.).

Если теперь попытаться, учитывая наши новые данные, дать суммарную характеристику различных миопатий, мы увидим возможность свести все разнообразие их к разной степени проявляемости наследственного задатка. Все главные типы могли бы быть тогда легко сведены к следующим трем:

1. Пенетрантность близка к стопроцентной для обоих полов. Это — тип много раз описанных больших доминантных семей. Чаще всего встречается при плече-лопаточной форме Ландузи-Держерина.

2. Пенетрантность резко ограничена мужским



полом. Это — тип семей, где болеют одни мальчики, а передают болезнь женщины. Типичен для псевдогипертрофии Дюшенна и едва ли отличим в ряде случаев от рецессивной наследственности, сцепленной с полом.

3. Пенетрантность настолько резко снижена для обоих полов (однако, и здесь несколько больше для мужчин и несколько меньше для женщин), что здесь наследуется уже не сама миопатия, а лишь скрытое к ней предрасположение, и только под влиянием какой-то особой неблагоприятной внешней конъюнктуры (бластофтория, — возможны вероятно и иные причины) в каком-нибудь поколении появляются случаи заболеваний, имеющие тенденцию исчезать в следующем поколении. Этот тип по преимуществу характеризует ювенильную форму Эрба.

Было предложено столько самых разнообразных делений и классификаций миопатии, причем каждая, даже мелкая разновидность связывалась с именем описавшего ее автора (студенты медицины обычно не были в состоянии справиться с этой страницей невропатологии!), что, я думаю, простительно представить еще одну классификацию, преимущество которой по крайней мере в том, что она является биологически-выдержанной и поэтому ее можно и понять и запомнить.

Второй пример к проблеме: наследственность — бластофтория, касается своеобразной клинической формы, носящей название «сифилитического псевдо-фридрейховского симптомокомплекса». Я имел возможность несколько раз наблюдать этот загадочный и все еще спорный синдром.<sup>1</sup> Он, как известно, дает и некоторые клинические отличия от «настоящей» болезни Фридрейха: обострения в течении болезни, участие зрительных нервов и наружных мышц глаза, частоту спастических, апоплектиформных и эпилептиформных симптомов. Еще более характерными отличиями этой формы следует, повидимому, считать, во-первых, конгенитальный характер болезни и, во-вторых, частоту умственной отсталости, осложняющей неврологический синдром.

Не было, конечно, недостатка в попытках объяснить этот симптомокомплекс. Думали просто о сифилитической гипоплазии, либо о сифилитическом менинго-миелите в тех же отделах спинного мозга, которые дегенерируются при болезни Фридрейха, откуда и берется чисто внешнее, случайное сходство обоих состояний. Однако, в ряде наблюдений (я знаю 6 описанных в литературе таких семей) синдром был выражен в той же форме больше, чем у одного человека в ряду братьев-сестер, стало быть, какой-то наследственный момент здесь играет определенную роль. Думали о роли сифилиса, вызывающего фридрейховскую мутацию, забывая, что при обнаружении рецессивной формы момент мутации надо искать не меньше, чем за 100 лет

<sup>1</sup> С. Давиденков. «К постановке вопроса: врожденный сифилис — болезнь Фридрейха». Ж. неврол. и псих. им. С. С. Корсакова 1928, № 4; он же «Новые данные к вопросу: врожденный сифилис — болезнь Фридрейха». Юбил. сборн. проф. Подвысоцкой 1938.

до появления гомозиготных форм. Скорее всего в этих семьях сифилис и Фридрейховская наследственность существуют сами по себе, но конгенитальный сифилис видоизменяет и утяжеляет клинику болезни Фридрейха. В пользу этой последней трактовки говорят и наши наблюдения, так как нам удавалось находить у «здоровых» родственников наших больных такие признаки, как пороки сердца, легкие мозжечковые симптомы и гиперрефлексии, что стоит в соответствии с аналогичными находками в таких семьях и у других авторов (косоглазие, *res excavatus*, хореоформные подергивания и т. п.), — очевидно, в этих семьях передавалась типичная Фридрейховская наследственность. Какова же здесь роль присоединившегося бластофторного фактора? Очевидно, он видоизменил картину болезни, делая ее более тяжелой, рано наступающей и во многом клинически-атипичной, прибавляя (Шоб) воспалительные изменения к дегенеративным.

Только ли при болезни Фридрейха встречается такое сочетание?

Л. Бабонне<sup>1</sup> выпустил недавно прекрасно иллюстрированный том, в котором он собрал длинную серию наблюдений всевозможных нервных заболеваний, которые он хотел поставить в связь с врожденным сифилисом. Поскольку в этой серии фигурировали всевозможные наследственные болезни, вроде миопатии, миотонии и пр., мне казалось, что сифилитическая этиология, допускаемая автором, являлась иногда просто-на-просто ошибкой. Теперь я думаю, однако, что во всем этом есть, может быть, определенный смысл, именно исходя из тех позиций, которые мы рассмотрели в настоящем параграфе.

\* \*

Приведенных примеров достаточно, чтобы показать значение поставленной здесь проблемы. К ней в настоящее время привлекается еще незаслуженно мало внимания.

Одним из выводов является то, что собирать родословные, если мы хотим разрешить эти новые вопросы, нам придется гораздо подробнее и всестороннее, чем мы это делали раньше. Такие факторы, как сифилис, алкоголизм, авитаминозы и острые инфекции, отнюдь не должны будут выпадать из поля нашего зрения.

Другим выводом является то, что в семьях, где передается специальное наследственное предрасположение, следует обращать внимание на особую профилактику вроде воздержания от алкоголя и т. п., — глава профилактики. еще недостаточно разработанная в общей медицине.

<sup>1</sup> L. Babonneix. „Syphilis héréditaire du système nerveux“ Paris. 1930.

## ГЛАВА II

### ЭПИЛЕПСИЯ<sup>1</sup>

(Постановка вопроса; характеристика эпилептической семьи; концентрация и проявляемость наследственного фактора эпилепсии; средовые факторы в происхождении эпилепсии; критика димерной гипотезы; несостоятельность гипотезы о полной проявляемости эпилептического наследственного задатка; гетерозиготность по эпилептическому наследственному фактору; мигрень; миоклонус-эпилепсия; нарколепсия Желино; синдром Менъера; миоплегия)

#### § 9. Эпилепсия. Постановка вопроса

После рассмотренных общих вопросов уместно на примере одной какой-либо наследственной болезни просмотреть, что получается при биологически правильном подходе. Мы взяли в виде такого примера эпилепсию, с которой я и мои сотрудники работаем уже давно, и знание которой особенно важно, поскольку нам придется в дальнейшем увязывать невротропные наследственные задатки с павловскими «типами» нервной системы. Это будет кроме того как бы пробой проверки различных генетических и популяционно-генетических методов и гипотез.

В значительной степени внесение в клинику правильных медико-биологических точек зрения помогло, — и пример эпилепсии это отлично подтверждает, — выправить ряд недоразумений и путанных общих представлений, нередко господствующих у клиницистов. Эта путаница понятий сказывается, конечно, и в терминологии. Такова была и судьба эпилепсии, которую издавна принято было в неврологической литературе делить на эпилепсию «симптоматическую» и эпилепсию «генуинную». Правда, голоса о необходимости пожертвовать понятием симптоматической эпилепсии раздавались уже давно (Бинсвангер, Binswanger), но это оставалось единичными высказываниями и не пришло в нашей прессе. Напротив того, изучение «симптоматической эпилепсии» все продолжалось, и в настоящее время мы стоим перед такими классификациями, которые среди причин

<sup>1</sup> Математическая часть в этой главе принадлежит Н. В. Боровка.

«симптоматической эпилепсии» перечисляют длинный список разнообразных заболеваний (наследственно-дегенеративные процессы, травмы, опухоли, животные паразиты, сифилис, туберкулез, абсцессы, набухание мозга, менингиты, энцефалиты, рассеянный склероз, старческий глиоз, интоксикации и нарушения мозгового кровообращения), оставляя — и то иногда под сомнением — какое-то место и для «генуинной формы», при которой ни одной из перечисленных выше причин установить не удается.

Спрашивается, однако, нужно ли для этих форм в какой-либо степени сохранять название эпилепсии? И не правильнее ли называть их собственными названиями (опухоль мозга, рассеянный склероз и т. п.), хотя в отдельных случаях одним из симптомов этих заболеваний и может быть судорожный эпилептический припадок? А тогда не надо было бы к эпилепсии, остающейся за вычетом этих форм, каждый раз прибавлять прилагательное «генуинная». Кстати, это прилагательное несомненно звучит плохо. Не лучше и его синонимы: «идиопатическая» или «эссенциальная» эпилепсия. Особенно, пожалуй, плох руссифицированный перевод: «самородная» эпилепсия, — самородного в природе вообще ничего не существует.

Путаница общих представлений выражается и в попытках определить, что же следует называть эпилепсией «генуинной»?

Для одних авторов сюда могут быть относимы только те случаи, где имеются определенные указания на эпилептическую наследственность. Между тем, критерий этот явно негоден: эпилепсия — как мы увидим ниже — определяется наследственным фактором рецессивным и обладающим очень невысокой проявляемостью, — в этих условиях известная часть случаев должна неизбежно фигурировать в качестве случаев спорадических, хотя по своей природе они ни в чем не будут отличаться от случаев, в которых обнаруживается семейное накопление.

Более распространенным, хотя и не более удачным, является другой критерий, по которому к симптоматической эпилепсии механически причисляются все те случаи, где в той или иной форме удается установить роль какой-либо внешней вредности: наличие экзогенных факторов с этой точки зрения исключает диагностику «генуинной эпилепсии». <sup>1</sup> Критерий этот годился бы разве для тех врачей, которые забыли, что любой наследственно-обусловленный процесс есть всегда результат переплетающегося воздействия наследственных и средовых причин, или которые не знают, как часто в наследственной патологии болезненные процессы провоцируются или активируются случайными внешними вредностями.

Наконец, в роли критерия для диагностики «симптоматической» эпилепсии нередко фигурируют разнообразные мелкие

---

<sup>1</sup> Правильно возражал против этого критерия М. Я. Серейский („Проблемы эпилепсии“, Сб. Моск. обл. инст. психоневрологии под редакцией И. А. Бергера, 1938; в статьях других авторов сборника, однако, по этому важному вопросу нет теоретического единства).

фокусные симптомы (чаще всего гемисиндромы анимального или вегетативного характера), свидетельствующие о некотором локальном акценте болезненного процесса. Между тем, эти местные, очаговые симптомы мы сплошь и рядом можем наблюдать при самой настоящей эпилепсии. Один уже анализ эпилептической ауры должен был бы убедить нас, насколько локальный акцент процесса свойствен эпилепсии, не говоря уже о столь частом выявлении очаговых гемисимптомов при *status epilepticus*. Ходос, Штейнберг и Зыкова<sup>1</sup> нашли разницу рефлексов, изменения со стороны черепных нервов и патологические рефлексы в 67,5% всех случаев «генуинной» эпилепсии, — что, по справедливому замечанию авторов, стоит в полном соответствии с данными патологической гистологии и энцефалографии.<sup>2</sup>

Когда таким образом пытаются искусственно создать такое заболевание, при котором внешние средовые вредные влияния не играли бы никакой роли, и при котором патогистологический субстрат обязан быть почему-то убиквитарным (таких заболеваний вообще не существует!), нетрудно конечно показать, что и «генуинная» эпилепсия не имеет права на существование, а все случаи эпилепсии являются в большей или меньшей степени «симптоматическими».

Мы увидим ниже ошибочность этих критериев. Ни наличие острой инфекции или травмы, спровоцировавшей первый припадок, ни наличие рефлекторной или вегетативной асимметрии не заставляют нас в таких случаях ставить иной диагноз, кроме «эпилепсии». Не будем, однако, постоянно прибавлять к этому слову «генуинная» и условимся не употреблять вовсе термина «симптоматическая эпилепсия», пользуясь вместо этого, как и полагается, правильным названием основной болезни, будет ли это опухоль мозга, или свинцовое отравление, или алкоголизм, или прогрессивный паралич. Эпилепсия отличается от всех этих не-эпилепсий и по ряду положительных клинических признаков. Может быть, диагноз здесь не всегда прост, но принципиально он крайне важен. С этой точки зрения, чтобы дифференцировать внешне сходные случаи не эпилептического происхождения, полезно учитывать возраст начала болезни, прогрессирующее течение и особенно наличие своеобразных изменений в психике (В. К. Хорошко). Так, по данным Жислина<sup>3</sup> при алкоголизме, протекающем с эпилептическими припадками, не наступает характерной психической деградации, а по Стрельчук<sup>4</sup> здесь не бывает ни сумеречных состояний, ни припадков

<sup>1</sup> «Эпилепсия». Сб. под редакцией проф. К. Г. Ходоса. Иркутск, 1938 г. (Принципиальные позиции авторов этого сборника выдержаны гораздо лучше, чем в выше цитированном сборнике).

<sup>2</sup> Повидному, новейшие работы по электроэнцефалографии эпилепсии, приводят нас к сходным выводам E. Gibbs, H. Merrit and F. Gibbs „Electroencephalographic foci associated with epilepsy“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 49, No. 6, 1943.

<sup>3</sup> Сборник, посвященный эпилепсии. Изд. ЦИУ под редакцией Шумарова „Проблемы теоретической и практической медицины“).

<sup>4</sup> Сборник „Проблемы эпилепсии“.

типа *petit mal*; кроме того, процесс не прогрессирует, и по прекращении алкоголизма припадки исчезают. Также при судорожных припадках, осложняющих травматические повреждения мозга, отсутствуют типические характерологические сдвиги (Столбов, *ibidem*) и прогрессивное течение болезни (А. М. Гринштейн). Я мог показать,<sup>1</sup> что при миоклонус-эпилепсии Унферрихт-Лундборга, несмотря на типичность самого эпилептического припадка, других признаков эпилепсии мы обычно не находим: так, здесь не встречается ни приступов типа *petit mal*, ни приступов автоматизма, ни психотических эквивалентов, ни типичной вязкости и тугости мышления, а исходное слабоумие идет по характерному «органическому» типу.

Мы видим себя вынужденными придти к заключению, что существует самостоятельное особое заболевание, «эпилепсия», со своей характерной клинической симптоматикой и течением, могущее сопровождаться, а могущее и не сопровождаться секундарными случаями в семье, очень чувствительное, как и всякий болезненный процесс, к внешним средовым (вредным, а стало быть конечно и к полезным) воздействиям, и что наряду с этим заболеванием существуют и другие болезни, одним из проявлений которых могут быть припадки общеэпилептических судорог, и которые однако от эпилепсии должны принципиально резко отличаться. Между этими совершенно разными болезнями существует качественное различие и не существует никаких «переходов». Нет нужды, что их не всегда легко диагностировать, и что они могут иногда, на некотором протяжении болезни, давать весьма сходные картины. Ведь и туберкулезный менингит может иной раз клинически походить на сифилис мозга, однако никому не придет в голову искать на этом основании переходных форм между Коховской палочкой и спирохетой Шавдина!

Интересно, что эта путаница понятий отличает в резкой степени литературу зарубежную. Достаточно вспомнить доклад Абади (Abadie) на французском неврологическом съезде 1932 г., совершенно отрицавшего наследственное происхождение эпилепсии на том основании, что больной эпилепсией не обязательно производит на свет эпилептиков детей, и что «идентичная» наследственность эпилепсии не превышает 5—6% (единственный вывод из этого может быть сделан тот, что взгляды Абади отстали от современной науки по крайней мере на три десятилетия), а также доклад Конрада (Conrad) на Лондонском неврологическом съезде 1935 г., где он, наоборот, склонен был сводить на-нет все внешние, паратипические причины эпилепсии, опираясь на обработку своего близнецового материала, к критике которого мы еще вернемся ниже. Вопрос о соотносительной роли наследственности и среды в происхождении эпилепсии так и остался открытым, или вернее, каждый остался при своем мнении, и никто не смог переубедить другого.

---

С. Н. Давиденков „Миоклонус-эпилепсия“ в сборнике „Генетика и неврология“ № 2.

На изложении этих контраверс нам пришлось задержаться несколько более подробно, так как в дальнейшем я попытаюсь показать, как правильное применение метода позволяет в этот запутанный вопрос внести несколько большую ясность.

Приступая к изучению наследственных факторов эпилепсии, нам надлежало осветить следующие вопросы:

Какова типологическая характеристика эпилептической семьи, и как наследуются в этих семьях отдельные эпилептоидные компоненты?

Доказывается ли статистически существование наследственного фактора эпилепсии?

Если доказывается, какова его характеристика, то есть является ли он доминантным или рецессивным, поли-, ди- или мономерным?

Какова концентрация этого наследственного фактора в населении?

Какова степень проявляемости этого наследственного фактора?

Если она неполная, каковы те средовые факторы, которые играют роль в происхождении болезни?

Что представляют собою некоторые другие болезни, близкие клинически к эпилепсии, каковы, например, нарколепсия Желينو или миоклонус-эпилепсия Унферрихт-Лундборга?

Какова частота мутирования наследственного фактора эпилепсии?

И, наконец, каковы причины клинического полиморфизма эпилептоидии?

## § 10. Характеристика эпилептической семьи

Наиболее часто встречающиеся в семьях эпилептиков заболевания были предметом многочисленных литературных изысканий. Было установлено, что в семьях эпилептиков наичаще встречаются мигрени, склонность к эклампсии, склонность к образованию тяжелых форм алкоголизма (дипсомания), истерические припадки, обмороки вазомоторного типа, врожденное слабоумие и особые характерологические изменения, носящие название «эпилептоидной психопатии». Заикание и леворукость, которые по мнению некоторых авторов характеризуют эпилептическую семью, встречаются здесь, повидимому, не чаще, чем в среднем населении.

Особенно много споров развернулось, как известно, вокруг вопроса об «эпилептоидной психопатии», — понятие, признаваемое одними авторами и отрицаемое другими. Но — вещь замечательная! — сколько бы оно ни подвергалось критике, оно быстро вошло в жизнь и внедрилось в наш обыденный клинический лексикон, — лучшее доказательство того, что за этим понятием, действительно, скрывается некоторая реальная сущность.

Причины разногласий по вопросу об эпилептоидной психопатии совершенно понятны: не было твердой уверенности в том, что же в сущности следует называть «эпилептоидией»? Большин-

ство авторов вкладывало в это определение представление о клиническом сходстве с симптомами эпилепсии<sup>1</sup>, а отсюда проистекал вполне естественный субъективизм и условность в оценке этого сходства. Одни шли так далеко, что вообще склонны были пожертвовать этим понятием (Шнейдер, Кан и др.), в то время как другие его чрезмерно расширяли, описывая под названием «эпилептоидных» такие свойства нервной системы, которые уже определенно импонируют в качестве нормальных вариаций<sup>2</sup>. Наиболее осторожные и наблюдательные смогли, однако, даже еще оставаясь на этой позиции, дать более выпуклое и отчетливое описание этих эпилептоидных психопатов. Так, П. Б. Ганнушкин (1. с.) считал для них характерным крайнюю раздражительность, доходящую до приступов неудержимой ярости, приступы расстройств настроения, выражающиеся в тоске, страхе и гневе, и моральные дефекты. Это большею частью люди настоячивые, страстные и упрямые, склонные к сверхценным идеям, нетерпеливые и нетерпимые, требовательные эгоисты, мелочно-придирчивые и подозрительно-обидчивые, нередко тиранизирующие свою семью и неуживчивые с окружающими, они всегда остаются людьми очень узкими, односторонними, которым недоступно чувство симпатии и сострадания, людьми инстинктов и примитивных влечений, часто вступающими в столкновения с уголовными законами и плохо переносящими алкоголь.

Все эти, очень интересные клинические соображения получают свой конкретный смысл, однако, лишь тогда, когда критерием для суждения об «эпилептоидных» свойствах личности является генеалогически установленная связь с эпилепсией (работы Минковской, Дельбрюка, Мауца — *Minikowska, Delbrück, Mauz* и др.). При этом отчетливо выступает частота, с одной стороны, психопатов с склонностью к гневным аффектам типа патологической взрывчатости («эксплозивная психопатия»), с другой стороны, частота психопатов вязких, педантичных, детализирующих, слащаво-угодливых, льстивых, чрезмерно прилежных и болезненно-аккуратных, с вялым и медленным мышлением, — то, что Мауц крайне неудачно называл «гиперсоциальной психопатией», и что мы предпочитаем вместе с Т. И. Юдиным называть «прилипчивой психопатией» или

<sup>1</sup> „Эпилептоидное означает похожее на эпилепсию“ (Флек. 1934, Fleck). В таком понимании не было ничего аного. „Там, где мы знаем сущность явлений, мы не употребляем таких окончаний, как *oid*“, — писал по этому поводу Бойно-Родзевич („Эпилептоидная психопатия“, Юб. сборн. проф. Буханского, 1935).

<sup>2</sup> Вот что, например, характеризует — по мнению некоторых авторов — эпилептоидную психопатию: агрессивность... эгоцентризм... стремление властвовать... стремление иметь вещи, скупость... склонность к активным играм... и, как пример, в описании эпилептоидных детей: „они с увлечением забивают гвозди, манипулируют с молотком, играют в строительный материал, катают движущиеся предметы, словом, любят все то, что дает им возможность изжить свою энергию в моторных разрядах“ и т. п. (Симсон, Модель и Гальперин „Психоневрология детского возраста, 1935 стр. 302 и след.). Не ясно ли, что здесь описываются свойства нервной системы, касающиеся вконец всего того или другого „типа“ в смысле Павлова, а вовсе не доказанного родства этих свойств с специальным заболеванием?



вместе с Минковской — «глишроидией». Эксплозивная психопатия и глишроидная психопатия или — что еще чаще — комбинация обеих, и являются наиболее типичной особенностью, отличающей родственников эпилептиков.

Однако, многочисленные неясности в вопросе о наследственности эпилепсии заставили меня и моих сотрудников в течение последних нескольких лет более углубленно заняться этими вопросами, для чего пришлось заняться собиранием и обработкой своего собственного материала.

Уже анализ первых 78 родословных, собранных в Москве мною совместно с проф. А. Г. Галаच्याном, не оставил у нас сомнения в том, что в громадном большинстве семей, где пробандами были эпилептики, действительно удается — и при том по обеим родительским линиям, и при том без какой-либо закономерной полярности — найти эти аномалии, которые мы вправе называть эпилептоидными не на основании их — подчас очень рыхлого — сходства с эпилепсией, а на основании их генетического с нею родства. К таким заведомо эпилептоидным признакам в первую очередь оказалась принадлежащей мигрень, значительно чаще встречающаяся у женщин и чрезвычайно часто прослеживаемая прямо из поколения в поколение, изредка давая пропуски, почти всегда падающие на мужчин; далее — обрисованная выше эпилептоидная психопатия, диагностика которой, естественно, более трудна и иногда несколько условна; наконец, тяжелые формы алкоголизма, особенно диссомания; последнее, естественно, характеризует чаще всего мужских членов семьи. Учащено в семьях эпилептиков также и появление вторичных случаев эпилепсии, а также случаев врожденного слабоумия. В общем характеристика эпилептической семьи оказалась настолько типичной, что ею уже возможно пользоваться в неясных случаях для целей клинической диагностики. Данные исследований Галаच्याна и моих были частично использованы мною во 2-м издании моих «Наследственных болезней нервной системы».

Я лично пересмотрел затем еще серию из 50 родителей эпилептиков в Ленинграде, в Институте имени Бехтерева<sup>1</sup>, причем результаты получились совершенно аналогичные.

Если по московским данным всего около 25% родителей не обнаруживали тех или других отклонений от нервно-психической нормы, то и здесь из 50 родителей всего 8 оказались свободными от мигрени или от признаков эпилептоидной психопатии, причем и здесь дело шло не о вполне нормальных людях, а о таких, где психопатические черты были выражены так слабо, что я не решался отнести их к явным психопатиям (например: «нервность», «настойчивость», «ночные страхи», «детский энурез» и т. п.), или же о таких, где фенотипически-благополучный родитель происходил из эпилептоидной или даже из эпилептической семьи,

---

<sup>1</sup> С. Давиденков. „Родители эпилептиков“ Юбил. сборник проф. Гринштейна.

и всего 1—2 раза дело шло о людях безупречных в нервно-психическом отношении и происходивших из здоровых семейств.

Из эпилептоидных черт в этой группе превалировали мигрени (23 ж. и 2 м.), причем из этих 25 мигреников 16 получили свои мигрени прямо от своих матерей; 15 раз была найдена психопатия эксплозивного типа и 25 раз — элементы глиштроидии, которые, конечно, определяются труднее, так как здесь без резких границ наблюдаются переходы к обычным типологическим вариациям. 4 раза был отмечен алкоголизм, четверо из родителей имели редкие и клинически атипичные приступы потери сознания.

Эта клиническая характеристика эпилептической семьи дополнялась за последние годы новыми и крайне интересными данными, касающимися электроэнцефалографических исследований. Леннокс, Е. Джиббс и Ф. Джиббс<sup>1</sup> изучали как самих эпилептиков, так и членов их семей<sup>2</sup>. Изучение это исходило из типичности биотоков, свойственной эпилептикам (Леннокс, 1936), которые лишь в 2,2% обнаруживали нормальную кривую. Но кроме того исследованию подверглось 280 человек из числа ближайших родственников эпилептиков (родители, братья-сестры, дети). Из них 52% обнаружили типичную для эпилепсии «дизритмию» электроэнцефалографической кривой, против 10%, характерных для людей, происходящих из не эпилептических семей. В 81 семье были исследованы оба родителя; оказалось, что в 27% оба родителя дали аномальную кривую и только в 8% оба дали кривую нормального типа.

При этом исключительный интерес представляют в этой группе «субклинические формы», то есть те случаи, где на кривой обнаруживаются эпизодические изменения, типичные для припадков *petit mal*, в то время как этим моментам не соответствуют никакие изменения в состоянии больных, обнаруживаемые обычным клиническим путем. Процент дизритмии у родителей и у братьев-сестер оказался приблизительно совпадающим. Леннокс, Джиббс и Джиббс считают дизритмию передающейся в семьях по доминантному типу. Дизритмия есть «предрасположение» к эпилепсии. «Epilepsy, the plant, — говорят авторы — is not inherited. A predisposition, the seed, is inherited» (1942, I. c.). Они приводят интересный расчет: процент самой эпилепсии у родственников эпилептиков (2,4) в 25 раз меньше процента дизритмии; отсюда, если частоту эпилепсии в населении США принимать за 0,5%, следует ожидать в совершенно здоровом населении 12% «предрасположенных». Эти дизритмики могут оставаться психически вполне полноцен-

---

<sup>1</sup> W. G. Lennox, E. J. Gibbs and F. A. Gibbs. „Inheritance of cerebral dysrhythmia and epilepsy“, Arch. of Neur. and Psych., vol. 44, No. 6, 1940, они же „Twins, brain waves and epilepsy“, ibidem, vol. 47, No. 4, 1942; в последней работе сообщены дополнительные данные к опубликованным прежде результатам.

<sup>2</sup> Генотипическая обусловленность деталей электроэнцефалограммы подтвердился не только установлением внутриfamilialного сходства, но и весьма интересный пример из отчаянных близнецов (Дэвис и Дэвис 1936, Леннокс, Лэйнбэкс и Джиббс 1940.)

ными людьми; сама по себе дизритмия не специфична для эпилепсии, а может встречаться и у шизофреников, и вообще у психопатов.

Значительный интерес для нас представляет далее тот факт, что согласно американским авторам, среди родственников больных с так называемой «симптоматической» эпилепсией дизритмия встречается, оказывается, почти столь же часто, как среди родственников с так называемой «эссенциальной» эпилепсией, — и авторы резонно поставили вопрос, да существует ли на самом деле такая вещь, как «симптоматическая эпилепсия»? Из 94 пробандов в исследовании авторов 15 вероятно были бы названы врачами «симптоматическими», а между тем их родственники характеризовались совершенно так же, как в случаях чисто «эссенциальных».

Добавим, что аномальные биотоки мозга у родственников эпилептиков были — хотя и на меньшем материале — подтверждены и некоторыми другими американскими неврологами.

Мы стоим таким образом перед совершенно новыми и исключительно интересными фактами, к сравнительной оценке которых нам еще придется вернуться в дальнейшем.

О генетической сущности встречающихся в этих семьях клинических аномалий, об их отличиях от сходных состояний не эпилептической природы, о причинах их столь пестрого внешнего полиморфизма нам придется говорить в следующих параграфах. Теперь же мы можем уже перейти к очень поучительной попытке, предпринятой с целью более точного математического изучения вопроса по методу, разработанному Н. В. Боровка.

## § 11. Генетика эпилепсии. Метод популяционного анализа родословных

Преждевременная гибель (во время блокады Ленинграда) моего ближайшего сотрудника и друга, талантливого математика, Николая Васильевича Боровка оборвала его исключительно интересную работу, в которой он по счастью успел, однако, разработать основную методологическую часть, а также обработать на основе этого метода некоторые наши материалы, в том числе касающиеся эпилепсии. Мне придется в дальнейшем конспективно изложить метод и выводы, принадлежащие Н. В. Боровка, в данном параграфе почти дословно воспроизводя текст его рукописи. Я тем более считаю это долгом перед памятью моего покойного друга, что работы эти остались неопубликованными им при его жизни.

Метод «популяционного анализа родословных», — как называл его Н. В. Боровка, — необходим, так как обычные наши подсчеты больных и здоровых братьев-сестер пробанда при рецессивных формах, как давно известно, точных данных никогда не давали. И это не только потому, что в поле зрения наблюдателя попадают лишь те ряды братьев-сестер, где имеется хотя бы одик носитель изучаемого признака, а семьи с аналогич-

ным генотипическим составом родителей, но случайно имеющие лишь здоровое потомство, из поля зрения выпадают, вследствие чего подсчитанный процент больных неизбежно будет завышенным<sup>1</sup>. Причины неточности этих наших обычных методов лежат глубже и основываются на том факте, что не только доминантные, но и рецессивные формы обладают почти всегда более или менее ограниченной проявляемостью, а если это так, значит, среди видимо здоровых родителей окажутся в известном проценте лица гомозиготные по данному наследственному задатку, в результате чего мы вовсе не имеем серьезных оснований ожидать встретить в рядах братьев-сестер, где выкристаллизуются рецессивные формы, непременно «классического» расщепления 1:3.

Но даже там, где у нас имеются основания предполагать полную или почти полную проявляемость наследственного задатка, использование только цифр братьев-сестер может в лучшем случае лишь подтвердить гипотезу о рецессивном ходе наследования, другие же вопросы, интересующие исследователя, и в первую очередь вопрос о концентрации наследственного фактора в населении, останутся неразрешенными.

Метод «популяционного анализа родословных» исходит из следующих предпосылок.

Если не принимать во внимание в каждом данном случае точно доказанную генетическую структуру родителей (что почти всегда невозможно), а считать, что различные типы возможных скрещиваний попадают в наш материал примерно в пропорции, соответствующей имеющейся в населении, то можно показать, что распределение родственников большого по генотипам имеет вполне закономерный характер, а именно, с повышением степени родства на единицу, то есть с прибавлением одного скрещивания, разница между составом генотипов предыдущей степени родства и таким же составом всей популяции уполовинивается, — отсюда следует, что степени родства распадаются на группы, из которых каждая имеет определенную генетическую структуру. Объединяя степени родства в такие группы, мы получим то, что Н. В. Боровка предлагал называть «родственными концентриями», — они определяются количеством скрещиваний, лежащих между пробандом и членами данного центра. Так, к первому концентру относятся родители и дети пробанда, ко второму — деды-бабки, дяди-тетки, племянники-племянницы и внуки пробанда. Братья-сестры пробанда имеют специфическое распределение по генотипам и выпадают из схемы концентров.

При неполной проявляемости наследственного фактора, предполагая, что степень проявляемости по концентриям примерно одна и та же, можно вычислить концентрацию гена в населении (обозначим эту величину буквой  $p$ ) из отношения долей любого гено-

---

<sup>1</sup> Такой источник ошибок, как известно, частично корректируется „методом братьев-сестер“ или „методом пробандов“, — методами, которые — по мнению многих авторов — в состоянии приблизить результаты подсчетов при рецессивных формах к 250%.

типа в любых двух концендрах, ибо в таком отношении степень проявляемости данного генотипа сокращается, и мы приходим к функциям, зависящим исключительно от  $p$ .

Цифры всех родственников одного и того же концендра объединяются, что подымает массивность материала и тем самым укрепляет наши выводы.

Весь ряд братьев-сестер пробанда принимается при этом как бы за одно целое, за исходное поколение, счет же больных и здоровых родственников ведется от каждого носителя признака в данном поколении (как при «методе братьев-сестер»). Таким образом в результате подсчета мы получаем не число конкретных лиц, а число родственных связей носителей признака в исходном поколении со всеми концендрами, вошедшими в разработку.

Необходимым условием метода является требование, чтобы использовались для расчетов только те степени родства, которые учтены по обеим родительским линиям. Поэтому предпочтительно пользоваться для анализа цифрами братьев-сестер, родителей и некоторых родственников второго концендра (деды-бабки, дяди-тетки). Другие степени родства в родословных материалах представлены большею частью неполно, а для нисходящих поколений остро встает всегда трудный вопрос о поправке на возраст начала заболевания.

Как концентрация, так и степень проявляемости наследственного фактора может быть определена путем вычисления отношений между долями проявленных рецессивов в разных степенях родства.

Обозначим такое отношение буквой  $G$  с приписными значками, отмечающими, какие степени родства вошли в отношение, буквой  $r$  — долю гомозиготных рецессивов с первым приписным значком, отражающим проявляемость ( $r_m$  — проявленные,  $r_{nm}$  — непроявленные,  $r = r_m + r_{nm}$ ), и со вторым приписным значком, означающим степень родства ( $r_{sb}$  — братья-сестры,  $r_I$  — первый концентр,  $r_{II}$  — второй концентр), а буквой  $a$  — проявляемость гомозиготных рецессивов.

Если  $r_{m: sb} = a \cdot 0,25 (1 + p)^2$ ,  $r_{m I} = ap$ , а  $r_{m II} = a \cdot 0,5 p (1 + p)$ , то, приняв  $z = 0,5 (1 + p)$ , будем иметь:

$$\begin{aligned} C_{II: I} &= z \\ C_{I: sb} &= p \cdot z^{-2} \\ C_{II: sb} &= p \cdot z^{-1} \end{aligned}$$

откуда следуют три определения  $p$ :

- 1)  $p = 2 C_{II: I} - 1$
- 2)  $p = 2 C_{I: sb}^{-1} [1 - (1 - C_{I: sb})^{0,5}] - 1$
- 3)  $p = (2 C_{II: sb}^{-1} - 1)^{-1}$

Сравнительный анализ этих функций показал, что наиболее устойчивое определение  $p$  дает второе уравнение (аргумент  $C_{I:sb}$ ), уравнение третье (аргумент  $C_{II:sb}$ ) лишь немного превышает второе по темпу роста кривой и, хотя сюда входит наименьшая из трех долей ( $r_{II}$ ), но это с избытком компенсируется большей численностью родственников второго концентра по сравнению с численностью родителей; первое же уравнение (аргумент  $C_{II:I}$ ) невыгодно во всех отношениях: оно является линейной функцией с большим темпом роста, отношение  $r_{II}:r_I$  составлено из двух меньших долей; группа родителей численно наиболее мала. Исходя из этих соображений, Боровка положил в основу своих расчетов третье уравнение, второе — использовал, как контроль, а от применения первого уравнения отказался вовсе.

Зная таким образом  $p$ , легко можно подсчитать  $r_{sb}$  и  $r_{II}$ , а сравнив одну из этих цифр (безразлично какую) с соответствующей долей больных, можно определить процент проявляемости заболевания. Контролем является группа родителей, в которой нам известен эмпирический процент гомозиготных, а также доля проявленных рецессивов в населении, если только речь идет о заболевании, достаточно хорошо изученном статистически.

## § 12. Концентрация и проявляемость наследственного фактора эпилепсии

Весь дальнейший расчет строится на том предположении, что в случае эпилепсии мы имеем дело с мономерным наследственным задатком. Как известно, весьма распространена в литературе противоположная гипотеза (димерия). Мы считаем ее необоснованной, однако по ходу изложения удобнее критику этой гипотезы рассмотреть ниже (§ 14).

К тому времени, когда Н. В. Боровка разработал свой метод, в распоряжении клиники имелось 115 родословных эпилептиков (это были большею частью стационарные и довольно тяжелые больные). Из 115 пробандов было 69 м. и 46 ж. (60% и 40%), однако преобладание первых оказалось лишь кажущимся, так как среди 67 вторичных случаев (у родственников всех степеней) наблюдались обратные отношения: 26 м. и 41 ж. (39% и 61%).<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Большинство авторов (Гиляровский, Груде, Ланге, Эфрос, Осипова, Юлин, Ходос и др.) указывают, что мужчины болеют эпилепсией чаще женщин. Однако, неодинаковая обращаемость обоих полов может быть источником ошибочного вывода. Герум (Gegum) поэтому совершенно правильно для разрешения этого вопроса предлагал основываться только на подсчете вторичных случаев. Тогда оказалось что предполагавшийся избыток мужчин на самом деле вовсе не имеет места. Боровка, разрабатывая наш материал, мог показать, что среди родственников эпилептиков доля эпилептиков ниже доли эпилептичек примерно в одной и той же пропорции по всем степеням родства, из чего можно было бы заключить, что % проявляемости болезненного задатка у женщин выше, чем у мужчин. Дальнейший материал, собранный нами (49 вторичных случаев, из которых было 23 м. и 26 ж.), обнару-

При анализе нашего материала оказалось, что как у мужчин, так и у женщин цифры правильно падают от братьев-сестер к родителям и от родителей к 2-му концентру.

Доля эпилептиков среди братьев-сестер эпилептиков оказалась значительно ниже 25%, мы же, в предположении о мономерно-рецессивном определении эпилепсии и при допущении полного проявления генотипа должны были бы ожидать цифру, превышающую 25%, ибо (эпилепсия — частое заболевание) концентрация патологического фактора ( $p$ ) должна быть довольно значительной. Доля рецессивов среди братьев-сестер рецессивов выражается формулой  $0,25(1 + p)^2$ , то есть величиной тем более превышающей  $\frac{1}{4}$ , чем больше  $p$ .

Поэтому наиболее естественным следовало признать предположение о неполной проявляемости наследственного задатка.

Доля эпилептиков среди братьев-сестер выразилась по нашему материалу в 11,2% (учтено 482 родственных связи), доля эпилептиков среди родственников I концентра — 4,9% (362 родственных связи), а доля эпилептиков среди родственников II концентра — 2,62% (учтено 993 родственных связи). Насколько мало колеблются эти цифры, видно из сопоставления этих данных с новыми данными, полученными мною в дополнительной серии эпилептиков,<sup>1</sup> где процент эпилептиков среди братьев-сестер (268 родственных связей) оказался равным 9,7, процент эпилептиков среди родителей (264 родственных связи) — 4,9, а процент эпилептиков среди родственников II концентра — 2,9.

На основании наших первоначальных данных и воспользовавшись вышеприведенным методом подсчета величины  $p$  (=13,3%) и  $a$  (=35%), Боровка мог составить следующую чрезвычайно поучительную таблицу (см. табл. 1).

Контролем при этом подсчете является доля эпилептиков в I концентре. Как мы видим, ожидаемые и фактические цифры здесь весьма близки друг к другу (4,66% и 4,97%); равно они весьма близки и к контрольной цифре (4,9%), полученной на нашем новом материале.

Другим контролем должен был бы быть процент проявленных эпилептиков в населении, если бы у нас было больше уверенности в точности медицинской статистики в этом отношении.

Какова, в самом деле, действительная частота эпилепсии в населении?

---

жил, однако, настолько небольшое превалирование женщин, что выгоднее при исчислении величины  $a$  не разбивать весь материал по полу, а делать общие подсчеты. Интересно с этими данными сопоставить данные Ленькокс, Джиббс и Джиббс (1. с.), установивших, что среди родственников эпилептиков дизитрия точно также встречается чаще у женщин, чем у мужчин (650/0 и 540/0).

<sup>1</sup> Пробандами в этой серии были более легкие случаи, большей частью из амбулаторных посещений.

| Родственные группы | $p=13,30\%$ $a=35\%$       |      |      |                          |                |                          |
|--------------------|----------------------------|------|------|--------------------------|----------------|--------------------------|
|                    | распределение по генотипам |      |      | % проявленных рецессивов | % по материалу | число родственных связей |
|                    | ee                         | eE   | EE   |                          |                |                          |
| Братья-сестры      | 32,1                       | 49,1 | 18,8 | 11,20                    | 11,20          | 482                      |
| I концентр         | 13,3                       | 86,7 | —    | 4,66                     | 4,97           | 362                      |
| II концентр        | 7,5                        | 54,9 | 37,6 | 2,62                     | 2,62           | 993                      |
| III концентр       | 4,7                        | 38,9 | 56,4 | 1,65                     | —              |                          |
| население          | 1,8                        | 23,0 | 75,2 | 0,63                     | —              |                          |

Переписи — на что правильно обращалось внимание,<sup>1</sup> — дают всегда заниженные цифры. Цифры, вычисленные за последнее время более точными методами для средней Европы, колебались от 0,24% до 1,5%. Так, частота эпилепсии была вычислена в 0,26% для сельского населения Швейцарии Бруггером, 0,29% для г. Базеля тем же автором, 0,24% — Клемперером, 0,45% (для родственников здоровых пробандов) Бруггером, 0,41% для Саксонии — Берлитом, 0,82% и 1,5% для жен и родителей здоровых пробандов — Пансе. Леннокс, Джиббс и Джиббс принимают частоту эпилепсии в населении США в 0,5%. Такую же цифру приводит Дэвенпорт, в то время как Андерсон для штата Мичиган высчитал частоту эпилепсии лишь в 0,2%. Цифры, вычисленные по материалам нашего Союза, лежат примерно по середине между крайними колебаниями, вычисленными для Западной Европы. Так, Петров, Клочков, Хазан и Юдин, исследуя одно большое село на Украине, вычислили средний процент эпилептиков в 0,59. Обследование одного села под Москвой (Духовникова и Крышова) обнаружило (без поправки на возраст) 0,82% эпилептиков, причем здесь были обнаружены как раз легкие, никогда не лечившиеся эпилептики. Наконец, мы на нашем материале (семьи здоровых пробандов) получили 0,61% эпилепсии.<sup>2</sup>

Мы думаем поэтому, что в населении находится в среднем около 0,6% эпилептиков. Отсюда следует, что эта эмпирическая цифра довольно близка к ожидаемой (0,63%), вычисленной исходя из  $p=13,3$  и  $a=35\%$ .

<sup>1</sup> Л. А. Прозоров. «Проблемы эпилепсии» стр. 260 и след.

<sup>2</sup> Надо ли прибавлять, что процент этот вовсе нельзя заранее считать чем-то стабильным, — величина  $a$  естественно должна сильно меняться в зависимости от обще-бытовых и санитарно-гигиенических условий.



Итак, рассмотрение нашего материала привело нас не только к признанию того, что в основе эпилепсии лежит определенный наследственный фактор, который по всем данным должен трактоваться, как рецессивный и мономерный, но и к предположительному вычислению концентрации и проявляемости этого наследственного фактора. Первая оказалась очень значительной (между 13% и 14%), вторая же весьма низкой (около 35%), то есть оказалось, что в среднем, при наличии соответствующего наследственного строения эпилепсия на самом деле проявляется лишь в одной трети всех случаев.

Наиболее интересным выводом из этих исследований является признание низкой проявляемости эпилепсии. Обстоятельство это весьма существенно, так как низкая проявляемость наследственного фактора означает всегда неизбежную роль дополнительных, средовых причин, в каждом отдельном случае определяющих, разовьется заболевание или нет.

Эти провоцирующие эпилепсию внешние вредности мы рассмотрим ниже.

В этом же параграфе нам надлежит рассмотреть еще одно существенное возражение, которое можно было выдвинуть против мономерно-рецессивной трактовки эпилепсии, именно, что этому допущению как бы противоречит отсутствие учащенного кровного родства родителей, которое в современной медицинской литературе не без основания принято рассматривать, как одну из весьма доказательных особенностей, свойственных всем вообще аутосомно-рецессивным формам.

Теоретически дело обстоит так: при рецессивном ходе наследования для появления носителей признака требуется обязательно наличие того же самого наследственного фактора по обоим родительским линиям; понятно, что родственный брак может с большей вероятностью дать комбинацию двух носителей одного и того же задатка, чем брак случайных представителей населения, откуда следует, что, отбирая носителей рецессивного признака, мы должны встретить родственные браки в повышенном проценте по сравнению со средним населением. Однако, эта разница уменьшается по мере увеличения концентрации наследственного задатка. Н. В. Боровка специальным расчетом показал, что если номер родственного концентра обозначить буквой  $i$ , то отношение доли родственных браков  $i$ -того концентра в родословном материале к той же доле в населении (обозначим это отношение буквой  $\gamma$ ) будет выражаться следующей формулой:

$$\gamma = 1 + (p^{-1} - 1)2^{-(i+1)}$$

Таким образом  $\gamma$  интенсивно нарастает с уменьшением  $p$  и  $i$ . В частности, принимая для эпилепсии  $p = 0,138$ , получим

$$\gamma = 1 + 6,25 \times 2^{-(i+1)}$$

Для браков между двоюродными братьями-сестрами:

$$-1 + 0,25 \times 2^{-1} = 1.$$

Это составляет учащение родственных браков всего на 39% по сравнению с частотой их в населении, — величина, которая едва ли может быть уловлена на ограниченном материале и во всяком случае не должна бросаться в глаза. Если же предполагать, как делают некоторые авторы,  $p$  при эпилепсии равным 0,05, то для браков между двоюродными братьями-сестрами мы бы получили

$$\gamma = 1 + 19 \times 2^{-1} = 2,19$$

то есть учащение больше, чем вдвое (на 119%), что уже должно было бы обратить на себя внимание и на небольшом родословном материале.

Так отпадает это возражение против рецессивности эпилепсии; одновременно косвенно подтверждается наше предположение о значительной концентрации в населении наследственного фактора, приводящего к развитию эпилепсии.

Интересно, наконец, сопоставить результаты наших подсчетов с теми данными, которые сообщены были американскими авторами (§ 10).

По нашей схеме в населении должно находиться около 23% лиц, имеющих гетерозиготное строение по рецессивному эпилептическому наследственному задатку, по данным же Леннокс, Джиббс и Джиббс в населении следует ожидать всего около 12% лиц, обнаруживающих эпилептоидную дизритмию. Однако, у этих же авторов мы находим и следующие интересные данные: из родителей эпилептиков, то есть из лиц, сплошь являющихся носителями болезненного задатка, дизритмию обнаруживает лишь 61% (данные 1942 года). Если сделать эту поправку, мы получим в населении 19,6% лиц, predisposed к эпилепсии, — что уже стоит довольно близко к нашей цифре.

### § 13. Средовые факторы в происхождении эпилепсии

Итак, мы пришли к выводу, что прежняя постановка проблемы эпилепсии: «наследственность или среда»? должна быть изменена. «Наследственность и среда», — таковой должна быть здесь основная формулировка. Особый рецессивный генотип, приводящий к появлению болезни, обладает, как мы видели, очень невысокой проявляемостью; другими словами, для его реализации необходимы какие-то дополнительные вредности.

Были сделаны, впрочем, попытки разрешить и такой вопрос, который из двух факторов (средовый или наследственный) является «наиболее важным», «ведущим», «доминирующим» и т. п. Я должен здесь сознаться, что я никогда не понимал, что это значит, и как возможно взвешивать эти два фактора, не впадая в субъективизм, всегда очень опасный в научных вопросах. Пред-

ставим себе в самом деле, что один фактор является обязательным условием для развития процесса, в то время как наличие или отсутствие второго определяет в каждом конкретном случае, разовьется болезненный процесс или нет. Спорить в этих условиях о том, который из этих двух факторов «доминирует», было бы, мне кажется, совершенно бесплодной затеей.

Если мы приходим таким образом к необходимости искать внешние эпилептогенные вредности, то уже заранее (см. § 7) мы должны считать меньше всего вероятным найти во всех случаях одну какую-либо стереотипную вредность. Гораздо естественнее в этих условиях предположить, что самые разнообразные воздействия в состоянии разбудить это дремлющее до поры до времени наследственное предрасположение. Действительно, анализ клинических фактов подтверждает пестрое разнообразие этих причин, список которых в современной медицинской литературе, вероятно, еще очень неполон, поскольку один из важнейших периодов жизни — внутриутробный — остается в этом отношении почти полностью скрытым от нашего обычного анамнеза.

Посмотрим, однако, из чего складывается длинный список этих эпилептогенных вредностей.

На первом месте здесь обычно ставят травму и инфекцию.

Роль травмы — особенно родовой (асфиксия новорожденных!) была достаточно подчеркнута еще в 1887 году Пьером Мари, считавшим ее, наряду с ранними инфекциями, вообще единственной причиной эпилепсии. Ряд последующих авторов (Абади, Ферстер, Кроль и мн. др.) подчеркивали также этиологическое значение травмы черепа — особенно детского возраста, которая в анамнезе эпилептиков отмечалась от 7 до 20%, — колебания вполне понятные, так как «травма в анамнезе» — понятие очень условное: здесь попадают и такие травмы, которые для развития эпилепсии вообще никакого значения не имели, также такие, которые на самом деле были сами обусловлены первым эпилептическим припадком, а также и такие, которые привели не к настоящей эпилепсии, а к тяжелому травматическому повреждению мозга, при котором судорожные припадки являются лишь одним из симптомов.<sup>1</sup>

За последнее время попадают, впрочем, указания на то, что, может быть, не следует чересчур переоценивать роль родовой травмы. Левитина в недавней работе<sup>2</sup> могла из 530 проанализированных случаев эпилепсии найти родовую травму всего 35 раз, причем всего 7 раз при отсутствии других эпилептогенных вредностей. Автор считает, что эти данные таким образом не подтверждают предположения (Кроль, Маргулис) о том, что родовая травма является одной из наиболее частых причин эпилепсии.

---

Т. А. Гейер (Сборник ЦИУ, стр. 191 и след. резонно отметил эту внутреннюю неоднородность так называемой «травматической эпилепсии», лишь часть которой развивается по типу, свойственному эпилепсии «генуинной»; термин «травматическая эпилепсия» оказывается таким образом клинически недостаточным.

<sup>2</sup> Т. А. Левитина, «Эпилепсия и родовая травма». Вопросы соц. и клин. психоневр. том VI, 1941.

Велика, как известно, и роль детских инфекций, на что, после П. Мари, неоднократно указывал ряд последующих авторов (Л. О. Доркшевич, М. С. Маргулис, В. К. Хорошко и др.). При этом чем в более раннем возрасте имеет место острая инфекция, тем легче она в состоянии спровоцировать эпилепсию. Здесь имеют место легко протекающие менингиты или менингоэнцефалиты, не оставляющие после себя стойких неврологических симптомов, но нередко оставляющие после себя аномалии, определяемые энцефалографически (гидроцефалия и др.). Столь присущий эпилепсии очаговый акцент процесса (ауры, аномальные и вегетативные асимметрии) вероятнее всего имеет в своей основе именно эти остатки местных воспалительных изменений. Детские судороги, известные и не врачей под разными названиями («родимчик», «младенческая»), протекающие нередко в виде однодневного лихорадочного заболевания, относятся, очевидно, к этой же группе случаев. Они часто (в 17% случаев по Рабиновичу<sup>1</sup>) встречаются в анамнезе эпилептиков. Совершенно неправильно, конечно, как делают некоторые,<sup>2</sup> называть такие случаи какой-то особой «органической» эпилепсией, хотя бы уже по одному тому, что настоящую эпилепсию у нас нет никаких оснований считать заболеванием «функциональным».

Очень интересно, что эклампсия беременных оказалась гораздо более интимно связанной с эпилепсией, чем это допускалось обычно, и может являться первым поводом для развивающейся впоследствии настоящей эпилепсии (Абади). Любопытно, что новые электроэнцефалографические исследования американских авторов это повидимому подтверждают. Таковы данные Розенбаума и Малтби,<sup>3</sup> показавшие, правда, на еще небольшом материале, что 65% экламптиков обнаруживали типичную для эпилепсии электроэнцефалографическую кривую, а 60% из них обнаруживали кроме того и соответствующее семейное предрасположение. Токсемия — по этим авторам — является, таким образом, только «пусковым механизмом» (trigger mechanism), усиливающим врожденную дизритмию до степени судорожных припадков.

Особое и повидимому часто недооцениваемое место в этом перечне эпилептогенных вредностей занимает сифилис. На это указывал еще Фурнье, а в последнее время — Абади. Частота сифилиса в анамнезе эпилептиков, вычисляемая у некоторых авторов, как довольно низкая, значительно повышается, когда в эту сторону специально направляется внимание исследователя. Так, на достаточно большом материале (950 случаев эпилепсии, зарегистрированных Иркутской клиникой) Ходос, Штейнберг и Зыкова (л. с.) могли установить сифилис в 16% (серологически — в 10%). Интересно, что ту же цифру (16%) приводит на

<sup>1</sup> В. Я. Рабинович. «Этиология эпилепсии». Невроп. и псих., 1936.

<sup>2</sup> См. напр. статью Леонтьевой и Пратусевич «К вопросу об этиологии детской эпилепсии». Сов. психоневр. 1933 год.

<sup>3</sup> M. Rosenbaum and G. L. Maltby. «Cerebral dysrhythmia in relation to eclampsia». Arch. of Neur. and Psych., vol. 49, No. 2, 1943.

основании своего материала и Баббоне (I. c.). Наблюдения такого рода кажутся нам тем более интересными, что нам теперь и на примере других гередодегенераций (штрюмпелевская паралигия, фридрейховская атаксия, острая атаксия и др.) хорошо известно это ухудшающее влияние присоединяющегося сифилиса.

Из токсических причин, могущих послужить толчком для развития эпилепсии, чаще всего упоминают алкоголь. Это, конечно, нельзя смешивать с судорожными припадками, иногда сопровождающими алкогольное отравление. Эти последние (изученные еще Маньяном) и клинически не идентичны с эпилепсией: при них нет типичной деградации психики, нет сумеречных состояний, припадки исчезают при прекращении алкоголизма и т. п. Если же расценивать алкоголь, как возможный провоцирующий момент для настоящей эпилепсии, то окажется, что роль его относительно очень невелика и может касаться разве случаев поздно развивающихся, а некоторыми авторами и вообще берется под сомнение.<sup>1</sup>

Более серьезную роль может, конечно, играть алкоголизм родителей, который Абади считает — наряду с родовой травмой, детскими инфекциями, врожденным сифилисом и детской эклампсией, — одной из наиболее частых причин эпилепсии. Эту роль родительского алкоголизма трудно точно взвесить в каждом отдельном случае, но уже заранее следует считать ее весьма вероятной, учитывая вредное влияние отцовского алкоголизма на развитие и жизнедеятельность потомства.

Камфора, абсент и свинец конкурируют с алкоголем в качестве возбудителей судорожных состояний.

Не исключена возможность аналогичного значения многих аутоинтоксикаций. Здесь уместно вспомнить о судорожных припадках, развивающихся при гипогликемическом шоке, а также, может быть, о некоторых эндокринопатиях. Роль болезней сердца в генезе судорожных состояний известна была уже давно («*épilepsie cardiaque*» французских авторов). Фостер<sup>2</sup> показал недавно, что эти эпилептики с пороками сердца характеризуются семейной историей, похожей на ту, которая свойственна эпилепсии вообще, — очевидно, и здесь заболевания сердца являются лишь толчком для обнаружения соответствующего врожденного предрасположения.

Последние годы характеризуются обращением большого внимания на роль рефлекторных процессов в генезе эпилептического припадка. Напомним очень доказательные опыты Амантеа, Клементи и Мускенса, где раздражением различных чувствительных корковых центров одновременно с адекватным раздражением с периферии получались эпилептические припадки, также известные опыты Панье (Pagniez) и эпилепти-

---

<sup>1</sup> Так, Леннокс („*Alcohol and epilepsy*“, ref. in Arch. of Neur. and Psych., vol. 48, No. 1, 1942) на основании статистического изучения большого количества случаев приходит к выводу, что эпилептики в США пьют не больше, чем не эпилептики.

<sup>2</sup> B. Foster. „*Association between convulsive seizures and rheumatic heart disease*“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 47 No. 2, 1942.

ческие припадки, полученные Бауманном при охлаждении периферических артерий. Постепенно вырисовалась целая сложная система центростремительных импульсов, которые в известных условиях в состоянии провоцировать судорожные припадки. Так, Кричлей указывает на тактильные, болевые, обонятельные, зрительные и слуховые раздражения, а также на сложные двигательные акты (дефекация, coitus) и на эмотивные состояния. Маршан делит все виды «рефлекторной эпилепсии» на: 1) зависящую от раздражения периферических чувствующих нервов, — еще Фере указывал на то, что шекотанием можно спровоцировать судорожный припадок, 2) зависящую от болезненных импульсов, идущих от внутренних органов, каковы поражения трахеи, плевры, легких, сердца (припадки, вызываемые при исследовании симптома Ашнера или при прижатии sinus caroticus) и пищеварительного тракта (аппендицит, глисты, кишечные камни) и 3) зависящую от раздражения органов чувств, каковы припадки, развивающиеся при аномалиях рефракции, при энуклеации глазного яблока, в момент удаления инородных тел из глаза, при сильных световых раздражениях, при раздражении слизистой оболочки носа (иногда — специальным запахом), при аденоидных разрастаниях, при отитах, при вестибулярных исследованиях, при инородных телах в слуховом проходе, иногда при музыкальных раздражениях, подчас совершенно специального характера (звук рояля, звук колокола). Радовичи, Шехтер и Киселев представили недавно интересные материалы, касающиеся этих эпилептических припадков рефлекторного происхождения.

Факты последнего рода (припадки в ответ на строго определенные звуковые раздражения) представляют собою как бы переход к тем провоцирующим моментам, которые импонируют уже, как чисто психические, например, когда припадки следуют каждый раз за воспроизведением или слышанием определенной мелодии (М. П. Никитин). Вероятно, в этих условиях имеет место стойкое закрепление условно-рефлекторной связи, однажды осуществившейся в порядке чистой случайности. В одном случае рефлекторной эпилепсии Левин и Невский попытались воспитать условный эпилептический рефлекс на звук, что им и удалось уже после девятого сочетания.

Наконец, все больше начинает выявляться еще не так давно огульно отрицавшаяся роль факторов уже чисто психического порядка. С этой точки зрения было бы, может быть, небезинтересно вспомнить тот стереотипный рассказ, который мы так часто слышали от родителей наших больных (первый припадок непосредственно после того, как «напугали сонного»), и который мы — повидимому без достаточных оснований — склонны были относить на счет таких же «ошибок народной мудрости».

---

Едва ли сколько-нибудь частая форма: громадный материал Отечественной войны, с обилием инфицированных ранений, болезненных невром и рубцов и тяжелых рефлекторных синдромов не дал нам, однако, сколько-нибудь частных примеров рефлекторной эпилепсии. Я, по крайней мере, не видел ее ни разу.

как столь же частое утверждение о том, что припадки связываются с «рождением молодого месяца». Однако, гораздо естественнее было бы вспомнить по этому поводу ту наклонность к динамическим срывам, которую — по Павлову — обнаруживает кора, находящаяся в состоянии различных гипноидных фаз. Я могу вспомнить по этому поводу три своих наблюдения.

В одном случае первый в жизни припадок случился непосредственно после того, как больной в страхе проснулся ночью от оружейной стрельбы и не сразу сообразил, что это только учебная стрельба.

Другой случай касался эпилептики, у которой типичным поводом для припадка являлось внезапное пробуждение от телефонного звонка: она быстро вскакивала с постели, бежала к телефону и тут же падала в эпилептическое припадки. В третьем случае типичная эпилепсия началась в 38-летнем возрасте через несколько дней после сильнейшего экстренного психического потрясения (больной — машинист, не успевший остановить поезд, результатом чего было железнодорожное крушение, при котором он, однако, никаких физических ушибов не получил); интересно, что в детстве этот больной заикался, причем заикание — по рассказу его матери — появилось после того, как он «сонный устал с печки» и сильно испугался.

Таков сжатый перечень экзогенных вредностей, могущих сыграть роль повода для заболевания эпилепсией. Я не был бы склонен еще удлиннять этот перечень, как это делают некоторые авторы, вводя сюда еще колебания барометрического давления, колебания напряжения атмосферного электричества или умственное переутомление, а иногда и совсем уже маловероятные моменты, вроде «рождения 13-ым ребенком у пожилой матери», как я недавно нашел это в одной из журнальных статей, посвященных этиологии эпилепсии.

Но зато этот перечень требует одной очень важной поправки: он заведомо не полон, и далеко не все эпилептогенные вредности нам известны. Это явствует из анализа дискордантных однойцевых близнецовых пар, где мы иной раз, несмотря на самые тщательные анамнестические поиски, не в состоянии найти причины того, почему один из близнецов заболел, в то время как другой остался здоровым.

Таковы, были, например, исследованные нами близнецы Софья и Берта Г. 32 лет, из которых Софья больна с 23 лет типичной эпилепсией, Берта же в этом отношении осталась здоровой. Правда, Софья в 23-летнем возрасте болела нефритом, который можно было бы, пожалуй, расценивать в качестве «пускового механизма», если бы не то обстоятельство, что еще за несколько лет до этого нефрита у нее были дважды какие-то подозрительные «обмороки». Однояйцевость этих близнецов была подтверждена одинаковым цветом волос, радужек, одинаковой конфигурацией сильно выпуклого лба, формой носа, губ, кистей, ушей (у обеих — приросшие мочки), совпадением кровяных групп и (консультация проф. И. И. Канаева) дактилоскопического узора; обе они, работая в свое время на конфетной фабрике, страдали «профессиональным парезом руки». Что эпилепсия, которой страдает Софья, является наследственно-обусловленной, видно из семейного анамнеза: именно, оказалось, что эпилепсией страдал отец наших больных и один дядя, а одна сестра, в настоящее время здоровая, в детстве страдала судорожными припадками. Совершенно несомненно, что здесь имела место какая-то внешняя вредность в истории жизни Софьи, не имевшая места в истории жизни Берты. Но что это была за вредность, осталось неизвестным.

Очень интересно, что Леннокс, Джиббс и Джиббс (Л. с. 1942), исследуя 7 однояйцевых пар, в которых один партнер болел, а другой не болел эпилепсией, могли обнаружить у этих оставшихся здоровыми близнецов такую же дизритмию, иногда выраженную несколько более слабо. У 5 или может быть у 6 из этих 7 больных эпилепсии предшествовала травма.

При пересмотре взаимоотношений между наследственными и средовыми моментами возникает еще один интересный вопрос: внутри большой группы настоящей эпилепсии не удается ли установить еще некоторое дальнейшее расчленение, расположив случаи эти в один непрерывный ряд, на одном полюсе которого стояли бы случаи с более выраженными средовыми моментами в анамнезе и с более слабыми указаниями на эпилептическую наследственность, а на другом полюсе — случаи без ясной экзогении, но зато с подчеркнутым наследственным отягощением? Некоторые данные<sup>1</sup> говорят как будто в этом смысле. Я, к сожалению, не располагаю собственным материалом, обработанным в этом направлении. Если бы, однако, указания такого рода подтвердились, то есть если бы пришлось принять, что между интенсивностью наследственного отягощения и выраженностью экзогенных факторов существует обратная пропорциональность, было бы необходимо — в качестве единственно возможного объяснения — допустить, что уровень проявляемости эпилепсии может заметно колебаться в разных семьях, — тогда пришлось бы думать о влиянии остального генотипа на пенетральность болезненного задатка. Такое допущение пока еще не доказано, теоретически же оно вполне возможно.

#### § 14. Генетика эпилепсии (продолжение). Критика некоторых других гипотез. Димерная гипотеза и гипотеза о полной проявляемости эпилептического наследственного задатка

Мы исходили все время из допущения о мономерном строении наследственного фактора эпилепсии и о его сравнительно низкой проявляемости. Однако, ни то, ни другое не является общепринятым воззрением в неврологической литературе. Наоборот, по обоим вопросам существуют воззрения, прямо противоположные нашему, почему и необходимо их здесь критически пересмотреть.

Разберем прежде всего димерную гипотезу. Она распространена и в западно-европейской, и в нашей литературе, где ее одно время защищал Т. И. Юдин. Основывается она прежде всего на том, что процент больных братьев-сестер, как мы видели выше, значительно ниже тех 25%, которых будто бы следовало ожидать при мономерно-рецессивном расщеплении. В нашей первой (более тяжелой) серии он был равен 11,2%, во второй (более легкой) даже только 9,7%, а у некоторых авторов мы на-

---

<sup>1</sup> См. напр. работу Цукер и Фиденгольц в Сборнике „Эпилепсия“ под редакцией проф. Е. К. Сеппа (Москва, 1937).



ходим еще более низкие цифры. Так Ю д и н<sup>1</sup> на 176 перешедших 10-летний возраст братьев-сестер эпилептиков нашел всего 9 эпилептиков (5%), а Конрад принимает частоту эпилепсии у братьев-сестер эпилептиков равной 3,1%. Это естественно наводило в свое время многих исследователей на предположение о димерно-рецессивной структуре, при которой, в условиях скрещивания двух дигетерозиготных родителей мы должны были бы ожидать встретить признак в  $\frac{1}{16}$  части всего потомства. Однако, подобные расчеты оказываются совершенно неверными, если пользоваться методом популяционного анализа родословных, как это убедительно показал Н. В. Боровка.

Нижеследующий расчет приводится мною почти дословно по его рукописи.

Если принять (очень искусственное!) допущение о равной концентрации в населении обоих рецессивных факторов, определяющих в димерно-гомозиготной структуре эпилепсию ( $p_1 = p_2$ ), то можно, зная  $r_{sb}$  (в нашем материале 0,112), вычислить величину  $p$  по формуле

$$r_{sb} = 0,0625 (1+p)^4$$

откуда  $p_1$  так же, как и  $p_2 = 0,16$ .

Однако, допущение это оказывается неприемлемым, так как падение доли эпилептиков по родственным центрам должно в этом случае совершаться значительно сильнее, чем это имеет место в нашем фактическом материале. Именно, при  $p_1 = p_2 = 0,16$

$$r_1 = p^2 = 0,0256$$

$$r_{II} = 0,25 p^2 (1+p)^2 = 0,0085$$

$$r = p^4 = 0,00066$$

Доля эпилептиков, ожидаемая по мономерной схеме, как мы видели выше, очень близка к наблюдаемой фактически ( $r_1$  ожид. 4,66%, факт. 4,97%,  $r$  ожид. 0,63%, факт. около 0,61%), в то время как по димерной схеме здесь окажутся далеко идущие расхождения:  $r_1 = 2,5\%$  (факт. 4,9),  $r_{II} = 0,8\%$  (факт. 2,62%), а  $r = 0,06\%$  (факт. 0,6%). Очевидно, такой расчет находится в резком несоответствии с действительностью.

Если же допустить неодинаковую величину  $p_1$  и  $p_2$ , то окажется, что чем больше между ними разрыв, тем резче скажется падение доли эпилептиков по родственным центрам, то есть тем в меньшей степени схема окажется пригодной для объяснения сущности эпилептической наследственности.

Так, если принять  $p_2 = 0,2$ , то  $p_1$ , вычисленное по формуле

$$0,0625 (1+p_1)^2 \cdot (1+p_2)^2$$

окажется равным 0,11. Тогда  $r_1$ , вычисленное по формуле

$$p_1 p_2$$

<sup>1</sup> Т. И. Ю д и н, "к теории широких конституциональных кругов и полимерности наследственной структуры психозов". Сов. психоневр., 1935.

окажется равным  $2,20\%$ ,  $r_{II}$ , вычисленное по формуле

$$0,25 p_1 (1 + p_1) \cdot p_2 \cdot (1 + p_2)$$

окажется равным  $0,730\%$ , а  $r$ , вычисленное по формуле

$$p_1^2 \cdot p_{II}^2$$

окажется равным всего  $0,040\%$ . При еще большем разрыве между  $p_1$  и  $p_2$ , например, при  $p_1 = 0,032$  ( $p_2 = 0,3$ ),  $r_1$  выразится в  $0,90\%$ ,  $r_{II}$  — в  $0,36\%$ , а  $r$  — в  $0,009\%$ .

Поэтому более естественным следует признать более простое предположение о мономерном определении эпилепсии с неполной проявляемостью наследственного задатка. Это лучше совпадает и с выводами из индивидуального анализа родословных, что мы покажем ниже.

Перейдем к рассмотрению второй гипотезы — о чрезвычайно высокой, почти стопроцентной проявляемости наследственного задатка эпилепсии. Эту точку зрения усиленно защищал Конрад в своем известном докладе на Международном съезде невропатологов в Лондоне и в ряде работ, помещенных в *Zeitschrift für die gesamte Neurologie*. Опираясь на довольно большой близнецовый материал, он вычислил столь высокий процент проявляемости (до 96% для «чисто генуинных» или «идиопатических» форм), что практически должно было бы говорить о почти полной проявляемости генотипа.<sup>1</sup>

Основным дефектом в такого рода расчетах является, однако, то, что близнецовый метод вообще не в состоянии выяснить степень проявляемости наследственного фактора.

В самом деле, для того, чтобы определить степень проявляемости на основании близнецового метода, следовало бы знать не только отношение между числом положительных конкордантных пар (оба близнеца больны) и числом дискордантных пар (один близнец болен, другой — здоров), но и величину паратипической корреляции между близнецами, определяющую степень общности факторов среды, провоцирующих или, наоборот, тормозящих проявление болезни.

Н. В. Боровка принадлежит следующий анализ этого положения.

Если бы паратипическая корреляция равнялась 0, встреча проявленных и непроявленных близнецов в близнецовых парах осуществлялась бы по принципу случайных совпадений, как это представлено на прилагаемой четырехпольной таблице (см. табл. 2).

Однако, такая предпосылка явно не может соответствовать фактическому положению вещей, ибо значительная часть жизненных условий, в которых находятся близнецы, несомненно одновременно в обоих партнерах провоцирует или

<sup>1</sup> „fast absolute Penetranz“ (K. Conrad, „Erbanlage und Epilepsie“. Z. i. d. ges. Neur. und Psych., Bd. 133, 1935).

тормозит проявление болезни. Стало быть, часть дискордантных случаев из таблицы 2 фактически распределится между конкордантными положительными и конкордантными отрицательными случаями. Допустим, что в результате этого лишь  $2\alpha ab$  случаев остались дискордантными, а  $2\beta ab$  (где  $\beta = 1 - \alpha$ ) случаев распределились поровну между положительными и отрицательными конкордантными парами. Тогда получится таблица 3, где коэффициент корреляции равен  $\beta$ .

Однако, построить такую таблицу мы не можем, так как число пар, где оба близнеца будут гомозиготными рецессивными, однако оба не заболели, нам остается неизвестным, поскольку они неотличимы от близнецов, вообще не несущих эпилептического генотипа. Таким образом доля  $b$  ( $b + \beta a$ ) нам неизвестна.

По материалам Конрада из 30 однояйцевых пар было 20 конкордантных и 10 дискордантных. Боровка, основываясь на этой пропорции, мог рассчитать разные степени проявляемости не только при невероятном коэффициенте паратипической корреляции равном 0 (таблица 4), но и при других значениях  $\beta$  ( $1/3$ ,  $1/2$  и  $2/3$ ) — см. таблицы 5, 6 и 7. Все эти четыре таблицы отвечают таким образом материалам Конрада при допущении раз-

Таблица 2

|             | 1-й близнец |            | $\Sigma$ |
|-------------|-------------|------------|----------|
|             | болен       | здоров     |          |
| 2-й близнец | болен       | $a^2$ $ab$ | $a$      |
|             | здоров      | $ab$ $b^2$ | $b$      |
| $\Sigma$    | $a$         | $b$        | 1        |

Таблица 3

|             | 1-й близнец |                               | $\Sigma$ |
|-------------|-------------|-------------------------------|----------|
|             | болен       | здоров                        |          |
| 2-й близнец | болен       | $a(a + \beta b)$ $a \cdot ab$ | $a$      |
|             | здоров      | $a \cdot ab$ $b(b + \beta a)$ | $b$      |
| $\Sigma$    | $a$         | $b$                           | 1        |

Таблица 4

| $\beta = 0$ | 1-й близнец |                | $\Sigma$ |
|-------------|-------------|----------------|----------|
|             | болен       | здоров         |          |
| 2-й близнец | болен       | 0,64      0,16 | 0,8      |
|             | здоров      | 0,16      0,04 | 0,2      |
| $\Sigma$    | 0,8         | 0,2            | 1        |

Таблица 5

| $\beta = 1/3$ | 1-й близнец |                | $\Sigma$ |
|---------------|-------------|----------------|----------|
|               | болен       | здоров         |          |
| 2-й близнец   | болен       | 0,56      0,14 | 0,7      |
|               | здоров      | 0,14      0,16 | 0,3      |
| $\Sigma$      | 0,7         | 0,3            | 1        |

Таблица 6

|             |        | 1-й близнец |        | $\Sigma$ |
|-------------|--------|-------------|--------|----------|
|             |        | болен       | здоров |          |
| 2-й близнец | болен  | 0,48        | 0,12   | 0,6      |
|             | здоров | 0,12        | 0,28   | 0,4      |
| $\Sigma$    |        | 0,6         | 0,4    | 1        |

Таблица 7

|             |        | 1-й близнец |        | $\Sigma$ |
|-------------|--------|-------------|--------|----------|
|             |        | болен       | здоров |          |
| 2-й близнец | болен  | 0,32        | 0,08   | 0,4      |
|             | здоров | 0,08        | 0,52   | 0,6      |
| $\Sigma$    |        | 0,4         | 0,6    | 1        |

ной степени паратипической корреляции. Поскольку эта корреляция уже заранее должна быть признана очень значительной, следует уже заранее ожидать, что проявляемость эпилепсии должна быть значительно ниже 80 %, которые вытекали бы из материала при нулевой паратипической корреляции (таблица 4). Чем значительнее коэффициент паратипической корреляции, тем ниже — при том же самом распределении материала — окажется степень проявляемости и — как видно из таблицы 7 — даже близкая к принимаемой нами низкая проявляемость эпилепсии (40 %) может при высоком коэффициенте паратипической корреляции дать то же самое распределение конкордантных положительных и дискордантных пар (20 и 10), какое имело место в материале Конрада.

Я не могу не указать здесь же, что дискуссия вокруг такого, казалось бы, чисто теоретического вопроса, как вычисление величины  $\alpha$  (степень проявляемости) при эпилепсии, оказалась вопросом, практически весьма заостренным. Ведь если  $\alpha$  близко к 100 %, мы должны признать эпилептический генотип почти фатальным, и тогда не останется места ни для профилактики, ни для терапии эпилепсии. При нашей же трактовке, из которой следует, что любой случай так называемой «генуинной» или «идиопатической» эпилепсии есть всегда результат влияния среды на соответствующую генотипическую структуру, ясно, что борьба с эпилепсией возможна (охрана материнства, родовспоможение, охрана первого детства, борьба с инфекциями и т. п.), а также возможно и ее лечение, что и подтверждается на практике в ряде случаев. К сожалению, в невропатологии, действительно, встречаются наследственные болезни с очень высокой проявляемостью, но по счастью это далеко не общее правило, и стремление распространить представление о высокой проявляемости на всю вообще наследственную невропатологию следует рассматривать, как антинаучную и практически весьма опасную позицию.

## § 15. Гетерозиготность по эпилептическому наследственному фактору. Мигрень

Мы пришли в конце концов к признанию правильности мономерно-рецессивной гипотезы о происхождении эпилепсии, высказанной в свое время еще Дэвенпортом и Уиксом (Davenport and Weeks). Согласно этим авторам гомозиготное строение по этому фактору приводит к эпилепсии или к олигофрении, в то время как гетерозиготность по этому же фактору может выражаться в целом ряде других патологических состояний нервной системы, каковы мигрень, алкоголизм, хорея, параличи, нервность, истерия и др.

В основном верная, гипотеза эта грешила, однако, большой неясностью в определении клинических форм проявления гетерозиготной структуры. Мы видели выше, что семья эпилептика характеризуется вовсе не хореей или параличами, а совершенно определенными другими признаками, куда заведомо входят мигрени, склонность к тяжелым формам алкоголизма, эпилептоидная психопатия, склонность к обморокам вазомоторного типа и олигофрения. Что же касается так называемого «Братцевского эпилептоидного круга» (энурез, заикание, леворукость), то мне неизвестны точные доказательства связи заикания и леворукости с эпилепсией. Также еще не хватает точных данных для суждения о том, характеризуют ли, действительно, эпилептическую семью судорожные формы истерии. Правда, Краулис (Kraulis) нашел, что среди родственников истериков процент эпилепсии почти столь же высок, как и среди родственников самих эпилептиков, но все же вопрос этот нельзя еще считать достаточно доказательно разрешенным.

Если наша трактовка эпилепсии верна, и наследственный задаток эпилепсии проявляется и в гетерозиготной структуре, мы должны ожидать встретить эпилептоидные признаки складывающимися в правильные доминантные ряды.

Однако, такого рода констатация встречает ряд затруднений: алкоголизм может иметь и совершенно другое происхождение, а кроме того требует соответствующей внешней конъюнктуры, а определение эпилептоидных психопатий часто остается весьма расплывчатым. Иное дело — мигрень, представляющая собою хорошо оформленное заболевание, легко диагностируемое и столь заметное даже для не специалистов, что ее легко узнать по анамнестическим описаниям.

Наследственности мигрени посвящена была целая серия исследований, самый же факт семейной передачи головных болей был подмечен уже очень давно.<sup>1</sup> Однако, попытки дать точную генетическую характеристику мигреней наталкивались на тот факт, что мигрень является лишь одним из многих возможных

<sup>1</sup> Первым обратил на это внимание английский врач Томас Уиллис (Th. Willis) в XVIII веке (см. Julia Bell, Ann. of Eug. 1933).

выражений гетерозиготности по эпилептическому задатку, и лишь если бы мы смогли взять на учет все его проявления, мы могли бы рассчитывать подойти к отношениям, характерным для правильного доминирования. Понятно, что в ряде семейств доля мигреников оказывалась меньшей, что даже давало повод некоторым авторам (Бьюкенен) делать неосновательный вывод о рецессивном характере мигреней.

Однако мы можем получить более правильные представления, если примем во внимание, во-первых, значительно более частую заболеваемость мигренями женщин по сравнению с мужчинами, во-вторых, влияние на то или другое выражение эпилептической наследственности всей остальной генотипической среды данной семьи. Отсюда следует, что в семьях, где пробандами являются мигреники, даны наибольшие шансы на то, чтобы у женщин такой семьи эпилептоидная наследственная структура выражалась именно в мигренях.

Из нашей клиники несколько лет тому назад вышла работа Кулькова<sup>1</sup>, посвященная этому вопросу, и я в дальнейшем изложении буду опираться на данные, заключающиеся в этой работе.

Прежде всего оказалось, что из 964 родственников 90 пробандов-мигреников было 36 случаев эпилепсии и 3 случая детских судорог, т. е. всего 39 случаев с судорожными припадками вместо  $6,9 \pm 1,9$  ожидаемых (если бы мигрень не имела никакого отношения к эпилепсии), даже при допущении весьма высокого коэффициента вероятности заболевания эпилепсией, вычисленного Т. И. Юдиным (0,0072). Отклонение от ожидаемого является таким образом статистически-достоверным и подтверждает предположение о каком-то генетическом родстве эпилепсии и мигрени.

Превалирование женщин подтверждено было подсчетом 131 секундарного случая (105 женщин и 26 мужчин, отношение 4:1).

Ход наследственной передачи отвечал определенно прямой аутосомно-доминантной наследственности в условиях значительного ограничения женским полом. В 57,7% случаев мигрень была прямо передана от матерей, в 7,7% — от отцов, таким образом, в 65,4% имела место прямая передача. Ожидать встретить ее в 100% уже заранее было невозможно, зная весьма частую непроверяемость мигреней у мужчин. Если сравнить эти цифры с тем меньшим процентом мигреничек, который я в свое время мог найти у матерей эпилептиков, мы убедимся в той разнице, которая зависит, очевидно, от того, кого мы берем в качестве пробандов, так как то или другое выражение наследственного эпилептического задатка в значительной степени диктуется, очевидно, общей генотипической средой, а стало быть характеризует определенные семьи.

У 83 пробандов из 90 оказалась налицо типичная эпилептоидная характеристика семьи (случаи эпилепсии, эпилептоидные пси-

<sup>1</sup> Р. Ф. Кулькова „К генетике мигреней“. Сборник „Неврология и генетика“ № 2, 1936.

Копатни, олигофрении, алкоголизм, дипсомания и, конечно, мигрени).

Очень поучительно, что в тех семьях, где эпилептоидная характеристика прослеживалась всего по одной родительской линии (47 семейных групп) гомозиготных форм (эпилепсия, детские судороги, дебилность) среди братьев-сестер пробандов было всего 1%; в тех же семьях, где эпилептоидная характеристика прослеживалась по обеим родительским линиям (36 семейных групп), и где поэтому были бы основания ожидать появления гомозиготных форм в поколении пробандов, таких, действительно, оказалось (считая по «методу братьев-сестер») — 13,5%. Теоретически совершенно понятно также то, что в отношении чистых мигреней никакого перевеса на стороне второй группы не оказалось (24,4% и 19,7%).

Основной вывод из этого исследования (в сущности, уже давно известный практическим врачам), именно прямая доминантная передача мигреней является лишним доводом в пользу мономерной структуры эпилепсии. Если бы, как это утверждают некоторые авторы, эпилепсия определялась димерной структурой, а эпилептоидные признаки означали бы гомозиготное состояние по одной из двух пар эпилептических рецессивных факторов, эти признаки неизбежно распадались бы в потомстве, а не складывались бы в правильные доминантные ряды.

Если то или другое выражение гетерозиготной структуры по эпилептическому наследственному фактору в значительной степени определяется генотипической средой, то неудивительно, что это же влияние генотипической среды удастся проследить и в отношении ряда более мелких клинических деталей заболевания. Отсюда берется нередко констатируемое внутрисемейное сходство мигреней, повторяющееся у родственников. Наиболее ярким примером такой внутрисемейной особенности является так называемая ассоциированная мигрень («*épilepsie sensitive*» Шарко).

Хорошим примером такой внутрисемейной особенности мигреней является семья, описанная в свое время Кларком (Clarke), в которой в 3-х поколениях, при характерной доминантной передаче, 11 человек (6 мужчин и 5 женщин) болели приступами одностороннего паралича с потерей речи, причем приступы эти держались по 1—2 часа, а после них появлялась головная боль. Я совместно с Блюмкиной опубликовал недавно сходное наблюдение: в семье, в двух поколениях, болело 6 человек (4 мужчин и 2 женщины). Приступы, состоящие из гемипарэстезии, гемипареза и афазии, повторялись у этих больных с большим сходством, вплоть до того, что вся семья характеризовалась одновременно с этим и склонностью к появлению рудиментарных приступов, причем здесь часто даже отсутствовала головная боль («*migraine sans hémicranie*» французов), так что некоторые больные из этой семьи называли свою болезнь вовсе не «семейной

<sup>1</sup> Clarke, „On recurrent motor paralysis in migraine.“ Brit. med. Journal, 1919, цит. по J. Вей, I. с.

мигренью», а «семейными параличами». Я не знаю, имеет ли какое-нибудь значение, что в этой семье, равно как и в семье Кларка, не было столь характерного для обычных мигреней выраженного преобладания женщин?

Несмотря на всю эту атипичность ассоциированной мигрени,<sup>1</sup> я все же не думаю, чтобы под этой своеобразной клиникой скрывалось какое-то самостоятельное, особое заболевание, не зависящее от основного эпилептического задатка, тем более, что отдельные компоненты ассоциированной мигрени свойственны многим случаям мигрени обыкновенной, а кроме того, и в семьях с ассоциированной мигренью встречаются эпилептоидные черты. Так, в нашем наблюдении двоюродный брат пробанда страдал самой обыкновенной мигренью, кроме того в семье были случаи взрывной психопатии, алкоголизма и ночного снохождения. С другой стороны, в недавнее время в моей клинике лежал мальчик с совершенно типичной ассоциированной мигренью, при семейном исследовании оказавшийся в этом отношении спорадическим случаем; однако, его дядя и бабушка по матери страдали мигренями, повидимому, совершенно обычного типа.

Все ли мигрени, отвечающие клинически классическому типу, суть мигрени эпилептоидные, или есть наряду с ними и такие, которые ни в каком отношении к эпилептическому наследственному задатку не стояли? К сожалению, я на этот важный вопрос в настоящее время еще не умею ответить.

## § 16. Смежные клинические формы

Существует целый ряд заболеваний, в отношении которых не раз поднимался вопрос о возможном нозологическом родстве их с эпилепсией. Сюда относятся такие заболевания, в клинику которых входят эпилептические припадки (миоклонус-эпилепсия), а также такие, которые сводятся к эпизодическому возобновлению патологических состояний, в некоторых отношениях схожих с эпилепсией (ангио-невротические вестибулярные кризы, нарколепсия, пароксизмальный семейный паралич и др.). При этом понятие «родства» оставалось обычно недостаточно четко определенным: под видом «родства» понималась то констатация клинического или патогенетического сходства, то — генеалогически установленная связь с эпилепсией. Как мы только что видели, мигрень, отнюдь не идентичная с эпилепсией, удовлетворяет и тому и другому определению, и мы вправе рассматривать ее, как определенно эпилептоидное (в генетическом смысле) заболевание. Иначе, оказывается, обстоит дело в отношении других «смежных» форм.

При пересмотре этого вопроса следует прежде всего указать, что некоторые из выделявшихся «смежных» с эпилепсией форм, повидимому, не представляют собою ничего другого, как своеобраз-

<sup>1</sup> Эта атипичность лучше всего иллюстрируется теми фантастическими липнолами, с которыми обычно эти больные попадают в нашу клинику.



**разную** клиническую модификацию основного заболевания и не имеют никакого права на самостоятельное существование. Сюда относятся «пикнолепсия» и так называемая «аффект-эпилепсия» Братца. Остальные же из перечисленных форм оказались обусловленными совершенно особыми наследственными задатками.

Наиболее уверенно можно утверждать о нозологической независимости миоклонус-эпилепсии Унферрихт-Лундборга.

Это заболевание, описанное впервые в 1891 году Унферрихтом и особенно подробно изученное в классической монографии 1903 г. Лундборгом, было вслед за тем с большой тщательностью изучено рядом последующих клиницистов. Очень вариабельное по отдельным семьям, заболевание складывается из эпилептических припадков, миоклонического синдрома с характерным коротко-ремиттирующим течением, из постепенного развития паллидарной обездвиженности и из исходного глубокого слабоумия. Интересные детали клиники миоклонус-эпилепсии были изучены мною в работе 1936 года<sup>1</sup>. Самостоятельность заболевания не может быть ослабляема не только из-за своеобразия его клиники, куда входит много симптомов, не свойственных обыкновенной эпилепсии, но и вследствие совершенно особого патогистологического субстрата, обнаруженного впервые в 1911 г. Лафора (Lafora) и полностью подтвердившегося в исследованиях последующих авторов. Субстрат этот сводится к появлению своеобразных внутриклеточных амилоидоподобных включений в коре, в *substantia nigra*, в *p. ruber*, в *thalamus*, в *pallidum* и особенно в *nucleus dentatus cerebelli*.

Из всех наследственных болезней нервной системы миоклонус-эпилепсия является одной из наилучше изученных в отношении типа наследственной передачи. Недаром классическое семейное наблюдение Лундборга фигурирует в качестве школьного примера во многих учебниках генетики. Здесь, именно, был прекрасно доказан аутосомно-рецессивный и мономерный тип наследственной передачи. Семейные данные, собранные в нашей клинике, также вполне подтвердили это положение.

Когда мы, однако, подошли к более внимательному изучению семей, откуда происходят эти больные, несколько неожиданно (мы скорее ожидали бы встретить здесь всевозможные мелкие гиперкинезы, по аналогии с другими экстрапирамидными дегенерациями) открылось, что семейная обстановка в случаях миоклонус-эпилепсии до чрезвычайности походит на ту, которой характеризуется и обыкновенная эпилепсия.

Правда, в подробно изученной Лундборгом семье было всего 9 эпилептиков из 2232 членов семьи, откуда следовало бы, казалось, что оба эти заболевания никак не связываются, однако уже Керер (Kehrer) правильно обратил внимание на то, что эти случаи эпилепсии были всегда связаны с миоклонус-эпилептиками очень близким родством, и длинная серия опубликованных впоследствии наблюдений полностью эту констатацию подтвердила. Страдали эпилепсией в этих семьях то братья-сестры, то — родители, то — дяди пробандов.

<sup>1</sup> С. Давиденков. «Миоклонус-эпилепсия». Сборник «Неврология и генетика» №2, 1936.

Однако, этим не ограничивались факты, свидетельствующие о каком-то родстве обоих заболеваний. Оказалось именно, что не только в семьях с миоклонус-эпилепсией часто встречается обычная эпилепсия, но здесь встречаются, как и при обычной эпи-

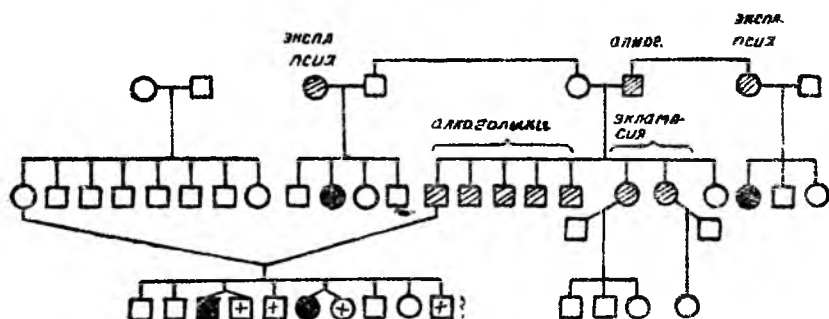


Рис. 8. Семья „Е“. 4 случая миоклонус-эпилепсии в одной семье, характеризующейся, кроме того, типичной эпилептоидной отягощенностью по отцовской линии

лепсии, в большом числе эксплозивные психопатии, алкоголизм и мигрени<sup>1</sup>, как это видно, например, из приводимых здесь двух

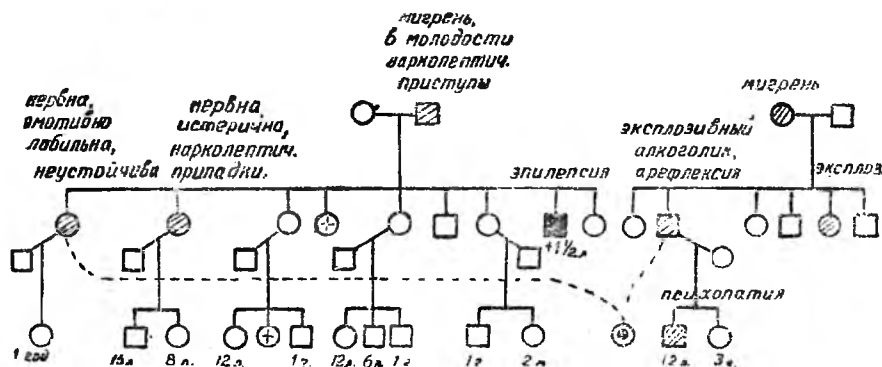


Рис. 9. Семья „II“. Пробанд лежала в нашей клинике с типичной миоклонус-эпилепсией (NB: слабо положительная реакция Вассермана в спинно-мозговой жидкости). Данные семейного анамнеза собраны и проверены д-ром Грековым. Обращает на себя внимание типично-эпилептоидный фон семьи.

родословных из нашего материала (рис. 8 и 9). Очевидно, гетерозиготная структура по наследственному фактору миоклонус-эпи-

<sup>1</sup> Ср. напр. наблюдения Р. А. Ткачева „О миоклонии“, Юб. сб. проф. Давиденкова 1935), В. Э. Дзержинского (Миоклония Уинферихта“, Юб. сборн. проф. Рота. 1911), И. Н. Филимонова („Случай своеобразного семейного заболевания и т. д.“, Юб. сборн. проф. Блуменау 1927), также ряд публикаций иностранных авторов: Ректенвальда, Лафора-Глюка, Абади и Молэн де Тейсье (Recktenwald, Molin de Teysseu) и др.

лепсии выражается так же, как и гетерозиготная структура по наследственному фактору эпилепсии.

Что же означает этот странный факт, еще более парадоксальный при учете несомненной клинико-анатомической самостоятельности миоклонус-эпилепсии? Он был предметом многих обсуждений и многих попыток теоретического объяснения.

Среди этих попыток были заведомо неудачные. На одной из них мы остановимся, так как она имеет принципиальное значение.

Это — едва ли не худшая из всех предложенных гипотез, стремящаяся свести проблему на сцепление двух генов, из которых один определяет эпилептический, другой — миоклонический компоненты болезни; с этой точки зрения случаи «чистой» эпилепсии в миоклонус-эпилептических семьях могли бы быть трактованы, как кроссоверные формы, равно, как иногда попадающиеся здесь и случаи «чистой» миоклонии<sup>1</sup>.

Гипотеза сцепления нас, конечно, удовлетворить не может.

Прежде всего миоклонус-эпилепсия вовсе не есть алгебраическая сумма двух болезней — эпилепсии и *ragamuclopus multiplex*, а есть заболевание гораздо более сложное, и если бы сторонники гипотезы сцепления захотели быть последовательными, им пришлось бы расценивать миоклонус-эпилепсию, как комбинацию не двух, а четырех процессов (прибавляя сюда еще паллидарный синдром и деменцию), — что было бы, конечно, уже большой натяжкой и ни в какую схему сцепления поместиться бы не могло.

А затем есть еще одно гораздо более красивое возражение против гипотезы сцепления, это именно патогенетическая близость обоих (эпилептического и миоклонического) компонентов: оба касаются области моторных гиперкинезов и клинически нередко переходят друг в друга. Так, нарастание миоклоний нередко заканчивается общим судорожным припадком. Между тем, мы хорошо знаем, что соседство генов в хромосомах вовсе не связано с общностью их трипизма. Поэтому о группах сцепления можно было бы думать лишь тогда, когда сцепленная пара признаков не представляет собою какогонибудь «логического» сочетания.

Если таким образом невозможно объяснить загадку миоклонус-эпилепсии сцеплением двух отдельных наследственных задатков, приходится искать другие объяснения.

Может быть, наследственный фактор миоклонус-эпилепсии, оставаясь независимым, просто обладает плейотропным дей-

---

<sup>1</sup> Эти последние, однако, означают не больше, чем вполне понятную внутрисемейную вариабильность в порядке развития болезни. Дело в том, что миоклония вовсе не обязательно должна, — как это думали когда-то — появляться позже эпилептических припадков; она может появляться и одновременно с ними, может и преемствовать им на несколько (до 5) лет, — неудивительно, что при еще большем разрыве между сроком появления обоих важнейших симптомов болезни и могут получаться случаи имитирующие, как «чистая» миоклония.

ствием, сходным с тем, которое свойственно наследственному фактору обыкновенной эпилепсии? Это объяснило бы нам некоторые детали миоклонус-эпилептической семьи, но не объяснило бы частоту в этих семьях обыкновенной эпилепсии.

Но может быть наследственный фактор миоклонус-эпилепсии идентичен с наследственным фактором эпилепсии, но просто снабжен соответствующим модификатором в какой-нибудь другой паре хромосом? И это предположение невероятно, так как тогда мы имели бы случай димерно-рецессивного расщепления, что не сходится с хорошо доказанным мономерно-рецессивным характером наследственности при миоклонус-эпилепсии.

Все эти гипотезы таким образом отпадают. Остаются два более удобных объяснения, однако я и сейчас не могу сказать, которое из них заслуживает предпочтения, так как оба они в состоянии довольно хорошо объяснить наблюдаемые факты.

Первое объяснение — допущение сцепленного модификатора (тоже, конечно, рецессивного); при таком допущении вся сцепленная группа должна вести себя при расщеплении, как «один ген»; кроссоверные же гаметы будут при этом двух сортов: несущие один только модификатор и несущие один только наследственный задаток эпилепсии; первые при встрече с хромосомами, несущими рецессивный фактор эпилепсии, будут проявляться не иначе, как обычное гетерозиготное проявление эпилептической наследственности; вторые же в этих условиях дадут чистую гомозиготную комбинацию по наследственному фактору эпилепсии, то есть самую обыкновенную эпилепсию. Таким образом, делаются легко понятными и вкрапленные в семью случаи настоящей эпилепсии, и наличие общего эпилептоидного фона семьи, и одновременно с этим простой мономерно-рецессивный характер наследственности при эпилепсии.

Второе объяснение — может быть еще более удачное, — сводится к допущению полиаллельной группы, которую можно было бы обозначить, как  $E > e > e_1$ , где  $e_1$  будет означать рецессивный фактор миоклонус-эпилепсии. Тогда больные с миоклонус-эпилепсией будут носителями генотипической структуры  $e_1 e_1$ , и будут давать правильное моногибридное расщепление; гетерозиготы  $e_1 E$  будут очень похожи на гетерозигот  $eE$ , так как аллеломорфные серии обладают, как известно, одинаково направленным тропизмом; компаунды же  $e_1 e$  будут давать ту или другую картину, смотря по тому, который из этих двух факторов доминирует над другим; а так как вероятнее всего допустить доминирование фактора  $e$ , как дающего менее тяжелое заболевание, то эти субъекты будут вероятно неотличимы от людей строения  $ee$ , то есть от настоящих эпилептиков. Если же допустить, что аллель  $e_1$  особенно охотно мутирует из гена  $e$ , то станет понятной и частота комбинаций  $e_1 e$  или даже  $ee$  в семьях наших больных.

Оба последних теоретических построения имеют таким образом довольно стройный вид. Однако, у обоих есть один капитальный недостаток: это есть чисто умозрительные, абстрактные построения. Они мало могут удовлетворить исследователя, ищущего точно доказанной теории, удобной для постоянной практической

проверки, а не априорных схем, как бы красиво они ни выглядели. Поэтому заниматься этими теоретическими построениями не очень интересно. Значит ли это, что такие теоретические априорные схемы вообще не нужны? Я этого не думаю, так как эти схемы все же могут нас как-то ориентировать для собирания дальнейшего материала в определенном направлении.

Совершенно иначе, чем в отношении миоклонус-эпилепсии, обстоит дело в отношении нескольких схожих с эпилепсией нарколепсии, болезни Менъэра, интенционной судороги Рюльфа и миоплегии, так как все эти четыре формы зависят, повидимому, от совершенно особых, но уже доминантных наследственных задатков.

Нарколепсия Желино, подобно эпилепсии, расчленяется обычно на «симптоматические» и «генуинные» формы, и здесь точно так же в специальной литературе идут длительные (и большею частью теоретически плохо обоснованные) споры между сторонниками экзогенной и эндогенной этиологии. Клиника этих «симптоматических» форм настоящей нарколепсии, действительно, может быть очень схожей. Так теперь можно с несомненностью утверждать, что приступы аффективной слабости мышц («катаплексия») могут иметь место при заведомо «симптоматических» формах и — что еще важнее — могут полностью отсутствовать при формах заведомо наследственного происхождения. Споры осложнены тем более, что до сих пор встречаются авторы, вообще отрицающие самостоятельность нарколепсии и рассматривающие приступы неудержимого сна, как эквивалент эпилептического припадка. Однако, несмотря на несомненное сходство нарколептического припадка с атипичным приступом эпилепсии (вплоть до сходства электроэнцефалографии), такая точка зрения постепенно исчезает.

Рассмотрение теперь уже довольно обширной литературной казуистики, а также обработка собственного материала, собранного за последние годы, заставляет придти к заключению, что в основе настоящей нарколепсии Желино лежит совершенно особый наследственный задаток мономерно-доминантного характера, степень пенетрантности которого, однако, резко варьирует в разных семьях.

Таким образом здесь получаются то семьи с правильным доминированием в течение ряда поколений, как в известном наблюдении Р. А. Ткачева<sup>1</sup>, то — значительно чаще — семьи с неполным доминированием, характеризующиеся пропусками поколения, то — семьи, где чередуются развитые и рудиментарные случаи, и только более внимательный семейный анализ позволяет обнаружить в семье отдельные аномалии сна или слабость конвергенции, на которую впервые обратил внимание Риччи, то есть, где пробанд при недостаточно внимательном изучении семьи делает вообще впечатление «спорадического» случая. В настоящее время собрано уже достаточно большое число наблюдений, чтобы позволить было не сомневаться в наследственном происхождении болезни. Сюда относятся публикации Вестфала, Гоффа и Штейнгеля, Крышовой, Довгялло, Риччи и наши наблюдения. В последнее время новая серия семейных случаев

<sup>1</sup> Р. А. Ткачев. «Наследственная форма нарколепсии». Сов. неврол., псих. и психогигиена 1933. См. ниже более подробное описание этого наблюдения (стр. 332). Очень сходную семью продемонстрировал мне недавно С. Л. Левин.

нарколепсия была опубликована в американской прессе Кон и Крувентом<sup>1</sup>.

Все это заставляет придти к заключению, что существует совершенно самостоятельный наследственный задаток нарколепсии, обладающий характером доминирования с проявляемостью вариационной по разным семьям. И однако, несмотря на самостоятельность этого наследственного задатка, точно так же несомненной следует считать какую-то связь его с эпилептической наследственностью. На это обращалось внимание уже давно. Еще Ноткин и Желиффи обратили внимание на то, что нередко у одного и того же больного встречаются и эпилептические припадки, и нарколепсия, иногда в течение заболевания заменяя друг друга, а также на то, что иногда у нарколептиков удается обнаружить эпилептическую наследственность. Аналогичные указания мы находим у Геве-роха и Вилсона (Neveroch, Wilson). Эсселевич<sup>2</sup>, изучив 4 родословных нарколептиков, также обнаружил в этих семьях значительное сгущение характерологических изменений эпилептоидного типа; из 4-х матерей его пробандов 3 были мигрениками. Наконец, я<sup>3</sup> установил уже совершенно недвусмысленно факт унаследования эпилепсии в нарколептических семьях: из 13 пробандов эпилептические припадки были у 2-х, из 43-х братьев-сестер пробандов — у 2-х, из 23-х родителей по крайней мере у одного (а может быть и у двух). Точно так же весьма массивно в этих семьях были представлены эпилептоидная психопатия, алкоголизм и мигрени.

Таким образом мы стоим здесь перед новым и странным фактом: два наследственных задатка, повидимому совершенно независимых, из которых один — доминантный, а другой — рецессивный, почему-то излюбленно комбинируются в одних и тех же семьях.

Чрезвычайно сходно обстоит дело в отношении ангио-невротических вестибулярных кризов меньэровского типа. Исследования мои<sup>4</sup>, Л. М. Духовниковой (неопубл.) и Т. С. Малышевой<sup>5</sup> обнаружили совершенно четкую доминантную передачу врожденной вестибулярной гиперестезии (на фоне которой обычно и развиваются меньэровские припадки), причем оказалось, что синдром этот обладает значительно более высокой проявляемостью у женщин. Здесь, таким образом, дело легко может быть сведено к действию совершенно особого мономерного наследственного задатка, частично ограни-

<sup>1</sup> R. Cohn and B. M. Cruvent. „Relation of narcolepsy to the epilepsy“ Arch. of Neur., vol. 51, No. 2, 1944.

<sup>2</sup> Notkin and S. E. Jelliffe. „The narcolepsies“. Arc. of Neur. and Ps. 1934.

<sup>3</sup> С. А. Эсселевич „К вопросу о нарколепсии“. Работы псих. клин. Каз. Гос. Univ., вып. 2, 1928.

<sup>4</sup> С. Давиденков „Об отношении нарколепсии Желино к генуинной эпилепсии“. Неврол. и псих. том VI, № 11, 1937 и „Эпилептоидные компоненты при нарколепсии“. Сборн. проф. Гейера, 1941.

<sup>5</sup> С. Давиденков. Наследственные болезни нервной системы, 2-е изд. 1932.

<sup>6</sup> Т. С. Малышева „К вопросу о семейной вестибулярной гиперестезии..“ Труды дисс. ГИДУВ.

ченного полом. А между тем и здесь, — как и на примере нарколепсии, — как у самих пробандов, так и в их семьях эпилептоидные симптомы кумулируются с совершенно необычной интенсивностью. Так, из 20 пробандов в серии Малышевой 14 страдали одновременно мигренями, а среди 550 родственников меньзевских пробандов Духовникова обнаружила эпилепсию в 7,1%, а мигрени — в 46,4%!

Эти факты, которые на первый взгляд кажутся столь парадоксальными, нам удалось в конце концов объяснить; как мне кажется, достаточно удовлетворительно с помощью разработанной нами гипотезы об условном усиленном тропизме несвязанных друг с другом наследственных факторов. Однако, изложение и доказательства этой гипотезы придется отложить до 4-й главы, посвященной специально вопросу о взаимодействии невротропных болезненных задатков.

Клиника семейного пароксизмального паралича (миоплегия) также не лишена некоторых черт, общих с эпилепсией. Это также есть заболевание, протекающее по типу периодически повторяющихся недлительных состояний с обилием вегетативных симптомов. Между тем о связи этого процесса с эпилепсией можно судить с меньшей уверенностью, так как у нас для этого еще не хватает достаточно хорошо проверенных данных.

Миоплегия, как это теперь можно считать точно установленным, определяется особым, доминантным и мономерным наследственным задатком, но и здесь — как при нарколепсии — наблюдаются по отдельным семьям значительные вариации в отношении пенетрантности и выражения наследственного задатка. На одном полюсе здесь стоят семьи с очень высокой проявляемостью, вроде семьи, описанной недавно Гауппом<sup>1</sup>, где было 36 больных в 6 поколениях, и где отношение больных к здоровым было весьма близко к отношению 1:1, на другом полюсе — так называемые «спорадические» случаи. Между обоими полюсами распределяются семьи, где встречаются пропуски поколения, или где развитые случаи чередуются с рудиментарными. И здесь снова — несмотря на столь четкую характеристику наследования миоплегии, — как а-то связь с эпилепсией, повидимому, имеется. В семьях нередко случаи эпилепсии или мигреней, на что указывали уже не раз многие авторы<sup>2</sup>. В довольно типичном «спорадическом» случае, который я наблюдал недавно (рис. 10), семейный анамнез обнаружил, что эксплозивная мать пробанда имела брата — алкоголика, дочь которого страдала эпилепсией. Заметим кстати, — это нам пригодится в дальнейшем, — что в семьях с очень высокой проявляемостью такая связь с эпилептической наследственностью может полностью отсутствовать.

<sup>1</sup> R. Gaupp (Jung). „Erblichkeitsuntersuchungen bei paroxysmaler Lähmung“. Z. f. d. ges. Neur. und Psych., Bd. 170, 1940.

<sup>2</sup> Маньковский („О пароксизмальном параличе“. Тр. кл. нервн. бол. Киевск. Инст. усов. врачей, т. I, 1928), Копшицер („Случай наследственно-семейной формы пароксизмального паралича“ Невр. и псих. том III вып. 6, 1938),; ср. также данные Янота и Вебера (Janota, Weber), Рибодо-Дюма (Ribadeau-Dumas) и др.

Так, в упомянутой выше семье Гауппа, где имелись сведения о 136 членах семьи, не было ни эпилепсии, ни мигреней, и только у одного члена семьи была обнаружена бронхиальная астма.

Еще с меньшей уверенностью — за крайней скудостью собранных до сих пор наблюдений — мы в состоянии судить о характере связи эпилепсии с интенционной судорогой Рюльфа.

Это последнее заболевание, описанное впервые Рюльфом (Rülf) в 1917 году, исследованное подробно в нашей клинике за последнее время<sup>1</sup>, состоит из врожденной и наследственной особенности моторной иннервации, благодаря которой всевозможные экстренные произвольные движения сейчас же сопровождаются генерализующейся судорогой, распространяющейся по гемитипу, — получается клиническая картина весьма своеобразная, легко сходящая в глазах малоквалифицированного невропатолога за приступ джексоновских судорог.

И здесь, в семьях рюльфовских больных оказываются вкрапленными случаи обыкновенной эпилепсии<sup>2</sup>, хотя совершенно ясно, что оба заболевания являются вполне самостоятельными процессами. Сколько-нибудь точно высказаться о характере этой связи я еще не могу.

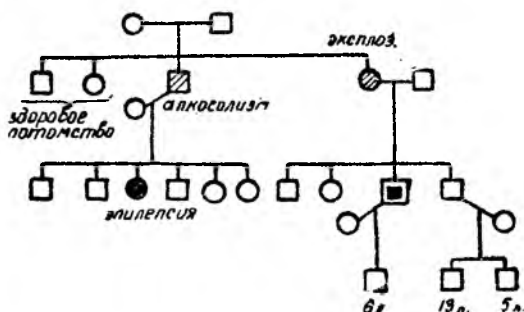


Рис. 10. Схема семьи «О», где пробанд в возрасте 35 лет заболел типическими приступами периодического паралича. Других случаев эпилепсии в семье отмечено не было.

обсуждению которого нам придется еще вернуться ниже, когда мы будем рассматривать проблему так называемой «невропатической семьи». Далее нередко упоминается эпилепсия — или еще чаще мигрень — в качестве одного из звеньев так называемого «аллергического круга», что роднило бы ее с бронхиальной астмой, квинковскими отеками, крапивницей и с другими проявлениями аллергии, — вопрос, к которому нам точно также придется вернуться ниже, равно как и к интереснейшему вопросу о связи того или другого выражения наследственного эпилептического задатка с тем или другим «типом нервной системы» в смысле Павлова.

<sup>1</sup> Е. Ф. Кулькова „Интенционная судорога Рюльфа“. Юбил. сборник проф. Давиденкова, 1941.

<sup>2</sup> Эпилепсией страдал двоюродный брат пробанда в наблюдении Рюльфа и родная сестра пробанда в случае из нашей клиники; отец этого последнего больного был мигреньником.



Три вопроса подлежат здесь рассмотрению: 1) мутирует ли наследственный задаток эпилепсии в настоящее время? 2) какова роль естественного отбора в истории этого наследственного задатка? и 3) встречается ли аналогичный наследственный задаток у животных?

Лишь очень приблизительно мы в состоянии в настоящее время составить себе представление по этим трем пунктам.

По первому вопросу может быть дан пока ответ в положительном смысле, однако лишь в самой еще общей форме. Интенсивность новообразования эпилептического задатка пока еще не может быть вычислена, поскольку нам неизвестна интенсивность его элиминации (см. выше § 2). Но поскольку эта элиминация несомненно имеет место, следует, что и мутирование наследственного фактора эпилепсии с какой-то (неизвестной) интенсивностью продолжается безостановочно и в настоящее время.

Элиминация наследственного фактора эпилепсии доказывается повышенной смертностью рецессивных гомозигот. Так, на нашем последнем (Ленинградском) материале из 15 вторичных случаев эпилепсии было 4 умерших от судорог в детстве (в возрасте 2-х месяцев, 6 месяцев, 8 месяцев и 4-х лет), причем только 5 больных из этой серии представляли картину типичной эпилепсии, двое же страдали эпилепсией в молодом возрасте и впоследствии выздоровели, трое страдали детскими судорогами с еще неизвестной дальнейшей судьбой и один погиб в детстве от случайного заболевания. Эта еще очень небольшая серия, конечно, недостаточно доказательна. Однако, едва ли столь значительная частота смертей в детском возрасте от судорожных припадков может быть рассматриваема, как совершенно случайная. Очевидно, стало быть, какой-то процент больных, гомозиготных по эпилептическому задатку, погибает именно вследствие этой особенности в раннем возрасте. А если это так, следует неизбежно принять, что какая-то элиминация эпилептического фактора из населения непрерывно имеет место.

Второй поставленный выше вопрос является, может быть, одной из лучших иллюстраций той недостаточности естественного отбора, о которой мы говорили в 1-й части настоящей книги. В самом деле, если принимать фишеровское представление об эволюции доминантности, следовало бы смотреть на эпилептический наследственный фактор, как на такой, который, будучи несомненно вредным и — как мы видели выше — чрезвычайно распространенным в населении, должен был бы превращаться постепенно в рецессивный благодаря накоплению тормозящих модификаторов; в действительности, этот процесс, повидимому, имел место, однако оказался недоведенным до конца: гетерозиготное строение по этому наследственному задатку все-таки проявляется в ряде патологических отклонений. Таким образом, отбор, несмотря на крайнюю давность существования эпилепсии

в человечестве,<sup>1</sup> все-таки не смог превратить этот задаток в полностью рецессивный. Это, конечно, не должно нас удивлять. Мы уже видели выше, как отбор постепенно прекращался в течение человеческой доистории. Очевидно, мы и в данном случае имеем один из примеров этой недостаточности естественного отбора.

Очень мало известно нам еще и по третьему вопросу. Обезьяны болеют эпилепсией. Однако, единственное известное мне подробное исследование по этому вопросу — это работа о наследственности судорожных припадков у раро hamadruas И. Кондратьева (Колтуши, — неопублик.), которая привела автора к допущению и здесь мономерного и рецессивного, не сцепленного с полом наследственного фактора, то есть в общем к характеристике наследственности такой же, какой отличается и эпилепсия человека. Является ли это сходство чистой случайностью, или мы здесь имеем пример того, что называется «корреспондирующими генами»,<sup>2</sup> сказать, разумеется, невозможно.

Однако, чем дальше от человека, тем и клиника и генетика эпилепсии животных становятся иными. Так, Коул и Ибсен (Cole and Ibsen) в 1920 г.<sup>3</sup> описали судорожные приступы у морских свинок; приступы судорог вызывались звуковым раздражением; признак наследовался, как простой рецессивный.

Уайт и Плескетт (White and Plaskett) в 1904 г. описали эпилептические припадки у коз — припадки вызывались испугом, а Лаш (Lash) в другой серии коз наблюдал аналогичный синдром. Припадки длились по 10—20 секунд, оставляя после себя рефрактерную фазу в течение 20—30 минут, когда новым испугом нельзя было вновь спровоцировать припадок. Тип наследственности в этой серии наблюдений остался невыясненным. Известна спонтанная эпилепсия у рецессивных белых венских кроликов, а в последнее время Майер и Глэзер (Mayer and Glaser, 1940) описали рефлекторную (на звуковое раздражение) эпилепсию у крысы; признак Гриффитса (Griffiths, 1942) оказался наследственным и повидимому обусловленным несколькими наследственными факторами.

Наконец, Аткинсон, Ибсен и Элдридж<sup>4</sup> в 1944 году описали (с очень подробным анализом родословной) доминантную эпилепсию у крупного рогатого скота. Однако, и здесь клиника была более сложной: многие из страдавших припадками животных плохо владели задними ногами и часто падали без видимой причины.

Ясно, что во всех приведенных случаях мы имеем дело с процессами, лишь частично схожими с тем, что имеет место в отношении эпилепсии человека, так что строить здесь какие-либо аналогии было бы недопустимо.

<sup>1</sup> В. К. Хорошко (Б. М. Энци. том 35) указывает, что эпилепсия фигурировала уже в индийской медицине периода Вед, за 8 столетий до нашей эры.

<sup>2</sup> L. A. Moore. The J. of Her. vol. 34, № 1, 1943

<sup>3</sup> Эти авторы и следующие цит. по Аткинсону, см. ниже.

<sup>4</sup> F. W. Atkinson, H. L. Ibsen and F. Eldridge „Inheritance of an epileptic type etc“. The J. of Her. vol. 35, № 2, 1944.

## ГЛАВА III

### НЕВРОТРОПНЫЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФАКТОРЫ У ЧЕЛОВЕКА

(Общие принципы классификации. Наследственные факторы, оказывающие прямое влияние на развитие нервной системы. Наследственные факторы, коррелятивно влияющие на нервную систему. Некоторые данные о невротропных генах у животных. Невозможность изучать действие невротропных задатков без учета их взаимосвязи).

#### § 18. Принципы классификации

Рассмотрение некоторых общих вопросов, обсужденных в 1-й главе, а также более подробное рассмотрение во 2-й главе одного из неврогенетических примеров — эпилепсии. — может несколько помочь нам, когда мы подходим теперь к трудной задаче дать сжатый перечень и характеристику патологических наследственных факторов у человека, влияющих в неблагоприятном смысле на развитие его нервной системы. Однако, хотя мы вступаем здесь в область, имеющую колоссальную литературу и бывшую предметом многочисленных специальных клинических и анатомических исследований, тем не менее сразу же мы получаем впечатление, что многие распространенные в настоящее время классификации носят на себе печать некоторой непродуманности с общепатологической точки зрения. Повидимому именно вследствие этого обстоятельства классификации эти оказываются часто нестойкими, все время изменяющимися и крайне спорными до сегодняшнего дня.

Если мы присмотримся к общим принципам, лежащим в основе современных клинических расчленений, мы увидим, что исследователи все время колебались между двумя крайностями, из которых одна состояла в том, что пытались, на основании различных клинических соображений, объединить вместе самые разнородные процессы, другая же состояла в том, что стремились, наоборот, до бесконечности увеличивать число самостоятельных форм, исходя из того факта, что чуть не в каждой семье удастся подметить некоторые

мелкие особенности симптоматики и течения того же самого процесса.

Ход рассуждения исследователей, стоявших на позициях унитаризма, большего частью был таков: поскольку существуют отдельные случаи, похожие на какие-то «переходные формы» между двумя какими-то «болезнями», следует думать, что эти «болезни» не являются самостоятельными процессами, а лишь разным выражением одного и того же наследственного задатка. На этой позиции стояла в свое время известная венгерская неврологическая школа Ендра с с и к а (Jendrassik), собравшая громадное число интересных клинических наблюдений. В результате таких сопоставлений родилось понятие о «единой гередодегенерации», — понятие бесполезное уже по одному тому, что оно лишало своей специфики хорошо известные клинические формы и на практике привело бы к своеобразному диагностическому (а теперь мы в праве были бы сказать, что точно так же и к терапевтическому) нигилизму. Момент той или другой наследственности еще совершенно не принимался в расчет этими первыми унитаристами. Они просто располагали отдельные клинические картины в один непрерывный ряд и делали отсюда свои обобщающие выводы, не замечая того, что в человеческой патологии — как и в экспериментальной генетике — размах фенотипического вариирования какого-либо одного наследственного фактора сплошь и рядом заходит за пределы возможного вариирования другого сходно действующего наследственного фактора.

Эти обобщающие тенденции впоследствии постепенно возобновлялись в том или другом виде. То, как это делали Гиллен и Молларе,<sup>1</sup> пытались объединить атаксию Фридрейха, атаксию П. Мари и спастическую параплегию, то — как это делали Маринеско, Маникатиди и Ионеско Сисести,<sup>2</sup> пытались свести в одну нозологическую группу, помимо семейных атаксий и спастической параплегии, еще и амиотрофию Шарко-Мари, болезнь Русси-Леви и так называемый семейный боковой амиотрофический склероз. Бильшовский<sup>3</sup> объединял болезнь Фридрейха-Мари и амиотрофию Шарко-Мари с гипертрофическим невритом и с миопатией, Салус<sup>4</sup> — боковой амиотрофический склероз, спинальную мышечную атрофию, спинальный спастический паралич и хронический бульбарный паралич. Я<sup>5</sup> в свое время энергично возражал против таких обобщений. Фактически же разбили их, конечно, не возражения отдельных авторов, а их клиническая бесполезность: как бы все это ни казалось убедительным, никому из врачей, конечно, не приходило в голову перестать пользоваться в своей клинической работе такими ясными и недвусмысленными диагнозами, как «боковой амиотрофический скле-

<sup>1</sup> Guillaumin et Mollaret. Presse med., 1933.

<sup>2</sup> Marinesco, Manikatis et I. Sisesti, Rev. neur. 1939.

<sup>3</sup> M. Bilechowsky. Z. f. die ges. N. und Ps Bd. 150, 1934.

<sup>4</sup> Salus. Arch. f. Psych. Bd. 104, 1935.

<sup>5</sup> С. Давиденков. «О принципах классификации наследственных форм». Сов. психон. 1933 и «К вопросу о наследственности при боковом амиотрофическом склерозе» Нерв., псих. и психогигиена, 1936.

роз», или «болезнь Фридрейха» и заменить их туманными обозначениями вроде «дегенеративной болезни двигательной системы».

И тем не менее, эти обобщающие тенденции упорно продолжают повторяться. Были они ярко представлены и на последнем Международном неврологическом конгрессе в Копенгагене в докладе Ионеско Сисести и Строеско.<sup>1</sup> Этот доклад, изобилующий не всегда удачными попытками использовать и современную генетику, интересен, так как он ясно показывает, как унитаристические точки зрения, если только их последовательно проводить, легко докатываются до абсурда.

Авторы доклада исходили из хорошо известных клинических фактов, вроде чередования в одной и той же семье развитых и рудиментарных случаев, наличия так называемых «переходных» случаев нередкого обилия в одной и той же семье самых различных наследственных нервных болезней и т. п. Сюда же они причислили и тот факт, что нередко одно какое-нибудь заболевание протекает таким образом, что в дальнейшем течении начинают выступать черты совсем другой болезни. Так, заболевание, импонирующее вначале, как хроническая хорей, может закончиться паллидарной обездвиженностью; заболевание, похожее на эпилепсию; может закончиться картиной псевдо-склероза, торсионная дистония может закончиться паркинсонизмом, болезнь Вилсона — торсионным спазмом и т. п. Для нас все эти последние данные свидетельствовали бы прежде всего о том, как еще трудна и несовершенна наша диагностика этих сложных наследственных заболеваний, румынские же авторы на основании такого рода сопоставлений сделали вывод совершенно другой: все эти данные будто бы на самом деле стирают нозологические границы, лишая все наши наследственные нервные болезни их качественной характеристики; пора — по их мнению — сменить долго длившийся первоначальный «аналитический» период герединтарной невропатологии новым «синтетическим» периодом, и тут же они предлагают и свою формулу этого «синтеза»:

Все дегенеративные болезни нервной системы распадаются будто бы на три основных группы, в пределах которых нозологические границы случайны, расплывчаты и несущественны. Это, во-первых, болезни базальных ганглиев, куда входят хантингтоновская хорей, болезнь Вилсона, дрожательный паралич и торсионная дистония, но куда точно также должны быть отнесены и болезни подбугровой области и даже коры; во-вторых, это — заболевания самого мышечного аппарата (миопатия, атрофическая миотония, томсеновская миотония); в-третьих, — спинальные формы, типом которых являются амиотрофия Шарко-Мари и атаксия Фридрейха. Однако, здесь же выяснилось, что и эти три «основные» болезни не совсем четко отличаются друг от друга. В самом деле, Сисести и Строеско тут же отмечают, что есть много серьезных оснований считать миопатические процессы имеющими центральное

<sup>1</sup> J. Sisesti et Stroesco. „Considérations génétiques sur les maladies héréditaires etc.“. R. Neur. 1939 — 1940, № 4.

происхождение, что, таким образом, должно перекинуть какой-то мост между их второй (миопатической) и первой (базальной) группами. Тут же они указывают (и не без основания), что и при их третьей, «спинальной» группе анатомические изменения выходят за пределы спинного мозга. «Чистых» случаев вообще, повидимому, нет, и таким образом создается концепция, что все эти формы суть проявления одного и того же гереде-дегенеративного процесса («d'un processus hérédodégénératif assez général»).

Каким образом румынские авторы хотели всему этому дать объяснение, ссылаясь на учение о сцеплении генов, мне осталось непонятным.

Наряду с этой универсальной «maladie hérédodégénérative»<sup>1</sup> ставится другая болезнь — «maladie hérédodéprolérative». К ней причисляются синрингомиелия, неврофиброматоз, туберозный склероз, кожно-церебральный ангиоматоз и аденома Прингла.

И, наконец, третью болезнь составляют непрогрессирующие дисплазии.

Таким образом, все пестрое разнообразие наследственных невродистрофий сводится всего к трем основным болезням, внутри которых отсутствует какая-нибудь нозографическая автономность.

Нет, однако, никаких оснований, если мы захотим быть последовательными, останавливаться на этих 3-х группах. Ведь, используя совершенно тот же ход рассуждения, нетрудно показать, что, например, гипертрофический неврит соединяет в себе элементы первой (дегенеративной) и второй (пролиферативной) группы. или что гередитарный птоз (диспластическая группа) чередуется в одних и тех же семьях с прогрессирующей офталмоплегией (дегенеративная группа), — и тогда делается совершенно ясным, что идя этим путем, нам придется неизбежно прийти в конце концов к единственно возможному выводу о том, что вообще существует только одна «наследственная нервная болезнь». Я сомневаюсь, чтобы такая карриатура на «синтетическое» понимание клинических фактов явилась прогрессом для невропатологии!

Наши коллеги в других областях медицины, кажется, не менее остро переживают натиск унитаристов. Так, голландский окулист Ваарденбург, один из наилучших в Западной Европе знатоков гередитарной патологии, должен был недавно выступить с резкой критикой аналогичных обобщающих воззрений, распространенных в гередитарной офталмологии. «Единой heredopathia ophthalmica, — писал он в заключении своего обзора, — не существует — на самом деле, вопрос обстоит гораздо сложнее» (I. c.).

В немалый тупик заводит нас и противоположная тенденция, — стремление рассматривать, как совершенно отдельные заболевания, все те семьи, где сходный процесс протекает с какими-нибудь, порой незначительными, семейными особенностями

<sup>1</sup> Маринеско, много способствовавший созданию этой универсальной концепции, в конце концов все-таки говорил почему-то не о „maladie dégénérative“, а о „maladies dégénératives“. Эти „s“ на конце не свидетельствуют ли о том, что новое понятие не обладало достаточной клинической четкостью?

симптоматики или течения. Эта тенденция игнорирует хорошо установленный факт межсемейной вариабельности одного и того же наследственного задатка. Но — *habent sua fata libelli!* — и если какая-нибудь несколько необычная семья была описана очень крупным ученым, она сейчас же получала штамп специальной болезни, связанной с именем этого ученого, и под таким названием начинала переходить из одного руководства в другое, хотя бы после этого никто никогда не видел еще раз подобного заболевания. Может быть, одним из лучших примеров этого является тот клинический вариант гипертрофического неврита, который наблюдали Мари и Бовери у нескольких членов всего одной семьи, и который получил литературное право на самостоятельное существование, хотя, насколько я знаю, никто его впоследствии никогда не наблюдал. Особенно выигрышное положение получают первые описанные случаи какого-нибудь нового заболевания, так наз. «классические» семьи, всякое отступление от которых в последующих наблюдениях считается уже выходящим за пределы точно очерченных границ данной болезни.

Совершенно, однако, понятно, что врачи, имевшие дело с этими наследственными синдромами, начинали обычно именно с этих крайне дифференцирующих тенденций и лишь позже научались объединять вместе несколько неоднородные случаи. Я должен покаяться, что и я в свое время отдал дань этой тенденции и в своей монографии об амиотрофии Шарко-Мари 1927 года насчитал длинную серию отдельных форм, из которых состоит эта сборная группа, поставив рядом как формы, которые впоследствии действительно оказались самостоятельными (как рудиментарный тип Русси-Леви), так и формы, самостоятельность которых не выяснена до сегодняшнего дня (форма, комбинированная с атрофией зрительных нервов), а также формы, заведомо являющиеся лишь клинической разновидностью основного заболевания (форма, осложненная холодовым парезом рук), причем я тогда еще не принял во внимание «позднюю» форму, описанную де Лизи и остававшуюся мне неизвестной, когда я писал свою монографию. Интересно, что тонкие наблюдатели-клиницисты, даже когда они еще совершенно не умели пользоваться в своих построениях данными современной генетики, инстинктивно восставали как против крайних унитаристов, так и против излишнего дробления форм, и я думаю теперь, что старик Шульце<sup>1</sup> был гораздо более прав, чем мне это казалось, когда он возражал против моих 12 клинико-генетических подтипов амиотрофии Шарко-Мари.

Ниже (глава 4) будет показано, как мы теперь постепенно научились выходить из этих затруднений.

Что же, однако, следует на самом деле иметь в виду при попытках построения правильной классификации гередитарных форм?

Прежде всего подчеркну, что при выделении формы следует всегда исходить из требования определенного для данной формы типа наследственной передачи. Нельзя согласиться с авторами, допускающими, что «одна и та же»

<sup>1</sup> Fr. Schultze. D. Z. f. Nery. Band 112.

форма в различных семьях наследуется то как просто доминантная, то как просто рецессивная, то как сцепленная с полом, так как даже при допущении, что эти разные формы произошли вследствие транслокации, неизбежен «эффект положения», уже не позволяющий приравнять эти формы друг другу. Стало быть, классификационный принцип в этой области должен быть во всяком случае не только клиническим resp. клинико-анатомическим, но обязательно и клинико-генетическим, и я всегда удивлялся, как медленно эта простая истина проникает в сознание врачей!

Следующий принцип сложнее. Это — необходимость постоянно помнить, что различные наследственные задатки в состоянии реализовать клинически-неотличимые болезненные проявления. Это — то, что можно было бы определить термином «конвергенция». Герeditарная невропатология пестрит примерами подобного рода. Так, наследственный фактор прогрессивной хореи может, оказывается, приводить к клинической картине, весьма схожей с гепато-лентикулярной дегенерацией, наследственный фактор прогрессивной лейкодистрофии может реализоваться в виде спастического парализа, неотличимого от штрюмпелевской формы. «Одна и та же» клиническая форма может, таким образом, зависеть от совершенно разных наследственных задатков, и пока эта сторона дела не будет гораздо лучше изучена, факты подобного рода будут неизбежно служить материалом для самых причудливых классификационных построений.

Еще сложнее: «одна и та же», или по крайней мере «неотличимая» форма может реализоваться и совершенно независимо от наследственных, а под влиянием одних только средовых факторов, — аналогично сходству мутаций с «фенокопиями», или «морфозами» в экспериментальной генетике. Так, травма или артериосклероз могут вызвать такую же нарколепсию, как и нарколепсия наследственно-обусловленная. Я не думаю также, чтобы без соответствующего специального анамнеза, а только на основании клинического исследования самого больного, можно было бы отличить, например, семейную спастическую параплегию Штрюмпеля от некоторых токсических заболеваний спинного мозга. Все это, несомненно, в состоянии значительно засорять индигруппными случаями исходный материал при наших клинико-генетических построениях.

Далее, необходимо помнить, что если один и тот же признак может быть вызван различными наследственными задатками, то, с другой стороны, и один и тот же наследственный задаток может вызывать различные, часто далеко не сходные признаки. Это — то, что носит название «полиморфизма» в выражении наследственного фактора. Мы уже видели в предыдущей главе прекрасные примеры такого полиморфизма в проявлении одной и той же гетерозиготной структуры по наследственному задатку эпилепсии.

Необходимо учитывать и общность в происхождении, казалось бы, самых отдаленных изменений, идущую за счет своеобразных особенностей развития, приводящих к явлениям кажущегося «плей-



отропизма», как мы об этом подробнее указывали в 1-й главе (§ 5). Это делает то, что такие, например, кажущиеся совершенно различными состояния, как аномалия Арнольд-Кари и spina bifida, на самом деле связаны друг с другом и не заслуживают в классификационной схеме самостоятельных отдельных мест.

При оценке нозологических границ важно иметь в виду следующий своеобразный факт: оказывается, разнообразные вариации внешнего проявления наследственных задатков связываются друг с другом вовсе не в пестром, калейдоскопическом беспорядке, а нередко в определенных корреляциях. Так, более раннее начало при многих амиотрофических процессах идет параллельно с преимущественным поражением тазового пояса и нижних конечностей, в то время как начало в более позднем возрасте нередко идет рука об руку с преимущественной локализацией в мышцах плечевого пояса и верхних конечностей. Поэтому, если мы возьмем две близкие формы, отличающиеся друг от друга по возрасту начала болезни, например раннюю псевдогипертрофию Дюшенна и более позднюю ювенильную миопатию Эрба, то неудивительно, что атипично-поздние случаи ранней формы, равно как и атипично-ранние случаи поздней формы, станут похожими друг на друга не только по сроку начала болезни, но и по некоторым клиническим особенностям, что и импонирует нередко, как настоящие «переходные» формы. Так же связываются симптомы при семейных атаксиях, где раннее начало идет параллельно с арефлексией, полкой стопой и кифозом, а позднее — с участием зрительных нервов и симптомами со стороны пирамидных путей, — или при амиотрофии Шарко-Мари, где гиперплазия стромы нервных стволов коррелирует с ранней потерей сухожильных рефлексов, и т. п.

Еще более осложняет оценку отдельных форм то обстоятельство, что иногда один и тот же симптом может быть в одних случаях признаком индивидуальной вариации, вкрапленной в семейные ряды, в других случаях — признаком особой болезненной формы. Как это положение ни звучит парадоксально, мы, однако, в этом убеждаемся постоянно при изучении наших родословных. Лучше всего это положение иллюстрируется на примере рудиментарных форм. Так, при доминантной амиотрофии Шарко-Мари мы встречаем иногда вкрапленные в семью чем-то задержанные рудиментарные случаи, а наряду с этим существует и целая особая форма («болезнь Русси-Леви»), состоящая сплошь из таких рудиментарных случаев. Понятно, что точная диагностика в таких случаях возможна лишь тогда, когда на помощь клиническому обследованию отдельного больного приходит подробное обследование семьи.

И, наконец, в оценке отдельных форм следует постоянно иметь в виду те явления «условного тропизма», изложению которых будет посвящена 4-я глава, и без учета которых я теперь уже не мог бы обходиться в трактовке наследственных форм.

Но даже при учете всех этих достаточно сложных соображений, спрашивается, возможна ли в настоящее время уже вполне точная классификация наследственных невродистрофий? На этот вопрос приходится ответить определенно отрицательно. Все, что можно пока предложить, это — предварительный, ориентировочный перечень выделенных до настоящего времени форм, среди которых невыясненных и условных будет гораздо больше, чем хорошо изученных. Но даже и эти последние могут еще заключать в себе ряд неожиданностей. Существует, например, хорошо изученная рецессивная глухонмота; однако, в литературе возникал вопрос, может быть она, в свою очередь, состоит из нескольких схожих, но не идентичных форм. Что такое сомнение законно, показывают некоторые примеры из экспериментальной генетики. Вспомним хотя бы историю гидроцефалии мышей, сообщенную Циммерманом: два аутосомно-рецессивных штамма (один из Америки, другой из Берлина) с гидроцефалией, гистологически неотличимой, при скрещиваниях обнаружили, однако, свою неидентичность. Оказалось, что и симптоматически между обоими была некоторая разница: мыши с американским геном были несколько более живучи и иногда даже размножались.

В следующем параграфе мы дадим очень сжатый, сделанный с учетом всех вышеприведенных соображений, перечень известных в настоящее время патологических невротропных факторов у человека. Понятно теперь, почему это будет похоже скорее на «каталог», чем на настоящую «классификацию». Если эти факторы мы объединяем в отдельные большие группы, то это единственно из соображений удобства описания, вовсе не предполагая, что внутри этих больших сборных групп наследственные задатки объединены каким-нибудь внутренним родством.

## § 19. Невротропные наследственные факторы человека

(\* отмечены формы, еще очень спорные или еще недостаточно изученные).

### А. Наследственные задатки, вызывающие синдромы с преимущественным участием пирамидной системы

1—2. Спастическая параплегия (семейная спастическая диплегия, семейный спастический спинальный паралич) выделена Штрюмпелем в 1886 году. Является безусловно сборной группой, явно распадающейся по меньшей мере на две наследственно-неоднородные формы: просто доминантную и просто рецессивную. Описаны и доминантные семьи, более или менее ограниченные как мужским, так и женским полом; допускалось (Холден) и неполное сцепление с полом. Ясного клинического различия между доминантными и рецессивными формами до сих пор не удалось провести.

«Чистые» случаи сводятся к изолированной пирамидной симптоматике, лишь редко и относительно поздно осложняющейся неглубокими расстройствами чувствительности. Анатомически кроме перерождения пирамидного пучка найдены были дегенерации и во многих других системах спинного мозга (пучки Голля, Флексига и др.), в других случаях — общая гипоплазия спинного мозга без элективных перерождений.

Кроме клинически чистого типа описано множество семей, в которых болезнь протекала с какими-нибудь осложнениями, например с атаксией, иногда — с атаксией и фридрейховской деформацией стоп или только с фридрейховской деформацией стоп; также описывались комбинации с дрожанием и с атрофией зрительных нервов; с миопатией, с миопатией, нистагмом и дрожанием; с нистагмом и дизартрией; с хореатическим гиперкинезом; с нистагмом, дизартрией и с интенционным дрожанием; с нистагмом, миопатией, дизартрией, сколиозом и дрожанием верхних конечностей; с атрофией мышц (гл. обр. мелких мышц кисти); с особой чувствительностью к интеркуррентным инфекциям; с обилием рудиментарных случаев; с необычно поздним началом. Еще совершенно невозможно сказать, в какой мере среди этих пестрых комбинаций встречаются, действительно, отдельные независимые наследственные задатки, или здесь имеют место межfamilialные вариации одного и того же процесса, клинически видоизменяющегося под влиянием различного наследственного фона семьи?

Интеллект, в ряде случаев совершенно сохраненный (ср. 1-я часть, § 45, семья «Т»), в других случаях явно страдает. В ряде опубликованных родословных болезнь была осложнена олигофренией. Были описаны также комбинации с олигофренией и атрофией зрительных нервов (Ги́гьер, Гаусгальтер, Лобштейн), с олигофренией, псевдобульбарными симптомами и гипотиреозом (Турецкий), с идиотией и микроцефалией (Паскинд и Стоун), с олигофренией и прогрессирующей деменцией (Малэе).

Гетерозиготы в рецессивных семьях иногда обнаруживали мелкие аномалии в виде гиперрефлексии или дрожания.

Несомненно, большая группа штрюмпелевской семейной паралигии засорена немалым числом случаев, относящихся к совсем другим заболеваниям, где пирамидно-спастический двусторонний синдром является лишь одним из компонентов более сложной клинической картины, или даже (как при заторможенных случаях в семьях с прогрессивной лейкодистрофией) может реализоваться почти в чистом виде.

3—5. Прогрессивная лейкодистрофия (*Leucodystrophia cerebri progressiva* Бильшовского и Геннеберга, семейный диффузный склероз Шольца, семейная форма диффузного энцефалита Шильдера) — форма, известная уже раньше, но особенно хорошо изученная за последние годы. В основе процесса — прогрессирующий дегенеративный распад белого вещества гемисфер. Известна в виде трех разновидностей: 1) инфантильный тип Краббе, 2) ювенильный тип Шольца и 3) поздний тип Ферраро. Типы отличаются по возрасту начала, причем раннему началу большей частью соответствует более быстрое течение. При инфантильной и ювенильной формах наблюдаются подостро нарастающая спастическая ригидность, атрофия зрительных нервов, птоз, нистагм, бульбарные и псевдобульбарные

симптомы, расстройства координации, судорожные припадки и деградация интеллекта. При поздней форме — более медленное развитие слабоумия со спастической пареза а затем и квадриплегией, с исходной ригидностью, похожей на экстрапирамидную, с побледнением сосков зрительных нервов и с церебеллярными симптомами.

Тип наследственности при этих формах, возможно, ограниченно доминантный. Заторможенные случаи могут проявляться в виде спастического парепареза, эпилептиформных припадков или в виде атрофии зрительных нервов (семейные типы!).

Было обращено внимание на то, что семьи, где передается прогрессивная лейкодистрофия, особенно богаты разнообразными иными нервно-психическими аномалиями. Так, здесь встречались: олигофрения, психопатия, эпилепсия, шизофрения, истерия, алкоголизм, самоубийства, детские судороги, ночное недержание мочи, врожденная косолапость, артеросклеротическое слабоумие, высокая детская смертность и т. п. Объяснение такой кумуляции в одной и той же семье различных болезненных задатков дается ниже (глава 4-я).

6 \*. Диффузная лейкоэнцефалопатия без склероза описана недавно в одной, повидимому рецессивной семье.<sup>1</sup> Распад нервных волокон не замещался в этих случаях глией, вследствие чего белое вещество гемисфер делалось полужидким, и голова увеличивалась, как при гидроцефалии. Клиника походила на предыдущую форму. Еще не вполне ясная форма, равно как и следующая.

7 \*. Эпилепсия с быстро нарастающим слабоумием без изменений глазного дна, описана недавно в одной семье, где наследование шло, повидимому, по рецессивному типу с неполным сцеплением с полом.<sup>2</sup> Клинически близко подходит к детскому типу диффузного склероза, но секций при этой форме не было, и еще нельзя высказаться о ней точно.

8. Болезнь Пелицеус-Мерцбахера, *aplasia axialis corticocalis congenita* — редкое заболевание, в основе которого лежит глубокая демиелинизация в головном и спинном мозгу, однако (в отличие от диффузного склероза) без гибели аксонов и, стало быть, без вторичных дегенераций. Клиника близка к клинике диффузного склероза, отличаясь от нее, однако, хотя очень ранним началом, но гораздо более медленным течением и не столь глубокой степенью исходного слабоумия. В немногих до сих пор опубликованных семейных наблюдениях (семья Мерцбахера, семья Бострема) дело шло, повидимому, о рецессивной наследственности, сцепленной с полом (с редкой проявляемостью наследственного задатка и в гетерозиготе).

В. Наследственные задатки, вызывающие синдромы с преимущественным участием аппарата координации

9. Семейная атаксия или атаксия Фридрейха, описанная им в 1861 и 1862 гг., — одно из наиболее давно описанных наследственных заболеваний нервной системы. Анатомически —

<sup>1</sup> H. Josephy and B. Lichtenstein. „Diffuse leucoencephalopathy without sclerosis“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 50, No. 5, 1943.

<sup>2</sup> L. H. Snyder and D. M. Palmer. „An idiopathic convulsive disorder with deterioration“. The Journ. of Heredity, vol. 34, No. 7, 1943.

комбинированная дегенерация задних и боковых столбов спинного мозга, нередко с общей микромиелией, часто с более распространенными изменениями (мозжечек, клетки передних рогов). Клинически — нарастающая сухожильная арефлексия с симптомом Бабинского, атаксия, нистагм, хореоформные гиперкинезы и расстройства чувствительности. Часты дисплазии: кифоз или кифосколиоз, Фридрейховская деформация стоп и мн. др. Часты клинические вариации: рудиментарные случаи, присоединение атрофии мышц, бульбарные расстройства, параличи глазных мышц, атрофия зрительных нервов, пигментный ретинит, катаракта и др. Эти особенности часто характеризуют целые семьи.

Различия между отдельными семьями при атаксии Фридрейха больше, чем при многих других наследственных процессах, напр. чем при амиотрофии Шарко-Мари или при миопатиях. Отчасти это, повидимому, вообще свойство редких рецессивных форм (возможная гомозиготность не только по основному наследственному задатку, но и по ряду модификаторов?).

Заболевание нередко идет наряду с расстройствами интеллекта в виде дебильности, большею частью стационарной. Лишь редко в течение болезни отмечалась нарастающая деградация интеллекта. В значительном числе случаев интеллект оставался, однако, сохраненным.

Болезнь зависит от аутосомно-рецессивного наследственного задатка. Гетерозиготы характеризуются чрезвычайно пестрой проявляемостью. Так, здесь наблюдались изолированные кифосколиозы, арефлексии, деформации стопы, нистагм, дизартрии, легкие дефекты координации, дрожание, врожденные пороки сердца, низкий рост и мн. др.

10. Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари (*hérédo-ataxie cérébelleuse*) описана им в 1893 году. Форма, в противоположность предыдущей, характеризуется типичной аутосомно-доминантной наследственностью. Клинически отличается от предыдущей формы поздним началом, отсутствием арефлексии и деформаций скелета, спастическими симптомами, иногда птозом, изменением зрачков, параличами наружных мышц глаза и атрофией зрительных нервов. Анатомически в основе болезни лежит гипоплазия мозжечка и дегенеративные изменения в столбах спинного мозга с антеролатеральным акцентом.

Заболевание, как правило (по Лансбергену в 50% случаев), протекает со значительными симптомами со стороны интеллекта: изменения характера, раздражительность, слабость памяти, апатия, депрессия, иногда — бредовые состояния.

Описано было немало и «переходных» случаев между этой формой и предыдущей. Это были то рецессивные случаи с необычно поздним началом и с некоторыми другими симптомами, свойственными атаксии Мари, то — случаи атаксии Мари с арефлексией, расстройствами чувствительности или другими симптомами из Фридрейховского ряда.

Еще неясен вопрос, особенности отдельных семей, относящихся к этой форме, зависят ли от действия нескольких сходных, но идентичных наследственных задатков, или от одного и того же, но расщепляющегося в неопи-

наковой генотипической среде? Особенности эти выражены достаточно резко. Так, описаны как семьи с чистой церебеллярной симптоматикой, так и семьи с добавлением некоторых необычных симптомов, вроде кифосколиоза, или дрожания головы, или болевого синдрома с значительными расстройствами чувствительности и с постепенным снижением рефлексов; или семьи с значительным развитием глазных симптомов и с дисфагией, или с миоклоническими и фибриллярными вздрагиваниями, или с атрофией мелких мышц кисти и т. д. Описаны были также семьи с необычно поздним началом и семьи с рудиментарным развитием церебеллярного синдрома. В пользу объяснения всех этих вариаций с точки зрения эндоизменения оснований клинической картины под влиянием неоднородной генотипической среды говорил бы факт одновременно наблюдаемого значительного внутрисемейного вариирования, нередко характерного для отдельных ветвей семьи<sup>1</sup>.

Не раз описывались случаи и даже семьи, в которых элементы спастической параплегии и семейных атаксий переплетались столь интимно, что отнесение их к той или другой форме могло быть сделано лишь с некоторой натяжкой (семьи, описанные Футером, Коргановым и др.). Нозологическое место этих форм остается неясным.

11. Оливо-пункто-церебеллярная атрофия Дежерин-Томы описана была впервые в качестве спорадического заболевания, но впоследствии (Кейлер, 1926) оказалась наследственным процессом с отчетливо-доминантным характером наследственной передачи. Атрофируются полушария мозжечка (без *p. dentatus*), средние и частью задние ножки мозжечка, оливы, придаточные оливы и дугообразные волокна, иногда базальные ганглии и *s. nigra*; в спинном мозгу иногда находили изменения фридриховского типа. Клиника, вначале чисто церебеллярная, в дальнейшем осложняется паркинсоновской ригидностью и псевдобульбарными расстройствами. В литературе не раз высказывался (повидимому, еще не доказанный) взгляд на это заболевание, как на одну из разновидностей предыдущей формы.

Вероятно, наследственными, но с этой точки зрения еще совершенно неисследованными являются несколько других типов первичной дегенерации мозжечковых систем, каковы: атрофия коры мозжечка Тома, оливо-церебеллярная атрофия Гордон-Холмса, оливо-рубро-церебеллярная атрофия Лежона-Лермитта, атрофия зубчатого ядра, описанная Р. Хантом, и атрофия красного ядра, описанная Шараповым.

12. *Atrophie cérébelleuse idiотique* Бурневиль-Крузона (1900—1904) — массивное общее недоразвитие мозга с резкой гипоплазией мозжечка. В других случаях дело шло не об идиотии, а лишь о глубоких степенях врожденного слабоумия (*imbecillitas cerebello-atactica*). Еще плохо изученная, повидимому рецессивная, форма.

13. Семейная раннимость координации (Давиденков, 1929) представляет собою наследственное предрасположение, на фоне которого под влиянием токсических или инфекционных моментов развивается расстройство координации типа «острой атаксии» (см. выше, § 7). Генетическая структура этого предрасположения остается еще неясной.

<sup>1</sup> С. Давиденков и Н. Золотова, „Ueber die hereditäre Ataxie“ Journ. f. Ps. und Neur. 1932.

С. Наследственные задатки, вызывающие синдромы с преимущественным нарушением нервно-мышечного прибора<sup>1</sup>

14.<sup>1</sup> Семейная спинальная амиотрофия Вердниг-Гоффмана и врожденная миотония Оппенгейма. Под названием «детской прогрессивной амиотрофии» эту форму описали в 1890 г. Вердниг (Werdnig) и в 1893 г. — Гоффман. Редкое и очень тяжелое заболевание раннего возраста, в основе которого лежит дегенерация клеток передних рогов спинного мозга, клинически отличающаяся от миопатии главным образом отсутствием псевдогипертрофии и наличием реакции перерождения и фибриллярных подергиваний. Зависит, повидимому, от сильно тормозимого доминантного наследственного фактора, проявляемость которого внезапно возрастает в определенном поколении. *Myotonia congenita* (резкая врожденная гипотония всей произвольной мускулатуры с арефлексией), описанная Оппенгеймом в 1900 г., является значительно более легким вариантом того же процесса, как об этом свидетельствуют и патогистологические данные (Гассин, Hassin, 1942. и др.), и изредка отмечавшееся чередование обеих форм в одной и той же семье.

15. Семейная спинальная амиотрофия взрослых — весьма редкая, отчетливо доминантная форма, обозначаемая иногда, как *poliomyelitis anterior chronica adultorum*, описана в наблюдениях Штрюмпеля (1893), также Бернгардта, Брюининга и др. (Bernhardt, Bruining).

16. Семейный прогрессивный бульбарный паралич в наиболее клинически чистом виде известен, как редкое наследственное заболевание детского возраста рецессивной природы (Лонд, Londe, 1894). В отличие от прогрессивного бульбарного паралича взрослых поражаются мышцы лба и круговая мышца глаз. Возможно, существует и

17.\* Доминантный вариант того же процесса (М. Зак и др.).

18. Невральная форма прогрессивной мышечной атрофии, или амиотрофия Шарко-Мари (невротическая мышечная атрофия Гоффмана, перонеальный тип прогрессивной мышечной атрофии Тусса (Tooth), периферический тип мышечной сухотки Рота, спинально-невритическая форма Бернгардта, невроспинальная форма Шульце), описана Шарко и Мари в 1886 году. Весьма частая и хорошо клинически очерченная амиотрофия дистальных отделов нижних и верхних конечностей, сопровождающаяся расстройствами чувствительности и зависящая от сложной системы дегенераций в клетках и столбах спинного мозга и в периферических нервах. Зависит от доминантного наследственного задатка, дающего большую частью правильную передачу болезни из поколения

<sup>1</sup> Формы, описанные ниже под №№ 14 — 30 нередко объединяют под общим названием „прогрессивных мышечных атрофий“.

в поколение, — в некоторых семьях проявление было более или менее ограничено полом,<sup>1</sup> большей частью мужским; в некоторых семьях чередуются развитые и рудиментарные случаи. В отдельных случаях или в целых семьях наблюдались необычные симптомы: участие черепных нервов, явления холодового пареза, необычно позднее начало, участие в процессе мышц одних только нижних конечностей и др. Часто клиника невралгической амиотрофии осложнена утолщением нервных стволов на почве разрастания внутривольной соединительной ткани или элементов шванновской оболочки, — что одно время неправильно описывалось, как особое заболевание («гипертрофический неврит» Гоффмана). К психике наследственный фактор амиотрофии Шарко-Мари никакого отношения не имеет; описанные в литературе комбинации с психическими расстройствами являлись чисто случайным сочетанием.

Из общей массы форм, описывавшихся в этой группе, возможно считать в настоящее время выделенными, как зависящие от особых наследственных задатков, следующие 5 (или 7):

19. Рecessивная форма амиотрофии Шарко-Мари — гораздо более редкая форма, отличающаяся несколько более тяжелой симптоматикой и течением по сравнению с доминантной формой (см. выше § 6).

20. Рecessивная форма амиотрофии Шарко-Мари, сцепленная с полом. Об этой разновидности подозревали уже давно, особенно ввиду очень интересной родословной, опубликованной в 1889 году Херрингэмом (Herringham): однако, один из больных мужчин в этой семье имел больного сына! Вопрос остался таким образом неясным до самого последнего времени, и только родословная, опубликованная в 1944 г. Эрвином,<sup>2</sup> не оставляет больше сомнения в действительном существовании такой формы.

21. Рудиментарный тип, или форма Русси-Леви. Русси и Леви (Roussy et Lévi) описали в 1926 г. под названием *dystasie aréflexique héréditaire* типично доминантную форму с очень скудной симптоматикой, сводящейся главным образом к комбинации арефлексии с полой стопой. Под влиянием внешних факторов на этом фоне могут развиваться и более комплексные картины.

22. Амиотрофическое слабоумие (Гоффман 1893) вероятно совершенно независимо от основного наследственного фактора Шарко-Мари, так как 1) настоящая амиотрофия Шарко-Мари никак не связана с расстройствами психики, 2) амиотрофическое слабоумие характеризуется, повидимому, recessивной наследственностью и 3) симптоматика этой формы еще более пестра, чем при recessивной форме Шарко-Мари (спастический и атетойдные симптомы, дизартрия, иногда атрофия зрительных нервов, нистагм и др.). Заболевание известно еще из очень небольшого числа наблюдений.

<sup>1</sup> Должно быть, все же очень редко, так как мы на нашем очень большом материале, касающемся этого заболевания, такого варианта не видели ни разу.

<sup>2</sup> W. G. Erwin. „A pedigree of sex-linked recessive peroneal atrophy“. The Journ. of Heredity, vol. 35, No. 1, 1944.



23. Лопаточно-перонеальная амиотрофия (Давиденков 1926), четко-доминантная и сравнительно нередкая форма,<sup>1</sup> отличающаяся от амиотрофии Шарко-Мари-тема, что амиотрофический процесс (с качественными изменениями электро-возбудимости) на верхних конечностях имеет не дистальное, а проксимальное распределение, в то время как расстройства чувствительности имеют типичную дистальную (и нередко периферическую) локализацию. В до сих пор известных семьях заболевание никогда не чередовалось с настоящей амиотрофией Шарко-Мари, в отдельных семьях, наоборот, давало более распространенные амиотрофии, клинически близкие к миопатии Ландузи-Дежерина.

24\*. Тип Лэнгеля (Haenel 1890) очень своеобразен (только верхние конечности, псевдогипертрофия, реакция перерождения, сохраненная чувствительность). Вероятно, особый наследственный задаток, но заболевание наблюдалось до сих пор всего в одной семье с типичным доминированием, где было 29 человек.

25\* Также еще нельзя высказываться о возможной самостоятельности амиотрофии Шарко-Мари, комбинированной с атрофией зрительных нервов. Милхоурет<sup>2</sup> обратил недавно внимание на то, что все до сих пор описанные случаи этой комбинации касались мужчин.

26. Гипертрофический неврит Дежерин-Сотта. Дежерин и Сотта (Sottas) описали в 1893 г. под названием «*névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance*» заболевание, клинически несколько схожее с тяжелыми случаями амиотрофии Шарко-Мари, однако с добавлением новых симптомов, таких как атаксия, стреляющие боли, параличи глазных мышц, симптом Аргайл-Робертсона и др. Форма подчиняется аутосомно-рецессивной наследственности. Клиника дает довольно пестрые межfamilialные вариации. К таким относится, например, болевой вариант, недавно описанный мною,<sup>3</sup> а также, может быть, и семья, описанная в свое время Мари и Бовери, где примешивались гипертиреозидизм и симптомы, напоминавшие рассеянный склероз. Психика при этом заболевании остается интактной.

В литературе нередко отмечались попытки объединить эту форму с доминантными случаями амиотрофии Шарко-Мари, протекающими с увеличением калибра нервных стволов, что, очевидно, неправильно.

У лиц, гетерозиготных по данному наследственному задатку, наблюдались отдельные аномалии, каковы: арефлексия, *res exsultans*, отсутствие эякуляции и пр.

Следующие три формы объединяются тем, что атрофии мышц здесь носят характер не миело- или невропатических, а чисто

<sup>1</sup> Последнюю сводку см. в работе С. Давиденкова „*Scapuloperoneal amyotrophy*“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 41, N 4, 1939.

<sup>2</sup> A. T. Milhorat, „*Studies in diseases of muscle XIV*“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 50, No. 3, 1943.

<sup>3</sup> S. Davidenko, „*Sur la forme douloureuse de la névrite hypertrophique familiale*“. L'Encéphale, 1939, No. 5.

миопатических, т. е. здесь атрофируется первично сама мышца или, вероятнее, ее вегетативная иннервация. Эти формы носят поэтому общее название «миопатии», или «первичной мышечной атрофии». (Шарко), или «вегетативной мышечной атрофии» (Шербак). Сюда относятся:

27. Плече-лопаточно-лицевой тип миопатии Ландузи-Дежерина (1885), «*atrophie musculaire progressive de l'enfance*» Дюшенна, «инфантильный тип» Оппенгейма — доминантная форма с высокой проявляемостью; встречаются и спорадические случаи.

28. Ювенильная форма миопатии Эрба (1882) — доминантная форма с очень низкой проявляемостью. Некоторые очень легкие случаи складываются, однако, в правильные доминантные ряды.

29. Псевдогипертрофия описана Дюшенном в 1861 г. под названием «*paraplégie hypertrophique de l'enfance de cause cérébrale*», а затем под названием «*paralysie myo-sclérotique ou pseudohypertrophique*», — болеют преимущественно мальчики. Нередки разнообразные диспластические и эндокринно-вегетативные аномалии, также иногда разные степени олигофрении, совершенно не свойственной двум предыдущим формам.

О сущности наследственной передачи этих трех форм см. выше (§ 8).

В обширной литературе по миопатии было описано еще громадное количество отдельных клинических вариаций, характеризовавших то отдельные случаи, то единичные семьи. Еще крайне трудно высказаться по поводу того, имеется ли здесь дело с какими-то особыми наследственными задатками, или только с вариациями выражения вышеупомянутых трех?

Многие из описанных в литературе „форм“ или „типов“ миопатии теперь определенно приходится считать не больше, чем искусственными сборными группами. Таковы „гередиарная форма Лейден-Мёбиуса (детская форма без псевдогипертрофии) и форма Циммерлина (плече-лопаточная чисто атрофическая форма). Еще нельзя высказаться ни о самостоятельности так называемого „дистального типа Гоффмана-Навиля“, ни о „миосклеротической форме“ Сестан-Лежонна, ни о так называемой „поздней форме“. Если в отдельных семьях и наблюдались своеобразные особенности клиники (как в семье Крузона, где миопатия плечевого пояса комбинировалась с дизартрией, хореей и атрофиями мышц нижних конечностей полиневритического типа), то не следует забывать, что многие аналогичные особенности могут зависеть и от своеобразия основного наследственного фона семьи.

30. Несколько более вероятна самостоятельность «бульбарно-паралитической формы» Гоффмана (1898), — некоторые случаи этой последней формы иногда комбинировались с наружной офтальмоплегией, — в сходном наблюдении Никитина (1929) имела место, повидимому, рецессивная наследственность.

31. Проблема наследственности бокового амиотрофического склероза (*sclerosis lateralis amyotrophica*, «болезнь Шарко») изложена выше (§ 7). Здесь следует только указать на то, что были описаны единичные семьи с значительно большей проявляемостью этого наследственного задатка. Как это

часто бывает, как раз в этих «фамильных» случаях дело шло о процессе, начинавшемся в несколько более раннем возрасте. Что же касается много раз описанной «детской» или «юношеской» формы бокового амиотрофического склероза, то это, повидимому, случаи неоднородные и не складывающиеся в картину особого заболевания.

32. Миотония Томсена (*myotonia congenita*), описана в 1876 году, представляет собою стационарную аномалию (тонические спазмы при первых активных движениях, имеется характерная электрическая «миотоническая» реакция) отчетливо-доминантного происхождения. Подробные обследования миотонических семей показали, что проявляемость наследственного задатка, повидимому, полная, степень же выражения его сильно варьирует; в частности, в этих семьях нередки легкие случаи, отвечающие типу так называемой «парамииотонии Эйленбурга» (миотонические симптомы появляются только при охлаждении, и отсутствует миотоническая реакция). Могут ли эти легкие случаи складываться в особые семьи со специально только этим рудиментарным типом, я еще не знаю. Бетере (Boeters 1936) в Шлезвиге нашел в миотонических семьях значительно больше психически больных, олигофренов, эпилептиков и психопатов, чем в контрольных здоровых группах.

33. Атрофическая миотония (*myotonia atrophica, dystrophia myotonica*, болезнь Куршман-Баттен Штейнберта) — сложное мио-невральное заболевание с комбинацией миотонических и миопатических и с обилием эндокринно-вегетативных симптомов. Заведомо не идентична с предыдущей формой. Зависит от доминантного наследственного фактора с неполной проявляемостью. Рудиментарные случаи обнаруживают то изолированную катаракту, то — отрывочные миотонические симптомы. В семьях изобилуют многочисленные другие невро- и психопатии. Сами больные также нередко являются одновременно психопатами, эпилептиками или олигофренами (см. ниже § 34).

34. Миастения (*Myasthenia gravis pseudoparalytica*, Эрб 1878) — тяжелый синдром патологической утомляемости мышц преимущественно бульбарной иннервации, долгое время считавшийся спастическим заболеванием. Однако, в нескольких наблюдениях<sup>1</sup> болели братья-сестры. Это заставляет считать, что и в основе миастении лежит своеобразный наследственный задаток. Генетика его еще не изучена.

35. Прогрессирующая наружная офтальмоплегия известна, как доминантная форма, может быть, несколько ограниченная женским полом. Иногда чередуется в семьях с безвредной аномалией — врожденным низким стоянием верхних век. Детали симптоматики очень вариабельны. Поскольку описаны семьи, в которых прогрессирующая офтальмоплегия чередовалась с врожденной непрогрессирующей офтальмоплегией, resp. с врожденным птозом (наблюдения Шмидта 1934 и Крузон-

<sup>1</sup> H. A. Riley and M. Frocht, „Myasthenia gravis, familial occurrence“, *Arch. of Neur. and Psych.*, vol. 49, No. 6, 1943.

Беага 1920), имеются большие основания предполагать идентичность наследственного фактора прогрессирующей офтальмоплегии с наследственным фактором, вызывающим врожденные и непрогрессирующие аномалии наружных мышц глаза (см. ниже под № 82).

36.\* Очень редкая внутренняя офтальмоплегия, иногда комбинированная с потерей коленных рефлексов (может быть рецессивной природы?) (Штрёмайер) является еще недостаточно четко выделенной формой. Штерринг<sup>1</sup> думает, что случаи, похожие на синдром Эди (Adie)—тоническая реакция зрачков + арефлексия — не являются ли стертыми формами гипертрофического неврита?

37. Периферический паралич лицевого нерва, ничем не отличающийся от спорадической, так называемой «ревматической» прозоплегии, обнаруживает в некоторых семьях совершенно отчетливое семейное накопление. Я исследовал 7 таких семей. Аномалия шла в них, как доминантная с неполной проявляемостью. — последнее понятно, поскольку для реализации наследственного предрасположения здесь всегда требуется дополнительное средовое вредное воздействие (охлаждение и пр.). Споры о сущности этого предрасположения (узость фаллопиева канала?) не привели пока к разрешению вопроса.

D. Наследственные задатки, вызывающие синдромы с преимущественным участием зрительного аппарата

38. Инфантильная форма амавротической идиотии Тэй-Сакс-Шаффера. Типичная аутосомно-рецессивная передача этого наследственного задатка хорошо установлена многочисленными исследованиями. Ослабоумливающий процесс с параличами и слепотой, развивающийся вследствие гистологически весьма характерной дегенерации нервных клеток, начинается с первых месяцев жизни и заканчивается смертью большей частью на 2-м году. Гетерозиготы по этому наследственному задатку могут быть вполне нормальны, иногда же (Куфс) обнаруживают и другие заболевания сетчатки, вроде пигментного ретинита, макулярной дегенерации и др.

39. Поздняя форма амавротического слабоумия описана по крайней мере в 3-х вариантах: поздне-детском (Янски, Бильшовский) с началом на 3-м — 4-м году; юншеском (Шпильмейер, Фохт) с началом в 6—14 лет; позднем (Куфс) с началом в зрелом возрасте. В основе всех этих форм лежит гистологически-сходный процесс шафферовской дегенерации нервных клеток. Генетика всех этих поздних форм, по-видимому, совпадает с ранне-детской формой. Все эти формы связываются характерной корреляцией: чем позже начинается заболевание, тем меньше выражены характерные изменения на глазном дне, и тем интенсивнее выступают симптомы пигмент-

<sup>1</sup> E. Störri ng. „Pupillary changes associated with neural muscular atrophy“ ref. in Arch. of Neur. and Psych., vol. 42, No. 4, 1942.

ного ретинита, мозжечковые симптомы и поражение слухового нерва (*heredodegeneratio acustico-retino-cerebellaris* К у ф с а). Еще нельзя сказать, все эти поздние варианты вызываются одним и тем же, или несколькими различными наследственными факторами? Инфантильные же и более поздние формы во всяком случае не встречаются в одной и той же семье.

40. *Atrophia optico-oculoreo-aentata* Ниссен-Богерта (1934) — своеобразная дегенерация, известная пока только в одной (рецессивной) семье. Дети были слепыми и глухими, идиотии же в них не было.

41. Атрофия зрительных нервов Лебера характерно наследуется, как рецессивный признак с локализацией в х-хромосоме, с возможным участием цитопластической наследственности; по крайней мере таким именно образом Ваарденбург объясняет тот факт, что к этому заболеванию применимо так называемое «правило Лоссена»: больной отец никогда не имеет больного потомства.

Е. Наследственные задатки, вызывающие заболевания кохлеарного и вестибулярного нервов.

42. Семейная глухонмота — врожденная или ранняя атрофия слуховых нервов. Аутосомно-рецессивная форма.

43. Поздняя атрофия слуховых нервов характеризуется доминантной наследственной передачей.

44. Болезнь Лобштейна (*Lobstein*) или *osteopsathyrosis*, характеризующаяся триадой: аспидные склеры, хрупкость костей, прогрессирующая глухота, наследуется, как доминантная форма с значительными вариациями интенсивности в отдельных случаях.

45. Врожденная вестибулярная гиперестезия — частая доминантная аномалия, значительно ограниченная женским полом; является излюбленной базой, на фоне которой, под влиянием различного рода вредностей, разворачиваются ангио-невротические меньеровские кризы.

Г. Наследственные задатки, вызывающие синдромы с преимущественным участием экстрапирамидной системы

46. Наследственное дрожание (*tremor essentialis hereditarius, tremor idiopathicus, tremophylia*) — частое, сравнительно невинное заболевание отчетливой доминантной природы. Повидимому, идентично с обычным так называемым «старческим» дрожанием, но не идентично с внешне сходным проявлением некоторых других наследственных задатков (гетерозиготы из семей с рецессивной спастической параплегией или с болезнью Фридриха). Анатомический субстрат еще неизвестен. Ввиду большой распространенности этого задатка, удается наблюдать его гомозиготное проявление, выражающееся в таком же дрожании, но в более выраженной степени. Никакого прямого отношения

Н. А. Попов, «Наследственная атрофия слуховых нервов». Сов. Психоневр. 1935.

к психике аномалия эта не имеет, однако не раз обращалось внимание на то, что в семьях, где встречается наследственное дрожание, часты и иные нервно-психические аномалии (неврозы, эпилепсия, мигрень, депрессии).

47. Наследственная хорея (*Chorea Huntingtonii*, *chorea hereditaria*, *chorea chronica progressiva*, *dementia choreica*) описана в 1872 г. Хантингтоном. Поздно наступающий хореатический гиперкинез почти всегда комбинируется с нарастающим слабоумием; нередко и другие психотические симптомы. Последние могут задолго предшествовать появлению развитой болезни («хореопатия» Керера). В некоторых семьях эквивалентом хореи в определенном поколении являлись более рано начинающиеся процессы, напоминающие болезнь Вилсона. В других семьях попадались наряду с развитыми и рудиментарные случаи («*status subchoreaticus*» Паттига, чему анатомически соответствует некоторое уменьшение размеров *neostriati*, но далеко не столь интенсивное, как при развитых случаях). Дэвенпорт обратил внимание на несколько отличные друг от друга особые «семейные типы». Очень возможно (Фейзулаев 1934), что наследственный фактор хронической хореи имеет ближайшее отношение и к *chorea gravidarum*.

48. Миоклонус-эпилепсия, (семейная миоклония, *dementia myoclonica*) выделена Унферрихтом и Лундбергом, типично рецессивная форма, о которой более подробно смотри выше (§ 15). В некоторых семьях (Гартунг, Кларк-Праут и др.), возможно, болезнь проявлялась и у гетерозигот. Часть случаев, описывавшихся под названием «интермиттирующей миоклонус-эпилепсии» или «типа Рабо», относится, повидимому, точно так же к этой форме.<sup>1</sup>

Помимо типичной миоклонус-эпилепсии описано немало атипичных форм, о самостоятельности многих из них еще трудно судить. Сюда относятся следующие 7 форм

49. Нистагм-миоклония Ленобль-Обино (*Lenoble—Aubineau*).

50. Эпилепсия-миоклония-хореоатетоз Лудован Богэрта (1936).

51. Локализованная семейная миоклония, описанная Ткачевым (1936).

52\*. Чистая семейная миоклония без эпилепсии (сомнительно вообще существование этой формы).

53. Рудиментарная форма с изолированной сенсоклонической реакцией, описанная мною<sup>2</sup>; аналогичный случай сообщил Ткачев (и. с.).

54\*. Дисгоническая миоклония — не доказана самостоятельность формы, наблюдавшейся мною (1926), затем Любарской.

Все эти формы рецессивны. К ним может быть прибавлена еще одна редкая форма, повидимому доминантная:

55. *Myoclonia familiaris postpro-atactica* Держинского-Коженикова (1911).

Особенности всех этих редких клинических типов явствуют из их обозначения.

---

С. Давиденков, Л. Ларина и Т. Малышева, «Об интермиттирующей форме миоклонус-эпилепсии», Нерв. и Псих. том VII № 4. 1938.

С. Давиденков, «Ueber eine tickähnliche Myoklonie usw», Z. f. d. ges. Neur. und Psych. 1926.

56. Прогрессивная лентиккулярная дегенерация (гепато-лентиккулярная дегенерация) описана в 1912 г. Вилсоном, — тяжелое заболевание, возможно, аутосомно-рецессивной природы, так как оно известно или в виде спорадических случаев, или в виде заболевания нескольких братьев-сестер, детей здоровых родителей, хотя особой частоты кровного родства родителей при этой форме и не отмечалось. В основе — дегенерация п. lenticularis с своеобразной реакцией глии + цирроз печени. В рудиментарных случаях наблюдается только цирроз печени или только слабоумие с Кайзер-Флейшеровским кольцом на роговой оболочке.

До сих пор обсуждается вопрос о возможной идентичности этой формы со следующей:

57. Псевдосклероз, описанный в 1883 г. Вестфалем, в основе имеет аналогичные изменения в п. lenticularis, хотя и менее резко выраженные. Цирроз печени часто отсутствует, но зато более постоянным симптомом является кольцо Кайзера — Флейшера (1912). Болезнь начинается позже гепато-лентиккулярной дегенерации Вилсона и течет мягче. Наследственность обеих форм, по видимому, одинакова. У здоровых родственников нередко отмечалось изолированное дрожание (гетерозиготы?)

Более уверенно можно судить о самостоятельности следующей формы, которую также одно время пытались объединить с двумя предыдущими.

58. Торсионный спазм (торсионная дистония, *dystonia musculorum deformans, dysbasia lordotica progressiva*) описан Швальбе, Ценом и Оппенгеймом (Schwalbe, Ziehen) в 1916 — 1911 годах. Болезнь явно рецессивной природы<sup>1</sup>, отличается от двух предыдущих форм, помимо своеобразия клиники, еще и особым анатомическим субстратом (прогрессивное перерождение клеток стриарной системы). Интеллект большей частью сохранен. Изучение формы первое время сильно затруднялось тем, что сходную клинику (торсионные судороги) могут давать и некоторые другие заболевания. К распространенному торсионному спазму примыкают случаи, характеризующиеся более ограниченным распределением судороги. У здоровых родственников отмечались локализованные тики или дрожание. В некоторых семьях изобиливали и другие нервно-психические аномалии, каковы мигрени, эпилепсия, короткопалость, низкорослость, энурез, голубые склеры, деформации стоп, микроцефалия, косоглазие и заикание (Бейлин).

59. В некоторых семьях описывалась (Дзержинский) и прямая передача торсионной дистонии от родителей детям. В этих случаях дело шло о клинически менее типичных, большей частью более локализованных судорогах. Приходится, таким образом, признать и доминантную (более редкую) разновидность торсионного спазма.

60. Дистоническая идиотия (*torsionsdystonische Idiotie*) наблюдалась Керером в одной (рецессивной) семье; синдром был осложнен пигментным ретинитом.

Кровное родство родителей наблюдалось не только мною и Золотовой (1921), но и некоторыми другими авторами.

61. Двойной атетоз (*athétose double*) — несколько сходен с торсионной дистонией, отличаясь от нее, однако, характером судорог, патолого-анатомическим субстратом («*status marginatus corporis striati*») и стационарным течением (С. и О. Фохты). Аутосомно-рецессивная форма.

62\*. Еще недостаточно изучена (нет секций) первичная дегенерация Льюисова тела, приводящая к двустороннему баллизму, описанная Раконовичем (*Rakonitz 1934*) в одной семье, в качестве неправильно-доминантной формы.

63. Семейный пароксизмальный хореатетоз (*Mount a. Reback 1940*), описан до сих пор лишь в одной семье с типичной доминантной передачей

64. Прогрессирующая скованность Галлеворден-Шпатца (*Gallevorden-Spatz 1922*) характеризуется как своеобразием клиники, так и особенностями пато-гистологического субстрата. До сих пор опубликованные наблюдения заставляют подозревать аутосомно-рецессивную природу заболевания.

65. Дрожательный паралич. Его юношеская гезр. детская семейная форма на основании собранного материала (*Хант, Л. в. Богэрт 1930*) должна быть признана точно доказанной; патолого-анатомический субстрат сходен с тем, которым отличается дрожательный паралич взрослых (первичная атрофия клеек паллидарной системы). О точной генетике этой формы еще трудно высказаться.

Дрожательный паралич взрослых (*paralysis agitans, morbus Parkinsonii*), долгое время считавшийся спорадическим заболеванием, за последнее время все чаще начинает рассматриваться, как наследственное заболевание, причем наследственность идет здесь по доминантному сильно ограниченному типу. В немногих семьях удавалось проследить прямую передачу болезни на протяжении 3-х (*Наги, Вреде*) или даже 4-х (*Бенедек и Чёрч*) поколений. Что это — не частый факт, следует из того, что мы на нашем материале ни разу не видели подобных комбинаций.

Очень вероятно, что наследственный задаток, вызывающий более пенетрантную раннюю и менее пенетрантную позднюю форму, один и тот же. Косвенным доводом в пользу такого предположения могло бы служить то, что аналогично складываются отношения между ранними и поздними случаями и при некоторых других процессах (боковой амиотрофический склероз, сирингомиелия),

#### Г. Наследственные задатки, вызывающие преимущественно вегетативные дисфункции

66. *Dystrophia adiposo-genitalis Babinski-Froelich'a*, как показывают наблюдения над однойцовыми близнецами (*Шумахер — Schumacher 1940*), может быть обусловлена генотипически. Характер наследования этой формы еще неясен. Возможно, что наследственный фактор адипозо-генитальной дистрофии стоит в каком-то отношении к наследственному



задатку обычного доминантного конституционального ожирения. Более легко протекающие формы, также связанные с наследственным ожирением, описал недавно Держинский (1939).

67. Болезнь Лоранс-Мун-Бидла (Laurence, Moon, 1866, Biedl 1922) — сильно полиморфное заболевание (ожирение, пигментный ретинит, олигофрения, полидактилия, часты и другие аномалии развития: атрезия *ani*, гипоспадия, синдактилия и др.). Столь же пестр полиморфизм и рудиментарных проявлений у «здоровых» родственников этих больных. Мальчики болеют чаще девочек, что, однако (см. выше § 4), не может быть поставлено в связь с дополнительным рецессивным задатком в х-хромосоме.

68—69. Хронический наследственный отек Межа (H. Meige), болезнь Милроя (Milroy) английских авторов, в большинстве опубликованных семей проявляется, как доминантная аномалия, но существует и рецессивный вариант этой болезни (Любарская).

70. Острый ограниченный отек кожи (*oedema intermittens, oedema cutis circumscriptum, hydrops hypostrophos*) описана Квинке (Quinke) в 1882 году. Наследуется, как доминантная аномалия, иногда — с пропусками поколения. В отдельных семьях болезнь обнаруживала определенные семейные типы (локализация отеков, например, в гортани).

#### Н. Наследственные задатки, приводящие к развитию пароксизмальных синдромов (подробно см. в главе 2-й).

71. Эпилепсия, мономерно-рецессивная наследственность. Мигрень — выражение того же наследственного задатка, большей частью в гетерозиготе.

72. Нарколепсия Желино — доминантный задаток с различной проявляемостью.

73. Миоплегия, или периодический паралич конечностей (описана в 1882 г. Шахновичем под названием «перемежающийся паралич») — ограниченно-доминантная наследственность.

*Heredo-akinesia algera paroxysmalis*, описанная в одной семье А. Е. Кульковым (приступы обездвиженности носили болевой характер), является, по-видимому, вариантом обычной миоплегии.

74. Интенционная судорога Рюльфа — тип наследственности еще не выяснен.

#### Ж. Наследственные задатки, приводящие к развитию дистрофий с преимущественным характером бластоматозов

75. Синрингомелия — развивается на почве специального (доминантного) наследственного предрасположения, требующего обычно дополнительного средового фактора (см. ниже § 27).

Более ранний вариант, с преимущественным участием нижних конечностей, обладает в то же время большей проявляемостью.

Следующие 3 формы, общим для которых является одновременное поражение нервной системы и эктодермы и бластоматозный характер процесса, объединялись за последнее время некоторыми авторами под общим названием «нейро-эктодермальных врожденных дисплазий» (Л. ван Богерт) или «нейро-эктодерматозов» (Роже и Алье — Roger, Alliez). Однако, повидимому, это все же неидентичные формы.

76. Множественный неврофиброматоз (болезнь Реклингхаузена — Recklinghausen) описана в 1882 году. Множественные опухоли кожных нервов комбинируются с множественными пигментными пятнами и с разнообразными другими опухолями. Больные обнаруживают нередко ряд разнообразных других дисплазий (крипторхизм, гипоспадия, кифосколиозы, *res excavatus*, врожденные дефекты мышц и мн. др.) или нервно-психические заболевания (эпилепсия, психопатии). Все это делает клинику неврофиброматоза исключительно пестрой, тем более, что здесь отчетливо выявляются и определенные семейные типы (например, локализация в п. *acusticus*). Болезнь характеризуется доминантной передачей, причем обычно в семье встречаются как развитые, так и рудиментарные случаи.

77. Туберозный склероз мозга описан Бурневилем (Bourneville) в 1880 году («epiloia» английских авторов). Болезнь зависит от действия доминантного наследственного задатка, отличающегося очень большой изменчивостью выражения, с весьма сильным плейотропизмом (особые изменения кожи, *adenoma sebaceum*, большое число врожденных дисплазий, мелкие опухоли сетчатки, мелкие кровоточащие ангиомы по краю ногтей и др.), но одновременно с очень низкой проявляемостью.

В специальной литературе за последнее время поставлен вопрос о возможном генетическом родстве туберозного склероза с изолированными глиомами мозга. Последние, действительно, в ряде опубликованных наблюдений обнаруживали отчетливое семейное накопление.

78. Ангиоматоз Гиппель-Линдау (Hippel 1903, Lindau 1926) — ангиоматоз сетчатки и мозжечка. Наследственность, повидимому, доминантная, с большой изменчивостью выражения (описаны наследственные гемангиобластомы мозжечка и без изменений в сетчатке) и с неполной пенетрантностью.

Чрезвычайно вероятно, что в эту же группу следовало бы ввести и недавно описанную «болезнь Краббе», или «болезнь Вебер-Димитри» — комбинация ангиомы лица — эпилепсии — кальцификации затылочной доли,<sup>1</sup> хотя до сих пор еще не описано семейных случаев этого врожденного заболевания.

---

<sup>1</sup> С. Давиденков и В. Мышковская. «Ангиома лица — эпилепсия — кальцификация затылочной доли». Советск. невропсихиатрия, том VI, Юбил. сборн, проф. Осипова, 1941.

**К. Наследственные задатки, приводящие к врожденным и не прогрессирующим аномалиям развития и аплазиям разных отделов нервной системы**

79. Нистагм-альбинизм. Типичная аутосомно-рецессивная форма. Аномалия нередко комбинируется с другими невропатиями или психопатиями (глухонмота, олигофрения), так же как и с другими аномалиями глаза (аномалии рефракции, страбизм и др.). Гетерозиготы часто обнаруживают небольшие аномалии пигментации.

80—81. Наследственный нистагм иногда комбинируется с дрожанием головы и, повидимому, существует в виде по крайней мере двух, генетически неоднородных, вариантов, о которых в специальной литературе идут споры. Для ряда случаев предполагается рецессивная наследственность, сцепленная с полом. Наряду с этим существует и аутосомный наследственный вариант или варианты (Ваарденбург, Л. ван Богэрт).

82. Врожденный птоз, часто односторонний, хорошо известен в виде аутосомно-доминантной аномалии с относительно высокой пенетрантностью. Часто комбинируется с другими аплазиями или дисплазиями в области глаза: с *epicantus*, с изолированными или комбинированными параличами глазных мышц, иногда с врожденными дефектами других мышц. Может чередоваться в семье с прогрессирующей офтальмоплегией, почему возникает предположение об идентичности этого наследственного задатка с описанным выше под № 35.

83. *Synkinesia palpebro-mandibularis*, или «синдром «Гунна» (1883), *mâchoire à clignement* — непроизвольное поднимание верхнего века в момент открывания рта, большею частью комбинированное с врожденным птозом. Наследуется, как неправильно доминантная аномалия.

84. Врожденная аносмия — доминантная аномалия с неполной проявляемостью.

85. Врожденная агликофагия — невозможность есть пищу, обладающую сладким вкусом — описана мною;<sup>1</sup> генетика этой редкой формы еще неясна.

86. Врожденный паралич (точнее — аплазия) лицевого нерва, часто односторонний, известен в качестве редкой аномалии, прослеженной на протяжении нескольких поколений (Итерсон — Iterson, также Духовникова и Касимова) в качестве доминантной аномалии.

87. Врожденная рефлекс-аномалия, большею частью в виде разных степеней сухожильной гипо- или арефлексии, но иногда комбинированная и с гиперрефлексией, с значительной вариабильностью проявления по отдельным случаям. Очень распространенная аутосомно-доминантная форма, ни в чем не ограничивающая функции конечностей.

<sup>1</sup> S. Davidenkof. „Inherited inability to eat sugar“ The J. of Her. vol. 31, № 1, 1940.

88. Синхейрокинезия — контралатеральная синкинезия имитационного типа, преимущественно в верхних конечностях. Опубликованные семьи заставляют считать аномалию характеризующейся доминантной наследственностью,<sup>1</sup> иногда неправильной.

89. Врожденная алексия (analphabetia partialis, врожденная дислексия) описана Неттлшипом в 1822 г. и затем весьма подробно изучена рядом последующих авторов. Встречается чаще у мальчиков, чем у девочек, большей частью не сопровождается расстройствами интеллекта (в отдельных случаях комбинировалась с дебильностью) и иногда медленно выравнивается в течение жизни. Наследственность доминантная с неполной проявляемостью.

90. Audimutitis (слухонемота) описана Коеном в 1888 г. — изолированное недоразвитие устной речи, врожденная моторная афазия. Несколько изученных конкордантных пар у однойцевых близнецов (Лей, Крышова) определенно заставляют считать аномалию обусловленной генотипически. Более детально генетика ее еще не ясна. Существуют и более легкие степени той же наследственной аномалии. Синдром дает много вариаций и иногда комбинируется с олигофренией.

#### Л. Наследственные задатки, выражающиеся в психических заболеваниях

##### 91. Шизофрения, или раннее слабоумие.

История выяснения сущности наследственной обусловленности шизофрении удивительным образом повторяет то, что мы подробно видели выше на примере эпилепсии. И здесь, в начале были предложены казавшиеся очень «научными» всевозможные искусственные и сложные гипотезы о ди- или полимерном строении наследственного задатка; думали о множественных однозначных факторах, о комбинации одного рецессивного гена («ген процесса») и одного доминантного («ген, определяющий шизоидную психопатию») и т. п. И здесь, как и при эпилепсии, источником ошибок был неучет неполной проявляемости наследственного задатка. Именно вследствие этого, сравнительно низкий процент больных братьев-сестер (4,48% по Рюдину) заставлял искать какой-то аналогии с дигибридным расщеплением. И здесь, как при эпилепсии, более правильные приемы изучения проблемы заставили прийти к признанию мономерно-рецессивного строения наследственного задатка шизофрении, обладающего сравнительно низким проявлением. В нашей, советской прессе заслуга этого выяснения принадлежат А. Г. Галаच्याну<sup>2</sup> К этой же точке

<sup>1</sup> B. C. Meyer. „Report on family exhibiting hereditary mirror movements etc“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 47, No., 6, 1942.

<sup>2</sup> А. Г. Галаच्याн. „Наследственные закономерности при шизофрении“. Москва. 1937.

зрения приходят. повидимому, и современные американские авторы.

Низкая проявляемость явствует из изучения однояйцевых близнецов. 2-й партнер болен вовсе не обязательно, а всего в 50% по одним авторам, а по другим (Кальман и Баррера) в 70—80%. Процент больных братьев-сестер при более внимательном их изучении оказался гораздо более высоким, чем это предполагалось раньше. Так, Галачьян, собравший точные сведения о 6030 лицах из 214 родословных, где пробандами были шизофреники, нашел больных братьев-сестер в  $19,34 \pm 1,29\%$  (по методу братьев-сестер), в то время как процент шизофрении у родителей больных был всего 4,87. На основании этих данных Галачьян и пришел к необходимости признать мономерный характер рецессивного наследственного задатка шизофрении, допуская его сравнительно низкую пенетрантность.

Н. В. Боровка обработал материал А. Г. Галачьяна по изложенному выше «методу родственных концентров» (§ 11) — см. таблицу 8, составленную так же, как вышеприведенная таблица 1. Его расчеты полностью подтвердили выводы Галачьяна о мономерно-рецессивной структуре шизофрении. Эмпирические цифры объяснялись при допущении концентрации наследственного фактора равной 8,4%, при проявляемости равной 67%. Очень важным выводом из этого расчета является необходимость признать в населении около 15% лиц, гетерозиготных по наследственному задатку шизофрении, а так как наследственные задатки шизофрении и эпилепсии расщепляются независимо друг от друга,<sup>3</sup> то людей дигетерозиготных по обоим — шизофреническому и эпилептическому — наследственным задаткам следует ожидать около 3%.

Не менее важна для нас цифра бездетных шизофреников (77,1% среди пробандов Галачьяна), свидетельствующая о беспрестанной элиминации болезненного наследственного задатка, то есть о постоянном его новообразовании в населении.

Таблица 8

|                       | Распределение по генотипам<br>в % |      |      | % прояв-<br>ленных ре-<br>цессивов | % по ма-<br>териалу |
|-----------------------|-----------------------------------|------|------|------------------------------------|---------------------|
|                       | ss                                | sS   | SS   |                                    |                     |
| Братья-сестры . . . . | 29,4                              | 49,6 | 21,0 | 20,0                               | около 20            |
| I концентр . . . .    | 8,4                               | 91,6 | —    | 5,6                                | 4,9                 |
| II концентр . . . .   | 4,5                               | 53,5 | 42,0 | 3,0                                | 2,6                 |
| III концентр . . . .  | 2,6                               | 34,5 | 62,9 | 1,8                                | 2,1                 |
| В населении . . . .   | 0,7                               | 15,4 | 83,9 | 0,5                                |                     |

92. Маниакально-депрессивный психоз. Несмотря на обилие предложенных в свое время еще более сложных построений (доминантная наследственность, сцепленная с полом? доминантные гомомерные факторы? тримерия?), наследственность при маниакально-депрессивном психозе все еще остается неясной. Затрудняют исследование: низкая проявляемость (не свыше 20%, высчитанная на близнецовом материале), большая вариабильность

<sup>1</sup> Ср. K. Z. Kallmann and S. E. Barrera, ref. in Arch. of Neur. and Psych., vol. 48, No. 6, 1942; также B. C. Meyer, ibidem, vol. 47, No. 6, 1942.

<sup>2</sup> См. замечания Redlich'a на исследование E. E. Möller'a (Arch. of Neur. and Psych., vol. 48, No. 4, 1942).

<sup>3</sup> Это доказано Гохом в 1943 г. См. P. H. Goch, „Clinical and biological interrelations between schizophrenia and epilepsy“, ref. in Arch. of Neur. and Psych., vol. 50, No. 5, 1943.

клинического проявления, в которой несомненную роль играют внешние, средовые факторы, а также некоторая неопределенность клинических границ маниакально-депрессивного психоза. Однако, какие-то доминантные моменты в генетике маниакально-депрессивного психоза несомненно имеются: если один из родителей болен, среди детей маниакально-депрессивный психоз наблюдается по разным авторам в 23—28%. Вопрос сильно осложняется тем, что по видимому существует какая-то (еще мало понятная) связь между маниакально-депрессивным психозом и шизофренией.

93—97. Группа олигофрений является несомненно сборной и еще, вероятно, неизученной в полной мере. В качестве определенных и, по видимому, самостоятельных типов здесь описывались следующие формы: Staroligophrenia Сьёгрена (G. Sjögren 1935) — комбинация олигофрении с врожденной катарактой — рецессивная форма, часто комбинированная с низким ростом и с другими скелетными аномалиями. Ни в одной из 30 семей, изученных Сьёгренем, не было ни изолированной катаракты, ни изолированного слабоумия, — обстоятельство очень доказательное для нозологической самостоятельности староллигофрении.<sup>1</sup> Не менее самостоятельным вариантом является микроцефалия, — форма заведомо наследственная, так как не меньше, чем в 60% всех известных случаев микроцефалии имели таких же братьев-сестер,<sup>2</sup> однако генетически еще невыясненная; в некоторых семьях отмечалось большое число дебилов.<sup>3</sup>

Замечательно громадное количество самых причудливых гипотез, предложенных разными авторами для «объяснения» микроцефалии, вплоть до того, что один из авторов додумался до того, что во время эпилептического припадка матери беременная матка судорожно сжимается и механически стискивает головку плода! Ряд других авторов также склонен был найти какие-то случайные, внешние причины для происхождения этой аномалии.

В отношении той особой формы олигофрении, которая характеризуется, кроме слабоумия, крупным складчатым языком, разболтанностью суставов и косым стоянием глазных осей и — на основании последнего признака — носит весьма неудачное название «монголоидной идиотии», то в отношении этиологии этой формы был высказан ряд патогенетических предположений. Так, уже давно (ван дер Шер, — van der Scheer 1927) была сформулирована гипотеза, согласно которой в основе процесса лежит какая-то аномалия слизистой беременного uterus, что подтверждается обычно наблюдающимся здесь поздним возрастом матери и высоким порядковым номером родившихся аномалов. Пенроуз (1934) показал, что оба последних факта являются статистически достоверными. С другой стороны, ряд наблюдателей мог установить сходные мелкие аномалии в семье (олигофрения, полидакти-

<sup>1</sup> T. Sjögren. Klinische und vererbung-medizinische Untersuchungen über Oligophrenie mit kongenitaler Katarakt, Z. f. d. ges. Neur. und Psych., Bd. 152. По видимому ту же форму описывали Гейе и Бернар-Пишон (M. Heuyer et Mme B. Pichon, Congr. intern. de Neur., Revue Neurol. 1939-1940).

<sup>2</sup> Рафаэльский, «О микроцефалии». Сборник 50-летия псих. клиники имени С. С. Корсакова, Москва, 1940.

<sup>3</sup> Н. Н. Зотина, «О семейной микроцефалии». Сов. Психоневр. 1932.

лия, *lingua plicata* и др.), причем распределялись они по обеим родительским линиям. Поэтому постепенно начали склоняться к тому мнению<sup>1</sup>, что в происхождении этого заболевания играют роль как рецессивный наследственный фактор, так и элементы яичниковой дисфункции матери. Недавно опубликованная родословная Гальперина<sup>2</sup>, где болели брат и сестра, а характерное строение глаз и случаи олигофрении прослеживались по отцовской линии, определенно заставляют признавать, что в основе этого заболевания лежит какой-то наследственный задаток, может быть, и не рецессивный. Генетика его ближе не изучена.

Вероятно также самостоятельной является своеобразная рецессивная олигофрения с известковыми отложениями в мозгу, особенно в базальных ганглиях, описанная Фритче (Fritsche) в 1933 году, а также подробно изученная Джервисом (Jervis 1940), Пенроузом и др., фенилпирuviновая олигофрения, в основе которой лежит своеобразная аномалия обмена, и которая передается по характерному аутосомно-рецессивному типу.

Можно было бы сюда же причислить и длинную серию уже рассмотренных выше наследственных задатков, вызывающих среди своих симптомов и нередко задержку умственного развития (спастическая параплегия, лейкодистрофия, эпилепсия, болезнь Фридрейха, псевдогипертрофия Дюшенна и мн. др.), а также некоторые аномалии развития, которые будут рассмотрены в следующем параграфе (оксифалия и др.). Но за вычетом всех этих форм остается еще недостаточно хорошо очерченная группа простой олигофрении. Изучению ее в значительной степени мешало обстоятельство, что остановка в умственном развитии, явившаяся результатом какой-либо случайной внешней вредности (энцефалиты, родовая травма и т. п.) и остановка в умственном развитии в результате действия наследственного фактора, в сущности клинически неотличимы. Поэтому, исходный материал для статистических подсчетов весьма легко мог быть засорен инородными случаями. Понятно при таком положении дела, что авторы нередко впадали здесь в одну из двух крайних ошибок: либо стремились найти какой-то генотипический момент во всех без исключения случаях олигофрении, либо, наоборот, пытались все без исключения случаи олигофрении свести только к действию каких-либо внешних вредностей.

Эта олигофрения, обнаруживаемая чаще не в виде глубоких степеней идиотизма, а в виде более умеренных степеней имбецильности или дебильности, генетически до сих пор плохо изучена, несмотря на большое число подробных статистических исследований, посвященных этому вопросу. Одни авторы думали о простой рецессивной наследственности, другие — о полимерии.

---

<sup>1</sup> H. Schröder. „La conception des souches dans l'idiotie mongolienne“ Congr. intern. de Copenhague. Revue Neurol. 1939—1940.

<sup>2</sup> Sidney L. Halperin. „A case of familial mongolism“ The Journ. of Heredity, vol. 31, No. 5, 1940.

Я не располагаю собственными материалами в этом вопросе и не берусь его разрешать

98. Болезнь Пика (Pick), прогрессирующая атрофия долей больших полушарий, повидимому (Ганс — Gans) системное заболевание филогенетически наиболее молодых полей коры головного мозга, известно уже в большом числе хорошо изученных родословных. Некоторые из них, как например семья «D. G.» в публикации Маламуда и Уоггенера,<sup>2</sup> где на протяжении 4-х поколений болело 15 человек, не оставляют сомнения в доминантном характере наследственного задатка. В других семьях наблюдались пропуски поколения, свидетельствующие о том, что этот наследственный задаток не всегда отличается высокой проявляемостью. В семьях часты и другие нервно-психические аномалии — психопатии, олигофрении. Нередки и случаи старческого слабоумия, заставляющие подозревать некоторую возможную близость между обоими процессами. Указывали (Кин, Kihn) и на какую-то близость болезни Пика с хантингтоновской хореей, по крайней мере в анатомическом отношении (сходные атрофические изменения в стрио-паллидарной системе).

Интересно — может быть только в виде предположительного соображения, — что в ряде семей, где болезнь Пика появлялась у потомства матери с простым старческим слабоумием, присоединялся алкоголизм отца (наблюдения Ганса, Шпринглова, Гашковца). Это наводит на мысль о том, не играет ли здесь роль механизм, аналогичный изложенному выше (§ 8)?

99. Гистологически заведомо не идентичная с болезнью Пика предстарческая деменция Альцгеймера точно так же известна в виде семейных форм (Лауенберг и Уоггенер 1934, Lowenberg). Число этих наблюдений, однако, слишком незначительно, чтобы можно было делать отсюда какие-нибудь обобщающие выводы.

100. Старческое слабоумие (*dementia senilis*) должно быть также отнесено к наследственно-обусловленным формам (Шеле, Schele, 1933 и др.). Понятно, конечно, как трудно подойти статистически к форме, начало которой относится к возрасту 80 лет и выше. Зато отдельные опубликованные семейные наблюдения приобретают особо доказательное значение. Изучавшие этот вопрос авторы допускают для старческого слабоумия доминантную наследственную передачу. О какой-то возможной связи этой формы с атрофией долей Пика мы упоминали выше.

101. \* Еще трудно сказать, самостоятельный ли наследственный задаток лежит в основе инволюционной меланхолии? Последние исследования; например семейное наблюдение

---

<sup>1</sup> Вопрос о роли несовпадения по фактору „th“ в этиологии олигофрении только еще поднят в современной литературе.

<sup>2</sup> N. Malamud and R. W. Waggoner „Genealogic and clinico-pathologic Study of Pick's disease“. Arch. of Newr. and Psych., vol. 50, No. 3, 1943.



Пальмера и Джердона<sup>1</sup> не оставляют сомнения в мономерно-доминантной природе этого задатка с сравнительно высокой проявляемостью.

## § 20. Наследственные факторы, коррелятивно влияющие на нервную систему

Границы между этими формами и изложенными выше, конечно, условны и скорее определяются «литературной традицией», согласно которой все формы, изложенные в предыдущем параграфе, описываются в руководствах невропатологии. Однако, понятно, что при том громадном «плейотропизме», который свойствен большинству патологических наследственных задатков человека, едва ли было бы возможно точно расклассифицировать все эти задатки по тем системам организма, которые являются преимущественно пострадавшими. В формировании нервной системы и нервных функций принимают участие и многочисленные «параневральные» наследственные факторы. Они действуют «преимущественно» на другие органы: на костную систему, на сухожильно-связочный аппарат, на покровы, на сердечно-сосудистую систему, на обмен веществ, на органы кроветворения, на внутренние органы или на органы чувств. Мы лишь вкратце упомянем важнейшие из них.

На развитие костной системы влияют следующие, имеющие для нас значение, наследственные задатки:

Ахондроплазия, или хондродистрофия Парро (1876) и Мари (1900) — дефект эндохондрального развития костей, приводящий к своеобразному карликовому росту за счет укорочения конечностей; не раз отмечались одновременно своеобразные изменения психики; мономерно-доминантная форма; известны и слабо выраженные случаи («гипохондроплазия» Лери).

Оксицефалия или «башенный череп» (*caput turritum*), описанная еще Вирховым, нередко сопровождается атрофией зрительных нервов, а иногда и олигофренией.

Акроцефалосиндактилия Апера (1906) часто сопровождается обилием иных дисплазий и рядом психо-неврологических аномалий в семье.

Черепно-лицевой наследственный дизостоз Крузона (*dysostose cranio — faciale héréditaire*, 1912) часто комбинируется со слабоумием.

Черепно-ключичный наследственный дизостоз Мари и Сэнтонна (*Sainton*, 1897, *dysostose cléido — crânienne*) точно так же часто идет рядом с эпилепсией, слабоумием или с другими нервно-психическими аномалиями.

Все последние 4 формы наследуются, как доминантные.

Арахнодактилия Ашара (*Achard*), или «акромакрия» (Мониз, *Monitz*), или «долихостеномелия» Марфана (*Mar-*

<sup>1</sup> H. D. Palmer and F. J. Jardon. „Hereditary patterns in involutional melancholia“. *Arch. of Neur. and Psych.*, vol. 46, No. 4, 1941.

fan), неправильно-доминантная форма, комбинированная часто с врожденным пороком сердца, с вывихом хрусталика и нередко с разнообразными нервно-психическими аномалиями.

Гарголизм, или «болезнь Hunter—Harley'a» — хондро-остеодистрофия с гепатоспленомегалией, с помутнением склер и иногда с умственной отсталостью, — рецессивная аномалия,<sup>1</sup> в основе которой лежит расстройство липоидного обмена, что несколько роднит эту форму с амавротической идиотией Тэй-Сакса.

*Spina bifida*, генетика которой еще неясна (вероятно, доминантное предрасположение с более массивным выражением при гомозиготной наследственной структуре?), связывается чрезвычайно сложными коррелятивными отношениями с рядом отделенных изменений, куда входят: синдром Клиппель-Фейля (*Klippel—Feil*) — синостозы шейных позвонков, — ассимиляция атланта, *platybasia*, аномалии сочленения атланта с 2-м шейным позвонком, аномалия Арнольд-Киари (см. выше § 5), повидимому и некоторые формы гидромиэлии или гидроцефалии, а может быть даже синингиомиэлия.

Мы уже видели на ряде примеров (болезнь Лоранс-Мун-Бидла, окципефалосиндактилия Апера, эксперименты Боневе) интересную корреляцию, которая обнаруживается между церебральными аномалиями и аномалиями в строении пальцев. Эти последние крайне пестры и разнообразны. Таковы полидактилии (доминантные и рецессивные), симфалангизм, иногда комбинированный с гиперфалангизмом, брахидактилия, короткость метатарсальных или метатарсальных костей, синдактилизм, локализованные тампододактилии, ногтевые фаланги в виде барабанных палочек, короткость ногтевой фаланги I пальца: отсутствие ногтей на I пальце, гипертрофия пульпы ногтевых фаланг и др. Все эти формы наследуются как доминантные, с большей или меньшей проявляемостью. Иногда они фигурируют в качестве совершенно изолированных аномалий. Так, Уиттеррихтер подробно изучил с этой точки зрения одну семью с брахидактилией и не мог найти никаких доказательных корреляций ни с другими антропологическими признаками, ни с психической одаренностью.

Не менее важны для нас разнообразные наследственные задатки, влияющие на развитие сухожильно-суставно-связочного аппарата. Границы в этой группе еще недостаточно ясны. Так, в картину арахнодактилии могут входить разнообразные ретракции и релаксации суставно-связочного аппарата, причем последние могут быть симптомом рудиментарных случаев, что естественно затрудняет диагностику. Скорее можно думать о самостоятельности следующих 3-х форм:

Болезнь Моркио (*Morquio* 1929) — деформация грудной клетки, идущая рядом с разболтанностью одних суставов и с ретракциями в других — известна, как типичное семейное заболевание, повидимому рецессивное, иногда<sup>2</sup> комбинированное с олигофренией

<sup>1</sup> G. Gervis, „Familial mental deficiency etc.“ Arch. of Neur., vol. 47, No 6, 1942.

<sup>2</sup> M. J. Farrel, J. D. Matoney and P. J. Jakowlew, „Morquio's disease associated with mental defect“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 48, No. 3, 1942.

Короткость мышц и сухожилий, в качестве самостоятельной аномалии с стационарным или очень медленно нарастающим течением, описана недавно, как семейное заболевание с правильной доминантной передачей.<sup>1</sup> Клиническое своеобразие этой формы я могу подтвердить на материале нашей клиники.

Болезнь Данло-Элерса (Danlos 1908, Ehlers 1901) или «cutis laxa», «cutis hyperelastica» характеризуется общей разболтанностью суставов и эластично-растягиваемой кожей, иногда с маленькими кожными опухолями. Известна, как семейное заболевание с неполным доминированием (некоторые авторы сближают с болезнью Реклингхаузена). Отмечалась и умственная отсталость.

До какой степени еще трудна дифференциальная диагностика между всеми этими вариантами релаксаций и ретракций, показывают наши наблюдения<sup>2</sup>.

Далее, многие наследственные аномалии кожи имеют ближайшее отношение к нервной системе, подобно тому, как мы это видели на примере нистагм-альбинизма, туберозного склероза и т. п. Вспомним частоту *linguae plicatae* у дебилов, эпилептиков, шизофреников и других психопатов, установленную Хангартом (Hanhart 1935) или частоту при эпилепсии, дюпюитреновской контрактуры ладонной фасции и сходных с ней расстройств, установленную Лундом (Lund 1941). Есть в дерматологии и специальные формы, комбинированные с неврологическими симптомами. Таковы следующие две формы:

Ксеродермическая идиотия, описанная де Санктис, Каккионе и др. (de Sanctis, Cacchione) — идиотия комбинировается с гипоплазией яичек и с *xeroderma pigmentosum*.

Конгенитальный ихтиоз может идти рядом с дебильностью, частыми аномалиями конечностей и с дизэнцефалическим ожирением.<sup>3</sup>

Кератоз ладоней и подошв (доминантный) наблюдался в комбинации с поздними артериосклеротическими психозами в описании Л. ван Богерта, — еще трудно высказаться о сущности этой комбинации.

Многие наследственные дисфункции кожи должны были бы быть сведены к аномалиям вегетативной иннервации и заслуживали бы места в нашем перечне. Таковы:

Наследственный гипергидроз лица, наследственный гипергидроз ладоней и подошв, наследственная (доминантная) альопеция, наследственная (доминантная) склонность к повторным носовым кровотечениям, дюпюитреновская контрактура ладонной фасции (доминантная по Шредеру), болезнь Osler's-Weber's-hereditary haemorrhagica (доминантная), *epidermolysis bullosa* (Лангенштейн 1882) — неполно доминантная форма и ее рецессивный вариант с неполным сцеплением с полом.

<sup>1</sup> A. Hauptmann and S. Taubnauer. „Muscular shorting and dystrophy, a heredofamilial disease“ Arch. of Neur. and Psych., vol. 46, No. 4, 1941

<sup>2</sup> С. Давиденков „Расстройство одновременной двусторонней антеверсии плеча и т. д.“ Сборник проф. Давиденкова 1941.

<sup>3</sup> Laubenthal. „Recherches neuro-biologiques héréditaires dans l'ichtyose“ R. Neurol., vol. 72, 1939—1940.

Наконец, громадное число наследственно-обусловленных болезней крови, внутренних органов и обмена веществ имеет ближайшее отношение к неврологической симптоматике, из них важнейшие: злокачественное малокровие, эритремия или *polycythaemia rubra*, так называемая «эссенциальная гипертония», предрасположение к артериосклерозу, пароксимальная тахикардия, диабет, гемофилия, болезнь Базедова и бронхиальная астма.

Таковы в очень сжатом просмотре те широкие возможности, по которым патологические факторы с преимущественным «параневральным» действием в состоянии вовлекать в страдание нервную систему человека.

## § 21. Несколько замечаний о невротропных генах у животных

Известно немало (конечно, гораздо меньше, чем у человека) патологических наследственных задатков, влияющих на развитие нервной системы у животных, преимущественно у животных одомашненных или лабораторных. Поскольку общий принцип строения нервной системы животных и человека сходен, неудивительно, что наследственные факторы, вмешивающиеся в развитие нервной системы животных и человека на разных этапах эмбриогенеза, могут давать сходные картины. Мы уже видели выше мутацию у мышей, могущую давать синдром, несколько схожий с оксифало-синдактилией человека, а также своеобразные наследственные судорожные состояния у обезьян, крыс, кроликов, крупного рогатого скота и у коз, несколько напоминающие человеческую эпилепсию. Сюда надо прибавить рецессивную атаксию у кроликов, очень характерное фридрейхоподобное заболевание у собаки (Молларс Робэн, Бертран), наследственную атрофию мозжечка у кошек (Хэррингхэм и Эндрьюс), рецессивное дрожание у кроликов, заканчивающееся полным параличом задних конечностей (Нахстгейм), несколько неоднородных рецессивных мутаций, приводящих к гидроцефалии у мышей (Шиммерман), рецессивную атрофию *striat* с глухотой у мышей, известную также в виде нескольких неоднородных мутаций, миотонию коз, излечивающуюся (подобно, человеческой) хинином (Браун и Гарвей), синрингомиелию кроликов, рецессивную аплазию мозолистого тела у мышей и очень своеобразный и повидимому полимерный хронический полиомиелит, наблюдавшийся у помесей сенбернаров и немецких догов (Стоккард). Наследственная атаксия была недавно (Риддл и Голлендер) описана также у голубей. Интересно, что за последнее время стали описывать у животных и заболевания, несколько напоминающие психозы человека. Так, Ливитт и Риггс<sup>1</sup> представили недавно в Филадельфийском неврологическом Обществе сведения об одной обезьяне *ghesus*, заболевшей на 3-м году жизни психотическим синдромом, весьма напоминающим шизофрению: у обезьяны изменилось поведение, она стала асоциальной, замкнутой, перестала обращать внимание на окружающее, усиленно мастурбировала, периодически бывали приступы возбуждения, когда животное было само себя; гистологическое исследование мозга обнаружило диффузные дегенеративные изменения клеток, но также и диффузные изменения сосудов.

Было бы, конечно, неправильно думать об «идентичных» наследственных факторах у различных животных видов, столь далеко отстоящих друг от друга. Но вся эта область представляет для нас интерес совсем с другой стороны: поскольку здесь можно говорить об «аналогиях», изучение эмбриогенеза при этих заболеваниях (невозможное, конечно, у человека) могло бы пролить свет на многие темные вопросы неврогенетики, в частности на старую и до сих пор окончательно не разрешенную проблему о внутреннем механизме связи, имеющейся между «геном» и «признаком».

<sup>1</sup> Fr. H. Leavitt and H. E. Riggs, „Pathologic study of a monkey exhibiting a behavior disorder“. Arch. of Neur. and Psych., vol. 47, No. 1, 1942.

## § 22. Заключительные замечания

Было бы, пожалуй, трудно избежать упрека в «крохоборчестве», если ограничиться одним только длинным и несколько скучным перечнем до сих пор известных патологических невротропных задатков человека. Понятно поэтому желание сделать несколько общих выводов из этого громадного сырого материала.

В этом плане интересно отметить следующее:

Прежде всего интересно расценить эти факторы по их генетической природе.

Из 101 независимых друг от друга собранных нами наследственных задатков, прямо влияющих на функции нервной системы,<sup>1</sup> только 25 относятся к аутосомно-доминантным. Здесь следует сказать, что о настоящей, полной доминантности мы вправе говорить сравнительно редко, лишь в отношении таких лучше изученных форм, как атаксия Пьера Мари, амиотрофия Шарко-Мари, форма Руси-Леви, лопаточно-перонеальная амиотрофия, миотония Томсена, наследственное дрожание и хорей Хантингтона. При многих других формах мы имеем сведения о слишком небольших фрагментах родословных, чтобы можно было исключить частичную доминантность. При некоторых из относящихся сюда форм, как при болезни Пика, наряду с очень доказательными чисто доминантными родословными, встречаются и родословные с пропусками поколений, что свидетельствует о том, что чисто доминантная передача осуществляется лишь в условиях малой насыщенности данной семьи тормозящими модификаторами. Наконец, фенотипическая вариабельность при многих из этих форм, как например при врожденной рефлекс-аномалии, столь велика, что хотя какие-то признаки аномалии могут быть прослежены в каждом случае, но говорить здесь о полной доминантности можно, конечно, лишь очень условно. И вообще в отношении всей этой группы случаев было бы осторожнее говорить не о «полной доминантности», а об «относительно высокой проявляемости» доминантного фактора.

В 24-х случаях дело шло о ясно ограниченной доминантности, характеризующейся то более частыми, то более редкими пропусками поколения, иногда связанными с полом. Дело идет, таким образом, о резко сниженной проявляемости болезненного задатка, и сообразно с этим, о большой роли провоцирующих вредных средовых воздействий или, может быть, провоцирующего влияния всей остальной генотипической среды.

Рецессивных задатков в нашей серии насчитывается 27. Сведения о степени проявляемости этих факторов, естественно, большею частью не могут быть получены с достаточной точностью. Однако, интересно, что там, где удалось подсчитать

---

<sup>1</sup> Задатков этих, вероятно, гораздо больше. Наша цифра (101) объясняется естественными затруднениями с литературой

проявляемость гомозигот более точно, как при эпилепсии или при шизофрении, она оказалась сравнительно очень невысокой.

Понятно, что в этой рецессивной группе мы встречаем формы более тяжелые, чем в группе доминантных задатков. Так, из 27 заведомо рецессивных задатков влияют на психику 16, в то время как из 25 доминантных задатков с высокой проявляемостью — только 5.

Рецессивных факторов, доказательно сцепленных с полом, в нашей серии имеется только 2 (атрофия зрительных нервов Лебера и особый вариант невралной амиотрофии), и то в одном случае хромосомная наследственность повидимому осложнена цитопластической наследственностью; кроме того, не точно доказанной следует считать рецессивную наследственность, сцепленную с полом, для болезни Пелицэус Мерцбахера и для одной формы наследственного нистагма, а для одной формы (лейкодистрофия Снайдер-Палмера) весьма вероятно рецессивная наследственность, неполно сцепленная с полом.

Наконец, в 20 случаях характер наследственного задатка не мог быть определен. Следует прибавить, что самостоятельность по крайней мере 12 из 101 рассмотренных выше наследственных задатков вообще еще не может считаться доказанной.

Таким образом, наш обзор может подтвердить мнение, существующее в современной литературе, что патологические наследственные задатки у человека являются чаще доминантными, чем рецессивными, а из доминантных по преимуществу оказываются частично геср. неполно доминантными.

Такое распределение форм по характеру наследственного фактора становится хорошо понятным в свете воззрений Фишера. Ряд вредных наследственных задатков в течение длинного ряда поколений смог постепенно, под влиянием отбора, превратиться в рецессивные. Однако, значительное их число — и в этом можно видеть недостаток отбора — остались неполно доминирующими, а некоторые — даже почти полностью доминирующими. В этой последней группе много форм с поздним началом. Очевидно, отбор накопил некоторые модификаторы, но лишь такие, которые отодвинули начало процесса до периода, когда заканчивается размножение.

Недостаточность отбора видна и в том, что среди так называемых «рецессивных» наследственных задатков громадное большинство имеет и некоторое выражение в гетерозиготе. Очевидно, отбор «не успел» превратить и эти наследственные задатки в полностью рецессивные.

Второе замечание, которое интересно при сопоставлении нашего материала, это то, что значительное число наших невротропных задатков — около 40% — оказывает то или другое действие на высшую нервную деятельность человека.

Третий вопрос, настойчиво вытекающий из сделанного выше обзора — это вопрос об относительной частоте невротропных факторов у человека.

В самом деле, если мы встречали здесь такие особые задатки, которые вообще попадались исследователям всего в одной—двух семьях (таких очень редких форм мы в нашей серии, состоящей из 101 факторов, можем насчитать 24), то ряд форм встречается, наоборот, чрезвычайно часто. К таким часто встречающимся формам следует отнести эпилепсию, шизофрению, олигофрению, surdimutitus, врожденную рефлекс-аномалию, синингомелию. Чтобы судить об этой частоте, вспомним, что если эмпирический процент эпилепсии в населении принять равным приблизительно 0,6, то отсюда следует, что мы должны ожидать в населении около 23% людей гетерозиготных по этому наследственному фактору; точно так же, исходя из процента шизофрении, равного приблизительно 0,5, мы должны ожидать в населении около 15% гетерозигот по этому наследственному задатку. Врожденная рефлекс-аномалия встречается в населении, примерно, в 2%. К этой очень большой густоте в современном человечестве, частью выявляющихся, частью заторможенных патологических наследственных задатков следует прибавить еще большое количество (по крайней мере 31) рассмотренных выше факторов с преимущественным «параневральным» эффектом, а также разнообразных и иногда неблагоприятных вариаций нормы, о которых мы говорили в 1-й части настоящей книги.

Все это делает то, что стремление изучать эти наследственные задатки в их чистом, изолированном виде привело бы нас неизбежно к искусственности и оторванности от действительной жизни. Если бы мы захотели для каждого наследственного фактора в отдельности принять какое-то четкое, постоянно ему свойственное проявление, мы непременно сделали бы ошибку, как только нам встретились бы случаи, комбинированные из нескольких наследственных задатков. Этим же последним случаев уже заранее следует ожидать немало. Поэтому проблема взаимодействия патологических наследственных факторов заслуживает особого внимания. Разрешение этих вопросов только и в состоянии дать нам ключ к пониманию многих клинических фактов. Этому вопросу, до сих пор почти совершенно еще не затронутому в нашей специальной прессе, будет посвящена заключительная глава книги.

---

## ГЛАВА IV

### ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ НЕВРОТРОПНЫХ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАДАТКОВ

(Гипотеза условно-усилительного тропизма наследственных факторов, обладающих сходно-направленным действием; распространение того же принципа на многие другие невротропные задатки. Проблема так называемой «невропатической семьи». Существует ли генетическая корреляция между вариациями нормы и патологическими невротропными задатками? Существует ли фенотипическая корреляция между вариациями нормы и выражением патологических невротропных задатков? «Мозаика» и «взаимодействие». Применение вышеизложенных положений к клиническому анализу).

#### § 23. Гипотеза о взаимно-усилительном действии невротропных задатков, обладающих сходным тропизмом. Исходные положения и построение гипотезы

Мы видели выше, что гeredитарная невропатология изобилывала недоказанными презумпциями, и что понадобилась систематическая критика, чтобы освободить ее от ряда ошибочных представлений. Однако и после этого оказалось, что наш раздел знания включает в себе еще достаточное количество фактов плохо понятных и кажущихся на первый взгляд парадоксальными. Обдумывая эти факты в течение последних лет, я ясно ощущал необходимость выработать какие-то общие точки зрения, позволяющие объяснить многие из этих противоречивых данных. Такой общей точкой зрения явилось учение об условном характере тропизма невротропных наследственных задатков, как оно постепенно сложилось у нас к настоящему (1946 г.) времени.<sup>1</sup> Я продолжаю называть его «гипотезой», а не «теорией», — теория требует большей проверки на фактическом материале и является уже хорошо доказанным научным построением, — гипотеза еще не доказана окончательно и не может претендовать на роль законченного научного обобщения. Тем не менее, такого рода гипотезы, — так называемые «рабочие гипотезы», — сплошь и рядом хорошо помогают нам как в трак-

<sup>1</sup> В первоначальном виде эта гипотеза была разработана мною в монографии „Проблема полиморфизма наследственных болезней нервной системы“. ВИЭМ, 1934



товке, так и в самом собирании научных фактов. Я, по крайней мере, не мог бы теперь без этой гипотезы понять многих клинических фактов, до того казавшихся крайне трудными для трактовки.

Эти обобщения родились из обдумывания двух странных фактов, чрезвычайно распространенных в наследственной невропатологии.

Первый из этих фактов состоит в том, что при анализе семейного распределения некоторых заведомо мономерных (как доминантных, так и рецессивных) форм мы получаем картину совершенно точного расщепления, но лишь в том случае, если берем на учет только развитые состояния. Если же мы начнем лично исследовать «здоровых» членов семьи, мы весьма часто найдем у них отдельные мелкие аномалии, напоминающие нам то, что в более выраженной форме встречается у больных членов семьи, в столь значительной пропорции, что если мы и эти подозрительные случаи захотели бы прибавить к общему числу носителей болезненного задатка, то весь столь отчетливый тип правильной мономерии распался бы, и нам пришлось бы считать носителями болезненного задатка чуть не всех членов семьи поголовно.

Анализ первых же семей, исследованных мною в этом направлении, сразу же показал, что отклонения от ожидаемых пропорций далеко выходят здесь за пределы простой статистической случайности. Так, первые 30 «здоровых» членов семьи, где пробандами были больные с амиотрофией Шарко-Мари, с атаксией Фридрейха или со спастической параплегией, все обнаруживали соответствующие аномалии, хотя следовало ожидать, что лишь половина из них несет в какой-то форме болезненный задаток ( $p = \frac{1}{2}$ ). Вероятность того, что в этих условиях 30 человек обнаружат изучаемый признак, равна  $(\frac{1}{2})^{30}$ , то есть исчисляется дробью с 9 нулями! Очевидно, стало быть, что безоговорочное причисление этих мелких аномалий к носителям болезненного задатка заключало бы в себе какую-то ошибку, — ошибку, которую мы и делали, повидимому, постоянно. Оговорюсь сразу же, что полимерная гипотеза, конечно, не смогла бы спасти положения (ср. выше § 4).

Второй трудно понятный факт заключал в себе уже не статистическую, а клиническую загадку. Он сводится к следующему.

По мере того, как мы удаляемся от симптоматики развитых, всегда весьма характерных, форм и переходим к изучению рудиментарных и стертых форм, мы убеждаемся в том, что эти последние резко теряют в своей специфичности и становятся похожими друг на друга до такой степени, что диагностика их возможна часто лишь в том случае, если мы уже заранее знаем, к какой семье относится данный случай. Так, гипо- или арефлексия может обнаружиться в заторможенных случаях и невралической амиотрофии, и принципиально совершенно отличной миопатии; *pes excavatus* встречается и в семьях с атаксией Фридрейха, и в семьях с миэлодисплазией, и в семьях с невралической амиотрофией; изолированное дрожание встречается у гетерозигот

по наследственному задатку семейной атаксии, но также и спастической параплегии, а также в семьях с гепатоленгикулярной дегенерацией. Эти как бы разнородного происхождения сходные симптомы столь похожи друг на друга, что невольно возникает подозрение о некоторой внутренней однородности их, тем более, что состояния, вроде перечисленных выше, хорошо известны нам и в качестве самостоятельных аномалий, не имеющих уже никакого отношения к нашим большим невротропным наследственным задаткам.

Большинство мелких аномалий, о которых идет речь (все-возможные птозы, страбизмы, эпиканты, дизартрии, тики, дрожания, кифозы или кифо-сколиозы, аномалии роста или длины конечностей, аномалии пальцев и стоп и пр.) широко рассеяны в человечестве, нисколько не отражаются на благополучии их носителей и часто по праву заслуживали бы названий «вариаций нормы», а вовсе не «патологических вариаций». Наоборот, там, где они входят, в качестве одного из характерных симптомов в клиническую картину какого-либо развитого нервного заболевания, они выглядят значительно более массивными. Так, легкая экскавация стопы принимает здесь форму тяжелого фридриховского уродства, а небольшие, столь частые у нормальных людей сколиозы или кифо-сколиозы превращаются у сингмиелика в бросающуюся в глаза деформацию.

Объединяющей концепцией для понимания взаимоотношения этих мелких аномалий и развитых форм явилась следующая гипотеза.

Наследственные факторы, приводящие к появлению нервных заболеваний, отличаются, как известно, весьма сложным тропизмом. Но его характер не является абсолютным и неизменным свойством данного наследственного задатка. Многие «семейные варианты», а иногда даже варианты в выражении болезни в отдельных ветвях одной и той же семьи, заставляют определенно считать, что остальной генотип влияет на форму этого «плейотропного» действия. Отсюда — значительная вариабильность в выражении невротропных наследственных задатков, особенно значительная там, где проявление наследственного задатка чем-то задержано (рудиментарные случаи или гетерозиготная структура). Последнее подтверждается тем фактом, что и эти заторможенные случаи точно так же складываются в явные семейные типы.

Что же это за особенности остального генотипа, заставляющие выражение одного и того же наследственного задатка в разных случаях идти по разному руслу?

Этот вопрос является центральным, и на него-то я и попытался ответить таким образом, что для известной группы случаев можно уже довольно уверенно предположить, что этими определяющими факторами являются как раз те, совершенно генетически независимые от основного болезненного задатка, микроаномалии, или вариации нормы, о которых мы говорили выше.

Есть налицо в данном генотипе наследственные факторы, при-

водящие, например, к низкому стоянию верхних век или к высокому своду стопы или к сильному развитию соединительной ткани в периферических нервах, — мы при наличии соответствующего патологического фактора получаем такие дополнительные симптомы, как птоз, или фридрейховскую стопу, или гиперплазию нервных стволов и т. п. Нет в основном генотипе этих особенностей, — выражение того же патологического задатка пойдет по какой-либо другой линии, а данный симптом или не разовьется вовсе, или разовьется слабо. Тропизм наследственного задатка должен быть признан, таким образом, тропизмом условным. Помимо своего прямого влияния на развитие нервной системы, патологический задаток обладает еще способностью усиливать эффект от других наследственных факторов, обладающих сходно направленным тропизмом. Мы присутствуем здесь, таким образом, при чем-то вроде аллированного эффекта или, лучше сказать, при таком положении, когда какой-либо наследственный фактор в состоянии резко интенсифицировать фенотипическое проявление остальных, идущих в том же направлении, особенностей генотипа, включающих многочисленные вариации нормы.

Если это так, становятся легко понятными оба парадоксальных факта, о которых мы говорили выше.

Излишняя частота в исследованных семьях мелких аномалий, в миниатюре воспроизводящих то, что свойственно развитым формам, объясняется тем, что многие из этих аномалий никакого отношения к основному болезненному задатку вовсе не имеют, а означают просто ту или иную характеристику основного «фона» семьи, сходство же их с развитой формой объясняется условным тропизмом болезненного задатка. Таким образом, не все микроаномалии, «похожие» на симптомы пробанда, должны идти в счет, когда мы, анализируя родословную, хотим представить себе ход болезненного задатка.

Точно так же делается понятным, почему заторможенные доминантные или гетерозиготные рецессивные формы так резко теряют в своей клинической специфичности и начинают походить на многочисленные мелкие аномалии, и без того широко распространенные в населении.

Например, если заторможенный случай амиотрофии Шарко-Мари и гетерозиготный случай атаксии Фридрейха оба выражаются в одинаковом и клинически не различимом *pes excavatus*, это означает, что оба эти различных патологических задатка мобилизовали одинаковую, случайно имеющуюся в этих семьях вариацию нормы. Эти «различной этиологии» *pedes excavati* оказываются, таким образом, на самом деле родственными друг другу, хотя основные патологические задатки амиотрофии Шарко-Мари и атаксии Фридрейха заведомо не идентичны.

Это может звучать несколько странно, но приходится все же прийти к такой трактовке: не потому родственник амиотрофика обнаруживает утолщенные нервы, что амиотрофия пробанда про-

текает под видом гипертрофического неврита, а наоборот, потому амиотрофия пробанда протекает под видом гипертрофического неврита, что в его семье передается совершенно не связанный с основным заболеванием генотип, выражающийся в утолщении нервных стволов. Наше привычное рассуждение ставится, таким образом, как бы вверх ногами. Однако, если приспособиться к этому новому пониманию, оно чрезвычайно помогает нам в трактовке ежедневно наблюдаемых клинических фактов.

Конечно, вышеизложенное чревато и изрядными трудностями, которых мы раньше — благодаря основной ошибке нашего рассуждения — не замечали: именно, значительно затрудняется диагностика стертых случаев, особенно в рецессивных семьях. Там, где мы раньше уверенно записывали в число гетерозигот всех тех, кто в какой-то отдаленной степени напоминал симптоматику пробанда, мы теперь сплошь и рядом не знаем, в какую группу должен быть отнесен исследованный член семьи. Но, конечно, лучше не иметь пока никакого надежного критерия для диагностики гетерозигот, чем уверенно пользоваться диагностикой заведомо неверной.

#### § 24. Гипотеза условного тропизма (продолжение). Малые диспластические признаки

Интересно просмолреть, что же представляют собою эти многочисленные мелкие аномалии, составляющие тот «фон», на котором разгвертывается действие наших больших невротропных задатков? Связаны ли они сами друг с другом? Какова их генетическая структура? Как часто встречаются они в населении?

К сожалению, все эти вопросы изучены еще очень недостаточно. Мы имеем здесь дело с количественными признаками, без резких границ переходящими в норму и часто плохо поддающимися измерению. Смотра по тому, какую степень вариации брать на учет, здесь можно получить далеко расходящиеся цифры. Вспомним хотя бы, что частота аномалий позвоночника у здоровых людей в разных описаниях вариировала от 1 до 90%!

Духовникова и Крышова<sup>1</sup> попытались посредством поголовного осмотра жителей одного подмосковного села представить несколько более конкретно частоту этих аномалий. Несмотря на естественную условность диагностики, все же уда-

---

<sup>1</sup> Л. Духовникова и Н. Крышова. „Опыт изучения частоты мелких диспластических и невропатических признаков в населении“ (Сборник „Неврология и Генетика“ № 1, 1935). В этой работе взяты были под обследование следующие аномалии: аномалии строения кисти и пальцев (клинодактилия, камптодактилия, синдактилия), аномалии свода стопы, отставание перонеального края стопы, относительная короткость мышечных тел, аномалии в строении sterni, расхождение прямых мышц живота, утолщение затылочной связки и кожных нервов, аномалии позвоночника, асимметрия грудных желез, леворукость и некоторые другие. Интересно, что, несмотря на неизбежную условность в определении того или другого признака, некоторые цифры, полученные авторами, близко совпали с такими же данными, опубликованными в литературе Натаном (Nathan) и Юнгом (Jung).

лось сделать из этого обследования кое-какие интересные выводы.

Наиболее интересным выводом я бы считал установление факта исключительно широкого распространения в здоровом населении этих мелких аномалий. Людей, совершенно свободных от тех или других мелких морфологических аномалий, не оказалось почти вовсе. Достаточно указать, что людей с «нормальной» стопой, без всяких намеков ни на плоскую, ни на полую стопу и имеющих нормальную пальцевую дугу и форму ножных пальцев, нашлось всего 7,8%!

Далее, удалось с несомненностью убедиться в том, что по крайней мере большая часть этих аномалий является врожденной и наследственной. Я подчеркиваю «большая часть», так как и здесь, — как и в других областях неврологической клиники, — мы можем встретить «фенокопии», повторяющие герeditарно-обусловленные признаки. Так, Мик у л о в с к и й при врожденном сифилисе описал аномалии пальцев, например чересчур тонкие пальцы или отставание в росте мизинцев<sup>1</sup>. Ро же — Ф а р н а р ь е — Р э й б о в тех же условиях наблюдали оксифалосиндактилию<sup>2</sup>, О с т е р т а г<sup>3</sup> — дизрафию и т. п.

Далее, весьма ясно обнаружилось, как эти микроаномалии складываются в особые семейные типы. Особенно бросаются они в глаза при разного рода комбинациях клино- и камптодактилии. В других случаях, наоборот, мы встречаемся с значительной внутрисемейной изменчивостью в отношении отдельных деталей, в то время как основной тип аномалии хорошо прослеживается в семье.

Понятно, что четких генетических закономерностей не удалось выяснить в отношении ни одной из этих аномалий. Самое большее, что удастся сказать, это то, что они в какой-то мере наследственны, и что в этой наследственности преимущественно выступают в одних случаях доминантные элементы, как при *pes excavatus*<sup>4</sup>, или — менее ясно — при клинодактилии и синдактилии, в то время как в других случаях (мощное развитие соединительнотканной стромы нервов) скорее можно заподозрить элементы рецессивности. Относительное ограничение полом (как при радиальной кисти) и проявление признака в более позднем возрасте (как при наследственной склонности к плоской стопе) еще больше усложняют тип наследственной передачи.

Очень интересно далее, — и это пригодится нам в дальнейшем, — что многие из этих аномалий коррелятивно, повидимому, совершенно не связаны друг с другом. Так, синдактилия

<sup>1</sup> Mikulowsky. „Sur une nouvelle dystrophie de la syphilis congénitale“. Ann. de Derm., 1933.

<sup>2</sup> Roger, Farnarier, Raybaud. „Acrocephalosyndactylie fruste chez un hérédo-syphilitique. R. Neur., 1933.

<sup>3</sup> Oster tag. „Die erbblologische Bedeutung angeborener Schäden des Zentralorgans“. Zentralbl. f. die. ges. Neur. 1935.

<sup>4</sup> Все исследованные с *pes excavatus*, у которых были осмотрены оба родителя, всегда происходили от браков „*excavatus* × N“ или „*excavatus* × *planus*“. Из 20 детей от браков „*excavatus* × не *excavatus*“ было случаев *pes excavatus* 8, и 12 детей с нормальной стопой. Из 21 ребенка от браков „не *excavatus* × не *excavatus*“ не было ни одного случая полой стопы.

2—3 пальцев ноги оказалась никак не связанной с формой стопы и т. д. Лишь небольшая положительная корреляция могла быть обнаружена между радиальным строением кисти и отставанием роста перонеального края стопы, а также между мощным развитием затылочной связки и «толстыми нервами».

Я думаю, что при таком положении дела и при учете полной практической безвредности всех этих микроаномалий, мы вправе трактовать большинство из них как «вариации нормы», или — чтобы быть более точно понятым, — как признак известной морфологической неустойчивости вида. Это есть, очевидно, особенности строения, характерные для вида, строгое морфологическое однообразие которого не поддерживается больше естественным отбором. Чрезвычайно вероятно, что условия жизни наших весьма отдаленных предков требовали большей стандартности в форме стопы и пальцев или более правильно сформированной спины или большего однообразия в относительной длине мышечных тел и сухожилий, так как, конечно, вариации по всем этим линиям должны были быть более полезными или менее полезными для индивидуума, и отбор неизбежно должен был содействовать распространению наиболее совершенной формы. Чрезвычайно вероятно, поэтому, что и у современного человека одни морфологические отклонения можно было бы рассматривать, как более «прогрессивные», а другие, как более «регрессивные», подобно тому, как Г. А. Бонч-Осмоловский показал это недавно в отношении относительной длины отдельных лучей стопы<sup>1</sup>. Но с завоеванием природы все эти мелкие преимущества первобытного существа потеряли свое значение. Естественный отбор прекратился. «Вариации нормы», как более выгодные когда-то, так и менее выгодные когда-то, вышли из-под давления отбора и распределяются в человечестве под влиянием уже одних только закономерностей своей генетической структуры и генетико-автоматических процессов.

Если так смотреть на большую часть из этих аномалий, уже заранее следует думать, что в этой области мы должны встретить гораздо большее число модификаторов и гораздо большую сбалансированность всего генотипа, чем при наших настоящих наследственных нервных болезнях, а стало быть сделается гораздо более трудным генеалогический анализ этих признаков, в части случаев даже, может быть, и вовсе невозможный с помощью наших обычных генетических методов, хотя, конечно, не исключается, что среди этих малых признаков могут быть и всегда бывшие нейтральными, генетическая структура которых очень проста, вроде ямочки на подбородке или так называемого «ear pit».

Но вот интересная деталь, еще трудно понятная, на которую я недавно<sup>2</sup> обратил внимание в специальной прессе: среди этих

<sup>1</sup> Г. А. Бонч-Осмоловский. «О типах и эволюции стопы человека „Природа“, 1943, № 2.

<sup>2</sup> S. Davidenko. „Problems set by clinical neuropathology to be solved by genetics“. The Journ. of Heredity, vol. 31, No. 2, 1940.

признаков вдруг появляются очень похожие на них, но только выраженные более массивно, и тогда мы можем видеть их наследственную передачу очень четкую и явно мономерного типа. Так, вдавление sterni, выраженное резче, чем в виде нередкого намека, отлично передавалось в качестве мономерной аномалии в семьях Снайдера и Куртиса<sup>1</sup>, а также Стоддарда<sup>2</sup>, весьма стандартная камптодактилия мизинца правильно прослеживалась в семье, описанной Гефнером<sup>3</sup>, и т. д. Эти последние факты, может быть, лучше всего свидетельствуют о том, как плохо еще исследована эта область неврологических микроаномалий, которой никто не занимался, поскольку долгое время для этого не было нужного стимула, исходящего из запросов клинициста.

## § 25. Некоторые данные из экспериментальной и теоретической генетики

Темы, над которыми работают экспериментаторы-генетики, естественно рождаются из заданий сельского хозяйства или из данных генетических лабораторий. Однако, если бы они рождались из тех запросов, которые предъявляет к теоретической генетике клиника человека, мы вероятно были бы теперь в состоянии использовать большее число экспериментальных фактов, способных поддержать или опровергнуть выдвинутые нами соображения. К сожалению, пока фактов этих еще недостаточно, и я мог найти в литературе вопроса всего 2—3 указания, интересных с рассматриваемой точки зрения.

Прежде всего я должен сослаться на весьма интересную находку Циммермана (Zimmermann, 1935). Работая с американской рецессивной мутацией «Shaker» у мыши (дрожание головы, иногда вращения при ходьбе, поздняя потеря слуха, анатомический субстрат в виде атрофии с. striati), он производил скрещивания мышей, гетерозиготных по этому гену, с также гетерозиготными японскими танцующими мышами (также рецессивный ген, но проявляющийся в значительно более сильных вращательных движениях). Заметим, что гетерозиготы как по американскому, так и по японскому гену, не теряют слуха. Оказалось, что полученные дигетерозиготы теряют слух, хотя и очень поздно (в возрасте 3-х—4-х месяцев).

Этот пример очень поучителен. Он свидетельствует о возможной «суммации» конечного эффекта в зависимости от присутствия двух, заведомо неоднородных наследственных факторов, обладающих сходным тропизмом, даже в том случае, если каждый из них, взятый изолированно, еще недостаточен для реализации признака!

<sup>1</sup> L. H. Snyder and G. M. Curtis. „An inherited hollow chest“. The Journ. of Heredity. 1934.

<sup>2</sup> S. E. Stoddard. „The inheritance of hollow chest“. The Journ. of Heredity, 1939, No. 8.

<sup>3</sup> R. A. Hefner. „Crooked little fingers“. The Journ. of Heredity. 1941, No. 1.

Но, конечно, из этого нельзя было бы вывести какого-либо универсального обобщения. Взаимосвязь наследственных факторов весьма специфична, и, например, многочисленные исследования над комбинацией генов, определяющих окраску глаза у *Drosophila*, обнаруживали как раз отсутствие суммации эффекта и, наоборот, появление в этих условиях некоторых новых закономерностей, вроде развития белоглазости при гомозиготной структуре по нескольким генам, вызывающим определенный цвет глаз.

Однако, и в этой области мы можем найти кое-какие факты, говорящие за то, что определенные генотипические комбинации в состоянии активировать проявление других генов со сходным действием. Так, И. Е. Трофимов<sup>1</sup> показал, что рецессивный ген *sinnaabag* начинает проявляться и в гетерозиготе в присутствии гомозиготности по гену *brown*; аналогично гомозиготность по гену *sinnaabag* повышает проявляемость рецессивного гена *seria* в его гетерозиготной структуре. Факт этот, — как указал Трофимов, — не является новым. Но интересно, что здесь устанавливается взаимоусиливающая связь в общем сходно действующих генов, в то время как изменения доминантности при наличии гомозиготности по генам, действующим не аналогично, наблюдаются гораздо реже.

Наконец, в этом плане интересно упомянуть еще о попытке Шика (Csik) из лаборатории Гольдшмидта посредством тщательного измерения крыльев дрозофилы изучить результат одновременного действия ряда наследственных факторов, из которых каждый, взятый в отдельности, вызывает строго определенное уменьшение крыла. Оказалось — и подсчеты автора следует признать весьма убедительными, — что при одновременном действии таких уменьшающих факторов имеет место не «суммация», а «пропорциональность» эффекта, что автор естественно ставит в связь с общей концепцией Гольдшмидта, согласно которой различные гены отличаются друг от друга именно по сроку, когда они начинают влиять на развитие эмбриона.

В заключение следует сделать еще одну существенную оговорку, чтобы избежать постоянного недоразумения: когда мы говорим о «взаимоотношении» наследственных задатков, о «влиянии» их друг на друга, или о «влиянии» остального генотипа «на данный наследственный задаток», мы, разумеется, имеем в виду не прямое влияние одного наследственного фактора на другой, а влияние одного наследственного фактора на развитие и проявление признака, в происхождении которого какое-то участие принимает и другой наследственный фактор, и если мы каждый раз не повторяем эту тяжелую формулировку, то делаем это лишь для простоты речи, не сомневаясь в том, что «взаимосвязь генов» каждым биологом будет понята именно в этом последнем смысле. Впрочем, вопрос

---

<sup>1</sup> И. Е. Трофимов. «Взаимодействие аналогичных генов у *Drosophila melanogaster*». Биол. журн. 1934, № 1.



тот в биологической литературе был предметом особой дискуссии, и М. М. Камшилов<sup>1</sup> поставил интересные опыты, чтобы прийти к заключению, что «не гены взаимодействуют в развитии, а части развивающегося организма, и только формально можно говорить о геномном взаимодействии», что, надо полагать, совершенно справедливо.

## § 26. Гипотеза условного тропизма (продолжение). Основные клинические примеры

Лучшими клиническими примерами для нашей гипотезы могут послужить те формы, которые характеризуются, кроме основного болезненного процесса, обилием аномалий строения. К таким формам относятся амиотрофия Шарко-Мари и атаксия Фридрейха. На основании изучения этих болезней нам и удалось первоначально сформулировать наши общие положения.

Амиотрофия Шарко-Мари в первоначальных описаниях еще не характеризовалась утолщением периферических нервов, — симптом этот привлек к себе внимание уже потом. Именно, Дежерин и Сотта описали под названием «интерстициального и прогрессивного гипертрофического неврита» случаи с симптоматикой несколько более сложной, чем амиотрофия Шарко-Мари, сопровождавшиеся значительным утолщением периферических нервов. В отличие от доминантной амиотрофии Шарко-Мари это были, повидимому, рецессивные случаи, но на это тогда еще не обращали внимания. Так была выделена повидимому самостоятельная форма, но в дальнейшем изучении дела выяснилось, что гиперплазия нервных стволов вовсе не всегда достигает столь резких степеней, как в случаях Дежерина и Сотта, и что, наоборот, значительно чаще встречаются более слабо выраженные признаки гипертрофии нервных стволов. Гоффман и Слаук (Slauk) особенно расширили диагностику этого (уже доминантного) гипертрофического неврита, к которому стали относить теперь случаи, во всем остальном почти неотличимые от классического варианта Шарко-Мари, но обнаруживающие только утолщение, а иногда даже только уплотнение и потерю возбудимости периферических нервов. Естественно возник вопрос: идентичны ли эти заболевания: амиотрофия Шарко-Мари и гипертрофический неврит Гоффмана, или же это есть особые формы? Образовались сторонники как той, так и другой точки зрения. Я высказывался в пользу идентичности обеих болезней, именно основываясь на генеалогиях. Однако, оставалось непонятным, почему в одних случаях заболевание протекает по одному, в других случаях — по другому типу? Теперь же мы в состоянии удовлетворительно ответить и на этот вопрос.

Оказывается, амиотрофия Шарко-Мари тогда протекает

<sup>1</sup> М. М. Камшилов. „Является ли плеiotропия свойством гена?“ Биол. гич. журнал 1935 № 1.

под видом гипертрофического неврита, когда болезненный за-  
ток расщепляется в семье, членам которой и без того свойственно  
мощное развитие соединительнотканной стромы нервов («толстые  
нервы»). Тогда признак этот усиливается, нервы становятся весь-  
ма толстыми и твердыми наощупь, с чем коррелятивно связы-  
ваются и некоторые другие особенности клиники (распространен-  
ная арефлексия). Если же в данной семье нет склонности к нор-  
мальным «толстым нервам», амиотрофия Шарко-Мари проте-  
кает под видом своего классического варианта. Вопрос разре-  
шается, таким образом, исследованием здоровых членов семьи.

Так, в семье «Буг.»,<sup>1</sup> где болезнь у 4-х больных протекала под  
видом «гипертрофического неврита», двое здоровых членов семьи  
обнаруживали явное утолщение на обеих сторонах *p.auricularis*  
*magni*, а в семье «Ж.», описанной Жилинской, где про-  
банд обнаруживал амиотрофию Шарко-Мари классического  
типа, здоровые члены семьи обнаружили при личном осмотре ряд  
мелких аномалий, но как раз признака «толстые нервы» у них  
не было.

Совместно с Соколянским мы проверили гистологически небольшую се-  
рию кожных нервов шеи у людей, не обнаруживавших никаких нервных болез-  
ней и погибших от других причин. Сопоставление полученных препаратов пока-  
зало существование значительных вариаций в калибре этих нервов, идущих  
главным образом за счет соединительнотканной стромы нерва, но отчасти и за  
счет его паренхимы. Напомним, что в основе гистологических изменений при  
гипертрофическом неврите лежит склероз опорной ткани нерва в виде размноже-  
ния элементов шванновой оболочки (так наз. «шванноз»), а также в виде разра-  
стания соединительнотканной стромы нерва.

Однако, ведь вариация «толстые нервы», как бы генетически  
сложно она ни была обусловлена, все же и сама должна проде-  
лывать какие-то расщепления! Значит, у нас нет основания рассчи-  
тывать встретить только такие семьи, где есть этот признак,  
или такие семьи, где этого признака нет, а непременно должны  
попадаться и такие семьи, где признак этот будет налицо у одних  
членов семьи и будет отсутствовать у других. Если в такой  
семье будет расщепляться наследственный за-  
даток амиотрофии Шарко-Мари, он должен будет  
дать внутри семьи оба варианта. Естественно, что мы  
усиленно искали такую комбинацию и вскоре ее нашли.<sup>2</sup>

Это была семья «Дан.», в которой было два случая невральной  
амиотрофии (дядя и племянник), из них один протекал под клини-  
ческой картиной гипертрофического неврита, другой — под видом  
невральной амиотрофии без утолщения нервных стволов. Осмотр  
4-х не заболевших членов семьи легко объяснил причину такого  
расхождения: оказалось, что у 2-х из них имеется вариация «тол-  
стые нервы», у одной здоровой сестры удалось только слегка про-  
щупать *p.auricularis magnus* у самого перегиба его через  
*m. sternocleidomastoideus*, а у другой сестры (рудиментарный слу-

<sup>1</sup> Подробно описана в моих «Проблемах полиморфизма».

<sup>2</sup> С. Давиденков и Е. Ф. Кулькова. «Доминантный гипертрофический  
неврит — разновидность амиотрофии Шарко-Мари». Сов. психоневр. 1937, № 8.

чай) нервные стволы обнаружили уже вполне нормальный тонкий калибр. Семья эта, естественно, явилась для нас как бы пробным камнем при проверке нашего понимания вопроса.

Может быть, не с такой степенью убедительности, как в отношении «толстых нервов», но все же подчас достаточно доказательно удалось провести генеалогический анализ амиотрофии Шарко-Мари и в отношении некоторых других морфологических аномалий и вариаций строения. Интересно, что среди многих микроаномалий оказались такие, на степень развития которых присутствие наследственного задатка Шарко-Мари, повидимому, не влияет вовсе, так, равно и такие, которые более или менее резко заостряются при этом условии. К первым мы могли бы пока отнести клинодактилию мизинца, дрожание, сколиоз, углубление грудины, радиальное строение кисти, редко посаженные зубы; ко вторым — короткое и массивно развитое lig. пучае, перонеальное отставание стопы, наклонность к образованию полой стопы, короткость мышечных тел и увеличение головки ulnae.

Аналогичный анализ в отношении атаксии Фридрейха показал, что и здесь патологический наследственный задаток в состоянии мобилизовать такие свойственные данной семье особенности, как низкие веки, малый рост, аномалии позвоночника, наклонность к полой стопе, может быть также состояния психической отсталости, в то время как, например, «толстые нервы», радиальная кисть, перонеальное отставание стопы и синдактилия к этому патологическому фактору чувствительны очень мало или даже нечувствительны вовсе.

Некоторые факты заставили нас также подозревать, что наклонность к полой стопе связывается типичным условно-усилительным тропизмом с наследственным фактором доминантной спастической параплегии. Наоборот, к наследственному фактору лопаточно-перонеальной амиотрофии вышеупомянутые микроаномалии относятся значительно более нейтрально.

Такого рода подход позволил нам в ряде случаев дать удовлетворительное объяснение того исключительного полиморфизма, который присущ многим наследственно-дегенеративным болезням нервной системы.

## § 27. Синрингомиелия и гипотеза условного тропизма

То, что сжато изложено в предыдущем параграфе, было предметом подробного рассмотрения в моих «Проблемах полиморфизма». Представлялось, однако, интересным пойти дальше в том же направлении, и, конечно, самым заманчивым объектом в этом отношении была синрингомиелия, давно обращавшая на себя внимание невропатологов причудливым сочетанием всевозможных уродств и дисплазий, столь часто наблюдаемых у этих больных. Это было тем более интересно, что уже были сделаны попытки дать какую-то биологическую интерпретацию этих феноменов. Можно было бы, таким образом, сравнив разные гипотезы, судить

о том, которая из них лучше может претендовать на роль «рабочей».

После того, как исследованиями Шлезингера (Schlesinger), а после него Бильшовского и Геннеберга (Henneberg) было установлено, что в основе синрингомиелии лежит аномалия эмбриогенеза (задержка в образовании гарне с атипической дифференцировкой и разрастанием спонгиобластов), естественно повысился интерес к изучению наследственности синрингомиелии. Сравнительно нечастые случаи семейного накопления синрингомиелии заставили прийти к заключению о сравнительно очень низкой пенетрантности этого генотипа, а обнародованные в специальной литературе несколько дискордантных случаев синрингомиелии у однояйцевых близнецов заставили считать, что фактор, переводящий скрытое наследственное предрасположение в прогрессирующий процесс, следует искать в каких-то внешних условиях. Одновременно с этими новыми воззрениями начали обращать все больше внимания на изучение тех аномалий строения, которые давно уже обращали на себя внимание при этой болезни. Детально изучил их впервые Финци (Finzi). Он отмечал чрезмерно длинные руки, общее астеническое сложение, аномалии оволосения, высокое стояние диафрагмы, врожденную узость и асимметрию кровеносных сосудов, скелетные асимметрии лица и *status thymico-lymphaticus*. Кроме того, многие обращали внимание на частоту при синрингомиелии *spinae bifidae*. Связанный с этой последней диспластический синдром под названием «миелодисплазии» выделил Фукс (Fuchs), отнеся сюда *enuresis nocturna*, аномалии рефлексов и чувствительности, вазомоторно-трофические расстройства, синдактилию, плоскостопие и др. И, наконец, Бремер (Bremer 1926) свел вместе следующую группу признаков, будто бы типичных для предрасположения к синрингомиелии и объединенных им под названием *status dysgraphicus*: вдавление *sterni*, кифосколиоз, аномалии в стоянии лопаток, асимметрию грудных желез и полимастию, акроцианоз, непропорционально-длинные верхние конечности, наклонность к искривлению пальцев, диссоциированные анестезии конечностей, *enuresis nocturna*, *spina bifida*, пигментные пятна над крестцом и *pes planus* или *excavatus*. Признаки эти в дальнейшем и получили название «бремеровских». Их список одни пытались еще удлинить, прибавляя сюда синдром Горнера, гетерохромию радужек, пигментные дисгармонии и пр., другие стремились, наоборот, список этот сузить, относя к заведомым признакам дизрафического строения лишь кифосколиоз, вдавленную грудину, аномалии грудных желез, *pes excavatus* и *enuresis nocturna*, связанную со *spina bifida*.

Начиная с исследований Бремера, все перечисленные аномалии стали теперь подвергаться изучению не только у самих синрингомиеликов, но и у их здоровых родственников. Таким образом было точно установлено их заведомо-наследственное происхождение, но в то же время — еще с первых бремеровских родословных — обратил на себя внимание странный факт, именно их чересчур широкое распространение: найдены были они в той

или другой комбинации и в той или другой степени чуть не у каждого «здорового» члена семьи. Этот же факт был подтвержден в большой работе Духовниковой и Крышовой, исследовавших 288 родственников 54-х пробандов — синрингомиеликов. За исключением маленьких детей, здесь почти не было людей, свободных от той или другой аномалии из «дизрафического круга». Мы встречаем здесь, таким образом, то же затруднение, с которым мы уже познакомились выше, изучая частоту малых признаков у родственников больных с чисто дегенеративными заболеваниями спинного мозга. Неудивительно, что уже заранее мы готовы были встретить и в этой области закономерности, аналогичные тем, которые мы обнаружили выше.

Интересен и следующий факт: несмотря на явное стремление авторов стандартизировать симптомы *status dysgraphicus*, опубликованные родословные совершенно недвусмысленно указывали на определенные встречающиеся здесь семейные типы, откуда уже заранее следовало предположить, что фенотип «дизрафии» может идти по тому или другому руслу в зависимости от различных генотипических условий. Все это потребовало какой-то новой проверки вопроса.

Проверка эта была произведена в нашей клинике Кульковой,<sup>1</sup> обследовавшей 100 здоровых родственников 17 пробандов-синрингомиеликов и статистически обработавшей собранный материал. Это исследование осталось неопубликованным, но так как результаты его важны для нашей темы, я позволю себе привести здесь некоторые результаты этой работы.

Во-первых, выяснилось, что настоящие «бремеровские» признаки у синрингомиеликов встретились значительно реже, чем можно было бы ожидать на основании литературных указаний. Наоборот, обильные дисплазии у пробандов оказались идущими в самых различных направлениях и в отдельных случаях вовсе не похожими друг на друга. Резко менялась и интенсивность диспластических признаков, вплоть до таких случаев, где дисплазий не обнаруживалось вовсе. В других случаях, наоборот, дисплазии были выражены интенсивно. Отмечались (перечень дается в порядке убывающей частоты): наклонность к башенному черепу, скелетные асимметрии лица, крупная головка и плечи, толстые нервные стволы, мощная затылочная связка, короткие *bicipites* и *gastrocnemii*, *genu valgum*, отставание перонеального края стопы, сросшиеся брови, асимметрическое стояние надплечий, расхождение прямых мышц живота, низкие веки, *pes planus*, грифф ножных пальцев, припущенные наружные отделы верхнего века, асимметрия грудной клетки, *pes excavatus*, *naevi*, отслаивающиеся углы лопаток, добавочные *mamillae*, гиперэкстензия в пястно-фаланговых сочленениях, синдактилия II — III на ноге, варикозные расширения вен нижних конечностей, косое стояние глазных осей, суженная *incisura intertragica*, микрофтальмия, низкое стояние надплечий, радиальное строение кисти,

<sup>1</sup> Е. Ф. Кулькова, Кандидатская диссертация БИЭМ 1936.

камптодактилия, эпикант, сглаженный *helix*, экзофтальм и *hallux valgus*.

Подобно самим больным, и семьи их оказались крайне неоднородными по своему диспластическому фону, сохраняя, однако, для каждой семьи (а иногда для определенной ветви внутри семьи) свою собственную диспластическую характеристику. При этом, как совершенно ясное правило, выяснилось, что дисплазии, характеризующие пробандов, вербуются именно из этого семейного фона. Но у пробандов многие дисплазии встречаются чаще, а нередко и выражены они более интенсивно. У пробандов как бы мобилизуется, активизируется то та, то другая семейная микроаномалия. На почве того или другого семейного фона здесь могут, таким образом, реализоваться особенности строения, иногда прямо противоположные. Так, могут наблюдаться как сверх-брахиморфные, так и сверх-лептосомные пробанды.

Методом учета связи этих дисплазий с синрингомиелией автором работы был выбран метод сравнения частоты данной аномалии у самих синрингомиеликов и у их «здоровых» родственников. Логика этого метода такова: если данная аномалия не связана интимно с синрингомиелией, частота ее у пробандов будет приблизительно соответствовать частоте ее у здоровых; если же такая связь имеет место, при сравнении обеих групп должна получиться разница в пользу пробандов. В отношении каждой отдельной аномалии возможно, таким образом, рассчитать — исходя из частоты признака в семьях — ожидаемую (в условиях случайного распределения) частоту этого же признака у пробандов и сравнить ее с действительной цифрой.

Оказалось, что одинаково среди здоровых и больных распределяются такие признаки, как тип строения черепа (интенсивность, наоборот, колеблется, и даже у пробандов отмечалось настоящее *caput turritum*), тип строения лицевого скелета (то же примечание!), косое стояние глазных щелей, строение верхних век, эпикант (признак интенсивнее у больных!), сращение бровей, толстые кожные нервы, мощное *lig. nuchae*, аномалии строения ушной раковины (большее сужение у больных *incisurae intertragicae*), экзофтальм, низкое стояние надплечий, отслаивающиеся углы лопаток, добавочные *mamillae*, короткие мышечные тела, разнообразные аномалии пальцев, та или другая форма стопы и то или другое расположение *acropodium*, синдактилия II—III, отставание перонеального края стопы, *hallux valgus*, варикозное расширение вен нижних конечностей, и даже *epurcsis posttigna* и вдавление грудины! Наоборот, у больных доказательно чаще, чем у здоровых, встретились такие признаки, как асимметрия лицевого скелета (часто кроме того более интенсивная), асимметрия в строении грудной клетки, асимметрическое стояние надплечий, асимметрии грудных желез и сосков, расхождение прямых мышц живота, *genu varum* (выраженное более интенсивно!) и грифф ножных пальцев. Конечно, в эту же группу входят и искривления позвоночника в виде кифозов, сколиозов и лордозов, особенно интенсивных у пробандов. Интересно, что

семейный фон в этих случаях явно определял не только тот или другой тип деформации позвоночника, но и самый факт ее наличия или отсутствия. Так, в двух семьях, где пробанды обнаружили нормальные изгибы позвоночника, не оказалось никаких аналогичных аномалий и у их родных.

Что касается, наконец, отношения размаха рук к росту (единственный признак из этой серии, который допускал точный количественный учет), то в среднем размах рук у сирингомиеликов, действительно, превышал рост значительно больше, чем это имело место у здоровых родственников ( $161,0 \pm 1,96 : 157,5 \pm 1,99$  против  $160,3 \pm 1,44 : 159,3 \pm 1,43$ ); таким образом, в среднем сирингомиелики, действительно, оказались более длиннорукими. Однако, при индивидуальном анализе отдельных пробандов здесь опять-таки обнаруживались большие отклонения в обе стороны от среднего размаха рук при данном росте (от  $+2,1 \sigma$  до  $-2,05 \sigma$ ) то есть среди них оказались отдельные как особо длиннорукие, так, оказывается, и особенно короткорукые субъекты.

Если сопоставить все эти данные, то прежде всего отсюда вытекает вывод, что сирингомиелики в действительности вовсе не обладают стандартным фенотипом, отвечающим бремеровской «дизрафической конституции». Наоборот, они являются носителями дисплазий крайне разнообразных, имеющих своей явной основой общий диспластический фон семьи, причем многие из этих мелких морфологических особенностей при своей наследственной передаче чаще попадают к пробанду, нежели его минуют, а кроме того, часто выражены у пробандов более массивно. Таким образом, и их пенетрантность, и их экспрессивность повышаются в присутствии наследственного фактора сирингомиелии.

Окончательным доводом против связанности бремеровских признаков явилось установление в исследовании Кульковой крайне рыхлого характера их взаимосвязи, при вычислении коэффициента корреляции между любыми парами из них. Большею частью коэффициенты эти не выходили за пределы своей тройной ошибки. Лишь деформация позвоночника оказалась связанной более доказательной положительной корреляцией с вазомоторно-трофическими расстройствами конечностей ( $R = 0,281 \pm 0,092$ ), с плоской стопой ( $R = 0,301 \pm 0,091$ ), с асимметрией грудной клетки ( $R = 0,320 \pm 0,09$ ) и со скелетной асимметрией лица ( $R = 0,301 \pm 0,091$ ); кроме того, асимметрия грудной клетки обнаружилась сравнительно высокую корреляцию с плоской стопой ( $R = 0,434 \pm 0,081$ ). Точно также «индекс длиннорукости» (разница между размахом рук и ростом в процентах к росту) обнаружил, по методу вычисления коэффициента бисериальной корреляции, отсутствие доказательной связи ни с одним из других признаков так называемого бремеровского ряда.

И, наконец, против придания патогномического значения признакам бремеровского ряда говорила и в этой серии снова выявленная чрезмерная частота их у здоровых родственников: не меньше 90 % (а при несколько более расширительной трак-

товке даже 97%) из них должны были бы быть признаны «дизрафиками», что, конечно, затруднило бы попытку взять все эти признаки за общую скобку, в качестве проявления какого-то особого генотипа.

Если, однако, в семьях синрингомиеликов отобрать непрогрессирующие случаи рудиментарного развития синрингомиелического синдрома, мы можем легко убедиться в простом доминантном характере наследственной передачи этой аномалии. Очевидно, на фоне этой наследственной аномалии там и сям, под влиянием случайных внешних факторов (травма?), и появляются случаи настоящего прогрессирующего заболевания.

Итак, мы должны допустить, что синрингомиелический генотип мобилизует ряд аномалий строения, подобно тому, как это же делает наследственный фактор этаксии Фридрейха или амиотрофии Шарко Мари. Это же объясняет нам, почему здоровые родственники синрингомиеликов в иных семьях могут оказаться до неузнаваемости схожими со здоровыми родственниками амиотрофиков, атактиков, миопатов, гипертрофических невритиков и др., хотя все эти формы генетически никак не связаны друг с другом.

## § 28. Синрингомиелия (продолжение). Критика других гипотез

Этот двойственный характер диспластиков в синрингомиелических семьях (часть их относится к рудиментарной, «непроявленной» синрингомиелии, часть — к мелким морфологическим изменениям, совершенно не связанным с синрингомиелией) просмотрело большинство авторов, занимавшихся этим вопросом. Им пришлось поэтому в своих теоретических построениях сразу же исходить из ошибочной предпосылки, из признания того, что будто бы все мелкие аномалии строения, несколько напоминающие более массивные дисплазии пробандов, относятся к тому же самому патологическому генотипу, только разве представленному в какой-то его микродозе, а стало быть, и из допущения действия здесь каких-то чрезвычайно сложных наследственных механизмов, способных как-то объяснить столь исключительное обилие в пораженных семьях заторможенных форм. Очень интересно в изложении этих гипотез посмотреть, как каждая дальнейшая ошибка естественно вытекала из предыдущей. Вот в каком направлении развивались эти построения.

Поскольку все первые попытки дать какое-то общее понимание фактов чисто случайно вращались как раз в плане изучения синрингомиелии, то есть заболевания, в основном дизрафического, вышло, что целая серия отмеченных в этих семьях аномалий совершенно неправильно получила штамп «дизрафических», причем, конечно, точной гистологической проверки для этого определения в отношении каждой аномалии никем предпринято не было.

Далее, эти «дизрафические» признаки быстро зафиксировались в жесткие формальные схемы, как мы видели это в предыдущем



**параграфе.** Уже наличия одного из признаков такого «бремеровского» ряда стало достаточным для диагноза «дизрафической конституции».

Однако, очень скоро заметили — и, конечно, не могли этого не заметить, — что точно такие же признаки встречаются и вне сириномиелии, например при атаксии Фридрейха и др. как у самих больных, так и у здоровых членов их семей. Вот тут-то первая неисправленная ошибка естественно привела к следующей: сделан был неправильный вывод о том, будто бы и при других дегенеративных заболеваниях нервной системы мы точно также имеем дело с дизрафическим генотипом.

В самом деле, авторы начали вспоминать по этому поводу фридрейховские сколиозы, полимастию и *spina bifida*, клинику рудиментарных форм амиотрофии Шарко-Мари, *spina bifida* при спастической параплегии, кифозы миопатов, кифозы и *spina bifida* при неврофиброматозе, — и отсюда естественно получился следующий и опять-таки ошибочный вывод о генетической связи самых различных наследственных болезней нервной системы.

Раз пойдя по этой линии, уже нельзя было остановиться в расширении этого списка «родственных» болезней, и в 1935 г. появилась работа Курциуса, Штерринга и Штейнберга, где говорилось уже о каком-то родстве с дизрафией катаракты, прогрессивного паралича(!), менингитов(!), психопатий, характерологических аномалий, преступности(!), детских страхов, эпилептических припадков(!), вазомоторных неврозов, раннего облысения, струмы, дрожания, недоразвития речи, головных болей, врожденных пороков сердца и олигофрении.<sup>1</sup>

Но надо было как-то понять механизм этого родства, генетически весьма неясного. Поэтому пришлось пожертвовать хорошо доказанной мономерностью большинства из наших больших нервных гередодистрофий, признав, что в основе большинства совершенно разнородных болезней лежит по меньшей мере димерия, причем один из этих факторов и есть *status dysgraphicus* (что явно не соответствует фактам, см. выше § 4). Начали рассматривать *status dysgraphicus* в качестве своеобразной генотипической среды, как-то влияющей на проявление других заболеваний. Здесь, таким образом, упускалось из виду самое главное. — с а м о с т о я т е л ь н о е значение массы мелких морфологических аномалий или вариаций, не складывающихся ни в какую специальную конституцию и связанных с нашими большими невротическими задатками лишь по принципу усилительного троизма. Таким образом и здесь остается все же какой-то логический тупик, который ничего не выигрывает от того, что иногда пытаются замаскировать его такими (генетически мало понятными) представлениями, как понятие «сродства» («Affinität») всевозможных болезней и дизрафической конституции, или как пред-

---

<sup>1</sup> Частота «дизрафических» симптомов была подсчитана — и, конечно, с положительным результатом — и при шизофрении. См. O. Schwerin Z. f. die, ges. N. Bd 156, 1936.

ставление о том, что *status dysgraphicus* есть «почва» («*terrain*») для проявления болезни Фридриха<sup>1</sup> и других нервных болезней, вплоть до эпилепсии и даже до рассеянного склероза!

Только в двух отношениях я должен отдать справедливость своим принципиальным противникам.

Во-первых, и они — независимо от меня — подметили крайнее сходство заторможенных проявлений самых разнообразных процессов, что меня, конечно, несколько обрадовало, хотя они и сделали отсюда неверные выводы. Во-вторых, они правильно подчеркнули роль *spina bifida* в повышенной ранимости в отношении внешних, экзогенных вредностей (охлаждение, инфекции, травма, лумбальная анестезия и т. п.). Это подтверждается и нашим ежедневным клиническим опытом, но здесь надо говорить именно о *spina bifida*, а вовсе не о каком-то сборном «*status dysgraphicus*». Было бы напрасной задачей искать те механизмы, которые связывали бы с повышенной ранимостью в отношении экзогенных вредностей такие, например, симптомы, как превышение размаха рук над ростом или как добавочная *mamilla* на передней поверхности грудной клетки!

И все же необходимо признать, что современная неврогенетическая пресса Запада все еще находится под сильным влиянием бремеровской концепции, и критика ее — насколько мне известно — до сих пор не была никем, как следует, проведена.

## § 29. Дальнейшая судьба гипотезы. Область ее приложения расширяется, но одновременно она подвергается нападкам

Интересно посмотреть, в каких направлениях пошло дальнейшее развитие вопроса.

Прежде всего я должен отметить, что некоторые, даже крупные, невропатологи просто-напросто не поняли, в чем здесь дело, либо отнеслись к идее условного тропизма как к некоторой теоретической учености, лишенной конкретного клинического смысла. Даже такому передовому и талантливому клиницисту, как бельгийцу Л. ван-Богэрту, мои соображения показались рассуждениями «*d'un ordre plutôt théorique*»<sup>2</sup>. Это, конечно, то, чего я немного боялся, приступая к этим темам. Однако, человек — настолько ценный объект, что здесь не может быть совершенно бесполезных знаний. И действительно, как мы увидим в конце этой книги, клиническая диагностика, как мне кажется, определенно обогащается от этих «теоретических» построений.

В то же время психиатры, казалось бы, дальше стоящие от конкретных проблем неврологической клиники, но более невропатологов искушенные в вопросах патогенеза, откликнулись более определенно на выдвинутые нами положения.

<sup>1</sup> Curtius. «Les maladies héréditaires du système nerveux à la lumière de la génétique moderne.» R. N. 1939 — 1940. № 4. 1939. № 5.

<sup>2</sup> L. van Bogaert. L'Encéphale. 1939 № 5.

Так, В. А. Гиляровский<sup>1</sup> находит, что «многое из того, что сообщено Давиденковым в его книге... имеет большое отношение к психиатрии». Принцип этот приложим к клинике шизофрении, а может быть и других психозов. Подобно морфологическим признакам, в населении свободно передаются и мелкие характерологические уклонения — замкнутость, недоверчивость и т. п. Заболевание будет строиться из того материала, какой свойствен данной семье, но при этом наследственные факторы и здесь обладают, повидимому, специфическим тропизмом.

Эта формулировка достаточно ясна. Не могу не указать, однако, что она представлялась бы мне гораздо более убедительной, если бы вместо понятия о «мелких характерологических изменениях» здесь фигурировало бы гораздо более точное понятие о павловских типах нервной системы. Именно в этой области наибольшее практическое значение могла бы приобрести павловская типология.

Далее, А. Г. Галачян<sup>2</sup> продуктивно воспользовался гипотезой для понимания связи особенностей клиники шизофрении с тем или другим «семейным фоном». Оказалось, что препсихотическая личность — а это не может не накладывать свой отпечаток и на тип болезни — определяется вовсе не тем, что она, в качестве кандидата на шизофрению, должна быть носителем «шизоидных» характерологических элементов, а в первую очередь именно этим семейным фоном, различным в разных семьях. «Основной наследственный патологический фактор усиливает, мобилизует... семейно-обусловленные мелкие наследственные аномалии»; он «как бы играет на тех клавишах, .. которые в этой семье имеются налицо. Мелкие наследственные аномалии являются показателем характера семейного фона, а не фенотипическим проявлением гетерозиготности по основному наследственному задатку» (стр. 111, разрядка наша).

Это последнее утверждение противоречит общераспространенному представлению (шизоидная личность — признак гетерозиготности по тому же наследственному задатку, который в гомозиготе приводит к развитию шизофрении), совершенно аналогично тому, как и в нашей области новые точки зрения противостоят распространенной трактовке, согласно которой всякий малый признак у здорового родственника, сходный с признаками развитого заболевания, означает будто бы наличие несколько ослабленного того же наследственного задатка.

Интересно, что основание для критики прежнего понимания Галачян находит в проведенных им статистических подсчетах числа шизоидных личностей среди родственников шизофреников. Именно, число этих последних вовсе не совпало с ожи-

<sup>1</sup> В. А. Гиляровский. «Спорные вопросы в современном учении о шизофрении». Невр. и псих. 1936.

<sup>2</sup> А. Г. Галачян. «Наследственные закономерности при шизофрении». Москва 1937.

даемым, если бы трактовать их, как гетерозигот. Так, из 520 братьев-сестер шизофреников (имевших здоровых родителей) было всего 48% (вместо ожидаемых 66,6%) лиц, представлявших в своей личности те или другие «шизоидные» черты; какая-то часть гетерозигот скрывается под характерологическими особенностями циклоидного круга. Еще резче выявилось то же при анализе семейных рядов, где один из родителей страдал заведомой или подозрительной шизофренией; здесь людей с шизоидными элементами личности среди братьев-сестер оказалось всего 50% (вместо ожидаемых 100%). Интересно также, что характерологический состав группы дядей-теток очень близко совпал с тем, который отличается братьев-сестер пробандов, между тем как наследственным фактором шизофрении эта группа должна быть насыщена в значительно меньшей степени, чем группа братьев-сестер.

Очевидно, «шизоидные» особенности личности так же мало свидетельствуют о наличии наследственного фактора шизофрении, как в разобранный выше примере семейной атаксии полая стопа у здорового родственника отнюдь не доказывает еще наличия фридриховского наследственного фактора.

Дальнейшие данные Г а л а ч ъ я н а пролили еще больше света на эту запутанную область. В группе пробандов с шизоидными преппсихотическими особенностями личности среди братьев-сестер оказалось лиц с шизоидными характерологическими чертами 48,6%, а лиц с циклоидными чертами 33,3%; в группе же с циклоидными преппсихотическими особенностями личности первых оказалось всего 28,3%, зато вторых — 58,2%. Проведенный под тем же углом зрения анализ других родственных групп не противоречил вышеприведенным данным. «Шизофренический процесс. — заключает Г а л а ч ъ я н (стр. 131), — не вырастает из шизоидных особенностей личности. Характерологические особенности преппсихотической личности определяются, повидимому, общим характерологическим фоном семьи».

С другой стороны мы встретились и с возражениями.

Так, косвенное возражение представил Т. И. Ю д и н.<sup>1</sup> Не возражая против гипотезы в целом («мы очень ценим теорию С. Н. Д а в и д е н к о в а... и т. д.), он, однако, не видит в ней ничего принципиально отличного от полимерии. Это, однако, не совсем так. Мономерная структура основных форм здесь, ведь, совершенно ясна. Поглощается ли наша концепция понятием «модификаторов»? Да, конечно, если понимать их в очень расширенном смысле. Но было бы, вероятно, ошибкой остановиться на признании здесь «модифицирующего влияния всего остального генотипа» без попытки глубже проникнуть в сущность дела. Впрочем, если угодно, наша гипотеза может рассматриваться, как «попытка конкретизировать с новых точек зрения одну из возможных форм действия модификаторов».

С иной точки зрения подошел к критике гипотезы Ш т и л ь-

---

<sup>1</sup> Т. И. Ю д и н. Рецензия на книгу Г а л а ч ъ я н а. Сов. психосевр. 1937 № 8.

**банс.**<sup>1</sup> Он подверг гипотезу интересной критике, основанной на генеалогическом изучении ряда случаев фридрейховской атаксии, причем основное возражение он видит в том, что процент частоты того или другого симптома при болезни Фридрейха не совпадает с процентом соответственной микроаномалии в населении.

Для выяснения этой последней цифры Ш т и л ь б а н с правильно взял не готовые цифры из литературных данных, а сам просмотрел 200 людей без специального отбора. При этом он пришел к цифрам, в общем достаточно близким к нашим. Так, «высокий свод стопы» он нашел в 24,5% (у нас — 26,4%), *pes planus* в 9% (у нас — в 9,4%), кифосколиоз — в 17,5% (у нас 14,2%), значительную короткость *lig. puchas* — в 9% (у нас в 10,2%). При этом, конечно, оказалось, что частота высокого свода стопы в населении значительно меньше частоты деформации стопы при болезни Фридрейха (70%), при которой частота кифосколиозов доходит до 100%.

Ш т и л ь б а н с задается вопросом: если гипотеза Д а в и д е н к о в а правильна, почему же в населении не 70%, а только 24% носителей высокого свода стопы? Или часть этих генотипических микроаномалов остается непроявленной? А если кифосколиоз при болезни Фридрейха встречается в 100%, что же, значит все вообще люди должны быть носителями соответствующего малого генотипа? Если же и наследственный фактор спастической параплегии, как думает Д а в и д е н к о в, тоже в состоянии усиливать микроаномалию полой стопы, то почему же как раз при последней болезни мы, наоборот, встречаем фридрейховскую стопу так редко?

Эти соображения (особенно последнее) нельзя не признать достаточно остроумными. Все же они не доказательны, и вот почему.

Согласно моей трактовке сложное и безусловное плейотропное действие наших больших невротропных задатков попрежнему признается, но выражение этого плейотропизма меняется в зависимости от того, встречаются ли эти задатки с алиированным или нейтральным (или, может быть, даже антагонистическим) семейным генотипом. Другими словами, и сам по себе данный наследственный фактор обладает тенденцией создавать тот же симптом, а если это так, значит сравнивать частоту симптома у больных с частотой сходной микроаномалии в населении, как это делает Ш т и л ь б а н с, означало бы излишнюю вульгаризацию гипотезы. Конечно, безусловная тенденция создавать какие-либо симптомы без наличия в семейном фоне сходных уклонений очень различна для разных наследственных задатков, и я сам думаю, что, например, «безусловное» развитие какой-то степени полой стопы при атаксии Ф р и д р е й х а или при амиотрофии Ш а р к о-М а р и сильнее, чем, например, при штрюмпелевской параплегии, а тенденция к утолщению нервных стволов при рецессивном гиперτροφическом неврите Д е ж е р и н-С к о т т а

<sup>1</sup> И. И. Ш т и л ь б а н с. „Клинико-генетические исследования наследственной атаксии“. Канд. дисс. ВИЭМ, 1939.

гораздо сильнее, чем при доминантной амиотрофии Шарко-Мари и т. п.

Поскольку гипотеза, таким образом, не поддается такой упрощенной арифметической проверке, особое значение приобретают индивидуальные анализы родословных. Что же дает с этой точки зрения генеалогический материал, собранный Штильбансом?

Он провел этот анализ в 14 семьях и доводом против моих объяснений считал то, что в 6 семьях результаты получились противоположные моей гипотезе.<sup>1</sup> Но, может быть, я с еще большим правом мог бы подчеркнуть — и как раз в свою пользу, — что в 8 семьях данные распределились именно так, как этого следовало бы ожидать с моей точки зрения. Особенно интересно, что в 3-х семьях, где пробанды не обладали фридрейховской стопой, и в семьях также не удалось обнаружить наклонности к этим микроаномалиям.

Мне не кажется поэтому, чтобы Штильбанс был прав в ходе своих рассуждений. Однако, критика его наводит нас на одно очень серьезное размышление: ведь если гипотезу нельзя опровергнуть статистическими расчетами, то не означает ли это точно так же, что ее нельзя и доказать путем статистических подсчетов? А если это так, особое значение приобретают индивидуальные анализы родословных, конечно, при очень большой осторожности, так как здесь весьма легко нечаянно впасть в излишний субъективизм.

Я могу привести здесь сжато одну родословную, опубликованную мною совместно с Станкевич, как пример того, как безусловный эффект наследственного задатка может заостриться от аллированной микроаномалии, по принципу условного его действия, — то есть именно такое состояние, недоучет которого и привел Штильбанса к его неправильной трактовке.

Пробанд в этой семье был миопат ювенильного типа. Довольно типично протекавшее заболевание отличалось, однако, двумя редкими особенностями: во-первых, конечная атрофия *m. bicipitis* достигала здесь совершенно исключительной степени (круглые короткие мышечные тела помещались почти на уровне лодыжечной впадины); во-вторых, резкой псевдогипертрофии подверглись мышцы *em. thenar*. Ход аномалий в семье представлен на рис. 11. В данной семье это есть очевидно линия матери (необычное переразвитие некоторых мышечных групп), по которой к пробанду передался задаток эрбовской миопатии. Этот наследственный фактор из ее 5 детей получили очевидно по крайней мере B1, B3 и B4. Но кроме этого A2 занес в семью

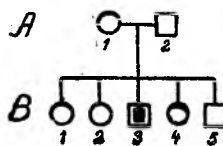


Рис. 11. (Наблюдение Давиденкова и Станкевич) A1 — Здорова. Необычайно мощно развитые *em. thenar*, *gastrocnemii* и мышцы передне-наружной группы голени, низкие ахилловы рефлексы. A2 — Здоров. Общая короткость мышечных тел (*m. biceps brachii*, *m. ext. carpi rad. long.*, *m. tib. ant.*, *m. ext. dig. comm.*). B1 — Здорова. *Em. thenar* гипертрофичны, мышечные тела *m. gastrocnemii* необычайно коротки. B2 — Здорова. Несколько коротковаты мышечные тела *m. biceps brachii*. B4 — Здорова. *Em. thenar* гипертрофичны. B5 — Здоров. Несколько коротки мышечные тела *m. gastrocnemii* и *m. bicipitis brachii*.

<sup>1</sup> Правда в 3-х из этих 6 семей не было сведений об обоих родителях, так что уже по одному этому семьи эти не доказательны.

тоже кое-какие аномалии, именно признак «коротких мышечных тел», о котором мы уже говорили выше, который был выражен у него резко и который он передал В1, В2 и В5. Очевидно, именно этот добавочный семейный фон и сделал то, что конечная атрофия, вообще свойственная миодатии, была выражена у пробанда столь исключительно резко.

Так постепенно расширялась область клинических фактов, к трактовке которых с пользой могла быть применена гипотеза условного тропизма.

**§. 30. Возможно еще больше расширить представление об особо неблагоприятном развитии нервной системы под влиянием комбинации нескольких невротропных наследственных факторов. Нарколепсия Желино и ангио-невротический вестибулярный синдром Меньера**

Я не антрополог, и если нам некоторое время пришлось заниматься всевозможными вариациями строения, то это понадобилось лишь для того, чтобы уточнить наши исходные позиции. После же этого первого этапа нам пришлось пойти не по линии дальнейшего и углубленного изучения этих микроаномалий (что, вообще, было бы совершенно необходимо), а по линии расширения нашей основной концепции о связи невротропных задатков.

Нет спора о том, что тут мы вступаем в трудную область. Хотя внутренний механизм связи: «ген—признак» для нас вообще остается скрытым, но все же в какой-то мере понятной была связь наследственных факторов, действующих в направлении одинаковых морфологических изменений. Труднее трактовать факты, к изложению которых мы теперь переходим. Речь будет идти о взаимодействии наследственных факторов, либо таких, в которых только общий тип патологического процесса может быть в некоторых отношениях сходен (например, эпизодическое развитие, обилие вегетативных симптомов и пр.), либо даже таких, где и этого сходства уже подметить не удастся, и где оба фактора, влияющие друг на друга, общей чертой имеют только то, что оба в той или иной мере являются факторами с явным невротропным действием.

Начнем с анализа случаев, относящихся к первой группе. Лучшими примерами этой группы являются нарколепсия и болезнь Меньера.

Мы уже указывали выше, что с самого начала было очень трудно понять связь между хорошо изученной рецессивной наследственностью эпилепсии и совершенно особым доминантным фактором нарколепсии Желино. Возникло даже предположение, что может быть такой связи на самом деле вовсе нет, и здесь имеют место чисто случайные совпадения. Такое предположение было, например, высказано мною в отношении очень интересной семьи, описанной Довгялло (1936). Приведем это наблюдение подробнее, так как впоследствии оказалось, наоборот, что это есть пример как раз весьма типичного сочетания.

В этой семье (рис. 12) пробанд болел типичной нарколепсией с каталептическими припадками. Повторный брак отца (о котором сведения скудны) привел к рождению 2-х детей, из которых старший страдал приступами сна во время разговора, игры в карты и т. п., то есть очевидно также нарколепсией. Отсюда ясно, что нарколептический наследственный задаток попал к пробанду именно со стороны отца. Что же касается материнской линии, то в ней явно прослеживаются эксплозивные элементы личности (имеющиеся также у пробанда и его детей), что вместе с тяжелым алкоголизмом брата матери делает определенное впечатление эпилептоидно отягощенной семьи. Другого объяснения, кроме допущения чисто случайного сочетания, мы в свое время не могли придумать для трактовки этой семьи.

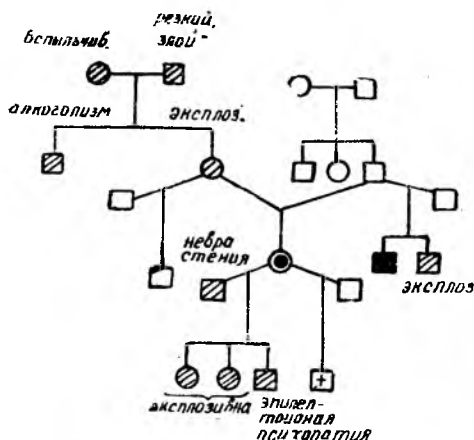


Рис. 12. Семья „Г“, описанная Д ов-  
гя л л о.

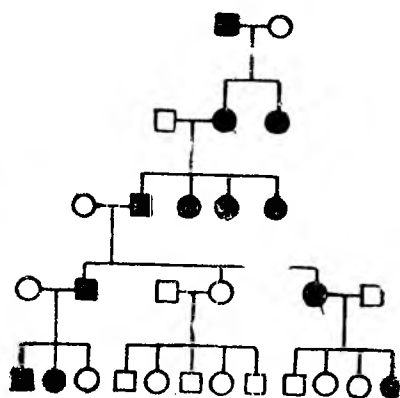


Рис. 13. Семья, описанная Т к а ч е-  
в ы м. Нарколепсия в этой семье на-  
блюдалась без каталептических  
припадков.

Однако, как выяснилось впоследствии, частота случаев эпилепсии в нарколептических семьях совершенно доказательно превышает возможность случайного сочетания. Впрочем, и здесь существуют исключения. Такова известная семья, описанная в 1933 г. Ткачевым,<sup>1</sup> где нарколепсия прослеживалась через 5 поколений, поразив 12 членов семьи (рис. 13) и где, однако, ни эпилепсии, ни каких-либо душевных болезней в семье отмечено не было.

В настоящее время у нас имеется, однако, уже достаточно оснований для того, чтобы дать определенное объяснение этим фактам: нарколепсия, оказывается, в отдельных семьях характеризуется значительно изменяющейся пенетрантностью. Где последняя достаточно высока (как в семье Ткачева), там болезнь проявляется при наличии одного только нарколептического

<sup>1</sup> Р. А. Ткачев. „Наследственная форма нарколепсии“ Сов. Невр. психиатрия и психогигиена. 1933. Я лично исследовал пробандов как в этой семье, так и в вышеприведенном наблюдении Довгялло, и могу засвидетельствовать, что в обоих этих случаях дело шло о несомненной нарколепсии.



наследственного задатка и не требует никакого добавочного «проявителя». Там же, где эта пенетрантность ниже, болезнь легче проявляется, если в семье имеется еще какой-либо другой, сходно действующий, например эпилептический наследственный фактор. Передача нарколепсии в таких семьях, оставаясь доминантной, дает, однако, частые пропуски поколения. Однако, если подробнее анализировать боковые, вливающиеся в такую семью линии, легко обнаружить, что как раз в поколении, предшествующем появлению развитых случаев, мы встречаем брак носителя нарколептического наследственного задатка с носителем эпилептической наследственности, как это имело место в приведенном выше наблюдении Довгялло.

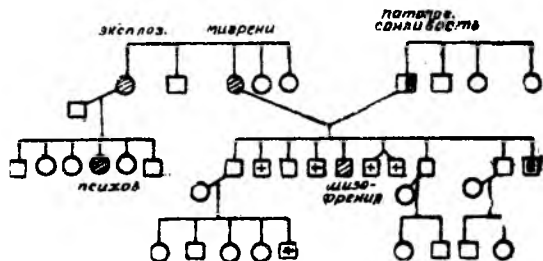


Рис. 14. Семья «Авр». Пробанд, кроме нарколепсии, страдал мигренями и обнаруживал признаки эпилептоидной психопатии. Нарколептический синдром у отца был выражен значительно слабее.

Собрав более подробные родословные 13 нарколептиков, мы могли (за одним, может быть, исключением) обнаружить сходную конъюнктуру, причем всюду здесь имела место не простая доминантная передача, а это были либо «спорадические» случаи, либо случаи семейные, но с большим числом пропусков поколения. Примером таких сочетаний может быть семья «Авр» (рис. 14).

Иногда, однако, эпилептоидную наследственность удастся проследить по обоим родительским линиям. Случаи эти, конечно, трудно дифференцируются от предыдущей группы, и часто это может быть сделано лишь условно. В отношении этих случаев возможно думать, что пенетрантность болезненного задатка здесь еще более низка, так что требуется уже гомозиготная структура по эпилептическому фактору, чтобы нарколепсия проявилась в типичной форме. Примером этому может служить семья «К» (рис. 15).

То, что часть нарколептиков должна быть признана таким образом одновременно гомозиготной по эпилептическому фактору, объясняет нам частоту комбинации нарколепсии и эпилепсии у одного и того же лица, на что не раз уже обращали внимание в специальной литературе.

Само собой разумеется, что в тех семьях, где имеет место неполная проявляемость нарколептического наследственного задатка, должны иметься широкие возможности и для стимуляции его разнообразными внешними вредностями. Этим, повидимому, и объясняются те случаи, где нарколепсия развивается в ясной хронологической связи с инфекцией, противотифозной прививкой и т. п. Должен, впрочем, добавить, что это последнее имеет место, может быть, и не столь часто. По край-

ней мере, в моей серии только в одном случае (из 15 пробандов) за 2 года до появления приступов нарколепсии-катаlepsии в анамнезе отмечен был «ушиб головы», а у одного больного приступы болезни, повидимому, были спровоцированы ревматической инфекцией.

Если на рассмотренном примере нарколепсии мы могли убедиться в резком влиянии эпилептического наследственного фактора главным образом на проявляемость не связанного с ним доминантного задатка, то второй пример (эпилепсия — болезнь Менъера) свидетельствует главным образом о влиянии

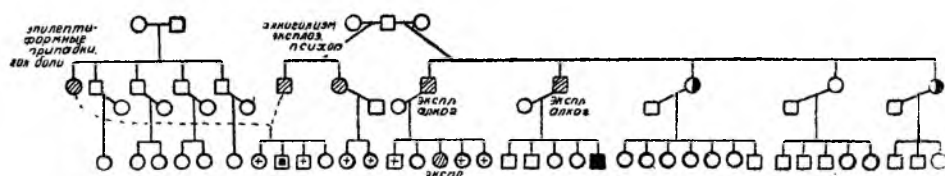


Рис. 15. Семья „К“. Две тетки пробанда страдали не резко выраженными нарколептическими припадками, двоюродный брат — более развитым заболеванием. В семье отца — эксплозивная психопатия и алкоголизм. Однако, отец больного, сам эксплозивный психопат и заведомый носитель нарколептического наследственного задатка, нарколепсией не заболевает, а требуется дополнительное влияние в семью еще одной эпилептоидно-отягощенной линии (мать пробанда) чтобы у последнего, кроме эпилептоидных черт (детские ночные страхи, энфезис postictus, вспыльчивость, постепенное ослабление памяти) развилась настоящая нарколепсия.

эпилептического задатка на экспрессивность точно также не связанного с ним доминантного фактора врожденной вестибулярной гиперэстезии.

Этой теме были недавно посвящены две (неопубл.) работы, сделанные независимо одна от другой в Москве (Духовникова) и в Ленинграде (Малышева). Оба автора пришли к сходным результатам.

Духовникова обследовала 31 семью и получила сведения о 550 родственниках, из которых лично ею были обследованы 170 человек. Только в 11 семьях общий семейный фон оказался свободным как от эпилепсии, так и от мигреней. Врожденная вестибулярная гиперэстезия (невозможность с самого детства качаться на качелях, танцевать круговые танцы и т. п.), есть та почва, на которой в дальнейшем — большею частью в связи с какой-либо внешней вредностью или эндокринными сдвигами — развиваются уже оформленные ангионевротические менъеровские приступы. Эта вестибулярная гиперэстезия отчетливо доминантна и частично ограничена женским полом. У сестер пробандов она была обнаружена в  $\frac{1}{2}$  случаев (53,8%), близка к этой доля гиперэстетичных и среди матерей и дочерей пробандов. Группа пробандов, свободных от эпилепсии, свидетельствует о том, что для появления и наследования болезни Менъера и вестибулярной гиперэстезии никакого одновременного эпилептоидного отягощения не требуется, стало быть, мы имеем

здесь дело с совершенно своеобразным, самостоятельным наследственным задатком.

Однако, одновременное наличие в семье эпилептоидных элементов встретилось — как и при нарколепсии — значительно чаще, чем мы были бы вправе этого ожидать, если бы такое сочетание было просто результатом случайности. Так, в 10 семьях отмечена была комбинация с мигренями и в 10 семьях — с эпилепсией. Замечательно, что в этих условиях сами меньэровские приступы протекают тяжелее, чем в первой неосложненной группе, особенно при комбинации с эпилепсией, причем здесь нередко во время самих меньэровских припадков наблюдается потеря сознания.

Генетическая независимость друг от друга обоих наследственных задатков очень ясно выразилась в том, что среди родственников в этой последней (осложненной) группе были встречены самые разнообразные сочетания обоих синдромов: как случаи настоящей эпилепсии или меньэровских припадков, сопровождающихся потерей сознания (повидимому, гомозиготная структура по рецессивному фактору эпилепсии), так и случаи мигреней (гетерозиготная структура по рецессивному фактору эпилепсии), часть из которых шла одновременно с меньэровским синдромом, часть же была от него свободна, так, наконец, случаи совершенно свободные от эпилептических черт (доминантная гомозиготная структура по рецессивному фактору эпилепсии), часть которых точно также обнаруживала, а часть не обнаруживала вестибулярных расстройств. Было бы заманчивой задачей на основе численного состава всех этих отдельных типов проверить расщепление обоих наследственных компонентов. Хотя в этом отношении на материалах Духовниковой и наметилась вполне определенная тенденция, однако численный состав исследованных групп все же еще недостаточен для окончательных выводов.

Данные о более тяжелом течении болезни Меньера на мигренозном или эпилептоидном фоне были подтверждены и в работе Малышевой (20 изученных семей), причем и здесь выяснился доминантный, частично ограниченный женским полом характер наследственной передачи вестибулярной гиперэстезии (45,4% вестибулярной гиперэстезии у сестер и 55,5% — у матерей пробандов). Я должен добавить, что личный мой опыт говорит в совершенно том же направлении, что и исследования обоих вышеприведенных авторов: болезнь Меньера протекает значительно более тяжело на эпилептоидном фоне.

Это-то последнее обстоятельство и является, повидимому, причиной того, почему так часто мы встречаем такое сочетание. Частота эта очевидно лишь кажущаяся и зависит от того, что во всех наших подсчетах такого рода, на роль пробандов произвольно отбираются наиболее тяжелые случаи, обращающиеся в клиники за медицинской помощью, для получения инвалидности и т. п. Они и увлекают

с собой эпилептическое отягощение, которое естественно будет казаться более частым, чем это имеет место на самом деле.

Так, недавно в моей клинике лежала 47-летняя больная А. с весьма тяжелыми (хотя и без потери сознания) повторными меньзоровскими приступами. В детстве у нее часто бывали обмороки типа syncope, и постоянно она обнаруживала выраженную вестибулярную гиперестезию. Как видно из прилагаемой семейной схемы (рис. 16), она происходит из явно эпилептоидной

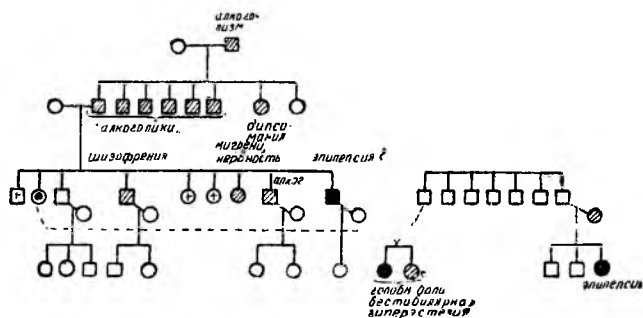


Рис. 16. Схема семьи "А".

семьи. Что она сама является в то же время в какой-то степени носителем эпилептического задатка, явствует из того, что от брака с человеком, происходящим из явно эпилептической семьи, у нее было двое детей, из которых у старшей наблюдался характерный эпилептический припадок. Замечательно, между прочим что обе ее дочери с детства обнаруживают вестибулярную гиперестезию. Кстати же, семья А. служит хорошим опровержением того положения, что может быть эта вестибулярная гиперестезия вовсе не врожденная, а приобретается в раннем детстве благодаря неумеренной тряске плачущих детей. Как раз наша больная А. никогда своих двух девочек не качала, даже когда они плакали, так что ее даже называли «жесточкой» и «бездупшой».

Оба разобранных примера (нарколепсия и болезнь Мензера) касаются усилительного действия от наследственного фактора, имеющего с этими синдромами много общих патофизиологических черт. Так, всюду здесь идет речь о пароксизмальных состояниях, в генезе которых существенная роль принадлежит вегетативной нервной системе. Вот почему мы с некоторым правом могли говорить здесь об «каллированном» эффекте этих невротропных факторов и об относительно «понятном» комбинированном влиянии на развитие нервной системы этих несколько сходных, но заведомо неоднородных наследственных задатков.

Близко к нарколепсии и к ангионевротическим вестибулярным кризам стоит в этом отношении и миоплегия. Мы видели в предыдущей главе (§ 19), что и она зависит от особого доминантного наследственного фактора с очень большим размахом проявляемости, и что и здесь (по крайней мере в семьях с ограниченной проявляемостью) играет какую-то роль эпилептическое наследственное предрасположение. Лишь в виде предположения

я мог бы пока высказаться в том смысле, не играют ли и здесь роль механизмы, аналогичные тем, которые были вскрыты нами в отношении нарколепсии? Точными данными в этом отношении я, однако, еще не располагаю.

### § 31. Дальнейшие примеры: атрофическая миотония, прогрессивная лейкодистрофия и др. Обобщающая формулировка гипотезы

Не всегда, однако, связь основного и усиливающего невротропного задатков столь «понятна», то есть сводится к их сходному конечному эффекту. Нетрудно показать, что аналогичное усиливающее действие может быть обусловлено и другими невротропными задатками, хотя бы эффект их и не обладал способностью в изолированном состоянии вызывать аналогичные изменения. Мы присутствуем здесь при таком положении, когда невротропный болезненный фактор, действующий в условиях нервной системы, уже чем-то другим скомпрометированной, получает вследствие этого значительное усиление в своей экспрессивности или пенетрантности.

В этих случаях дело идет большею частью о процессах, характеризующихся неправильно-доминантной наследственностью, приводящей к своеобразному клиническому диморфизму: развитые случаи чередуются здесь со случаями рудиментарными. Иногда — как при ювенильной миопатии (§ 8) или при боковом амиотрофическом склерозе (§ 7) — появление этих развитых случаев на рудиментарно-доминантном фоне объясняется присоединением какой-либо внешней вредности. Иногда же такого рода проявителем может послужить и добавочная наследственная нагрузка. Это особенно ясно сказывается на примере атрофической миотонии и диффузного мозгового склероза.

Атрофическая миотония (болезнь Куршман-Баттен-Штейнерта) как раз характеризуется такого рода доминантной наследственностью с преобладанием рудиментарных случаев. Последние проявляются то в виде изолированной катаракты, то в виде отрывочного миотонического или миопатического синдромов. Появление на этом сравнительно невинном фоне случаев тяжело протекающего прогрессивного заболевания было всегда трудным для понимания, и авторы, занимавшиеся этим вопросом, как Генке и Зеегер (Henke, Seeger, 1929) думали даже о так называемой «прогрессирующей наследственности», — понятие, которое всегда казалось мне чрезвычайно плохо обоснованным теоретически. Укажу, кстати, что эта атрофическая миотония, — на что неоднократно обращалось внимание в литературе, — богата самыми разнообразными другими семейными осложнениями, — в этих семьях встречаются эпилепсия, олигофрения, мигрени, аномалии развития и др.

Однако, при просмотре некоторых более подробных родословных бросается в глаза одно интересное обстоятельство: это

дополнительное невропатическое отягощение идет вовсе не только по той линии, где доминирует атрофическая миотония, а является из боковых ветвей семьи, непосредственно предшествующих появлению массивных случаев. Такова была, например, родословная, опубликованная Баевской. В этой семье (рис. 17) рудиментарная атрофическая миотония, представленная то катарактой, то отдельными миотоническими симптомами, явно передается по линии матери пробанда. Здесь же идут мигрени (повидимому уже из другого источника — от деда пробанда), очевидно здесь одновременно передается и epileptический наследственный фактор в его гетерозиготном виде. Мать, сама носительница рудиментарного миотонического синдрома, вышла

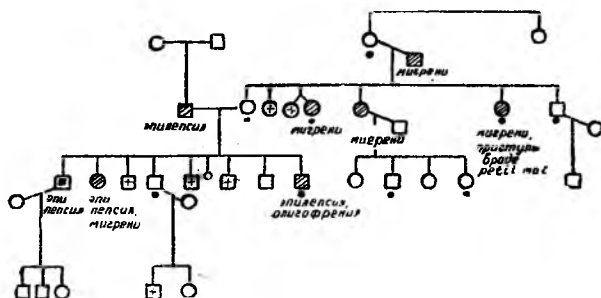


Рис. 17. Схема семьи, описанной Баевской. Точками обозначены члены семьи, обнаружившие при исследовании катаракту или другие изолированные мелкие признаки атрофической миотонии.

дит замуж за epileptика. Отсюда возникают шансы появления в следующем поколении epilepsии, которая, действительно, и имеет место у пробанда, у его сестры и у его брата. Чрезвычайно вероятно, что появление в поколении пробанда гомозиготных по epileptическому задатку форм и повело к тому, что рудиментарная наследственная аномалия стала выражаться в значительно более массивном виде.

Шахновичу принадлежит несколько сходное наблюдение: у матери — отрывочные неврологические симптомы, она вышла замуж за «душевно-больного», из ее троих детей один — epileptик, один обнаруживает рудиментарный миотонический синдром, один страдает развитой атрофической миотонией.

При допущении такого усиленного влияния на наследственный фактор атрофической миотонии других невротропных задатков делаются более понятными как сильное невропатическое насыщение этих родословных, так и частота, с которой сами атрофические миотоники обнаруживают какие-либо иные нервно-психические аномалии.

Весьма схожа семейная история прогрессирующей лейкодистрофии, или диффузного склероза мозга. Болезнь поражает обычно братьев-сестер, детей здоровых родителей.

не связанных друг с другом кровным родством. В ряде семей удавалось проследить более точно доминантный ход наследственного задатка, так как иногда он проявляется более мягко, — то в форме спинального спастического парапареза, то в форме эпилептиформных припадков. Подобно семьям с атрофической миотонией, и эти семьи нередко густо насыщены разнообразными психо- и невропатиями. Можно было бы и здесь думать, пожалуй, либо об очень большом плейотропизме, либо о случайных сочетаниях. Однако и здесь, приглядываясь ближе к некоторым более подробным родословным, легко видеть, что появлению тяжелых случаев предшествуют браки носителей рудиментарного задатка с отягощенными партнерами.

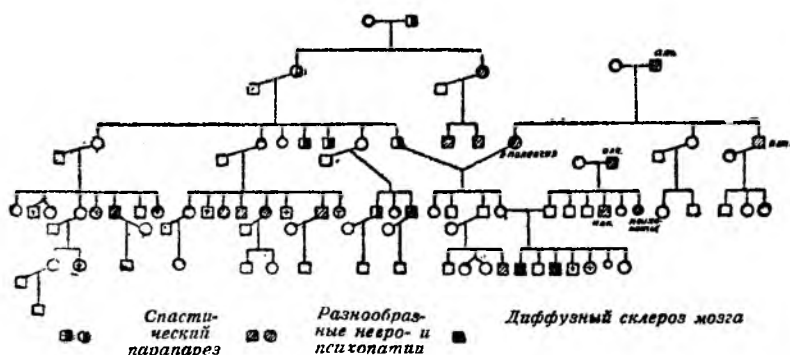


Рис. 18. Схема семьи с диффузным склерозом мозга и с спастической паралегией, описанной Бильшовским, Геннебергом и урциусом.

Такова была, например, очень подробно изученная семья, описанная Бильшовским, Геннебергом и Курциусом (1935), в которой через 4 поколения передавался доминантно (но с ясным ограничением полом) легкий спастический парапарез, в младшем же поколении появились два случая тяжелой лейкодистрофии. Семья (рис. 18) насыщена разнообразными другими невро- и психопатиями. Однако, последнее характеризует и обе боковые ветви семьи, влившиеся в нее перед появлением массивно-развитых случаев: дед со спастическим парапарезом был женат на эпилептичке, а дочь от этого брака (очевидно, кондуктор по ограниченному полом задатку лейкодистрофии) была замужем за субъектом, происходящим из семьи, отягощенной алкоголизмом и психопатиями. Здесь невольно возникает вполне естественный вопрос: те «модификаторы», которые превратили сравнительно легкую наследственную аномалию в тяжелый прогрессирующий процесс, не суть ли те самые патологические наследственные факторы, которые и сами выражаются в разнообразных невро- и психопатиях?

Аналогично можно было бы расценить и семью, описанную Л. ван Богертом и Ниссенем.

Итак, мы приходим к предположению, что даже независи-мо от детального эффекта обоих наслед-

ственных факторов, уже самый факт присоединения какого-то нового невротропного фактора может быть достаточным, чтобы резко усилить проявление основного болезненного задатка.

Жаль, что материал, которым можно было бы оперировать с этой точки зрения, крайне недостаточен, — внимание исследователей большей частью ограничивается анализом той линии, по которой непосредственно передается основной патологический фактор, изучение же боковых линий,вливающих в семью, большей частью считалось излишним. Впредь надо будет избегать подобной ошибки.

Если только начать обращать внимание на эту сторону дела, легко видеть, что аналогичный ход рассуждения может быть распространен и на ряд других клинических фактов.

Так, нам недавно в клинике попалось интересное наблюдение над торсионным спазмом. 10-летний мальчик, страдавший торсионным спазмом, происходил из семьи, где по отцовской линии передавалась своеобразная неловкая походка, которую в семье называют «косолапостью», — при ходьбе эти люди своеобразно «подтягивают ноги»; у одной сестры отца кроме того — тик лицевой мускулатуры. Отец был женат на особе, в основном здоровой, но с выраженной рефлекс-аномалией. Естественно себя спросить, не этим ли добавочным невротропным задатком объясняется то, что у пробанда эта семейная аномалия оказалась выраженной в форме торсионного спазма? Кстати, такие объяснения случаев «спорадического» торсионного спазма позволили бы нам понять, откуда в этих семьях, на что указывалось в специальной литературе<sup>1</sup>, так часто встречаются разнообразные другие невро- и психоаномалии.

Недавно мне попался случай поздней эпилепсии, начавшейся в 45-летнем возрасте, причем по всем остальным данным, случай не «симптоматической», а истинной эпилепсии (*epilepsia tarda*). Вероятным объяснением столь позднего появления можно было считать одновременно развившийся у больного поздний наследственный неврит слуховых нервов (правильно доминирующий в семье больного). Интересно, что интенсивность шума в ушах и ослабления слуха шла параллельно с учащением судорожных припадков. Параллелизм обоих процессов делал маловероятным допущение о их простом случайном сочетании. Скорее следовало допустить, что поздний неврит слуховых нервов послужил тем поводом, который выявил скрытое до того наследственное предрасположение. Кстати, мы уже видели выше (§ 13), как раздражения органов чувств могут в иных случаях играть роль эпилептогенных факторов.

Еще один пример подобного рода был обнаружен при одном обследовании мною совместно с Кулько вой. Дело шло

<sup>1</sup> Так, в семье, описанной Бейлиным, кроме торсионного спазма, наблюдались эпилепсия, мигрень, коротконопалость, низкий рост, дрожание, энурез, голубые склеры, деформации стопы, микроцефалия, косоглазие и заикание. Описывались также семейные комбинации с врожденным пороком сердца и с миопатией.



о семье, в которой передавалась очень своеобразная ослабленная форма *audimutitas*. У отца больных пробандов она не сопровождалась алексией, но сопровождалась своеобразной аграфией, касавшейся как раз тех звуков, которые были дефектны в устной речи. Также «плохо говорила» его мать. Этот больной был женат на очень нервной мигреничке, страдавшей кроме того струмой, головокружениями и ослаблением памяти. Теперь для нас уже не должно было показаться странным резкое заострение семейной аномалии в потомстве этого больного. И действительно, из 5 его детей один оказался с совершенно нормальной речью, но 4 дефектных: они начали говорить поздно, говорили плохо, а два из них обнаружили кроме того явные признаки олигофрении. У одного из них (14-летний мальчик) речь очень неразборчива; читать и писать он никогда не мог научиться; другой (9 лет) пробовал учиться в школе, но безуспешно: оказалось, что он только «срисовывает» буквы, а выучить их не может: речь у него, как и у старшего брата, очень плохо понятна.

Некоторые другие трудные для понимания клинические или клинико-статистические факты также могут предстать перед нами в новом освещении.

Таковы интересные данные, опубликованные Малковой<sup>1</sup>, касающиеся генетики аллергии и, в частности, бронхиальной астмы.

Исходя из очень большого обработанного материала, она могла установить, что у самих астматиков (астма — условно доминантная форма с низкой — около 20% — проявляемостью), равно как и у их родственников (144 лично исследованных членов семьи) мигрени встречаются чаще, чем в среднем населении. Однако, автор мог сделать и другой вывод, именно, что если исходить из пробандов — мигреников, бронхиальная астма среди их родственников не встречается сколько-нибудь часто. Есть по крайней мере две генетически различных мигрени, — таково окончательное заключение Малковой.

Как понять эти странные факты?

Здесь остается, конечно, еще много неясного. Однако, вывод о двух неоднородных типах мигрени должен быть решительно пересмотрен с точки зрения наших воззрений. В самом деле, мы уже теперь знаем, что мигрень *par excellence* является выражением гетерозиготности по наследственному задатку эпилепсии. Однако, мы знаем также, что это не единственное выражение такого генетического строения, а только одно из возможных. Чем же определяется то или другое конкретное выражение той же наследственной структуры? Очевидно, опять-таки остальным генотипом. Стало быть, мы должны признать в наследственных особенностях человека такие условия, которые способствуют тому, что определенная генетическая структура пойдет именно по пути развития миг-

---

<sup>1</sup> Н. Н. Малкова. „Клинико-генетическое исследование аллергической болезни“. Конференция по вопросам конституции, наследственности и изменчивости. Харьков, 1936.

реней. Эти условия, как мы знаем, могут быть спровоцированы эпилептической гетерозиготностью, но исследования Малковой показывают, что не только этим, а и другими наследственными факторами, например аллергической наследственностью. Мигрени в семье астматика и мигрени в семье эпилептика могут, таким образом, иметь общую наследственную основу, совершенно аналогично тому, как *pes excavatus* в семье фридрейховского больного и *pes excavatus* в семье синрингомиелика генетически одинаковы, хотя болезнь Фридрейха и синрингомиелия суть в такой же мере различные болезни, как аллергия и эпилепсия.

И наконец, здесь опять приходится сделать небольшой экскурс в круг ведения психиатров. Так, установлено, что тяжесть проявления и течения шизофрении стоит в связи не только с рядом паратипических вредностей, но и с наличием в семье дополнительного наследственного отягощения, особенно из элементов эпилептической наследственности, олигофрении и ранней сосудистой изнашиваемости. А. Г. Галачьян (I. c.), сопоставив вместе заболеваемость и причины смерти родителей и дядей-теток пробандов — шизофреников в группе «тяжело протекающего» и «благоприятно-протекающего» заболевания, нашел артериосклероз и инсульты в первой группе в 8,4, во второй — в 5,9%; болезни сердца, грудную жабу и пр. в 9,4 и 6,6%; эпилепсию, обмороки и мигрени в 4,2 и 0,6%; олигофрению в 5,5 и 0,9%.

Продлить дальше перечень этих аналогий мне бы не хотелось, чтобы не входить в область уже чисто гадательных предположений, которые в случаях, если бы они не подтвердились, могли бы только скомпрометировать гипотезу.

В заключение этого раздела я должен сделать еще одно замечание.

Гипотеза условного тропизма невротропных наследственных факторов, как она изложена здесь, построена мною самостоятельно и считается в литературе моею. Но, как это часто бывает, только построив собственное понимание фактов, потом увидишь, что нечто подобное уже было высказано в литературе. Так было и со мною. Именно, я обнаружил, что на сходные вещи натолкнулся еще в 1928 году Керер<sup>1</sup>, хотя, правда, лишь в отношении одного конкретного случая. Именно, он подметил, что в 3-х больших семьях с наследственной хореей появлению гораздо более тяжелых вилсоноподобных случаев предшествовали браки с партнерами, которые или сами страдали маниакально-депрессивным психозом или происходили из семей с маниакально-депрессивным отягощением. Справедливость требует, впрочем, сказать, что Керер не сделал никаких дальнейших обобщений из этого факта.

Если очень внимательно и даже «между строк» читать современную литературу, можно найти и еще отдельные отрывочные указания, которые могут быть сближены с нашими воззрениями. Так, в 1940 г. Шумахер, обсуждая возможные объяснения

---

F. Kehrer, „Erblichkeit und Nervenleiden“, 1928.

для появления *dystrophia adiposo-genitalis* на фоне передававшегося в семье обычного ожирения, высказал, наряду с предположением о гомозиготности, и предположение о «кумулярующем влиянии двух неаллельных генов». Впрочем, это было значительно позже того, как мною была впервые опубликована гипотеза условного тропизма.

### § 32. Теоретические расчеты, показывающие, в какой форме должны отразиться на составе населения сделанные выше допущения<sup>1</sup>

Математический анализ является необходимым элементом при обсуждении вопросов, рассматриваемых в настоящей книге. Однако, значение этого метода должно быть оговорено более определенно.

Прежде всего, популяционно-генетические методы в состоянии ответить на вопрос, годится ли в применении к данному фактическому материалу то или другое теоретическое объяснение? При этом анализ такого рода никогда, конечно, не в состоянии доказать правильность теоретического объяснения, но он определенно может доказать непригодность того или другого априорного допущения, как мы это видели выше на примере критики димерной теории происхождения эпилепсии.

Далее, математический анализ необходим нам в тех случаях, где требуется на основании теоретического расчета выяснить общие тенденции, вытекающие из делаемого нами конкретного допущения. Это важно, так как без такого анализа, оценивая положение только приблизительно, «на-глаз», мы лишаемся возможности правильно учесть все последствия, вытекающие из делаемых нами допущений.

Вот почему, когда перед нами встал вопрос о влиянии одних наследственных факторов на проявление других, необходимо было выяснить, в какой форме такого рода допущение должно отразиться на составе всей популяции, в смысле относительной частоты появления в ней индивидуумов, несущих одновременно признаки обоих связанных по такому принципу наследственных задатков. Мы поставили этот вопрос перед Н. В. Боровка, который и дал его развернутый математический анализ.

При этом Боровка исходил из допущения, что пенетрантность основного болезненного фактора одинакова как в его гомо- так и в гетерозиготном состоянии и изменяется под действием гомо- и гетерозиготной структуры модификатора также в одинаковой степени.

Для дальнейшего расчета вводятся следующие обозначения.

Проявляемость основного фактора при концентрации модификатора равной 0 обозначается через  $a$ , а при концентрации равной

<sup>1</sup> Обработка и формулировка материала в этом параграфе принадлежит Н. В. Боровка.

1 (то есть при гомозиготном состоянии всей популяции по модификатору) — через  $b$ ;  $a$  и  $b$  — правильные дроби, величина которых может изменяться от 0 до 1. Отношение  $b$  к  $a$  обозначается через  $\omega$  ( $b/a = \omega$ ). Если  $b > a$ , то есть если модификатор повышает проявляемость основного гена, то  $\omega > 1$ ; наоборот, при  $b < a$  (модификатор снижает проявляемость)  $\omega < 1$ ; наконец,  $\omega = 1$ , когда  $b = a$ , то есть когда данный модификатор нейтрален в отношении проявляемости основного фактора.

Концентрация рецессивных факторов в популяции обозначается через  $p$ , а доминантных — через  $q$  ( $p + q = 1$ ). Отношение  $q$  к  $p$  обозначается через  $k$  ( $k = q/p$ ), а отношение  $1 - p^2$  к  $p^2$ , то есть отношение доли доминантных фенотипов к доле рецессивных — через  $l$  ( $l = 2k + k^2 = \frac{1 - p^2}{p^2}$ ). Величина  $1 + l$  обозначается через  $L$ .

Тогда при полной проявляемости фактора доля рецессивного фенотипа в популяции ( $r$ )  $= p^2 = 1/L$ , а доминантного ( $s$ )  $= 1 - p^2 = l/L$ . Понятно, что  $r + s = 1$ . Приписным значком, в дальнейшей формулировке обозначается модификатор, например  $s_2$  — доля носителей модификатора в населении.

Для решения задачи было проанализировано отношение доли носителей модификатора среди пробандов (отобранных по наличию основного фактора) к такой же доле в среднем населении (отношение это обозначается через  $\alpha$ ), в зависимости от концентрации модификатора и величины  $\omega$ . Понятно, что при нейтральности модификатора ( $\omega = 1$ ),  $\alpha$  должна равняться 1, поскольку в этом случае доля носителей модификатора среди пробандов будет совпадать с популяционной концентрацией. Увеличение же  $\alpha$  отразит то действие, которое повышение пенетрантности основного фактора под влиянием модификатора окажет на генетическую (по фактору-модификатору) структуру пробандов.

Боровка вывел следующую формулу для  $\alpha$  пробандов:

$$\alpha_{\text{проб.}} = \frac{\omega L_2}{1 + \omega l_2} = 1 + \frac{\omega - 1}{1 + \omega l_2}$$

Величина  $\alpha$  оказывается, таким образом, независимой от концентрации основного фактора, а также от величины  $a$  и  $b$  порознь, а зависит лишь от их отношения ( $\omega$ ) и от концентрации модификатора.

Если  $\omega = 1$ , все  $\alpha$  при любом  $k_2$  также равны 1, — концентрация модификаторов у пробандов в этих условиях не будет отличаться от популяционной. В остальных случаях  $\alpha$  будет увеличиваться вместе с ростом величины  $\omega$  и со снижением  $k_2$ .

Путем значительно более сложных расчетов, которые мы здесь не приводим, Боровка вычислил формулу  $\alpha$  не только для пробандов, но и для их братьев-сестер, а также для их родственников 1-го и 2-го концентров.

Нижеследующая таблица (№ 9) показывает в цифрах зависимость величины  $\alpha$  от  $\omega$  и  $k_2$ .

Чтобы конкретизировать эти цифры, возьмем в виде примера случай, когда пенетрантность основного фактора при полном отсут-

ствии модификаторов ( $a$ ) будет равна 2%, а при стопроцентной концентрации модификаторов ( $b$ ) — 20%. Тогда  $\omega = 20/2 = 10$ . Заметим, что ту же величину со всеми одинаковыми последствиями мы получили бы и при многих других комбинациях  $a$  и  $b$ , приняв, например,  $a = 7,5\%$ , и  $b = 75\%$ . Приняв  $k_2 = 0,01$ , получим для носителей модификатора (как гетеро-, так и гомозиготных)  $s_2 = \frac{0,0201}{1,0201}$  или, с округлением, 2%, доля же носителей модификатора среди пробандов —  $s_2$  а проб. — возрастет до  $2 \cdot 8,5 = 17\%$ . Также можно рассчитать, что доля носителей модификатора среди братьев-сестер пробанда возрастет до 9,4%, среди родителей-детей также до 9,4%, а среди дедов, тядей, племянников и внуков — до 5,8%.

Эти цифры несколько неожиданно вскрывают перед нами интенсивность статистических последствий, неизбежно вытекающих из факта усилительного влияния одних наследственных факторов на проявление других. Я не сомневаюсь, что любой врач, встретив у больных, отобранных по одному какому-либо заболеванию, в 17% одновременное наличие какого-то другого наследственного признака, неизбежно — если только он не будет рассуждать в плане вышеприведенных соображений — сделает заключение о каком-то «генетическом родстве» обоих наследственных задатков, — и ошибется! Ведь все вышепостроенное рассуждение исходит из того, что генетически основной фактор и модификатор никак не связаны друг с другом и распространены в населении совершенно независимо один от другого, и все же усилительное влияние одного из них на проявляемость другого автоматически должно приводить к включению в состав пробандов непропорционально большего числа носителей фактора — модификатора.

Т а б л и ц а 9

|  | $\omega$<br>$k_2$ | 2   | 4   | 10  |
|--|-------------------|-----|-----|-----|
| Пробанды   | 0,01              | 1,9 | 3,8 | 8,5 |
|  | 0,1               | 1,7 | 2,6 | 3,9 |
| Братья-сестры                                    | 0,01              | 1,5 | 2,4 | 4,7 |
|  | 0,1               | 1,3 | 1,8 | 2,4 |
| Родители и дети                                  | 0,01              | 1,5 | 2,4 | 4,7 |
|  | 0,1               | 1,3 | 1,8 | 2,4 |
| Деды, бабки, дяди,<br>тети, племянники,<br>внуки | 0,01              | 1,2 | 1,7 | 2,9 |
|  | 0,1               | 1,2 | 1,4 | 1,7 |

Я думаю, что в этой констатации заключается главная разгадка того «мифа о невропатической семье», который уже в течение по крайней мере 6 десятилетий тяготеет над клинической невропатологией.

### § 33. «Миф о невропатической семье»

Мы получаем теперь уже достаточно исходных оснований, чтобы критически пересмотреть тот «миф о невропатической семье», который является давним и вреднейшим заблуждением, основанным на неверной трактовке действительного факта — частого совместного появления у одного и того же больного или в одной и той же семье самых различных болезней нервной системы. Отсюда был в свое время сделан ряд вреднейших выводов и обобщений, вплоть до внесения в медицинский лексикон пресловутого понятия о «вырождении». Хуже всего то, что эти как бы научные построения были использованы в дальнейшем с целями, уже ничего общего не имеющими ни с медициной, ни с наукой вообще, — создалось представление о «вырождающихся», — «неполноценных» и т. п. личностях, которых законодательство фашистских стран просто-напросто постановляло насильственно стерилизовать, с целью, якобы, избежать «вырождения», а на самом деле, конечно, преследуя совершенно иные цели политического характера.

Фашистские извращения не нуждаются, конечно, в логических опровержениях. Однако, само понятие о «вырождении», «невропатической семье» и т. п. сохранилось у многих врачей до сих пор, продолжает оставаться нераскритикованным и требует непременно рассмотрения.

Представление об этой «невропатической семье» корнями своими уходит в отдаленное прошлое и развилось под влиянием идей Мореля (Morel), принимавшего при психических болезнях прогрессирующее отяжеление каждого последующего поколения вплоть до того, что в конце концов в такого рода отягощенных семьях начинают рождаться уже одни только олигофрены и идиоты, неспособные к дальнейшему размножению. Вырождающаяся семья, таким образом, в конце концов как бы уничтожает сама себя. Это обобщение было — как мы впоследствии узнали — ошибочным. Мы даже начали понимать теперь, каким образом могла произойти такая ошибка. Очевидно, в основе ее лежало то, что была просмотрена роль автоматического отбора больных, который заставляет врача исходить в семейных изысканиях по большей части от наиболее тяжелых случаев, почему у него и может создаться впечатление, будто бы предыдущие поколения, как правило, всегда более благополучны, чем то, к которому непосредственно принадлежит его пациенты.

В невропатологии представление о невропатической семье было сформулировано в 80-х и 90-х годах прошлого столетия, когда стали появляться работы, подтверждающие одновременное появление в одной и той же семье различных нервных болезней, ка-

ковы эпилепсия, мигрень, психозы и психопатии, олигофрения, болезнь Базедова, бронхиальная астма, грудная жаба, болезнь Менъера, глухонмота, спинная сухотка, полиомиелит, дрожательный паралич и др. Фере (Féré) — один из наиболее талантливых представителей этих обобщающих тенденций, — считал изменчивость в порядке наследственной передачи не исключением, а, наоборот, правилом в «невропатической семье»<sup>1</sup>, связанной кроме того весьма тесно с «психопатической семьей», а также с «артригической семьей» и с семейной склонностью к появлению новообразований и дефектов развития.

Уже тогда попадало в поле зрения кое-что из отношений, имеющих место в действительности, но границы легко переходились, и список интимно связанных друг с другом заболеваний неуклонно возрастал. Так, у Фере в анализе семей эпилептиков фигурировали такие заболевания, как детские судороги, ларингоспазм, идиотия, мигрень, эклампсия рожениц, enuresis nocturna и болезнь Менъера («qui touche de près à l'épilepsie»); но тут же неожиданно перечислялись и такие болезни, как болезнь Базедова, tabes dorsalis, глухонмота и дрожательный паралич!

Еще шире у Фере был список аномалий, свойственных вообще «невропатической ветви» отягощенной семьи. Мы находим здесь эпилепсию, истерию, болезнь Базедова, хорею, миопатии, тики, torticollis, писчий спазм, периферический паралич лицевого нерва, миоплегию, дрожательный паралич, старческое дрожание, болезнь Томсена, ragamyoelonus multiplex, птоз, невралгии, астму, angina pectoris, болезнь Raynaud, склеродермию и неврастению. Для семей миопатов характерны будто бы психозы, неврозы, конвульсии, расстройство интеллекта, пороки развития, миоплегия, хорея и имбецильность — и т. п.

При такой расширительной трактовке «вырождения» неудивительно, что точно так же брались за общую скобку все те разнообразные морфологические вариации и дисплазии, о которых мы говорили выше, и которые, точно так же потеряв в своей специфичности, стали теперь связанными друг с другом пестрыми «признаками вырождения». Справедливость требует сказать, что описывались они в ту пору довольно хорошо, и в описании их авторы обнаруживали большую наблюдательность. Так, тот же Фере очень хорошо описал (и привел соответствующие рисунки) ту самую «oligodactylie péronéale», которую мы изучали под названием перонеальной гипоплазии стопы. Но все эти описания обесценивались ошибочной общей трактовкой: все эти «признаки вырождения» характеризуют будто бы всех «вырождающихся», причем совершенно будто бы безразлично, являются ли они детьми душевно-больного, или эпилептика, или табетика, или просто пьяницы.

Однако, такие обобщения, лишавшие отдельные нозологические

---

<sup>1</sup> „Le plus souvent la maladie qui se transmet se transforme“. (Féré. „La famille névropathique 1898, p. 18) „Si le défaut de ressemblance est un fait en contradiction avec l'hérédité normale et progressive, c'est au contraire un caractère de l'hérédité morbide ou dégénérative“. (I. c., p. 134).

формы их индивидуальной специфики, если не исчезли окончательно, то во всяком случае отошли далеко на задний план в первом десятилетии настоящего столетия, когда к анализу явлений наследственности у человека начали подходить с точки зрения современной генетики. Отдельные формы стали теперь рассматриваться, как зависящие от особых наследственных задатков. Суммарному «вырождению» прежних авторов, казалось, уже не оставалось места. Однако, проблема все же осталась неразрешенной, и мы наблюдаем теперь, как она воскресала на страницах неврологической прессы, уже на этот раз как бы облеченная в новую «научную» форму.

Тем, кто хотел возродить понятие «вырождения», понадобилось сделать работу двоякого рода: во-первых, надо было точно доказать факт частого совпадения всевозможных наследственных болезней нервной системы, во-вторых, дать этому факту какое-то научное объяснение.

Следует сказать, что по первому вопросу работы были проведены довольно неряшливо, и лишь редко мы встречаем здесь исследования более убедительные. Такова была, например, обстоятельная работа Бёттерс, который вычислил скорректированный процент заболеваемости рядом нервных болезней в среднем населения Шлезвига и показал, что в шлезвигских семьях, где передавалась томсеновская миотония, частота психозов (особенно шизофрении), олигофрении, психопатий и признаков эпилептического круга значительно превосходит средние цифры. Этот вывод был подтвержден Кнауром (Е. А. Клауг), обнаружившим в семьях своих миотоников точно так же повышенную частоту олигофрении, детских судорог, заикания, обмороков, невропатий, психопатий, дисплазий черепа и эпилептоидных черт.

Интересно, что далеко не все авторы, исследовавшие с этой точки зрения семьи при различных наследственных болезнях, могли прийти к сходным результатам. Так, Сьёгрен, изучивший 140 случаев миопатии, «типа Дюшенна — Лейден-Мёбиуса», пришел к заключению, что никакой корреляции с другими болезнями нервной системы при миопатии установить не удалось.

Больше всего внимания уделил, однако, этому вопросу Курциус,<sup>1</sup> настойчиво проводивший тенденцию обобщенного понимания гередео-дегенеративных нервных процессов. Однако, просмотр материала, который Курциус положил в основу своих построений, показывает, что здесь имел место по преимуществу перечень отдельных комбинированных случаев, когда-либо опубликованных в специальной литературе, а вовсе не сравнение частоты таких комбинаций с общим распространением того или другого заболевания в населении. Курциус сопоставил 156 такого рода наблюдений, причем пробанды были здесь носителями самых различных наследственных болезней. В этой серии подробно отмечались все случаи каких-либо других наследственных заболеваний как у самих

<sup>1</sup> См. кроме вышецитированных работ монографию F. Curtius. „Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems“. 1935.



пробандов, так и в их семьях. В виде примера: в семьях с ампрофией Шарко-Мари отмечались случаи олигофрении, алкоголизма, отосклероза, мигреней, маниакально-депрессивного психоза; в семьях с мирпатией — невропатии, хорей, эпилепсия, алкоголизм, душевные болезни, олигофрения, *tabes*, полиомиелиты и диссеминированный склероз. В семьях с наследственным дрожанием — эпилепсия, алкоголизм, душевные болезни, олигофрения, болезнь Базедова, мигрени, хорей, психопатии, мышечные спазмы и диссеминированный склероз. Точно так же ряд дополнительных заболеваний отмечен был в семьях, где пробандами были носители следующих заболеваний: атрофии Вердниг Гофмана, офтальмоплегии, спастической параплегии, наследственного паралича лицевого нерва, бокового амиотрофического склероза, атрофической миотонии, болезни Фридрейха, хорей Хантингтона, дрожательного паралича, торсионной дистонии, тиков, *torticollis*, атетоза, миоклонус-эпилепсии, диффузного склероза мозга, множественного склероза, амавротической идиотии, болезни Пика, сингмиелии, глиом, атрофии зрительных нервов Лебера, миоплегии, миастении, эпилепсии, интенционной судороги Рюльфа и мигреней. Всего из 156 семей такого рода в 50 встречены были психические аномалии, в 24 — другие органические невропатии, в 11 — другие наследственные болезни нервной системы, в 58 — различные комбинации из этих процессов и в 11 — «общее невропатическое предрасположение». На основании такого сопоставления Курциус и пришел к выводу, что в семьях такого рода больных другие психические и неврологические аномалии встречаются, во-первых, чаще, чем в среднем населении, а во-вторых, отличаются весьма пестрым разнообразием самых разнородных форм.

Однако, доказывают ли на самом деле что-нибудь подобные вышеприведенным данные? Конечно, нет. Ведь в казуистическую литературу попадают специально отобранные случаи, которые, естественно, совершенно не отражают численных соотношений, имеющих место в действительности, а поэтому на основании такого рода сопоставлений, хотя бы было использовано еще большее число отобранных родословных, никак нельзя строить каких-либо обобщающих выводов.

Какие же теоретические базы пытаются в последнее время подвести под этот якобы доказанный факт универсальной кумуляции герeditарных процессов?

Оказывается, это возобновление старого «вырождения» связывается с возобновлением и некоторым подновлением точно так же старой теории полимерии, но на этот раз несколько видоизмененной: все перечисленные выше, самые разнообразные наследственно-дегенеративные болезни нервной системы обладают будто бы по меньшей мере димерией наследственной структурой, причем один из генов у всех у них общий, это — нечто вроде некоторой «универсальной конституциональной невропатической аномалии», какой-то общей «неполноценности нервной системы», что очевидно стоит близко к той «дизрафической конституции», которую пытались рассматривать, как общий ингредиент многих наследственных нервных болезней. «Дизра-

фики» — согласно этой концепции, против которой я тогда же возражал в нашей специальной прессе,<sup>1</sup> — это будто бы именно такие «неполноценные» люди. Этим и дается путь к огульному признанию «неполноценными» всех вообще носителей каких-либо нервных заболеваний.

Конечно, это уж очень плохой признак, когда на сцену появляются такие странные и неопределенные понятия, как «неполноценность нервной системы» или «универсальная невропатическая аномалия»! Но и кроме того, такие трактовки грешат одним существенным недостатком, — они неизбежно упираются в противоречие с хорошо доказанным мономерным строением громадного большинства тех болезней, о которых идет речь.

Посмотрим, однако, как на самом деле следует трактовать проблему. Пойдем в этом разборе по тому же плану, в каком мы только что рассматривали вопрос, то есть посмотрим, во-первых, насколько фактически обосновано представление о кумуляции в одних и тех же семьях всех вообще известных наследственных болезней нервной системы, и, во-вторых, если для определенных форм какая-то кумуляция на самом деле может считаться доказанной, то чем это должно объясняться?

По первому вопросу уже заранее следовало бы думать о том, что многие выводы вроде вышеприведенных, не основанные на точных подсчетах, не подтвердятся при фактической проверке. Так, конечно, и случилось.

На материале нашей клиники была проведена такая проверка в отношении пробандов-миопатов и пробандов-синдромомиеликов. Первых прошло через клинику 26 (имелись сведения о 882 родственниках), вторых — 43 (имелись сведения о 786 родственниках). В качестве контроля была изучена группа в 533 родственника «нормальных» пробандов (в качестве последних были взяты мужья и жены лежавших в клинике больных). Оценка невропсихического отягощения в этих трех группах проведена была, главным образом, с точки зрения выяснения в этих семьях эпилепсии и связанных с эпилепсией состояний. Этот критерий был выбран, во-первых, потому, что эпилепсия является наиболее частой и наиболее уловимой нервной аномалией; во-вторых, потому, что именно в отношении эпилепсии имелись со стороны адептов теории вырождения определенные указания.

Результаты этих подсчетов оказались исключительно интересными: частота эпилепсии в семьях миопатов оказалась равной  $0,61 \pm 0,26\%$ , в семьях синдромомиеликов —  $0,64 \pm 0,28\%$ . в контрольной здоровой группе —  $0,62 \pm 0,35\%$ . Трудно было бы ожидать большего совпадения, и совершенно естественно было сделать из этих данных вывод, что как в семьях миопатов, так и в семьях синдромомиеликов эпилепсия — вопреки некоторым литературным указаниям —

---

<sup>1</sup> С. Давиденков «К теории дизрафического генотипа» Сов. псевр. психиатрия и психогигиена. Том IV, вып. 5, 1935.

встречается заведомо не чаще, чем в среднем населении.

Таким образом, по крайней мере часть обобщений, сделанных современными сторонниками «невропатической семьи», оказалась основанной на недостоверном фактическом материале. Значит, нельзя говорить о какой-то общей, универсальной закономерности, связывающей вместе все наследственные болезни нервной системы.

С другой стороны, как мы видели выше, какая-то кумуляция при некоторых заболеваниях имеет место. Мы видели это на примерах нарколепсии, болезни Менъера, бронхиальной астмы, лейкодистрофии, атрофической миотонии, торсионной дистонии и некоторых других форм.

В этих определенных, конкретных случаях, какие же объяснения могут быть предложены для понимания факта кумуляции у одного и того же лица или в одной и той же семье различных наследственных болезней нервной системы? Мы эти механизмы рассмотрели в разных частях этой книги. Сведем их еще раз вместе.

1) Прежде всего такая кумуляция может быть только кажущейся и зависеть от того, что один и тот же наследственный задаток может по-разному выражаться, то в зависимости от видоизменяющих влияний остального генотипа (случаи гипертрофического неврита в семьях с амиотрофией Шарко-Мари, случаи «дрожательного паралича» в семьях с миоклонус-эпилепсией, вилсоноподобные случаи в хантингтоновских семьях, чередование рудиментарных и развитых форм при очень многих болезнях с ограниченно-доминантной наследственностью), то в зависимости от гомо- или гетерозиготной структуры по тому же самому наследственному задатку (эпилептические припадки, мигрени, обмороки, эпилептоидные психопатии и т. п.). Очевидно, эти случаи лишь по ошибке могут быть причислены к группе, где кумулируются различные наследственные задатки.

2) Теоретически возможно было бы допускать в иных случаях видоизменение наследственного задатка вследствие трансгенации (полиаллелия). Этот вид изменчивости наследственных свойств прекрасно изучен в эксперименте на животных, в клинике же человека мы о таких возможностях ничего еще не знаем, и мне, по крайней мере, не известно ни одного случая, который сколько-нибудь доказательно говорил бы в этом направлении.

3) То же следует сказать относительно групп сцепления. Прекрасно изученные на экспериментальных объектах, они пока не доказаны ни для одной пары аутосомных наследственных болезней человека.

4) Теоретически также было бы возможно допустить, что в семьях с значительным инбридингом могут одновременно выклиниваться гомозиготные формы по нескольким разным рецессивным задаткам. В действительной же жизни мы таких примеров не знаем, вероятно, ввиду относительной редкости наших рецессивных задатков.

5) Определенную роль может играть следующий механизм: интеркуррентные паратипические вредности (алкоголизм или сифилис родителей и др.) в состоянии с одной стороны, как мы видели выше, содействовать появлению более развитых форм при наличии соответствующей наследственности (см. § 8), с другой стороны в состоянии и сами по себе вызывать свои неблагоприятные последствия — повышать детскую смертность, вызывать появление разнообразных аномалий развития и т. п., — что может накладывать на такие семьи печать двойного неблагополучия. Это может создать впечатление известной полиморфной кумуляции, но никакого отношения к «вырождению» не имеет, поскольку неблагоприятные последствия этих паратипических вредностей выравниваются в течение двух-трех поколений.

6) Остается, наконец, последняя и самая важная возможность для объяснения фактов такого рода гетерогенной кумуляции, это именно применение к пониманию этих фактов гипотезы условного тропизма. Мы видели, как признание усилительного эффекта одних невротропных задатков в отношении других автоматически должно повышать относительное число индивидуумов, проявляющих одновременно признаки, зависящие от входящих в такие взаимоотношения наследственных факторов, и с этих позиций для нас должны сделаться понятными многие факты одновременного проявления нескольких различных наследственных задатков в одной и той же семье, а также заострение у этих больных ряда морфологических аномалий, — главное основание, создавшее когда-то почву для построения гипотез о «невропатической семье» и о «вырождении».

Теперь для нас делаются понятными такие случаи, как появление в одном и том же ряду братьев-сестер таких болезней, как например атрофическая миотония и эпилепсия, или появление в семьях, откуда происходят больные с прогрессивной лейкодистрофией, с болезнью Менъера, с нарколепсией, с торсионным спазмом и др., всевозможных наследственных аномалий нервной системы, вроде душевных болезней, эпилепсии, психопатий и т. п. Вся эта дополнительная наследственная нагрузка играет здесь очевидно роль не больше, чем «проявителя» для ряда наследственных факторов, отличающихся, как правило, низкой проявляемостью, что и симулирует их внутреннее родство, на самом деле не имеющее места.

С нашей точки зрения масса отдельных и генетически не связанных друг с другом патологических задатков свободно наследуется в человечестве, причем встречаются они друг с другом в порядке чистой случайности и, разумеется, никакого «тяготения» друг к другу не обнаруживают, но благодаря их условному тропизму эти пункты их случайной встречи окрашиваются в сугубо массивную феноменологию, заставляющую врачей, не искушенных в эволюционно-генетических вопросах,

подозревать здесь какое-то особое «вырождение», поражающее ту или другую ветвь семьи. Это понятие «вырождения» долго существовало в медицинской литературе условно, не будучи в состоянии ни получить хорошего научного подкрепления, ни наоборот — уступить место какой-то новой более обоснованной трактовке. Однако, теперь, когда мы уже в состоянии достаточно уверенно судить об этих фактах, мы должны со всей решительностью сказать, что никакого «вырождения» не существует, и что случайно встретившиеся наследственные задатки остаются несцепленными друг с другом, должны также легко разойтись в следующем поколении и ни к какой «невропатической семье», ни к прогрессивному ухудшению поколений приводить не могут.

В одной из своих недавних работ<sup>1</sup> я постарался несколько наметить эти вопросы (правда, в размере, допускаемом журнальной статьей) и мне хотелось бы думать, что мои данные могут сыграть некоторую роль в окончательном крушении вреднейшего представления о «невропатической семье», о всякого рода «врожденно-неполноценных личностях» и о пресловутом «вырождении».

#### **34 §. Существует ли генетическая корреляция между невротропными наследственными факторами и типами нервной системы?**

Что наши большие невротропные факторы не связаны друг с другом по типу «генетической корреляции», явствует из всего изложенного выше. Но спрашивается, не существует ли «генетической корреляции» между этими факторами и типами нервной системы?

На этот вопрос нам точно так же придется ответить отрицательно.

Конечно, в нашем распоряжении нет «контрольных цифр», то есть мы не знаем относительной частоты отдельных типов нервной системы в среднем населении, да таких точных данных мы и не имеем основания ожидать, учитывая крайнюю сложность генетической структуры типов нервной системы и неизбежный субъективизм оценки, который заранее обесценил бы всякую попытку разбить человечество на сильных — слабых, уравновешенных — неуравновешенных и на подвижных — инертных. Поэтому, нам придется базироваться здесь уже не на статистике, а на внимательном изучении с этой точки зрения отдельных примеров.

В действительности, у наших больных, обнаруживающих те или другие органические дегенеративные заболевания нервной системы, мы находим порою отдельные типологические аномалии.

---

<sup>1</sup> С. Давиденков. „К критике невропатической семьи“. Сов. психоп. 1940, № 4.

Должно иметь в виду, что самый факт тяжелого органического заболевания является крупной жизненной травмой и естественно может служить поводом для нервного срыва и для обострения всякого рода типологических аномалий, подобно тому, как это имело место у большой Тр. (§ 46 в 1-й части). Мы и в других случаях обнаруживали нередко аналогичные комбинации.

Так обстояло дело, например, в семье «Шест.» с лопаточно-перонеальной амиотрофией, исследованной в нашей клинике (рис. 19). Болезнь поразила в этой семье в 3-х поколениях 4-х человек, протекая вполне типично. Однако, кроме мускульной атрофии, многие члены этой семьи обнаруживали также и обще-невропатические симптомы.

В2, особа несколько нервная и раздражительная, была замужем за тяжелым алкоголиком (В1), повесившимся в состоянии опьянения. Из ее детей старшая (С2), также несколько нервная — хотя и свободная от наследственного заболевания — от мужа-алкоголика имеет двух дочерей, из которых старшая (D1) мало способна и страдает мигренями; С4, больная страдает головными болями, очень нервна и взрывчата, периодически держится подавленное настроение; С5, также больная, за последнее время — отчасти в связи с нарастающим заболеванием (была любительница-спортсменка) — стала крайне вспыльчивой и раздражительной, она легко плачет и начала последнее время часто засыпать не на долго в течение дня, ослабела память. D4, 9-летний мальчик, до сих пор страдает *enuresis nocturna*, неспособный, с плохой памятью.

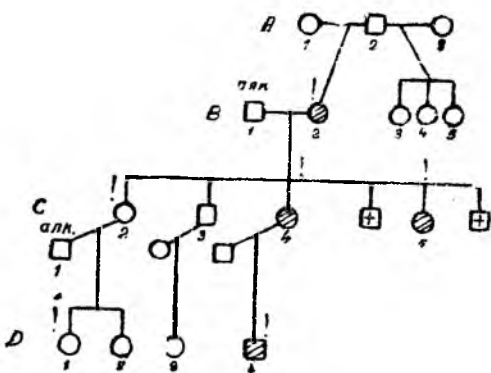


Рис. 19.

своим путем, независимо от наследственного фактора лопаточно-перонеальной амиотрофии (С2). Некоторые черты, заставляющие подозревать в семье Шест. прикрытую эпилептическую наследственность (мигрени, два случая легкой дебильности, *enuresis nocturna*), возможно, занесены были в семью двумя алкоголиками (В1 и С1), за которыми были замужем две женщины из семьи Шест.

Другим примером аналогичного сочетания можно было бы привести описанную выше семью «Бор.» (рис. 2) с рецессивной формой амиотрофии Шарко-Мари. И отец, и мать, повидимому, не представляли каких-либо особых типологических уклонов. Из их 9 детей трое болели мышечной атрофией, из них старший брат каких-либо типологических аномалий не об-

наруживает, следующий больной брат очень нервен, дрожит при всяком волнении, младшая (больная) сестра одновременно обнаруживает тяжелую истерию с судорожными припадками и преходящим истерическим параличом. Из 4-х незаболевших братьев-сестер один точно так же очень нервен и пьет; при нервности появляется общая дрожь.

Таким образом, и здесь, хотя некоторые типологические отклонения и сочетались с органическим заболеванием, но не у всех больных, а кроме того наблюдались и у не заболевших, так что расщепление тех и других шло явно независимо одно от другого.

Что в сочетаниях такого рода не заключается ничего сколько-нибудь типичного, видно из того, что в значительной части исследованных нами других случаев как лопаточно-перонеальной амиотрофии, так и амиотрофии Шарко-Мари, мы не могли обнаружить каких-либо типологических отклонений. То же касается и большинства других наших больных с гередео-дегенеративными процессами, разумеется, кроме случаев, где невротропный наследственный фактор сам по себе оказывает влияние на высшую нервную деятельность.

Специально я начал обращать внимание на типологические особенности наших миопатов. Миопатия — тяжелое заболевание, обездвиживающее больного без того, чтобы у него ослаблялся интеллект, и является всегда для больного значительной, длительной и безнадежной моральной травмой. В этих условиях особенно легко было бы подметить какие-нибудь функциональные аномалии, стоящие в связи с типологическими особенностями личности. А между тем, из моей последней серии миопатов, более подробно изученных в этом отношении, я не мог подметить заметных отклонений от среднего типа, а иногда приходилось даже удивляться тому, как мужественно и организованно эти люди переносили свалившееся на них несчастье, не оставляющее даже никаких надежд впереди.

Отличным примером этого может служить наша больная К.

Это 38-летняя женщина-врач, дочь типологически-среднего отца, страдавшего депрессией, и сильной, но резко неуравновешенной матери. Миопатические симптомы начали у нее развиваться с 6-летнего возраста. Заболевание медленно прогрессировало, давая небольшие улучшения после лечения (симптоматический, гемотерапия и трансфузии). Детство протекало нормально. Была способной, активной, отличалась всегда ровным настроением. В 18-летнем возрасте очень хорошо выдержала трудную семейную ситуацию, причем обнаружила достаточную энергию, благодаря которой смогла продолжать свое образование. 30-ти лет вышла замуж и уехала на Север. В возрасте 35 лет перенесла новую семейную травму, и опять благодаря своей выдержке и активности ей удалось справиться с очень трудным положением. Единственное, что осталось в результате всех этих осложнений, это то, что она сделала несколько более раздражительной, чем прежде.

К своей болезни относится спокойно и сдержанно хотя, как врач, она прекрасно знает о ее неизлечимости и прогрессирующем характере.

Хорошо владеет собой, умеет себя тормозить, когда нужно. Вполне работоспособна. От умственной работы не утомляется. Терпелива, умеет ждать. «По сравнению с другими» она считает себя совершенно нормальной в нервном отношении. Поведение ее в клинике всегда было совершенно правильным.

Это есть, таким образом, образец того типа нервной системы, который мы обозначаем, как сильный, хорошо уравновешенный

и достаточно подвижный. Даже тяжелое органическое заболевание не смогло в этом случае сорвать ее нервную систему, выдержавшую благополучно и ряд других жизненных травм.

Аналогичных наблюдений можно было бы привести еще немало. Здесь уместно вспомнить о выводе, к которому мы пришли в 1-й части в отношении эпилепсии. Мы могли именно показать на достаточно убедительном материале, что и эпилепсия и эпилептоидия могут комбинироваться с любым типологическим фоном.

Наш вывод о том, что между нашими патологическими невротропными факторами и типом нервной системы не существует генетической корреляции, может быть сопоставлен с аналогичным выводом, к которому мы пришли по поводу отсутствия корреляции между этими наследственными болезнями и антропологическими особенностями больного.<sup>1</sup>

Это отсутствие генетической корреляции не означает, однако, чтобы в процессе развития эти различные независимые друг от друга задатки оставались нейтральными в отношении друг друга. Наоборот, имеются все основания утверждать противоположное, как мы это увидим из следующего параграфа.

### **§ 35. Существует ли фенотипическое взаимодействие между невротропными наследственными факторами и типами нервной системы?**

Уже заранее следовало бы думать, что наследственный фактор, в круг действия которого входит влияние на основные корковые процессы, будет проявляться различно, в зависимости от того, с каким типом нервной системы он встретится. Так это и подтверждается при индивидуальном изучении отдельных случаев.

И здесь наилучшим объектом для разрешения вопроса является эпилепсия. В самом деле, влияние эпилептического наследственного фактора на психику во многом повторяет то, что в миниатюре известно нам из нормальной типологии. Так, эпилептики часто стеничны, активны, настойчивы, работоспособны, — чему соответствует в норме характеристика сильной нервной системы; они часто крайне раздражительны и склонны к приступам неудержимой ярости, — чему аналогом могло бы быть типологическое превалирование раздражительного процесса над тормозным. Здесь очень легко себе представить, что развитие эпилептической личности пойдет по тому именно пути и даст те клинические варианты, которые диктуются соответствующим типом нерв-

<sup>1</sup> Некоторые материалы по этому поводу были собраны в моих монографиях об амиотрофии Шарко-Мари (1927) и о миопатии (1930). Правда, Беккер (Review psychiat. 1939-1940 № 4) за последнее время обратил внимание на то, что будто бы легкие случаи миопатии имеют место у лиц пикнического сложения, а тяжелые — у представителей других конституций. Я должен сказать, что хотя я много лет собираю материалы по миопатии, мне не удавалось сделать аналогичных констатаций.



ной системы. Мало того, допустимо думать, что на фоне слабой нервной системы и особенно на фоне слабого раздражительного процесса даже эпилептическое изменение личности само по себе, может быть, вообще не будет в состоянии дать таких, казалось бы, типичных эпилептических черт, каковы стеничность, активность или склонность к эксплозивным вспышкам.

На примере двух очень непохожих друг на друга эпилептиков я хочу пояснить эту мысль.

Первый пример касается лежавшей в нашей клинике 17-летней тяжелой эпилептики М., проявлявшей такие характерные эпилептические черты, как стеничность, активность, настойчивость и депотичность, однако, с относительно очень приличным тормозным процессом и даже с довольно хорошей подвижностью нервной системы.

Эпилептические припадки появились у М. с 5-летнего возраста, сперва в виде рудиментарных приступов (чмоканье, в это время «как бы вспоминает что-то», потом к этому стали присоединяться непроизвольные движения в правой руке), впоследствии также в виде больших судорожных припадков, после которых на несколько минут остается слабость правых конечностей. Перед припадком или неприятное ощущение в подложечной области, или чувство общей слабости. В клинике она действительно не раз предупреждала, что сейчас с ней будет припадок. После тяжелых припадков дома бывали приступы беспокойства, плача, крика. Припадки были очень часты, доходили до 20-ти в день, после лечения стали реже, теперь их бывает около 20 в месяц. При объективном исследовании отмечалось некоторое мимическое ослабление правого лицевого нерва и отклонение высунутого языка вправо.

Этот локальный акцент эпилепсии стоит вероятно в связи с тем, что в анамнезе М. есть указание на возможное повреждение головного мозга: роды были очень затянувшимися (3 суток), и девочка родилась с двумя гематомами на голове; кроме того, в возрасте полутора лет, во время приступа малярии, была несколько часов без сознания, что сопровождалось рвотой и даже дало повод думать о менингите; после перенесенной малярии отмечалась некоторая остановка в развитии речи. Во всяком случае еще до появления оформленных припадков М. уже обнаруживала какие-то отклонения от нормы: на 3-м году жизни она была в яслях и там уже считалась трудно-воспитуемой. Интересно, что уже тогда она была очень упрямой, «не захочет итти гулять, ляжет и лежит».

Во время учения припадков заметно слабеет память. Когда припадков было много, она стала очень агрессивной, вспыльчивой и раздражительной. Когда припадки разредились, эта раздражительность регрессировала. Теперь она раздражительна только периодически, перед припадками, и то повидимому только дома, со своей матерью. С чужими она очень выдержана, такую же была и за время пребывания в клинике, не обнаруживая никогда эксплозивных вспышек, несмотря на большое число конфликтов с клиническим персоналом.

Она исключительно настойчива и упряма. Мать говорит, что она всегда сама решает, что ей нужно делать, редко посоветуется. Эта же черта резко бросалась в глаза во время наблюдений в клинике, где она с трудом подчинялась режиму и норовила постоянно в конце концов все-таки сделать по-своему. Особенно резко она упрямилась при прямом приказании сделать не так как ей хотелось, и охотнее шла навстречу требованиям, если они были облечены в такую форму, что давали ей возможность подчиниться режиму клиники, как бы исходя при этом из собственного своего желания.

Эту свою черту она отлично знает и сама. Говорит: «сама все решаю». Она во многом не одобряет матери, которая — по ее определению — нервна и «прицепляется из-за мелочей». При этом она наивно заявляет про свою мать: «с ней нельзя лаской», если же с ней поговорить «круто», то она на время делается лучше. Отца она любит и его слушается, но если мать отцу «наговорит» и он подпадает под влияние матери, девочка решает: «пусть», и все-таки будет делать по-своему, наперекор отцу.

В остальном она характеризуется следующими особенностями:

Это довольно умная, рассудительная девочка, интересующаяся серьезными вещами, очень способная к живописи и отдающая ей много времени (есть «понимание колорита») очень любящая животных (вплоть до клинических крыс), много читающая. Она не выносит общества женщин (женщины по ее мнению «мелочны, вздорны и неинтересны»), предпочитая общество мужчин, что было поводом для многочисленных клинических конфликтов, так как ей запрещено было проводить время в мужских палатах. Она очень терпелива, например в отношении боли. Умеет ждать. В элементарном поведении весьма выдержана. Сама говорит, что, насколько возможно, старается себя постоянно сдерживать.

Ни страхов, ни нерешительности она не знает.

В новой обстановке осваивается быстро. Быстро привыкла к клинике, где чувствовала себя очень хорошо.

Речь ее исключительно медленна, растянута. Отвечает на вопрос после паузы, говорит тягуче, подробно, как типичная эпилептичка. Вообще отличается, как настоящая эпилептичка, любовью к подробничанью. Пишет ежедневно дневник с большим количеством подробностей. Есть склонность к педантичной аккуратности. В клинику привезла с собой несколько томов Советской энциклопедии на случай, если ей понадобится какая-нибудь справка.

Едва ли может в этом случае возникнуть сомнение в том, что с точки зрения определения типа нервной системы М. следует охарактеризовать, как определенно сильную (настойчивость, работоспособность, повышенная самостоятельность как в своих суждениях, так и в поведении) и довольно хорошо уравновешенную (несдержанное поведение лишь в связи с ухудшением самого эпилептического процесса). Может быть, более спорным покажется наше заключение о том, что М. (несмотря на ее бросающуюся в глаза медленность) не инертна. Но мы уже видели выше, что общая скорость нервно-психического темпа вовсе не адекватна функции подвижности нервных процессов. Отсутствие стойких привыканий, отсутствие нерешительности и страхов, умение быстро приспосабливаться к новой обстановке, — все это говорит скорее о достаточной подвижности нервной системы М.

Этот тип развития эпилептической личности хочется поставить в связь с тем, что достаточную силу нервной системы мы можем проследить у обоих родителей нашей больной. Мать работоспособна, очень жива, впечатлительна, несколько резка, горяча и вспыльчива. У нее так же нет в характере ни нерешительности, ни склонности к сомнениям, ни навязчивых страхов, ни патологической привязанности к обстановке.

Отец — исключительно работоспособный талантливый работник, лишь за последнее время сделавшийся вспыльчивым и жалующимся на головные боли. Сын способного мастера-художника, страдавшего диссомнией, он имеет двух братьев (из них один — «очень нервный»), сестру больную энцефалитом, и сестру, страдающую «обмороками», во время которых она «падала», но которая будто бы (лично исследована она не была) стояла в связи с психическими переживаниями.

Стенические черты личности, столь резко развитые у нашей больной, повидимому стоят в связи с тем, что здесь наследственный фактор эпилепсии сочетался с наследственно-обусловленным исключительно сильным, но в то же время, может быть, несколько

неуравновешенным типом нервной системы по тому же принципу условно усилительного тропизма, который не раз уже был рассмотрен нами в аналогичных случаях. Нет элементов инертности в семье — нет их и у нашей больной. Также ее относительно (для эпилептика) приличный тормозной процесс имеет, повидимому, аналогичное объяснение. У нее очень неплохо сбалансированы обе сигнальные системы, и это опять-таки может быть поставлено в ясную связь с аналогичной характеристикой ее отцовской линии.

Не имеем ли мы права сказать в таких случаях, что сквозь тот или другой тип эпилептического изменения характера проглядывает основной типологический фон, определяющий, быть может, именно то направление, по которому пойдет эпилептическая деградация?

В ином направлении пошло развитие эпилептической личности у недавно исследованного мною больного Н.

Это — железнодорожный служащий, которому теперь 21 год. Он уже давно и аккуратно посещает амбулаторию по поводу как судорожных припадков, так и своеобразных полу-навязчивых, полу-бредовых состояний, о которых он подробно рассказывает врачу, но о которых, он оказывается, никогда не говорил своим домашним.

Из детского анамнеза отмечается лишь ночной энурез до 14 лет. Был мальчиком живым, способным, подвижным. В 8-летнем возрасте ушиб темени, который обошелся без последствий и — по словам матери — без потери сознания. С 17-ти лет — эпилептические припадки. Они бывают трех видов: 1) большие судорожные, большую частью ночные, 2) приступы автоматизма со своеобразной аурой, — «чужое незнакомое, светлое помещение» и 3) малые припадки. Постепенно начала нарастать деградация интеллекта.

Одновременно большой обнаруживает ряд явлений навязчивости.

Он боится болезней и смерти, и из-за этого боится спать один в темной комнате. Бросил футбол, лыжи и коньки, так как это «отражается на сердце». Заметил, что у него «слишком много слюны» и начал плевать, стараясь ее удалить. Заметил, что у него «плохой запах изо рта», начал вследствие этого лечить зубы и старался реже есть, чтобы «не загрязнять рта»; начал избегать людей, так как они, по его мнению, замечают этот запах; может быть, именно вследствие этого его стараясь всегда сокращать в первую очередь? Заметил у себя навязчивую привычку во время работы и чтения «болтать ногами». Заметил, что у него делается «хуже шаг», если одежда сидит неплотно, и старается всячески, чтобы ботинки и другие части одежды возможно плотнее прилегали к телу.

От этих явных obsessions отличаются своеобразные полубредовые состояния, которые он называет «расхождением мыслей». Происхождение этого симптома Н. относит к периоду детских фантазий, когда он в мечтах воображал себя то героем гражданской войны, то великим путешественником, а потом вдруг соображал, что все это невозможно, и что в действительности все происходит «наоборот мыслям». Постепенно он начал замечать, что действительность вообще всегда противоречит его мыслям. Так, в магазине обязательно не окажется того, что он ищет; если он читает книгу, фабула разветвляется противоположно тому, как он подумал; если он подумает, что давно не было припадка, припадок обязательно случится. Впрочем, один раз он зашел в амбулаторию в очень тяжелом оглушенном состоянии и объявил, что «расхождение мыслей перевернулось на 180°», то есть, что теперь, наоборот, его предположения начинают оправдываться.

После каждого разговора с врачом его навязчивые состояния временно перестают его беспокоить, но скоро он опять бежит к врачу, жалуясь на ряд новых болезненных ощущений и мыслей.

Он скрытен, терпелив, привязан к близким, очень заботится о матери,

в реальной жизни практичен, но не настойчив; не может спорить, «всегда почему-то соглашаюсь»; волнуется при разговоре с начальством, и тогда речь делается несвязной. Характер у него спокойный. Агрессивных реакций у него нет и никогда не было. На службе им довольны: он точен и аккуратен, работу выполняет хорошо. Ждать умеет.

Держится он, как типичный эпилептик: говорит монотонно-медленно, без эмоциональных реакций, туго соображая и детализируя. Дрожат руки. Правая половина лица больше участвует в мимике, чем левая.

Итак, здесь, в противоположность обычно принимаемому типу, развитие эпилептической личности не пошло по линии стеничности, деспотизма, агрессивности и эксплозивных реакций, а как раз наоборот, создался тип эпилептика исключительно слабый и полностью лишенный агрессивных и стенических черт. На почве этой слабости развилось пассивное отношение к своим желаниям, а своеобразная инертность, выражающаяся в обильных obsessions, на фоне эпилептической деградации и ослабления критики получила полу-бредовую форму.

Этот особый тип у Н., вероятно, явился его врожденной особенностью: и у отца, и у матери отсутствуют какие-либо агрессивные черты; ни у одного из них не было ни раздражительности, ни вспыльчивости, ни несдержанности, ни очень большой настойчивости, ни властности, ни крупной инициативы. Это были люди повидимому уравновешенные и не очень сильные. Откуда взялась инертность у Н., неизвестно: мать не инертна, отец же умер и о нем известно только со слов матери, которая, не умея рассказать деталей, сообщает все же, что ее покойный муж был «нервный, но скрытный».

Если эпилепсия на очень сильном типологическом фоне дает резко-стеническую личность, а на слабом фоне дает, наоборот, изменения, свойственные слабым, то, оказывается, на очень хорошем типологическом фоне эпилепсия может в некоторых случаях и вовсе не давать тех черт, которые считаются типичными для личности эпилептика. Такова была больная С., недавно бывшая под нашим наблюдением.

Ей 41 год, и она больна типичной эпилепсией с 28 лет. Впрочем, в 9-месячном возрасте у нее уже был один эпилептический припадок. Припадки часты, почти ежедневны, то типа общих судорог, то — типа эпилептического автоматизма. В связи с ними заметно ослабела память.

Никаких «эпилептоидных» черт личности у нее обнаружить не удастся.

Раньше она представляла собою всегда человека энергичного, работоспособного. Никогда не было ни страхов, ни мнительности. Всегда легко переключалась на новую работу. Всегда была сдержанной, и если ее и считали «впечатлительной», то не «вспыльчивой». Добрая. Ждать всегда умела. Хорошая хозяйка. Любит музыку. Всегда была очень спокойна, сдержана и уравновешена, что подтверждает и невропатолог, давно знающий больную. Родные считают, что у нее «совершенно исключительно хороший характер». Интересно, что такой же исключительно хороший («золотой», по определению родных) характер свойствен и ее матери, очень работоспособной, спокойной и уравновешенной мигреничке.

Эта мать, которая сама была дочерью эпилептика и сестрой мигреника, была замужем за эксплозивным алкоголиком. Из ее 9 выживших детей, кроме нашей больной, эпилепсией болели еще две ее сестры. Интересно, что никто в этом ряду братьев-сестер не унаследовал горячего, несдержанного характера их отца, но что всегда обращали внимание сами члены этой, очень культурной семьи.

Эти сопоставления еще не закончены, и я прекрасно понимаю, что на основании индивидуального изучения нескольких личностей и их родословных невозможно вывести окончательных заключений. Но возможность взаимодействия типологического фона и развертывающегося болезненного процесса представляет собою, как мне кажется, исключительно благодарную тему для дальнейших исследований, особенно в области психиатрии.

### § 36. Мозаика и взаимодействие. Клинические примеры

Человеческий организм представляется настолько сложным образованием, со столь большим числом взаимно переплетающихся коррелятивных связей, что уже заранее трудно допустить возможность отдельных наследственно-обусловленных тенденций в его развитии, которые ни в какой степени не влияли бы друг на друга. В этом строгом смысле нельзя было бы резко противопоставить друг другу наследственные задатки, с одной стороны влияющие друг на друга, с другой стороны не влияющие друг на друга, и приводящие к мозаичному сосуществованию признаков, обусловленных каждым задатком в отдельности. Практически такое противопоставление, однако, возможно, так как в ряде случаев это взаимодействие факторов настолько слабо, что остается для нас незаметным, и, по крайней мере при наших современных методах исследования, дело представляется в виде мозаичной комбинации наследственно обусловленных признаков.

Изучение этих мозаичных сочетаний имеет величайшее практическое значение, на что я уже имел случай указывать в специальной литературе.<sup>1</sup>

Здесь дело идет о том, что изучение семьи позволяет в ряде случаев расшифровать то, что я предложил бы называть «псевдосиндромами»,<sup>2</sup> когда признаки, имеющие место у больного и принимаемые в расчет, чтобы по их совокупности поставить единый диагноз, оказываются наследственными и пришедшими к нашему больному из разных источников, то есть по разным предковым линиям и являются, таким образом, чисто случайным сочетанием. Таких сочетаний встречается в клинике гораздо больше, чем можно было бы думать, и я совершенно убежден, что громадное большинство из них так и остается нераспознан-

---

<sup>1</sup> С. Н. Давиденков, «Что дает генеалогический метод в работе врача невропатолога». Сов. неврол. 1932.

<sup>2</sup> «Синдромом» или «симптомокомплексом» мы называем только такое сочетание симптомов, которое имеет некоторую внутреннюю патофизиологическую или патоморфологическую связь. Если у одного и того же больного имеется хронический насморк, паховая грыжа и перелом ключицы, из этого еще не выйдет «синдрома», и ни один врач этого не заподозрит. Если же у одного больного имеется несколько столь же мало связанных друг с другом аномалий, но все они сказываются в дисфункции одного и того же органа, например, центральной нервной системы, большинство врачей будут принимать такой «псевдосиндром» за настоящий синдром и будут ошибочно искать единого объяснения всей этой комплексной клинической картины.

ным, поскольку заполнение графы «наследственность» в наших историях болезней производится самым формальным и совершенно бесполезным способом. Как пример таких псевдосиндромов могу привести недавно описанное Тренелем и Приером сочетание алопеции с катарактой: генеалогический анализ их семьи показал, что сочетание обоих признаков у пробанда была чисто случайным, — доминантная наследственная алопеция шла по отцовской, а доминантная катаракта — по материнской линии.

Впервые на этот ход рассуждения натолкнул меня случай, присланный мне для консультации, где у больного имелся пульсирующий экзофтальм и «эпилептиформные» припадки. Последние оказались при ближайшем изучении приступами ассоциированной мигрени, а пульсирующий экзофтальм — признаком реклингаузен-новского неврофиброматоза, а затем оказалось, что оба эти задатка пришли к больному по двум разным родительским линиям, — синдром оказался таким образом псевдосиндромом или как мы теперь предпочитаем говорить, обыкновенной мозаикой. В другом случае такое же случайное сосуществование у одного и того же больного касалось эпилепсии и оксифалосиндактилии.

С тех пор в моем распоряжении накопилось немало сходных наблюдений. Приведу несколько примеров.

20-летний больной Ю. доставлен был ко мне в клинику в 1940 г. из другого города с диагнозом «аневризма мозговых сосудов и базедовический синдром». Сам больной рассказал, что врачи ставили ему диагноз опухоли мозга и даже поговаривали об операции.

Весь синдром складывался из своеобразного гиперкинеза, экзофтальма, увеличения щитовидной железы, увеличения турецкого седла, раннего поселения, психических изменений и дующего шума, выслушиваемого в правой височной области.

Разобраться во всей этой комбинации без хорошего семейного анализа было бы действительно трудно. Семейный же анализ легко показал, что резко выпуклые глаза характеризуют как саму мать пробанда, так и многих членов ее семьи; симптом этот у Ю. оказался очень ранним (ясно виден экзофтальм на фотокартке, относящийся к его 2-летнему возрасту) и очевидно представлял собою простую наследственную аномалию. Дрожание, начавшееся с семилетнего возраста, затем постепенно усилившееся и особенно ясное при волнении, нашло свое объяснение, наоборот, в наследственности со стороны отца, у которого при волнениях также появляется дрожание рук. Точно так же раннее поселение (волосы у пробанда начали сесть с 13 лет) свойственно и единокровной сестре больного; у ней же имеется и струма. Таким образом 4 симптома из основных (экзофтальм, дрожание, раннее поселение, струма) оказались не только наследственно обусловленными, а стало быть весьма невинными аномалиями, но и не связанными друг с другом, так как они пришли по разным родительским линиям. Остается добавить, что дующий выслушиваемый шум, точно также имевший место с отрочества, оказался — согласно заключению проф. Д. М. Рутенбурга — результатом врожденной аномалии артериальных сосудов, а «психические изменения», имевшие место в последний год, стояли в связи с неудачным романом, в результате которого Ю., человек очень впечатлительный и возбудимый, забросил занятия в ВУЗе и стал получать неудовлетворительные отметки. Стойкими являются его врожденные особенности личности: он очень мало работоспособен, легко устает, легко плачет, очень чувствителен, деликатен, доверчив, добр, труслив, нерешителен, мягок, но легко может вспылить, после чего моментально отходит, рассказывает и просит прощения; характер у него открытый; любит поухаживать за девушками, но успехом не пользуется. В клинике Ю. обнаруживал большую эмоциональную неустойчивость, боялся исследования, много читал, писал стихи, был

доступен, синтонен, активен, всем интересовался, легко сходился с людьми. Признаков олигофрении или дементности решительно никаких не обнаруживал.

Из детского анамнеза можно добавить только то, что Ю. родился недоношенным и «все подергивался»; на первом году жизни болел рахитом. Очень капризный был уже в 3-летнем возрасте.

Так неожиданно оказался расшифрован и развенчан этот настоящий псевдосиндром. А как он был похож на аневризму, сдавливавшую подбугровую область, — здесь было казалось бы все налицо для такого диагноза: и экзофтальм, и гиперкинез (влияние на соседнюю стрио-паллидарную систему) и трофические расстройства (поседение) и струма, и шум, и даже «изменение интеллекта». Свелось же дело к ряду врожденных аномалий, может быть разве комбинированных с некоторой гидроцефалией.

Существует немало других наблюдений, где в одной и той же семье расщепляется несколько различных наследственных задатков, повидимому не влияющих сколько-нибудь значительно друг на друга. Прилагаемая схема иллюстрирует историю одной такой семьи В., в которой независимо друг от друга передавались (см. рис. 20): маниакально-депрессивный психоз, диабет, амиотрофия Шарко-Мари и мигрень (последняя была прослежена лишь в двух младших поколениях, и ее предшествовавшая история неизвестна). При этом нельзя сказать, чтобы выражение амиотрофии сколько-нибудь менялось в зависимости от той или другой генотипической конъюнктуры.

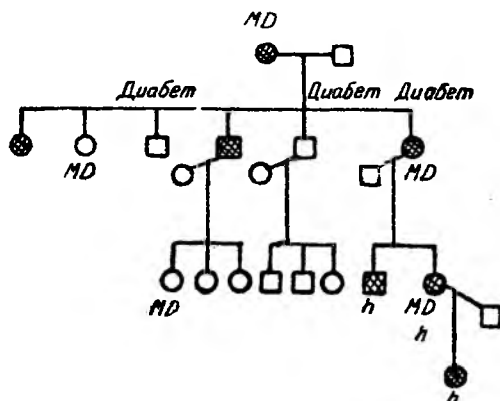


Рис. 20. Схема семьи В\*. Заштрихованные — случаи амиотрофии Шарко-Мари. MD — маниакально-депрессивный психоз. h — hemiplegia. Диабет у всех троих диабетиков появлялся в позднем возрасте, до которого еще не дожили представители младшего поколения.

Последний пример из этой серии касается комбинации своеобразной психопатии с пигментным ретинитом.

П. 48 лет, начал терять зрение с 28 лет, потеря зрения прогрессирует. Теперь visus от 0,3. Особенно трудна адаптация к свету и к темноте. Падение зрения значительно поддерживает его нервность.

Невротические жалобы сводятся к плохому сну и особенно к резкой раздражительности. Перестал выносить противоречия, стал взрывчат, может наговорить грубости, раз пять «пустил в ход руки», хотя большую часть ему все же удается кое-как сдерживать свои порывы.

Вспыльчивым и раздражительным он был в сущности всегда, только раньше это было не так резко заметно. Ждать ему всегда было «очень тяжело».

Был он всегда человеком жизнерадостным, оптимистом, всегда любил жизнь. В детстве был «сорванец» и «драчун», с годами стал серьезнее. В течение 8-ми лет он был на военной службе и в это время чувствовал себя особенно хорошо.

П. представляет собою очень своеобразную личность. Он вырос в семье слесаря в Райвола, в 20-летнем возрасте приехал в Ленинград. Окончил всего сельскую школу и стал, как и отец, слесарем, но впоследствии стал усиленно заниматься самообразованием, много и охотно читал, развил в себе хороший и серьезный, но несколько своеобразный литературный вкус (любимые авторы: Флобер, Франс, Достоевский, Толстой), начал понимать серьезную музыку. Одновременно интересовался спортом, отлично плавает, делает далекие пешие прогулки. С детства и до сих пор больше всего любит природу, для него самое лучшее — уйти одному куда-нибудь в лес, что его всегда хорошо успокаивает. Наоборот, общение с людьми делается для него все более трудным, он стал постеленно делаться «мизантропом». Остались еще отдельные друзья детства, но новых близких знакомств он уже не заводит. Осталась жена, с которой у него отношения хороши, но которая гораздо менее развита, чем он сам.

Но есть одна вещь в жизни, которая его очень тяготит, он называет это «отвращением к труду». Оказывается, однако, это на самом деле вовсе не отвращение к труду — он работоспособен, любит физическую работу, — но острая нелюбовь к его специальности, даже ко всей обстановке заводской работы. Он бы предпочел заниматься крестьянским трудом, чтобы жить поближе к природе, но не может изменить профессию, так как никакой другой не знает.

Страх он никаких у него нет и вообще он считает, что у него «чувство страха атрофировано». Его, конечно, пугает будущая неизбежная слепота, но он старается об этом не думать, так как слишком «любит жизнь».

Всегда был решительным, к сомнению и неуверенности никогда не был склонен. В экстренных случаях (пожар в идущем поезде) не терял присутствия духа. Всегда был немножко «тугодум», но в том, что он раз надумал, он уж после никогда не сомневался. Всегда был человеком очень самостоятельным, никогда не мог «подлаживаться» к другим людям. От этой своей черты терпел в жизни немало неудобств. Работает он медленно, но очень добросовестно. Любит порядок, вещи должны быть всегда на своем месте, нарушение привычного порядка его очень раздражает. Сам считает, что он человек мелочной. Его аккуратность приближается к педантичности.

Надо прибавить, что каких-нибудь прямых эпилептоидных симптомов (мигрени, обмороков, головокружений, слабости памяти) П. не обнаруживает.

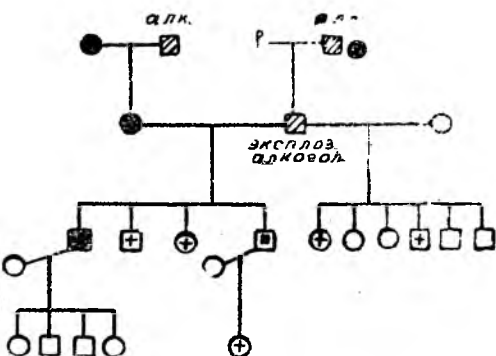


Рис. 21. Схема семьи «П» с пигментным ретинитом. (Младшее поколение еще не достигло возраста, в котором в этой семье начиналось падение зрения).

наступающей потерей зрения. Однако, как показывает изучение родословной больного (рис. 21), это опять-таки оказывается не «синдромом», а «мозаикой»: пигментный ретинит отчетливо доминирует

Я думаю, что несмотря на это отсутствие прямых эпилептоидных симптомов, все же психопатию П. трудно расценивать иначе, чем эпилептоидную. Здесь характерны его аккуратность, педантичность, мелочность, резкая эксплозивность, резко подчеркнутая самостоятельность, а может быть и сентиментальное отношение к природе. Все это развилось на фоне несомненно сильной, но несколько неуравновешенной нервной системы и ухудшилось в связи с



нирует по материнской линии, в то время как свою психопатическую структуру П. явно унаследовал от своего отца, человека с довольно сходным характером. Это был крайне эксплозивный алкоголик, хороший работник, который любил порядок, с детьми был строг, с людьми был общителен и весел, пел в церковном хоре и был человеком особенно «самостоятельным». Он не любил своей профессии слесаря, говаривал: «лучше бы был извозчиком», но очень любил природу и отдыхал от своей работы на огороде в Райвола, где он мог проводить воскресенья. Был он в свою очередь сыном алкоголика. Припадками никакими не страдал.

Изучение семьи подтверждает таким образом, что комбинация «эпилептоидная психопатия — пигментный ретинит» является у нашего больного случайной, так как оба ее компонента занесены к нему из разных источников.

Если случаи, подобные рассмотренным в настоящем параграфе, сравнительно легко делаются понятными при условии хорошей генеалогии, то трактовка случаев, где наследственные факторы обнаруживают своеобразную интерференцию своего эффекта, окажется гораздо более сложной.

### § 37. Мозаика и взаимодействие (продолжение). Анализ семьи «Ив.»

Лет 15 тому назад, когда я еще работал в Москве, ко мне в отделение обратились брат и сестра Ив., обнаружившие несколько странную клиническую картину. Больше всего она напоминала миопатию, но была осложнена какими-то своеобразными приступами, вроде миоплегических, а также некоторыми миосклеротическими симптомами. Обследование родственников, обнаружившее у них кое-какие микроаномалии, не выяснило дела. Наблюдение это так и осталось в моей памяти, как какой-то своеобразный и мало понятный синдром и даже в качестве такого фигурировало во 2-м издании моих «Наследственных болезней нервной системы» (стр. 219, рис. 93 и 94).

В 1941 г., уже в Ленинграде, больной Ив. снова разыскал меня, и я опять взялся за изучение этой семьи. Но за этот срок обстоятельства изменились: у нас была уже разработана гипотеза условного тропизма, и эта непонятная семья предстала перед нами в совершенно новом свете. Это наблюдение я приведу здесь подробно, так как это лучший из известных мне примеров уже не простой мозаики, а настоящей интерференции нескольких различных патологических задатков.

Ив. Михаил, 40 лет, жалуется на мышечную слабость, частые падения, головные боли и своеобразные колебания в своей болезни, стоящие в связи с какими-то бывающими у него припадками.

Первое детство прошло нормально. В раннем детстве перенес много инфекций (корь, скарлатина, дифтерия, пневмония). В 7-летнем возрасте, в то время как он питался еще хорошо, у него было какое-то заболевание «вроде цинги»: кровоточили десны, шатались зубы. Приблизительно к этому же времени относится первый приступ внезапной слабости и болей в конечностях. Это случилось внезапно, во время прогулки, и продолжалось минут 15—20;

появились «сковывающие боли» в икрах и бедрах, из-за которых он не мог идти. В остальное время он хорошо ходил и никогда не уставал.

С 14-ти и почти до 22-х лет Михаил плохо питался и жил в трудных бытовых условиях. Особенно плохо питался он в возрасте 14 и 15 лет, когда начал сильно худеть, на ногах делались нарывы. 14-ти лет перенес дизентерию. Мальчику приходилось тяжело физически работать на огороде, а с 16 лет к этому прибавилось учение. В 17-летнем возрасте ему приходилось, кроме того, работать по выгрузке дров. С 18 лет начал ездить из Тосно в Ленинград на учение, для чего приходилось вставать в 4 часа утра. Питание в это время стало чуть лучше, но появилась «половая зрелость», и поллюции бывали по 2—3 раза за ночь. Долго держалось ночное недержание мочи.

В возрасте 19 лет Михаил болел «гриппом»: была высокая температура и сильные боли в конечностях. После выздоровления от гриппа боли в конечностях, главным образом в нижних, продолжались, и он стал замечать слабость в руках и особенно в ногах. С тех пор эта слабость все прогрессировала, сначала быстро, потом — более медленно, причем эта мышечная слабость продолжает, по наблюдению больного, нарастать до настоящего времени (1945 г.).

Эта мышечная слабость не постоянно одинакова, а дает периодические обострения и улучшения. Во время этих обострений он начал особенно часто падать при ходьбе.

Эти падения, «подламывания ног», бывают, по его наблюдениям, большей частью тогда, когда он неловко зацепит пяткой правой или левой ноги за какую-нибудь неровность, но могут быть и без этого. Сознания во время падения он не теряет и сразу же встает. Днем падает реже, вечером — чаще. Если попробует побегать — упадет обязательно. Слабость ног особенно заметна при подъеме или при спуске с лестницы, в связи с чем у него образовался настоящий «страх перед лестницами». Особенно тяжело было для него всегда также постоянное желание скрыть свой дефект от окружающих.

Ухудшения походки больной ставит в связь с утомлениями, с волнениями, но особенно с своеобразными состояниями, которые бывают у него в течение последних 5—6 лет раз 10 в год, особенно часто весной и осенью. Эти состояния резкого усиления мышечной слабости держатся по 5—7 дней. Больной называет их «гриппозным состоянием». Более внимательное изучение этих состояний обнаруживает, однако, их связь с каким-то имеющимся у него «припадками» и с головной болью.

Повидимому, эти фазы общей мышечной слабости и головной боли появляются у него чаще всего после ночи, в течение которой был «припадок». Сам он об этих ночных припадках почти ничего не помнит. Жена больного сообщает об этих припадках следующее:

Больной ночью вдруг просыпается и говорит: «воды, воды», при этом он своеобразно «чмокает губами», лежит с закрытыми глазами, не отвечает на вопросы и не понимает окружающего. Ни подергиваний, ни судорог в конечностях в это время не бывает. Через несколько минут он начинает говорить, но говорит спутанно: «Где мама?», «Что случилось?», или начинает что-то декламировать. Потом он засыпает, и на утро ничего не помнит, что с ним было ночью. Сам больной об этих припадках знает только по рассказам жены, хотя иногда ему кажется, что он «смутно что-то как бы вспоминает». Сестра больного, видевшая эти припадки, описывает их аналогично; по ее словам, у него в это время очень характерные стеклянные, остановившиеся глаза, и он делает в это время какие-то особые движения губами, «как бы сосет». Ни прикусывания языка, ни непроизвольного мочеиспускания во время этих припадков не бывало. Дальнейшее наблюдение вполне подтвердило эпилептический характер этих припадков.

Изредка аналогичные припадки бывали и днем. Так однажды Михаил очнулся вдруг на службе и никак не мог понять, где он и что с ним, а рядом с ним стоял стакан с водой. Как он попросил воду, он не мог вспомнить. Другой раз он вдруг «очнулся» в трамвае, оказалось, что он сидит, вероятно ему уступили место, но как это было, он не мог вспомнить. Аналогичный приступ в трамвае видела и сестра больного.

На другой день после такого ночного припадков больной испытывает

сильную головную боль, у него несколько повышается температура и на несколько дней ухудшаются движения.

Головная боль (больной называет ее «мигрень») обычно появляется с утра. Он должен тогда лежать, несколько облегчает боль грелка или горчичник. В это время он не выносит света и завязывает себе глаза (некоторая светобоязнь существует у него постоянно, так он никогда не может заснуть при свете). Приступу головной боли часто предшествуют «запахи». Больной вдруг ощущает в носу какой-то странный и всегда одинаковый запах — он сравнивает его с запахом «рулонов мануфактуры». Эти обонятельные галлюцинации иногда повторяются через несколько дней.

Температура в это время поднимается на несколько десятых (37,2—37,6), и такое состояние продолжается, по словам жены, 2—3 дня, в течение которых держатся головные боли, усиливаются боли в руках и ногах, нарастает мышечная слабость, походка делается хуже, и резко учащаются «падения». Сонливости в это время нет.

Помимо этих жалоб Михаил предъявляет длинный ряд жалоб уже чисто невротического порядка.

Он определяет себя, как человека обладающего «обще-нервной возбудимостью». Все на него «действует», и он легко «расстраивается». Вспыльчив он был постоянно, теперь вспыльчивость еще усилилась, уже он часто не может себя сдерживать, после волнений делается дрожь в руках и что-то вроде «истерических припадков».

Такого рода нервность у него с детства. В этом сыграли роль отчасти нервная атмосфера дома (нервность матери — см. ниже), отчасти недостатки в школьные годы. У него и в детстве бывали «истерические припадки». Он очень тяжело переносил морально лишения юношеских лет, и до сих пор у него появляется враждебное чувство, когда он видит людей, гуляющих «без дела».

Память, которая раньше была хорошей, стала хуже.

Бывают у него и страхи, связанные с дефектом походки, вроде той боязни лестниц, о которой мы говорили выше. Ему бывает страшно перейти через большое пространство, а ночью, идя по коридору, он часто оборачивается, так как ему начинает казаться, что «кто-то сзади».

Он очень тяжело реагирует на свое органическое заболевание, забота о котором его всецело поглощает. Когда-то — вспоминает он — у него были и другие интересы, он любил играть на рояле, но теперь «болезнь все закрыла», осталась единственная забота о своей работе и о том, чтобы он мог лечиться. Единственное «от человечности», что у него еще осталось, это — отношение к жене, к которой он все больше и больше привязывается (действительно, за время пребывания его в клинике можно было убедиться в исключительной привязанности их друг к другу). Детей у него нет: «боюсь сотворить что-нибудь себе подобное».

Работа инженера, которой он теперь занимается, ему не по душе. Он скорее хотел бы заниматься литературой или, например, медициной.

При этом он работает быстро и хорошо. Работоспособен. Умственная работа не утомляет. «Если нужно, все сделаю», «разобьюсь, а должен выполнять».

Он аккуратен и даже педантичен. О последнем свидетельствует между прочим представленная им тетрадь с описанием своей болезни: на ней аккуратно наклеен заголовок, аккуратно по годам (с красивыми подчеркиваниями) приведены все диагнозы, которые он когда-либо получал<sup>1</sup>, и проводимое им лечение; снизу на каждой правой странице написано «см. далее».

Такое же впечатление большой пунктуальности делает наш больной и во время беседы с ним.

Выбирает нужные решения он, по его словам, без особых затруднений,

Интересны эти диагнозы, показывающие как наш больной ставил втулки невропатологов. Тут и «полиневрит» и «туберкулез позвоночника», и «полиглангулярное расстройство», и «мизодисплазия», и «болезнь Фридрейха», и «гипертрофический полиневрит», и «амiotрофия Шарко-Мари», и даже «миотония» и, наконец, просто «парез конечностей»! Этот перечень нелепых диагнозов может быть лучше, чем что-нибудь другое, может подчеркнуть практическую полезность нашего комплексного понимания диагностики аналогичных случаев.

хотя тут же соглашается, что имеется у него и некоторая нерешительность. Считает себя очень привыкшим к обстановке. Если он в своей работе «выбит из колени», ему это всегда очень трудно. В работе, как и в жизни, ему обязательно требуется «система». Он всегда заранее должен составить себе «план действия». С трудом меняет привычную работу на новую, особенно в последнее время, раньше он будто бы легко менял обстановку, работу или город.

Он обращает большое внимание на свою половую жизнь, с которой наклонен ставить в связь фазы своего заболевания. Когда-то занимался онанизмом. После нарочно стал избегать женского общества. Очень боялся, не будет ли у него половой слабости, однако *potentia* оказалась сохраненной. Замечает, что после coitus'a у него слабеют ноги.

При исследовании обнаружено следующее:

Приземистое строение, короткая шея, высоко подтянутые надплечья.

Выраженный кифоз грудного позвоночника. Сглаженность прясничного лордоза, при вставании же и при ходьбе — лордотическая установка поясничного отдела позвоночника.

Плоская стопа. Гипертрихоз в области грудины.

Ничего патологического со стороны черепных нервов. Мимика сохранена.

Имеется только ясный горизонтализм ротовой щели.

Из сидячего положения может встать только с помощью рук. Сидя, разгибает позвоночник правильно.

Верхние конечности: объем движений нигде не ограничен, несколько атрофичны только нижние порции обеих *pectorales*. Несколько ослаблены только аддукция опущенного плеча (4) и супинация (4), все остальные мышечные группы плечевого пояса и верхних конечностей обнаруживают нормальную силу. Сухожильные и надкостничные рефлексы высоки. Коротки мышечные тела двуглавых мышц.

Нижние конечности: оба *quadriceps* атрофичны, на обеих выраженные *boules musculaires*; мышечные тела икроножных мышц коротки; ретракция сгибателей бедра и сгибателей стопы. Сила мышц избирательно понижена в проксимальных отделах (сила записана в период, соответствующий «хорошему» состоянию больного).

|                            | Правая<br>сторона | Левая<br>сторона |
|----------------------------|-------------------|------------------|
| Экстензия бедра . . . . .  | 5                 | 3                |
| Аддукция . . . . .         | 3                 | 3                |
| Абдукция . . . . .         | 5                 | 5                |
| Флексия . . . . .          | 5                 | 5                |
| Наружная ротация бедра .   | 4                 | 4                |
| Внутренняя . . . . .       | 5                 | 5                |
| Экстензия голени . . . . . | 3                 | 2                |
| Флексия . . . . .          | 5                 | 5                |
| Экстензия стопы . . . . .  | 5                 | 5                |
| Флексия . . . . .          | 5                 | 5                |
| Аддукция . . . . .         | 5                 | 5                |
| Абдукция . . . . .         | 5                 | 5                |

Коленные рефлексы отсутствуют, ахилловы — повышены, патологических рефлексов нет.

Больной стоит несколько наклонившись вперед. *Patellae* при стоянии свободно баллотируют. Походка — с раскачивающимся тазом и шлепающими стопами. Присесть отказывается: «упаду».

Фибриллярных подергиваний нигде нет. Миотонических симптомов нет. Реакции перерождения нет:

|                              |     |     |     |      |
|------------------------------|-----|-----|-----|------|
| M. ext. dig. comm. brevis d. | K3C | 4,0 | A3C | 6,0  |
| M. quadriceps d. (boule)     | .   | 9,0 | .   | 10,0 |
| M. ext. dig. comm. longus d. | .   | 4,0 | .   | 6,0  |

Сокращения молниеносны. Фарадотовозбудимость повсюду (включая маленькую boule на m. quadriceps) хорошо сохранена.

На верхних и нижних конечностях дистальная гипералгезия. Других расстройств чувствительности обнаружить не удалось.

Из остальной патологии можно отметить только небольшое увеличение левого желудочка сердца. Температура иногда повышалась до 37,2. Артериальное давление 125/85. Ничего особенного со стороны анализов крови и мочи. Поясничный прокол произведен не был.

По выписке из клиники Михаил получал люминал и токоферол, после чего у него наступило значительное улучшение. Через месяц он показался снова для осмотра. Общее самочувствие стало значительно лучше, он стал крепче, «падения» прекратились, легче стало влезать в трамвай, лучше стал вставать из сидячего положения; показал даже, что он может теперь встать без помощи рук, но это он может сделать только один раз, а потом встает и должен вставать попрежнему Действительно, при исследовании сила в quadriceps'ах у него выросла (4 и 3 вместо бывших 3 и 2), так же точно выросла сила в аддукторах (4 и 4 вместо 3 и 3) и в наружных ротаторах бедра (5 и 5, вместо 4 и 4), — и это несмотря на то, что больной пришел в его «плохой» день (головная боль и то состояние, которое больной называет гриппозным). «Сердечных» припадков (так больной называет ночные приступы бессознательного состояния) за это время больше не было.

Родословная больного представлена в следующей таблице (рис. 22).

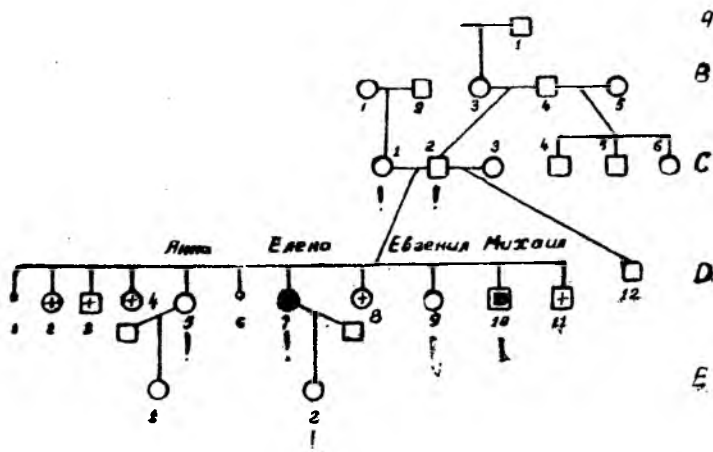


Рис. 22. Семья „Ив“

Шесть человек из семьи Ив. (отмечены на схеме восклицательным знаком) были обследованы лично. Привожу данные об этих людях.

Елена (D 7) считается второй больной в семье с такой же болезнью как у пробанда, причем по его рассказу болезнь в нее была выражена в развитой форме, но затем, после родов, будто бы прошла совершенно.

Ей в настоящее время 44 года. Родилась она в асфиксии, в детстве болела сильным рахитом и до 5-ти лет будто бы не ходила. Питалась в детстве и в молодом возрасте сносно. Так, как брат Михаил, не голодала. Заболела приступами мышечной слабости с 17-ти лет.

Михаил считает, что болезнь Елены очень похожа на его болезнь (боли в ногах, слабость в ногах и «падения»); как и у него, у нее появилось стремление скрывать свою болезнь от окружающих, с чем она справлялась хуже, чем он, и даже у нее сделался «страх пространства»; сейчас от ее болезни почти не осталось и следа, и только при волнениях и при *menses* появляются головные боли и боли и слабость в ногах. При изучении же самой больной оказалось, что болезнь ее во многих отношениях отличается от болезни Михаила.

Первый приступ слабости ног появился в возрасте 17 лет, во время танца. Неожиданно она почувствовала, что у нее «стянуты ноги», и она не в силах ими больше владеть. Она была вынуждена сесть. Через полчаса все прошло, оставалась только какая-то неловкость в ногах.

С тех пор такие приступы слабости ног стали повторяться, при этом она часто падала и, упав, не могла встать. Падала она потому, что у нее «отнимались» ноги, и это сопровождалось чувством стянутости и тяжести в ногах. Ее поднимали окружающие. Такой «паралич» ног держался минут пять, но после этого некоторое время (полчаса—час) она еще плохо ходила. Падения случались не от какого-либо неловкого движения и не от какой-нибудь неловой позы. В этот период она должна была ходить очень осторожно. Хуже всего ей было в возрасте около 23 лет, когда она даже перестала выходить одна на улицу затем присоединился и страх оставаться на улице одной. Особенно плохо было ей во время беременности, когда она совсем уже не могла ходить, особенно в дни, соответствовавшие отсутствовавшим *menses*. Летом было всегда хуже, чем зимой.

Она много лечилась. Еще В. М. Бехтерев назначал ей ртутные втирания, от которых ей не делалось лучше. Потом она лечилась у многих невропатологов, принимала разные лекарства. Постепенно ей стало делаться лучше, ноги стали крепче, стала ходить одна, начала лучше «справляться с собой». Особенно заметное улучшение наступило после родов. Приступы стали значительно более редкими. Могла уже подниматься в свою квартиру на 6-й этаж с ребенком на руках.

Три года тому назад, в связи с семейной травмой, снова делалось хуже. Приступы слабости в ногах бывают и теперь, но значительно более легкие. Изредка — особенно во время *menses* — бывают и боли в ногах. Слабость в ногах держится теперь несколько дней, потом исчезает. Одновременно с этой слабостью появляется сонливость, причем в эти дни у нее «падают веки», так что она бывает вынуждена, чтобы хорошо видеть, закидывать голову назад. Иногда в эти же периоды — и больная заметила, что это бывает как раз тогда, когда не так сильно слабеют ноги — появляется двоение в глазах и она тогда испытывает ощущение «стянутости» над глазами. Чтобы избежать двоения, она старается тогда не смотреть по сторонам, поворачивает не глаза, а всю голову, или просто закрывает глаза. Если она в это время уступит желанию спать, то после сна делается еще хуже, появляется зевота и озноб. Поэтому она старается в такие периоды, несмотря на сонливость, все время что-нибудь делать. В это же время она чувствует жажду и испытывает головную боль.

Эти очень тяжелые головные боли («мигрени») начались у нее лет с 25-ти и продолжают до сих пор. Головная боль держится несколько часов. Помогает горячее на голову и «порошки». Мигрени связаны с *menses*.

Особых жалоб невротического порядка она не высказывает. Она не вспыльчива, не мнительна, не педантична, очень работоспособна, служит в архиве. Спокойна. Михаил говорит про нее: «очень большая эгоистка, думает только о себе». Болезни не боится. Навязчивых страхов теперь нет. Наклонности к сомнениям нет. Легко переносит перемену обстановки (город, квартира, привычные вещи), но переключаться на новую работу ей трудно.

При исследовании она обнаруживает следующее:

С обеих сторон низко стоящие веки.

Небольшой нистагм при взгляде вправо, резкий (ротаторный) — при взгляде влево.

Зрачки равномерны, с нормальными реакциями. Ничего особенного со сторонами остальных черепных нервов.

Верхние конечности: сила во всех сегментах оказалась, нормальной. Нет расстройств ни трофики, ни чувствительности, ни рефлексов. Нет ретракций.

Кисти и пальцы тонкие, длинные, напоминающие арахнодактилическое строение.

На холоду кисти и пальцы на обеих руках, особенно на правой, слабеют, и она тогда ничего не может делать правой рукой, например, не может застегнуть пуговку.

Сложные движения туловищем не изменены.

Нижние конечности: сила, как и верхних, сохранена по всем сегментам. Трофика и чувствительность нормальные. Небольшая ретракция сгибателей стоп, пассивная экстензия стопы возможна лишь до  $90^\circ$  с осью голени. Других ретракций нет. Коленные и ахилловы рефлексы сохранены. Патологических рефлексов нет. Нерезкий двухсторонний симптом Ласега. Нервные стволы на обеих ногах чувствительны к давлению. Стопы и пальцы имеют подчёркнутое арахнодактилическое строение.

Двустороннее плоскостопие.

Симптом Ромберга отрицательный.

Евгения (D9) 37 лет, бухгалтер. Считает себя больной мигренями, головокружениями и болезнью Базедова.

В детстве перенесла много инфекций. В 8-летнем возрасте бывали боли в сердце и сердцебиения, нашли у нее, будто бы невроз сердца.

В детстве раза два были обмороки, повидимому, вазомоторные; в школе, в поезде, когда было душно.

Раза два в детстве отмечалось ночное снохождение. Изредка это повторялось и в более поздние годы: года два тому назад проснулась сидящей в кровати и к своему удивлению оказалась полудетой.

Увеличение щитовидной железы она заметила у себя в возрасте около 28 лет, вскоре после выхода замуж. С тех пор щитовидная железа продолжает расти. Врачи определили у нее сначала «гипертиреоз», а потом «гипотиреоз». Повышается часто температура. Бывают сердцебиения и — особенно перед menses — бессонница. Menses не регулярны: бывают по два раза в месяц и сопровождаются болями.

Года два тому назад появились мигрени, точно так же связанные с menses. Болит половина головы, приступы сопровождаются рвотой. Помогает горячее на голову.

Года три тому назад появились своеобразные головокружения, в виде коротких приступов, провоцируемых быстрым поворотом головы. В момент такого головокружения она падала и даже — по ее мнению — на один момент теряла сознание, и только очутившись на полу, понимала, что с ней случилось. Шумом в ушах головокружения эти не сопровождались. Продолжались эти головокружения всего недели три, и затем они прошли, но в течение этих трех недель, она падала по несколько раз в день и была «вся в синяках». Она определенно подчеркивает, что падала не от слабости в ногах и от потери равновесия. Слух все время оставался нормальным. Теперь головокружения бывают очень редко, голова закружится «чуть-чуть», и быстро все проходит. Во время этих головокружений она больше не падает.

Ноги не болят, только при ходьбе болят ступни.

Память раньше была «идеальной», теперь стала много хуже, иногда не может вспомнить какого-нибудь самого простого слова.

Сделалась очень нервной, раздражительной, — стала часто «терять контроль над собою». Попржнему работоспособна. Считает себя очень нерешительной, неуверенной в себе, склонной к сомнениям. По ночам представляются всякие «ужасы». Оформленной навязчивости, однако, нет. Принять какое-либо важное решение может быстро, но потом долго раздумывает и жалеет, почему сделала так, а не иначе. Педантичности в ее характере нет. К вещам не привыкает. Резко менять обстановку ей в жизни не приходилось. Боит характеризует ее, как человека нетерпеливого, вспыльчивого, очень эмотивного. В семье смеялись над ее жалостливостью, она постоянно помогала разным «несчастливым» и раз дала нищему 30 рублей. Она очень мнительна и, по словам брата, постоянно преувеличивает свои жалобы.

Объективно она обнаруживает струму, но без дрожания без тахикардии и без глазных симптомов. Нет ни кистагма, ни птоза. Черепно-мозговые нервы нормальные.

Кисти и пальцы рук арахнодактилического строения. Легкий *res excavatus*. Стопы и пальцы ног не удлинены.

Все рефлексы сохранены, тонус мышц не изменен, симптом Ромберга отсутствует, походка нормальная.

Пальцы рук и ног очень чувствительны к холоду.

Анна (D5) 41 года, бухгалтер. Очень работоспособна и энергична. Мигренями не страдает. Плоская стопа. Походка нормальна. Она нервна, очень нетерпима и мнительна, боится болезней, по определению ее брата «человек системы».

Мать наших больных (C1) 69 лет. Это — живая, подвижная старушка, делающая истерические реакции во время исследования. Всю жизнь она страдала мигренями, «до крика». Приступы мигрени начались в молодости и прошли в возрасте около 50 лет. Головные боли сопровождались рвотой. Во время приступов требовала, чтобы в комнате было тихо и темно, на голову клала полотенце с уксусом. Приступы продолжались около суток. Сознания во время этих приступов она не теряла.

Дети определяют ее как особу болезненную, истеричную, которая постоянно плачет, жалуется, часто заявляет: «умираю» и т. п. Она раздражительна, вспыльчива, деспотична, нетерпелива, очень разговорчива, при этом колоссально работоспособна, энергична и активна, к детям обнаруживала преувеличенную любовь. Делала добрые дела, например, несмотря на тяжелые условия жизни, брала на воспитание чужих детей, — выходило так, что она как будто и «жертвовала собой», на самом же деле, по мнению детей, она все это делала «только для самой себя». Сама она подтверждает, что она крайне нетерпелива: «на нервной почве готова бы свернуть дом» — и сообщает, что в детстве с ней бывали «истерические припадки», которые с возрастом исчезли, а потом какие-то «сердечные» приступы, появившиеся после расстройства и сопровождавшиеся будто бы потерей сознания. По словам сына постоянно ссорилась с мужем, упрекая его в том, что не видит к себе «человеческого отношения». В доме вследствие этого царил постоянно тягостная атмосфера, которую Михаил называет «достоешница».

Ноги свои она считает «слабыми», «больными», «пораженными будто бы ревматизмом». При исследовании ничего особенного не обнаруживается, рефлексы нормальны.

Жалуется еще на бессонницу и на какие-то приступы болей под ложечкой.

Обнаруживает признаки вестибулярной гиперестезии.

Обнаруживается систолический шум в сердце.

Отцу наших больных (C2) 74 года. Это крепкий, здоровый, розлый старик с значительно выраженным кифозом грудного позвоночника, причем кифоз этот имеется у него с молодого возраста. Психически это сейчас еще очень бодрый человек с вполне сохраненным интеллектом.

Болеет он в детстве оспой, дважды — ветрянкой, лет с 45 стал жаловаться на перебои сердца. Ни мигреней, ни обмороков никогда не было, вестибулярной гиперестезией не страдал. Ноги свои считает здоровыми, никогда не падал. На боли в ногах не жалуется. Ходил, бегал всегда хорошо.

Всю жизнь он долго и систематически ежедневно пил, до 46 лет, пока врачи ему это не запретили.

Был он всегда «нервным» и «вспыльчивым», особенно в молодости когда он даже «посуду колотил». Теперь стал немного более сдержанным.

Был он всегда человеком замкнутым, требовавшим прежде всего порядка и чтобы ему «не мешали», чтобы все было на месте, и даже чтобы предметы не передвигались. Был всегда очень аккуратен на службе (работал в конном). Был всегда очень мнительен в отношении болезней. Был склонен к нерешительности и к напрасным сомнениям.

При кратком неврологическом обследовании ничего особенного не обнаружилось.

Племянница больного (E2), дочь Елены, 14 лет, очень высокая для своих лет (выше матери) и обнаруживает отчетливое арахнодактилическое



строение кистей и пальцев рук (красных), а также стоп и ножных пальцев. Плоская стопа. Обнаруживается легкая гипотония мышц нижних конечностей. Несильный симптом Ласега. Все рефлексы сохранены. Жалуется на нытье в ногах, боли в ногах при подъеме на лестницу, по ночам ноги горят, и одеяло ей мешает. Общая подвижность, однако, хорошая, хорошо бегает, считается «быстрой».

Веки стоят нормально. Нистагма нет.

Небольшое увеличение щитовидной железы.

Menses до сих пор нет.

Страдает приступами головных болей по полчаса, сопровождающимися тошнотой.

Способная девушка, последнее время, по мнению матери, в связи с тяжелыми семейными условиями, сделалась немного раздражительной.

Об остальных членах семьи Ив. имеются следующие сведения:

A 1 дипсомания.

B 4 сильно пил, был «сутулый»

C 4 «сутулость»

D 1 аборт во время тифа матери

D 2 )

D 3 ) доношенные, умерли от детских болезней

D 4 ) в возрасте от 1/2 года до 5 лет

D 5 Анна (см. выше)

D 6 естественный выкидыш

D 7 Елена (см. выше)

D 8 умерла 1 года

D 9 Евгения (см. выше)

D 10 Михаил (см. выше)

D 11 умер 14 лет от дизентерии

D 12 55 лет, способный, но неустойчивый и, повидимому, несколько психопатичный. Считается здоровым, мигренями не страдает, в детстве epilepsis posturua. Это — сын отца наших больных от брака с С. З. здоровой женщиной которая, однако, пила. Лично он исследован не был.

Перейдем к разбору этих случаев.

Если мы прежде всего остановимся на анализе мышечного синдрома, который обнаруживает Михаил, то несмотря на обилие самых фантастических полученных им в свое время диагнозов, я думаю, едва ли может возникнуть серьезное сомнение в том, что здесь мы имеем в основном процесс миопатии. В пользу этого говорит проксимальное распространение атрофий с хорошо сохраненной силой дистальных сегментов, чему соответствует также потеря коленных рефлексов при сохраненных рефлексах ахилловых сухожилий; далее, самый тип атрофии, — отсутствие фибриллярных подергиваний и реакции перерождения, при наличии концевой атрофии. Относительная сохранность лицевой мускулатуры, где имеется лишь (точно так же типичный для миопатии) горизонтализм ротовой щели, позволила бы ближе всего поставить этот вариант миопатии к тому, который известен под названием ювенильной формы Эрба. Некоторые имеющиеся у больного ретракции (сгибатели бедра и ахиллова сухожилия), как известно, точно так же являются чрезвычайно частым симптомом при миопатии.

Однако течение болезни существенно отличалось от того постепенного медленного нарастания, которое является почти постоянным правилом при миопатии.

Если мы попытаемся проанализировать эти особенности течения, то прежде всего я хотел бы подчеркнуть, что из этих атипич-

ческих особенностей следует выключить те «падения», о которых сообщает нам больной, так как такие внезапные падения при той формуле распределения параличей, которую обнаруживает Михаил, являются совершенно естественным последствием основного синдрома. Это — прямой результат слабости разгибателей голени, которые сдают, если к ним предъявляются экстренные требования на максимальное напряжение. Вспомним, что он стоит, несколько наклонившись вперед, так что коленные чашечки у него свободно баллотируют. При такой позе центр тяжести находится впереди от коленных суставов, почему разгибатели голени и не участвуют в сохранении вертикального положения. Когда больного просят присесть, он отказывается сделать это и весьма резонно заявляет: «упаду», так как при этом движении к quadriceps предъявляются максимальные требования. Требования эти могут быть внезапно предъявлены и при любом другом, даже небольшом изменении позы, при котором центр тяжести переместится зади от коленных суставов. Это и происходит, повидимому, с больным, когда он зацепит ногой за что-нибудь, или попытается бежать, или сделать неловкий шаг. Это — известный симптом при атрофии разгибателей голени: больной кое-как ходит, но вдруг падает, как сложенный перочинный ножик<sup>1</sup>. В связи с этой локализацией атрофии стоит и естественное затруднение больного при восхождении на лестницу или влезании на трамвайную подножку.

Интересно сопоставление «падений» в этой семье у трех братьев-сестер, которые обнаруживают этот как будто одинаковый симптом. Оказывается, «падения» у этих трех больных не имеют ничего общего по своему механизму. Оттого они и не совсем одинаковы по своей клинике.

Однако кроме этих «падений» течение миопатического процесса у Михаила обнаруживает очень большое своеобразие. Это какие-то приступы слабости с болями в нижних конечностях, которые несколько видоизменялись в течение жизни больного. Если первый раз, в семилетнем возрасте, это был типичный короткий приступ длительностью 15—20 минут, то впоследствии приступы эти вылились в стереотипную форму более длительных (по несколько дней) состояний, когда помимо резкого нарастания мышечной слабости, появлялись и такие симптомы, как боли в конечностях, приступы тяжелой мигрени с обонятельной аурой и с повышением температуры. Поводом для появления этих состояний: помимо волнений, утомления и полных эксцессов, являются особенно какие-то ночные припадки, после которых наутро и появляется обычно такая фаза ухудшения.

Мы достаточно подробно привели описание очевидцев этих припадков, чтобы не осталось сомнения в их эпилептической природе: автоматическое чмоканье губами с стеклянными остановившимися глазами, во время которых Михаил не понимает, что происходит вокруг него и после которых он обнаруживает сначала некоторую спутанность сознания, а затем полную амнезию. — Все

<sup>1</sup> Я в свое время проанализировал этот симптом по другому поводу (Псих. вестн., 1916, № 13).

Это слишком типично для эпилептического припадка, хотя бы он и не сопровождался ни судорогами в конечностях, ни недержанием мочи, ни прикусом языка. Таким образом, эпилепсия — это второй диагноз, который приходится определенно поставить у Михаила.

Но что особенно замечательно, так это то, что эпилепсия и миопатия у Михаила не существуют рядом каждая сама по себе, а вступают в интимный клинический контакт, в результате которого появляется совершенно своеобразный симптоматический вариант миопатии, заключающийся в коротких ухудшениях, связанных по времени с эпилептическими припадками или с приступами головной боли и сопровождающихся гипертермией. Интересно с этой точки зрения учесть благоприятный результат лечения, которое мы попытались направить на оба эти компонента болезни одновременно, назначив больному луминал (эпилепсия) и витамин Е (миопатия).

Обе эти атипические особенности: комбинация с другими вегетативными симптомами и течение в виде отдельных обострений хотя и редки, но все же не являются совершенно уникальными. Процессы прогрессивной мышечной атрофии, как известно, интимно связаны с сложными дисфункциями обмена веществ, желез внутренней секреции и вегетативной иннервации. Не удивительно поэтому такая комбинация, которая характеризует синдром обострений у нашего больного: усиление мышечной слабости, боли в конечностях, приступы мигреней, гипертермия; неудивительно также появление всей этой фазы в связи с такими провоцирующими моментами, как coitus или эпилептический припадок. Может быть, было бы не лишним вспомнить, что несколько сходную комбинацию добавочных симптомов (гипертермия, спазм тазовой мускулатуры, аменоррея, носовые кровотечения) я описал недавно в случае болевой формы гипертрофического неврита с своеобразным фазовым течением<sup>1</sup>. Вслед за тем я наблюдал еще один несколько сходный случай у 11-летней девочки, точно так же обнаруживавшей повышения температуры на высоте обострений при болевой форме прогрессивной мышечной атрофии, повидимому невралного типа. Что же касается того, что хронически-прогрессивные дегенеративные процессы могут изредка давать течение в виде отдельных эпизодических обострений, я показал это в некоторых других прежних своих работах<sup>2</sup>.

Михаил высказывает также ряд жалоб общевегетатического порядка и является несомненно личностью несколько психопатической, причем в этой его психопатии так же отчетливо прослеживаются эпилептоидные черты: педантизм, раздражительность, ослабление памяти.

Типологически он скорее должен быть причислен к силь-

<sup>1</sup> S. Davidenkoi. „Sur la forme douloureuse de la névrite hypertrophique familiale“. L. Encéphale. 1939, No. 5.

<sup>2</sup> „Auf hereditär-adaptrophischer Grundlage akut auftretende Erkrankungen des Nervensystems usw. Z. f. d. ges. Neur., Bd. 164. 1926; и „Листовые амиотрофии, генерализующиеся путем отдельных обострений“. Сов. психоневр. 1938, № 4.

ному типу нервной системы, так как он, несмотря на болезнь, обнаруживает хорошую работоспособность и не утомляется от умственных усилий. Наоборот, тормозной процесс у него всегда несколько отставал. Зато в его личности определенно прослеживаются значительные элементы инертности: он сильно связан в своей работе и в жизни установившимся стереотипом, а на свое органическое расстройство походки наложил еще навязчивый страх лестниц и больших пространств. Умственно он одарен хорошо, и обе сигнальные системы у него также уравновешены довольно прилично. Поводом для развития невротических состояний явилось сперва тяжелое детство в семье истерической матери, затем тяжелые лишения в детские и отроческие годы и, наконец, его органическое заболевание, поглощающее его внимание может быть даже больше, чем оно того на самом деле заслуживает.

Надо еще отметить в оценке состояния Михаила кифоз грудного отдела позвоночника, вовсе необычный при банальной миопатии, а также имеющийся у него *pes planus*.

Мы увидим дальше, что не так-то легко в семье Ив. будет проследить точно, по какой из родительских линий здесь передавался наследственный задаток миопатии. Но, как часто бывает, болезнь появилась только у определенного поколения. Интересно, что этому появлению миопатии и здесь, как мы это уже много раз видели (см. выше § 7), предшествовал упорный и длительный алкоголизм отца. Но я бы хотел подчеркнуть и еще одно обстоятельство, может быть также повинное в том, что именно у Михаила это наследственное предрасположение дало появление развитой болезни, — это его очень недостаточное питание, за несколько лет предшествовавшее появлению настоящих миопатических симптомов, — не было ли здесь провоцирующей роли Е-авитаминоза, подобно той, которая теперь может считаться хорошо установленной в отношении части случаев бокового амиотрофического склероза?

Значительно труднее трактовка своеобразнейшего синдрома, который обнаруживает Елена Ив.

Прежде всего следует учесть, что она обнаруживает типичные мигрени, и потому, если Михаил в отношении эпилептического наследственного задатка должен быть обозначен как гомозиготный рецессив, Елена должна обладать генетической структурой по меньшей мере *eE* (или же не проявленной структурой *ee*). Стало быть и у нее имеется в какой-то концентрации патологический фактор эпилепсии.

Мигрени, которыми она страдает, связаны, во-первых, как это часто бывает, с *tenses*, во-вторых, — как я этого ни разу до сих пор не видел — связываются с своеобразным фазовым синдромом, вроде того, который имеется у Михаила. Подобно последнему, эти приступы выражались сперва в внезапно появляющихся болях и невозможности владеть нижними конечностями, причем весь приступ длится минуты и — также подобно последнему — в дальнейшем они стали более длительными, растягиваясь на несколько дней, в течение которых к болям и слабости в ногах присоединяются и другие симптомы. Подобно Михаилу, приступы

имеют несколько сезонный характер, но, в противоположность Михаилу, приступы у Елены сопровождаются сонливостью, усилением птоза, диплопией и жаждой, то есть отчетливым дизэнцефало-мезэнцефалическим синдромом.

Весь этот синдром очень своеобразен, и его сходство с известными нам симптомокомплексами исчерпывается лишь некоторыми чисто внешними деталями. Особенно это касается коротких начальных параличей. Для приступов пароксизмального паралича они слишком коротки и не стоят в связи с приемом пищи; для приступов катаплексии — слишком длительны и не провоцируются эмоциями; от миастенической слабости — о чем можно было бы подумывать ввиду птоза и диплопии, — они отличаются точно так же отсутствием связи с утомлением, которую определенно отмечают все настоящие миастеники. Повидимому, здесь сочетание миопатического и эпилептического задатков точно так же повлияло на развитие организма в порядке интерференции обоих задатков, но интерференция эта пошла по какому-то особому пути, почему — нам, конечно, остается неизвестным. Замечательно, что и сама миопатия, развиваясь у Елены совершенно своеобразно, вовсе не привела к стойким изменениям мышц конечностей (если не считать имеющихся у нее явлений холодового пареза), а ограничиваясь мышцей, поднимающей верхнее веко, подобно той локализации миопатии, которая была в свое время описана Пьером Мари<sup>1</sup>, Присманом<sup>2</sup> и др.

Наличие нистагма при объективном исследовании еще больше повышает атипичность случая. Напомним, что у Елены, кроме того, найдены плоскостопие, ретракция ахилловых сухожилий и арахнодактилическое строение пальцев.

Почему у Елены миопатический синдром оказался выраженным гораздо слабее, чем у Михаила, возможно только гадать. Потому ли, что она женщина? Потому ли, что в ее анамнезе не было голодания? Это, конечно, остается неизвестным.

С точки зрения гипотетической Елена несомненно относится к представителям сильного уравновешенного типа. Подвижность нервной системы у нее также гораздо лучше, чем у Михаила.

Главной чертой, которая объединяет оба эти наблюдения, — Михаила и Елену — является таким образом то, что у обоих наследственный эпилептический фактор, с его явным фазовым действием, будучи комбинирован с миопатическим наследственным задатком, придаст и этому последнему фазовый характер, приводя в обоих случаях к сходному своеобразному течению болезни и к появлению совершенно нового анимально-вегетативного симптомокомплекса вместо простого сосуществования двух разных болезней. Это есть то, что мы называем «взаимодействием» или «интерференцией» наследственных задатков, и что отличает их от простой «мозаики», примеры которой мы приводили выше.

<sup>1</sup> Pierre Marie. *Revue neur.* 1901.

<sup>2</sup> Присман. *Труды клиники I МГУ*, 1927-1928.

Наоборот, Евгения не обнаруживает ничего похожего на стационарный или периодический моторный синдром, свойственный обоим предыдущим больным. Следует думать поэтому, что миопатический наследственный фактор ее вообще миновал.

Между тем, она обнаруживает некоторые признаки арахнодактилии и *res excavatus*, которые многие охотно поставили бы на счет заторможенной миопатии. Мы этого не думаем: арахнодактилический синдром нам до сих пор никогда еще не попадался в качестве признака миопатической наследственности<sup>1</sup>.

Если к Евгении не попал таким образом миопатический задаток, то по эпилептическому задатку она по меньшей мере гетерозиготна (*e E*), свидетельством чего являются ее мигрени и детский сомнамбулизм, а может быть также имевшие место в детстве приступы вазомоторных супсоре.

Кроме того, у нее имеется струма, *dysmenorrhoea*, бессонница, гипертермия и одно время были сильные приступы меньэровского головокружения. Если во время этих последних она — как говорит теперь, — «на момент» теряла сознание — это не должно нас удивлять после того, как мы можем считать установленным особо тяжелое течение меньэровского синдрома на фоне мигрени или эпилепсии.

Она также должна быть причислена к сильному типу нервной системы, но явно неуравновешенному и определенно инертному (нерешительность, неуверенность в себе, сомнения, мнительность).

Анна Ив. дает меньше поводов для обсуждения: у нее повидимому не выражен ни миопатический, ни эпилептический задаток. Это — представитель сильной, может быть только несколько инертной нервной системы.

Если в изучаемом поколении выкристаллизовались таким образом гомозиготные по эпилептическому наследственному задатку формы, мы должны были бы уже заранее ожидать, что оба родителя окажутся по меньшей мере гетерозиготными. Так и оказалось: мать наших больных — тяжелая мигреничка, отец — эпилептоидный психопат и алкоголик.

Мать, как мы видели выше, страдала всю жизнь совершенно типичными и очень тяжелыми мигренями. Тип ее нервной системы может быть охарактеризован прежде всего, как резко неуравновешенный, с сильным раздражительным, но с значительно отстающим тормозным процессом. При этом она обнаруживает выраженный истерический характер и отдельные неврологические симптомы истерии.

Отец — типичный эпилептоидный психопат, требовавший всегда и во всем порядка и обнаруживавший характерную эксплозивность, человек сильных элементарных влечений, алкоголик. Интересно, что здесь опять, как в многих примерах, приведенных в 1-й части, с этими эпилептоидными чертами уживались его

<sup>1</sup> S. Dawidenkow und N. Kryschowa. „Untersuchungen angeblich gesunder Verwandten von Muskelbystrophikern“. Z. f. d. ges. Neur., Bd. 125. 1930. (Эта работа была написана еще до сформирования нашей основной гипотезы, почему перечень встречающихся у родственников миопатов аномалий представлен был заведомо чересчур расширительно).

своеобразная нерешительность, мнительность и склонность к сомнениям, словом то, что мы обозначили, как «тревожно-мнительный характер», правда, существующий здесь на фоне достаточно сильной нервной системы. Напомним, что он отличался высоким ростом и обнаруживал еще с молодых лет кифоз грудного отдела позвоночника.

В нашем распоряжении имеются еще сведения о 14-летней дочери больной Елены. У нее отмечены *pes planus*, некоторая

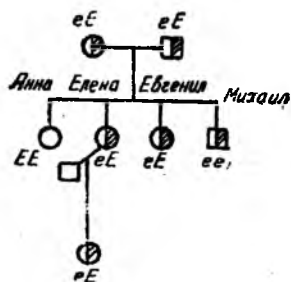


Рис. 23. Схема предположительного хода наследственного фактора эпилепсии в семье Ив. Нанесены на эту таблицу (так же, как и на следующие) только лично исследованные члены семьи.

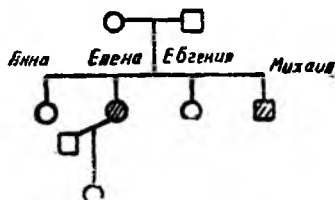


Рис. 24. Миопатия в семье Ив.

гипотония мышц, отчетливое арахнодактилическое строение, небольшое увеличение щитовидной железы и мигрени.

Если мы попробуем теперь проследить в этой семье ход отдельных наследственных задатков, мы сможем — по крайней мере в отношении хода эпилептического фактора — представить его предположительно в виде следующей схемы (рис. 23).

Что касается миопатического фактора, то мы можем судить только о тех случаях, где болезнь оказалась выраженной. Ход этого задатка в его заторможенном состоянии для нас остается неизвестным (рис. 24).

Лучше удается проследить ход наследственного фактора арахнодактилии (рис. 25), которая, как известно, может давать, помимо длинных конечностей, **звонкий хрусталик** и врожденного порока сердца, еще и другие довольно разнообразные признаки: чрезмерно быстрый рост, **ретракция**, а также релаксации суставно-связочного аппарата и мускульную гипотонию, кифосколиозы и кифозы,

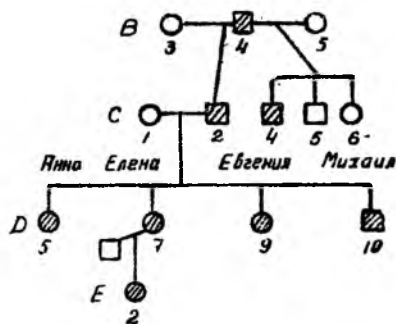


Рис. 25. Возможный ход арахнодактилии в семье Ив.

res planus или excavatus и др. Такие симптомы рассеяны в семье Ив. Особенно бросается в глаза чрезмерно высокий рост и арахнодактилическое строение кистей и пальцев рук, а также стоп и ножных пальцев у E2; у ней же имеется плоскостопие и легкая гипотония мышц; также плоскостопие и арахно-

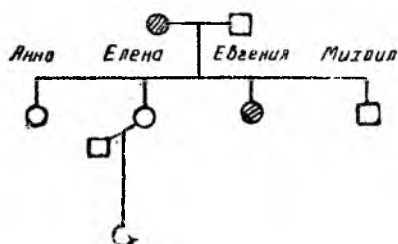


Рис. 26. Вестибулярная гиперестезия в семье Ив.

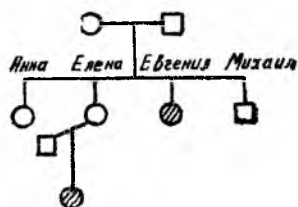


Рис. 27. Увеличение щитовидной железы в семье Ив.

дактилические верхние конечности у ее матери D 7; плоскостопие у D 5; арахнодактилическое строение конечностей и легкий res excavatus у D 9, плоскостопие и кифоз — у D 10. Наконец, кифоз проследживается и по отцовской линии наших больных (C2, B4, C4). Получается довольно характерная картина доминантной передачи, — как это и свойственно арахнодактилии. Это — совер-

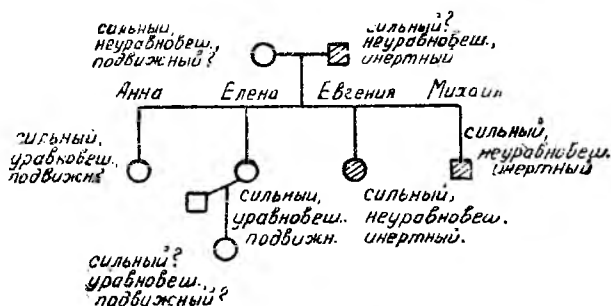


Рис. 28. Типы нервной системы в семье Ив. Заштрихованы случаи отчетливой инертности.

шенно самостоятельный наследственный задаток. Ничто не говорит в пользу какой-либо его близости к наследственным факторам, ни эпилепсии, ни миопатий. Впрочем, присутствием этого наследственного фактора, может быть, можно было бы объяснить наличие ретракций у обоих наших миопатов.

В семье Ив встречаются еще некоторые наследственные аномалии. Как мы знаем, C1 страдает вестибулярной гиперестезией, а одна из ее дочерей — D 9 — имела уже вполне развитые приступы меньеровского головокружения (рис. 26). У двоих членов семьи Ив. отмечена струма (рис. 27). Интересно отметить, что



Евгения, которая, как мы видели, свободна от миопатии, обнаруживает, помимо увеличения щитовидной железы, обилие других эндокринно-вегетативных аномалий («невроз сердца», гипертермия, бессонница, неправильные menses, чувствительность конечностей к холоду). Эта лабильность эндокринно-вегетативного аппарата могла бы нам хорошо объяснить обилие необычных вегетативных симптомов, интимно связанных с миопатией у обоих наших больных — Елены и Михаила.

Наконец, в отношении основного типа нервной системы следует подчеркнуть элементы инертности, отчетливо выраженные у отца наших больных и прослеживаемые у двоих его детей (Евгения и Михаил). В отношении силы нервной системы вся семья Ив. должна быть характеризована скорее как сильная. Зато всей семье, за исключением Анны и Елены, свойственна значительная неуравновешенность нервной системы, в смысле именно заметно отстающего тормозного процесса. Схематически эти отношения могут быть представлены на рис. 28.

Такая, хотя бы и предположительная, расшифровка отдельных наследственных компонентов позволяет нам лучше проникнуть в структуру своеобразных симптомокомплексов, наблюдаемых в этой семье. Я склонен думать, что если бы такого рода структурный анализ производился чаще, это избавило бы нашу нозографию от достаточно большого числа «новых» симптомокомплексов и даже новых «клинических единиц», постоянно описываемых в неврологической прессе и вероятно нередко являющихся лишь результатом интерференции и взаимодействия уже хорошо известных нам наследственных задатков.

Общим выводом из рассмотренных выше фактов следовало бы считать следующее утверждение:

Возникновение и наследственная передача невротропных факторов происходят независимо друг от друга. Точно так же возникновение и передача их происходят независимо от того или другого основного типа нервной системы. Однако в процессе развития организма обнаруживаются определенные фенотипические взаимодействия между этими факторами, равно как между ними и основным типом нервной системы. Гипотеза условного тропизма в ряде случаев позволяет нам удовлетворительно объяснить эти взаимодействия.

\* \* \*

В заключение этой книги я считаю нужным сделать одно общее замечание.

Никогда еще в истории науки не было такого положения, чтобы какое-либо новое обобщение было сразу высказано в окончательной форме, а всегда всякое научное обобщение проходит через фазу первоначальных, часто еще весьма несовершенных высказываний, а затем — через фазы дальнейшего углубления, проверки, вскрытия противоречий и т. п. пока, наконец,

не выльется в уже законченную научную теорию. Собрав довольно большое количество трудных для объяснения фактов и попытавшись дать им освещение в аспекте эволюционной теории и современной генетики, я, конечно, нахожусь еще в этой первой, предварительной фазе, а стало быть в этой работе неизбежно должны еще заключаться и противоречия, и ошибки, и я меньше всего претендовал бы на то, чтобы представить вполне законченную теорию, касающуюся собранных мною фактов. Однако я определенно считал бы свою задачу выполненной, если благодаря этой книге был бы привлечен широкий научный интерес к поднятым мною вопросам, — тогда эта книга, при всем ее несовершенстве, могла бы в какой-то степени содействовать — говоря словами М. В. Ломоносова — «вящему наук приращению».

---

**Замеченные опечатки:**

| Страница | Строка    | Напечатано                | Следует читать            |
|----------|-----------|---------------------------|---------------------------|
| 51       | 9 снизу   | ауре, —                   | ауре, —                   |
| 73       | 1 снизу   | Темпо*.                   | Темпо*.                   |
| 208      | 10 сверху | позволяют                 | позволяют установить      |
| 215      | 3 сверху  | suae lateraus*.           | surae lateralis*.         |
| 216      | 3 снизу   | Неврозов                  | Невронов                  |
| 330      | 3 снизу   | m. bīc. bracciī.          | m. bīc brachii.           |
| 344      | 12 сверху | рацессивных —             | рецессивных —             |
| 348      | 17 снизу  | Свогрен,                  | Свогрен,                  |
| 368      | 15 сверху | пряспичного               | пояспичного               |
| 375      | 4 снизу   | hereditār-adiotrophischer | hereditār-abirotrophisher |

Зак. 3860. С. Н. Давиденков.