

Из Нервного отделения Казанского Клинического Института. (Заведующий—проф. А. В. Фаворский).

Случай ритмического гиперкинеза.

(Сообщено в заседании О-ва Невропатологов и Психиатров при Казанском Университете 31 января 1923 г.).

И. И. Русецкого.

(С 4 миограммами).

В связи с интересом, возникшим за последнее время к различным формам гиперкинезов, представляется своевременным сообщение одного случая, наблюдавшегося мною в последние месяцы.

Н., 21 г., рабочий жел. дор., поступил в отделение 10/VI 1922 г. с жалобами на непроизвольные движения в левых конечностях. Указанные движения возникли при следующих обстоятельствах: больной работал на жел. дороге в зимнее время при условиях крайне благоприятных для простудных заболеваний; в конце февраля или начале марта 1922 г. у него возникла диплопия, державшаяся в течение 4 дней; в марте же была сильная простуда с выраженными болями в ногах, продолжавшимися до апреля; в конце апреля у больного обнаруживается парез левой ноги, а затем и левой руки, длившийся несколько дней. В начале мая появились подергивания в левой руке, а через некоторое время и в левой ноге; эти движения постепенно усиливались, мешая временами спать больному; иногда наблюдались боли в левых конечностях, в особенности после сильных подергиваний.

Остальные данные анамнеза не представляли ничего особенного. Со стороны наследственности никаких отягощающих обстоятельств не указывается. Развивался нормально, 5-ти лет перенес брюшной тиф. Половая жизнь с 17 лет, без излишеств. Женился 19 лет, имеет 2 здоровых детей. Из венерических заболеваний отмечается бленоррея, 3 года тому назад. Употребление алкоголя редкое.

При объективном исследовании обнаружено следующее: больной среднего роста, удовлетворительного питания, вес—3 п. 9 ф., кожа и скелет нормальны, мускулатура развита хорошо. Объем движений нормален. Измерение мышечной силы дало следующие результаты: выжимание динамометра *Mathieu* правой рукой—30, 28 (повторно), левой—23, 20, сгибание правой ноги—34, 31, левой—30, 30. Язык слегка отклоняется вправо. Координаирование движений не нарушено. У больного наблюдаются ритмические, однообразные, непроизвольные движения, повторяющиеся 20 раз в 1' и захватывающие синхронно левые конечности, а иногда, при особой их выраженности, — и левую половину лица и шеи. Обычно наблюдалась следующая

картина произвольных движений в левых конечностях: в руке по утрам—сокращение гл. обр. разгибателей и супинация руки, вечером—сокращение сгибателей и общее укорочение руки, вечером—сокращение сгибателей и общее укорочение руки; последнее было более выраженным и обычно сопровождалось болевыми ощущениями в плечевой мускулатуре. В левой ноге обычным движением являлось разгибание ноги в коленном суставе, приведение внутрь стопы и легкое сгибание пальцев; при фиксировании левой руки усиливался гиперкинез левой ноги, захватывая мускулатуру левой половины лица и шеи. Сокращения, строго ритмичные, имели клонико-тонический характер и охватывали всегда одни и те же мышечные группы. Представилось возможным отметить, что сокращению сгибателей левой руки предшествовало их напряжение, ясно ощутимое при пальпации. Тонус мышц нормален с обеих сторон. Со стороны рефлексов отмечалось некоторое повышение сухожильных рефлексов на левой ноге, вялость нижних брюшных рефлексов, в особенности слева; медио-плантарный рефлекс живее слева; патологических рефлексов не имеется. Общая чувствительность и органы чувств нормальны. Со стороны мозжечка клиническая триада отсутствует. Калорийная и гальваническая реакция вестибулярного аппарата без отклонений. Рефлекс Dagnini-Aschner'a положительный с обеих сторон. Дермографизм на груди асимметричен: справа—обычный, красный, слева—диффузный, красный. Со стороны психики отклонений не имеется. Исследование внутренних органов не показало ничего особенного, в частности печень нормальна. В крови относительный лейкоцитоз; нейтрофилов—81,5%, лимфоцитов—13,5%, эозинофилов—0,5%, переходных форм—4,5%. Моча без патологических находок. RW в крови и спинномозговой жидкости отрицательна. Nonne-Applert отрицателен, плеоцитоз—1,0.

За время нахождения больного в отделении в течение первых 2 месяцев произвольные движения были всегда однообразны и ритмичны, причем гиперкинез левой руки принял "вечерний" тип, начинаясь с утра по типу укорочения конечности. Ночью движения затихали, иногда исчезая совершенно. От постоянного трения при движениях у больного образовались мозоли: на лучевой поверхности безымянного пальца левой руки, у сустава I—II фаланг, и на подошве левой ноги, у основания малого пальца. Больной несколько подворачивал ногу при ходьбе в момент наступления гиперкинеза. Отмечалась временная легкая гипестезия наружной половины тыла левой стопы, вскоре сгладившаяся. В середине августа появился herpes zoster в области 6-го левого межреберного промежутка и оставался в течение 3 недель. Больной значительно прибыл в весе (на 19 ф.), получал Br, Arg, теплые ванны. Постепенно к сентябрю—октябрю гиперкинезы потеряли в своей силе, лишь временами усиливаясь под влиянием различных привходящих моментов.

К началу 1923 г. состояние больного представлялось в следующем виде: произвольные движения охватывают сгибателей левой руки и приводящие мышцы левой ноги, имеют клонико-тонический характер, ритмичны, 19—20 раз в 1'. Тонус мышц нормален. В период покоя левая нога остается несколько приведенной.

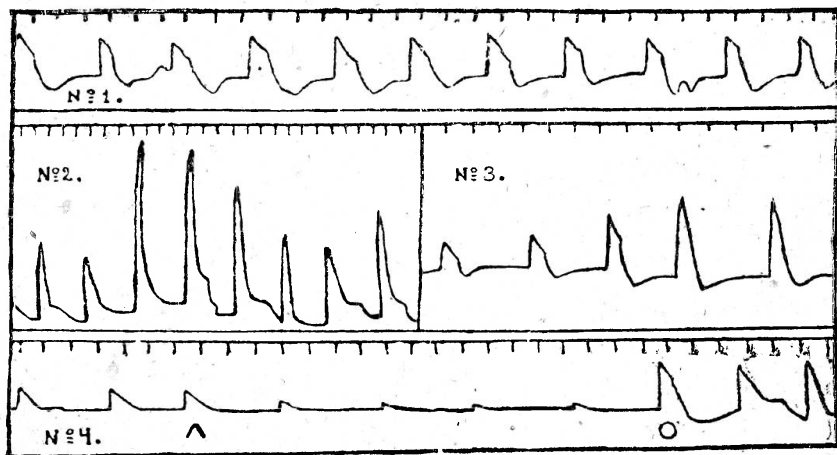
внутрь. Характер движений левой руки изменяется в зависимости от ее положения: при вытягивании рук вперед сгибание левой руки сменяется ее разгибанием и супинацией.

Суммирую данные наблюдения. Больной Н. в марте—апреле 1922 г. перенес острое заболевание с наличием очаговых симптомов (диплопия, парез левых конечностей), протекавшее при некотором повышении температуры. Заболевание являлось, повидимому, энцефалитом. После него остался стойкий, ритмичный гиперкинез левых конечностей. Гиперкинез — клонико-тонического характера, являлся строго систематизированным и охватывал ряд определенных мышечных групп. Движение руки можно было бы охарактеризовать, как предназначенное для хватания (укорочение руки), в ноге — для стояния. Тонус левых конечностей был в пределах нормы, если не считать некоторого приведения левой стопы внутрь. Гиперкинез являлся ритмичным, всегда 19—20 раз в 1 м., изменяясь лишь в своей силе. Во время сна движения обычно исчезали. У больного имелось небольшое повышение сухожильных рефлексов на левой ноге. Пирамидных симптомов не имелось, расстройств чувствительности — также.

На основании этих данных наблюдаемый гиперкинез приходится отнести к одной из групп гиперкинезов, представляющей свойственные ей особые черты. В эту группу входят гиперкинезы, отличающиеся и от атетоза (по скорости сокращений, ритму), и от хореи (по числу мышечных групп, вовлеченных в движение, систематизированности движений, ритму и отсутствию гипотонии в период покоя). Эти гиперкинезы получили название „хорео-атетонидных движений“ (Hunt), „гиперкинезов в форме ритмически наступающих сложных движений“ (A. Bostroem). Термин „ритмический гиперкинез“ являлся бы наиболее характерным для наблюдаемой группы.

Указанный гиперкинез имеет своей причиной поражение экстрапирамидных путей. По большинству авторов топиком поражения является corpus striatum (О. и С. Vogt, Hunt). В виду отсутствия гипокинетических ригидных явлений, в данном случае можно считать незатронутым pallidum (Pallidumsyndrom, О. Foerster). Пользуясь данными цито-архитектоники, необходимо указать 2 существующие мнения по вопросу о происхождении хореических и атетонидных движений: по Foerster'у при атетозе наблюдается выпадение крупных и мелких элементов striati, при хорее — лишь мелких; по О. Vogt'у при этих двух формах гиперкинезов поражение охватывает одни и те же элементы, и различие заключается во времени, моменте заболевания.

В целях более тонкого изучения наблюдаемого гиперкинеза была произведена его запись путем наложения пневмографа на середину *m. bicipitis brachii sin.* перпендикулярно к оси руки. Миограмма № 1, снятая 30/VIII 22 (больной сидит, руки вдоль тела), дала однообразно повторяющуюся кривую следующего типа: начало каждого под'ема кривой отделено от следующего под'ема промежутком в 3"; под'ем кривой (сокращение мышцы) занимает около $\frac{2}{3}$ всего периода, $\frac{1}{3}$ же относится к падению кривой; под'ем разделяется на 2 неравномерных отрезка,—первый, обнимающий собой от $\frac{8}{10}$ до $\frac{9}{10}$ периода под'ема и второй— $\frac{1}{10}$. В первом



Миограмма № 1. *M. biceps sin.* 30 VIII 1922. Больной сидит, руки вдоль тела.

Миограмма № 2. *M. biceps sin.* 13 X 1922 г. После инъекции пилокарпина. Больной сидит, руки вдоль тела.

Миограмма № 3. *M. biceps sin.* 30 X 1922. Больной сидит, руки вытянуты вперед.

Миограмма № 4. *M. biceps sin.* 6 XII 1922. Больной сидит, руки вдоль тела. Δ —остановка дыхания, $\bigcirc$ —возобновление дыхания.

отрезке совершается постепенный под'ем кривой на $\frac{1}{3}$ всей ее высоты и задерживается на ней с половины этого отрезка; этот отрезок мог-бы быть назван „подготовительной фазой под'ема“. Во втором отрезке совершается резкий под'ем на остальные $\frac{2}{3}$ высоты кривой. Далее находится резкий зубец, и следует быстрое падение кривой, причем на границе верхней $\frac{1}{3}$ и средней или даже ближе к середине имеется небольшая задержка падения, после чего падение продолжается с прежней быстротой. Период полного покоя мышцы почти отсутствует.

Миограмма № 2, снятая в период некоторого улучшения, 13/X 22, дала кривую другого типа (положение больного анало-

гичное). Ритм сохранен, 20 раз в 1', но кривая представляет резкий под'ем, подобный волевому под'ему, без предварительной „подготовительной фазы“ под'ема. Затем следует несколько более медленное падение кривой с сопровождающим ее периодом покоя мышцы, иногда до 2". При снимке этой миограммы был применен подкожно пилокарпин с целью выяснения его действия на повышение тонуса мускулатуры, как специфичного парасимпатикотропного вещества (H. Schäffer); но никаких изменений кривой получено не было.

30/X 1922, в период некоторого ухудшения, была снята третья миограмма, давшая кривую, приближающуюся к кривой миограммы № 1, а именно, „подготовительной фазой“, резким под'емом и падением, без периода покоя. В миограмме № 3 было обращено главное внимание на изменение кривой в зависимости от положения тела и рук. Кривые были взяты при 4 следующих положениях больного: 1) больной сидит, руки протянуты вдоль тела, 2) больной сидит, руки вытянуты вперед в горизонтальной плоскости, 3) больной лежит, руки вдоль тела и 4) больной стоит, руки подняты вверх. Из сравнения кривых выяснилось, что кривая не изменяется в своих чертах при перемене положения, но получает лишь меньшую амплитуду (высоту) при втором положении и, наоборот, очень большую амплитуду при лежании.

1/XII, при новом улучшении состояния больного, снята четвертая миограмма (больной сидит, руки вдоль тела) для выяснения других моментов, могущих влиять на гиперкинез, как, напр., волевые усилия, рефлекс Dagnini-Aschner'a и др. В указанный момент ритм оставался тот же, а кривая приближалась к кривой миограммы № 2, с резким под'емом и падением, без подготовительной фазы, с периодом покоя. Изменения кривой при вызывании рефлекса Dagnini-Aschner'a не наблюдалось никакого (в то время, как Guillaïn и Dubois наблюдали полную остановку атетонидных движений при вызывании рефлекса Aschner'a). Приостановка дыхания вызвала торможение гиперкинеза, уменьшая его размах и удерживая кривую почти на одной высоте, не изменяя ритма. Длительные волевые усилия здоровой руки (напр., выжимание динамометра правой рукой) тормозили гиперкинез слабее, чем задержка дыхания, и не изменяли ритма. При прекращении усилия (разжатие динамометра) наблюдался ряд колебаний с более широкой амплитудой.

На основании этих миограмм представляется возможным установить следующее:

1) В миограмме № 3 и в особенности № 1 кривая по своему типу может быть названа „стереотипной“ в виду точной повторяемости ее периодов.

2) В указанных кривых имелась „подготовительная фаза“ подъема, занимавшая значительную часть всего периода, каковая фаза соответствовала ощутимому при ощупывании напряжению *m. bicipitis*, предшествующему его сокращению. Кривая заставляет предположить, что в результате имеющегося экстрапирамидного поражения произошло разложение функции двойной иннервации, существующей для поперечно-полосатой мускулатуры. Мысль о такой двойной иннервации была впервые высказана *Bottazzi* в 1901 г. Впоследствии *E. Frank* детализировал эту теорию, устанавливающую раздельность существования сократительного аппарата и тонического, причем первым являются фибриллы (по *Hunt*у — анизотропное вещество), а вторым — саркоплазма с симпатической иннервацией (нервные окончания *A. Bethe*?). Далее раздельность указанных аппаратов была подтверждена *F. H. Lewy* (1920) на сравнительно-анатомическом материале (в щупальцах медузы, у дождевых червей), причем им была высказана мысль, что сократительный аппарат является позднейшим наслоением в филогенетическом отношении. Наконец, за последнее время теория двойной иннервации получила ряд изменений и дополнений (*I. Ramsay*, *Hunt* и др.). С другой стороны данными невропатологии замечаются различия в сочетании тонуса и сокращения при поражении отдельных путей нервной системы. Особенное внимание было обращено на изменения тонуса мускулатуры (ригидные синдромы). Данный случай экстрапирамидного поражения представляет интерес своеобразным усилением тонуса мышцы перед ее сокращением, обнаруживаемым клиническим и еще более графическим путем. Является возможным предположить, что „подготовительная фаза“ прилагаемой кривой соответствует усилению тонуса мышцы без ее сокращения. Это усиление тонуса в 8—9 раз превышает период сокращения мышцы, следующий за ним. Имеющееся экстрапирамидное поражение обуславливает эту предполагаемую своеобразную диссоциацию функции двойной иннервации.

3) Положение тела и конечностей изменяло амплитуду колебания кривой, оставляя прежний тип ее и ритм (миограмма № 3).

4) На кривую не производили влияния инъекции пилокарпина и вызывание рефлекса *Dagnini-Aschner*'а (миограммы №№ 2 и 4).

5) Выраженное волевое усилие, как, напр., сжимание здоровой рукой динамометра или задержка дыхания, действовало тормозящим образом на гиперкинез, изменяя тип кривой, но сохраняя ритм.