

системы, Госмедизд. УССР. 1935.—18. Рабинович. В. Я., Невр. и псих., в. 6, т. V, стр. 909, 1936.—19. Сепп, Клинический анализ нервн. болезн., ч. I, Госизд. 1927.—20. Сперанский, Элементы построения теории медицины. 1935.—21. Пронин, Сибирский арх. теор. и практ. мед., т. II, кн. 8—10, 1927.

Томск, Ленинский просп., 21. кв. 10.

Из клиники нервных болезней Казанского гос. медицинского института
(директор профессор Л. И. Омороков).

К вопросу о миотонии.

М. Л. Шифрина и Н. Ш. Урманцев.

Миотония принадлежит к числу тех заболеваний нервной системы, которые до сих пор не могут еще считаться достаточно изученными в смысле своей сущности, своего патогенеза, своей топики.

В классической форме, данной Томсеном и дополненной Вестфалем, Зейлигмюллер, Штрюмпеллем и, особенно, Эрбеном с его миотонической электрической реакцией (MyR), семиотика миотонии сводилась к следующим основным чертам:

1) Затруднение первых волевых движений при их начале, постепенно ослабевающее при повторных движениях.

2) Миотонич. электрич. реакция: тетанус мышцы на оба тока, длящийся и по прекращении раздражения ее; в то время как возбудимость нерва—гальваническая понижена, а фарадическая—при небольшом токе—нормальна, и лишь при большом—дает тетанус мышцы. При гальванизации мышцы—АЗС > КЗС, сокращения вялые и только при замыкании. При стабильной гальванизации мышцы—ритмические волнообразные сокращения.

3) Повышение механической возбудимости мышц при неизменной или пониженной возбудимости нерва.

4) Гипертрофия мышц при средней или пониженной силе мышц.

Обязательными признаками миотонии считались: 1) наследственность, 2) раннее начало, 3) прогрессирующее течение до известного асте с последующей остановкой в росте, 4) неизлечимость.

Помимо классической миотонии, приводится много случаев уклоняющихся от нее и атипичных; описывается судорога не только произвольной мускулатуры конечностей и туловища, но и глазных мышц, как произвольных (Шарко), так и гладких (Страсбургер, Зенгер): дыхательных, мышц мочевого пузыря (Шмидт). Отмечаются несколько отличные от типичной формулы Эрба данные электровозбудимости, миотонический характер кожных и сухожильных рефлексов (Кожевников, Сук), иногда чувствительные расстройства (боли, парестезии, даже гипестезии), и, как специфичные, изменения обмена веществ: уменьшения мочевины, хлора, мочевой кислоты (Бехтерев, Молчанов и др.), увеличение фосфорной (Штер); изменения психики: раздражительность и подавленность.

Даются различные классификации миотонии. Большой частью различаются две группы: 1) истинная, 2) симптоматическая (Даркшевич) или 1) чистая, 2) миотонический синдром (Хигье). Дистрофическая миотония рассматривается большинством, как самостоятельное заболевание, имеющее лишь внешнее сходство с миотонией (Даркшевич, Россолимо, Шенборн относят ее к вариантам), а парамиотония рассматривается как разновидность (Эрбом и Шенборном выделена в самостоятельную форму). По этиологии миотонию различают: 1) наследственную—по доминантному признаку или врожденную и приобретенную.

Пельц называет вторую „врожденной миотонией взрослых“, т. е. оспаривает приобретенность, а Зейлигмюллер оспаривает термин „врожденная“, так что вопрос о врожденности остается открытым.

Редкость данного заболевания побудила нас поделиться нашими наблюдениями двух случаев миотонии.

1. Ш-в М., 33 лет. До 18 лет работал в сельском хозяйстве; с 18 до 29 лет—шахтер; последние 4 года—служащий. Среди родственников нервно больных, в частности с миотоническими проявлениями, не отмечается. Отец умер 58 лет от желтухи. Из семи детей—трое умерли в детстве, 4-й—18 лет—от разрыва сердца. Больной в детстве развивался нормально, 24 лет женился. Четверо детей умерли в раннем детстве от разных инфекций, двое—7 лет и 6 мес. здоровы. Больной перенес корь, натуральную оспу, с 1932 г. катарр желудка. Венерические болезни отрицает. Алкоголь употреблял в большом количестве до 1932 г., потом мало и редко. Травм не было. Осенью 1932 года с неделю было повышение температуры, головная боль и головокружение, после чего появилась общая слабость, слабость руки и желудочные явления. Вскоре заметил затруднение во время еды: в самом начале ее зубы судорожно сжимались и лишь с трудом удавалось разжать челюсть. В дальнейшем процессе еды разжимания челюсти делались все свободнее, пока, наконец, затруднение исчезло. Это явление повторялось раз в 7—10 дней, чаще на холоду. В январе 1934 года общая слабость, боли в желудке, отрыжка, изжога—настолько усилились, что больной слег; появился хруст в суставах. Затруднения при еде участились (1 раз в 2—5 дней) и такое же затруднение б-ной стал испытывать при разжимании кисти, сжатой в кулак. Больной перешел на пенсию. После курортного лечения в Ессентуках общее состояние улучшилось; больной окреп, исчез хруст в суставах, почти нанет сошли боли в желудке; затруднения со стороны челюстей и кистей „продолжились“; осенью 1936 года—при дальнейшем ухудшении общего состояния—судорожные сжатия пальцев стали длительнее, разжимать их стало труднее. St. praesens: рост высокий (161 сант.), хорошо развитая мускулатура, особенно дельтовидная, двуглавая, жевательная мышцы. Окружность плеча в обл. двуглавой мышцы в покое справа 26 см, слева 25 см и в напряжении справа 30,5 см, слева 29,5 см.

Анизокория, живая реакция зрачков, небольшие нистагмодные движения, больше справа, недостаточность правого кохлеарного нерва. Движения конечностей по объему нормальны. Сила рук, сравнительно с развитием мускулатуры, понижена: 40—38 (при высших цифрах для данного динамометра 70—75). Миотоническая двигательная реакция жевательной мускулатуры и сгибателей кисти и пальцев: лишь после 5—6 повторных разжиманий судорожно-сжатая челюсть вполне свободно разжимается. Но после некоторого состояния покоя вновь наступает затруднение. То же самое происходит в сгибателях кисти и пальцев. Механическая возбудимость мышц лица, рук и ног повышена, также и нерва. Отмечаются симптом Хвостека, MuR мышц thenar'a, сгибателей и разгибателей кисти, m. risorius и (более слабая) с короткого разгибателя пальцев ног на гальванический ток при замыкании (на анод и катод). С мышц thenar'a АЗС > КЗС, сокращения вялые. Чувствительность и рефлексы нормальны, цианоз кистей и предплечий. Понижение кожной температуры на кистях—32,5°, в то время, как на груди 34°; ослабление красного дермографизма и оживление белого на

руках. Рефлекс Ашнера + 6, ортостатический р + 15; эпигастрический р — 15. Кровяное давление: 110/50. Проба на адреналин и пилокарпин выявила некоторую амфотонию с преобладанием симпатикотонии. Повторное погружение концевых фаланг пальцев рук попеременно в холодную (снежную) и в горячую воду на 1—4 минуты не дало изменения миотонических явлений, точно так же как и погружение всей кисти. Никакого эффекта на эти явления не оказали и пробы с пилокарпином и адреналином. Больной замечал, что затруднения слабеют при повторных помахиваниях руками. Кровь: л—7400, э—6540000, РОЭ—6; реакция Вассермана отрицательная.

2. Г-н, 31 г. русский, кочегар. У родственников миотонических явлений не отмечает. Отец умер 34 л. от тифа. Мать (53-х лет) жалуется на головные боли и головокружение. У больного с детства частые головные боли, до 13 л.—недержание мочи. Из болезней перенес: корь, тиф на 13-м году и хронич. малярию. Венерические болезни отрицает. Алкоголь употреблял редко и мало. Курит с 22 лет, женился 20 лет, один ребенок умер десяти месяцев, четверо—здоровы, у одного ребенка „лошадиная“ нога (*pes equino-varus*).

В начале 1931 г. больной стал замечать в холодное время года и всегда на улице непроизвольное сжатие левой щеки; в щеке появлялась боль, разжимать удавалось лишь с трудом. Сначала это случалось редко—раз в месяц или 2 недели и очень кратковременно (до 1 минуты). Последнее время 2—3 раза в день и по 20—30 минут и лишь в холодное зимнее время. В помещении испытывает лишь очень легкое затруднение при попытке разжать челюсть, исчезающее при последующих сжатиях. Одновременно появились нередкие головные боли, иногда выделение слюны на подушке во время сна и головокружение с потемнением в глазах.

Больной среднего роста, с хорошо развитой мускулатурой. Двуглавая, грудная, икроножные мышцы резко выступают под кожей. Особенно гипертрофирован левый *m. masseter*, он даже в покое выглядит напряженнее, чем справа. Объем двуглавой мышцы: в покое правой 33,5 см, левой 32,5 см. при напряжении правой 37,5 см и левой 37 см.

Гипертрихоз в нижне-поясничном отделе позвоночника. Слабость конвергенции, С. Мебиуса, вялая зрачковая реакция, ослабление конъюнктивального, корнеального и глоточного рефлексов. Сила мышц рук относительно понижена. Техническое напряжение левого *m. masseter*'а наблюдалось лишь дважды, около 2—3 минут. В других мышцах затруднений подвижности не было. Мышечный тонус норма. При перкуссии мышечный валик, быстро исчезающий. Механическая возбудимость нервов—норма. MyR на оба тока с *m. masseter*'а, *risorius*'а, мышц *trapezius*'а, межкостных, двуглавых; также с левого лицевого нерва. Возбудимость же языка понижена на постоянный ток. Резко заторможены коленные рефлексы. Изредка очень легкая задержка мочи в начале акта. Чувствительность нормальная. Синюшность, понижение кожной t° и влажность кистей. Пульс 57 при t° 37,2—37,3; р. Ашнера—3; эпигастрический рефлекс—0, ортостатический р. + 15, адреналиновая и пилокарпиновая пробы выявили некоторую симпатикотоническую реакцию. Кров. давление 105—70. Реакция Вассермана с кровью отрицательная. Hb—87%. Эр. 420 000 л. 6400. Лимф.—42, м—1, сегм.—50, палочкояд. 7%. РОЭ—3. Спинномозговая жидкость: давление слегка повышено, жидкость вытекает частыми каплями. Глобулиновые реакции и реакция Вассермана отрицательные. Внутренние органы: правосторонний слипчивый плеврит. Психика: повышенная эмотивность, раздражительность, склонность к депрессии).

В наших случаях мы имеем миотонические проявления; за это говорят характерные извращения активной подвижности, наличие миотонической электрической реакции, повышение механической возбудимости мышц и гипертрофия мышц с относительно пониженной мышечной силой.

Также несомненно, что в обоих случаях проявления abortивные, поскольку участвуют ограниченные группы мышц.

Притом здесь явления мало типичные для „истинной“ миотонии, так как судорога локализуется преимущественно в жевательных мышцах; нет указаний на наследственность или фамиль-

ность заболевания, и явления развиваются у взрослых субъектов (29—30 лет). Общее обоим случаям обстоятельство,—что первые симптомы возникают лишь на холоду, а во втором случае почти исключительно холодом и обуславливаются,—сближает оба случая с парамиотонией, делает из них как бы переходные формы к ней.

В первом случае миотонии предшествовала инфекция с нервными симптомами, головными болями, головокружением и последующей слабостью рук: в объективном статусе—нистагмоз и слабость правого кохлеарного нерва.

Во втором случае можно думать об эпилептоидном случае: частые головные боли и *epilepsis nocturna*, в детстве, а в дальнейшем—приступы головокружения с потемнением в глазах и ночное слюноотделение наряду с изменением психики („*petit mal*“). Не исключена возможность этих эпилептиформных проявлений с постоянными головными нерезкими болями на основе *neuroloues'a*. За это говорит вялая зрачковая реакция и затруднения при мочеиспускании в форме задержки мочи (хотя очень легкой и непостоянной).

Выше мы отмечали существование ряда переходных форм от миотонии к парамиотонии и к дистрофической миотонии, где трудно сказать, куда они ближе, чего в них больше: черт „истинной“ или парамиотонии. Наши случаи, наряду с несомненными миотоническими симптомами, заключают в себе атипичные, „переходные“ к парамиотонии, признаки и тем самым еще раз заставляют нас думать, что нет основания для выделения парамиотонии и дистрофической миотонии в отдельное заболевание, ничего общего с миотонией не имеющее.

Нам бы казалось уместным, сохранив за ними их названия, рассматривать их, как вариант миотонии.

Приведенные нами случаи, являясь одновременно и „абортивными“ и „переходными“ к парамиотонии, тем самым еще раз подчеркивают единство всех миотонических разновидностей.

Остановимся еще на одной особенности первого случая, которая дает нам возможность подойти поближе к патогенезу миотонии.

Из литературы известно, что патологоанатомически при миотонии обнаружены изменения как в мышцах (гипертрофия волокон, ступеванность поперечной полосатости и частично атрофия), так и в ц. н. с.: дегенеративные изменения полосатого тела, гипоталамуса, воронки (Фуа, Николеско). В одном случае парамиотонии (Зольдер) анатом. находка соответствовала миотонии (цит. по Оппенгейму).

При дистр. миотонии (Штейнерт, Гитценбергер) имеются изменения в спинном мозгу, не только в мышцах. В соответствии с этим выдвигались теории патогенеза, из которых, как основные, надо выделить: 1) миогенную, как конституциональная слабость мышечного аппарата—Штрюмпель, Россолимо, Дежерин, Вестфаль, отчасти Эрб.; 2) химическую: в основе миотонии—расстройство обмена веществ—Бехтерев, Верзилов, Карпинский,

Жолли; 3 и 4) центральную и вегетативную, которых преимущественно придерживаются позднейшие авторы. Исходным признается поражение центральных вегетативных приборов, заложенных в полосатом теле и гипоталамусе, и вторичным—поражение саркоплазмы, иннервируемой симпатическим нервом.

Существенная особенность первого случая, подводящая нас к патогенезу, красной нитью проходящая через всю историю миотонических проявлений,—это заболевание желудка. Что сосуществование двух заболеваний не является случайностью, а представляет собой известную закономерность, за это говорят и литературные данные. В приводимых Оржеховским 23 случаях миотонии, комбинированной с тетанией, во всех имели место расширение или другие болезни желудка. Отсюда ряд авторов делал вывод, что миотония обуславливается заболеванием желудка—расстройством обмена веществ. Нам кажется, что не приходится выводить одно заболевание из другого, а надо искать какую-то общую причину для обоих. Эту общую причину можно усмотреть в патологоанатомических данных; имеются указания с одной стороны, на дегенеративное изменение в подкорковых ганглиях при миотонии, а с другой—на обнаруженное при заболеваниях желудка поражение смежной с зрительным бугром области межзачаточного мозга.

Поражением заложенных здесь центральных вегетативных приборов можно целиком объяснить и расстройство обмена веществ и изменения мышц: гипертрофия, вернее, псевдо-гипертрофия—т. к. она включает в себе и атрофический элемент и не сопровождается увеличением мышечной силы—вытекает из нарушения вегетативной н. с., иннервирующей саркоплазму мышц и, согласно данным Жотейко, обуславливающей длительное тоническое сокращение.

Церебральная вегетативная теория представляется нам, т. о., наиболее вероятной. Она объединяет многообразные варианты миотонии, будь то „истинная“ или „симптоматическая“, „наследственная“ или „благоприобретенная“. Поражение вегетативной нервной системы в ее центральной или периферической части может быть и врожденным.

Поступила 23/X 1937 г.

Из биохимической лаборатории (зав. доктор биологии Е. О. Манойлов) при Ленинградском институте хирургической невропатологии (директор Е. А. Гинзбург).

Способ определения по сыворотке крови при помощи цветной реакции тонуса нервной системы (симпатикотония и ваготония).

Е. А. Гинзбург.

В своей работе „Химический способ различия *n. vagus* от *n. sympathicus*“ (Казанский мед. журн., № 11—12, 1934 г. и *Wiener klin. Wochenschrift*, № 50, 1936 г.) д-р Манойлов сообщил, что