

## Случай «*myotonia congenita*».

Д-ра Н. А. Донскова.

Ассистента при кафедрѣ психіатріи Императорскаго Казанскаго Университета.

Всестороннему изученію *Thomsen*’овой болѣзни удѣлено не мало труда и для міотоніи, по выраженію *Р. И. Россом-мо* <sup>1)</sup> „настало, повидимому, то время, когда изученіе типическихъ случаевъ дало все, чего отъ него можно было требовать, установивъ болѣе или менѣе точную картину болѣзни, и когда явилась необходимость въ помощи со стороны уклоненій отъ типической формы“. Тѣмъ не менѣе вопросъ о сущности и генезѣ этого страданія едва ли можно считать разъясненнымъ удовлетворительно настолько, чтобы пренебрегать описаніемъ уже не такъ часто встрѣчающихся отдѣльныхъ случаевъ міотоніи, хотя бы даже эти случаи и мало отличались отъ типическихъ.

Подобный случай и пришлось намъ наблюдать весною прошлаго 1908 года въ Казанскомъ Военномъ Госпиталѣ <sup>2)</sup>.

Больной, не интеллигентный солдатъ, 22 лѣтъ (поступилъ въ госпиталь на испытаніе), женатъ, дѣтей не имѣетъ. Отецъ

---

<sup>1)</sup> *Р. И. Россоммо*. Атрофическая міотонія. Журналъ Корсакова 1901 г. Кн. 5.

<sup>2)</sup> Пользуясь случаемъ, приношу сердечную признательность администраціи Казанскаго военнаго госпиталя, доставившей мнѣ возможность наблюдать и изслѣдовать этотъ случай.

и мать живы; мать здоровая женщина, а у отца, по словам больного, не годится лѣвая рука, плохо дѣйствуетъ, размярами толще правой, изъ плечевого и локтевого суставовъ по временамъ выдѣляется гной, особенной боли не чувствуетъ, и болить рука уже давно. У больного имѣется одинъ братъ, старше его, страдающій точно такой же болѣзью, какъ и онъ самъ.

Заболѣваніе нашего больного, по его словамъ, заключается только въ томъ, что если онъ сидитъ, „то ужъ сразу встать никакъ нельзя—ноги не даютъ, жилы тянетъ до самаго затылка и самого начинается какъ бы сводить, ничѣмъ двинуть нельзя; такъ держитъ обычно недолго, минутъ 5, а потомъ немного отпустить, можно уже встать свободнѣе. Если идти надо, то то же самое—нужно сначала постоять и только спустя нѣкоторое время можно съ трудомъ передвигать ногами, и только когда пройдеши шаговъ 60, то дѣлается легче и можно идти, сколько угодно“. Тѣ же явленія и въ рукахъ, языкѣ и челюстяхъ—поднять руку можно, а быстро опустить нельзя, что то мѣшаетъ; первое время ѣсть трудно, и первыя слова произносятся неловко. Въ остальномъ чувствуетъ себя здоровымъ, пока сидитъ или лежитъ,—стоитъ же сдѣлать малѣйшее движеніе, какъ начинаетъ вездѣ тянуть. Болѣетъ этой болѣзью уже давно—„насколько помню себя—все такой, какъ сейчасъ“. Впервые почувствовалъ свою болѣзнь лѣтъ 8-ми, во время игры съ мальчишками упалъ, а встать сразу не могъ.

*Status praesens.* Больной средняго роста, крѣпкаго тѣлосложенія съ хорошо развитой мышечной системой при умѣренной жировой подкладкѣ, при этомъ правый *m. sternocleidomastoideus* замѣтно развитъ сильнѣе, чѣмъ лѣвый. Видимыя слизистыя оболочки блѣдноваты. Со стороны внутреннихъ органовъ особенныхъ уклоненій не обнаружено. Лицо симметрично, ушныя сережки выражены слабо, высокое, узкое небо съ валикомъ.

Изслѣдованіе кожной чувствительности обнаруживаетъ нѣкоторыя уклоненія: на передней поверхности груди и живота, ограничиваясь сверху нижними краями ключицъ, съ боковъ *axillar'*ными линиями и внизу паховыми складками, имѣется рѣзкое пониженіе болевого чувства при сохраненіи другихъ видовъ чувствительности.

При закрытыхъ глазахъ больной стоитъ не покачиваясь. Движенія глазныхъ яблоковъ свободны и субъективно не сопровождаются ощущеніями затрудненія, какъ при медленныхъ движеніяхъ, такъ и при быстрыхъ, остальные же активныя движенія рѣзко затруднены, особенно это сказывается при движеніяхъ рѣзкихъ и сильныхъ. Такъ, если больного заставить произвести рѣзкое и быстрое поворачиваніе головы слѣва направо и обратно, то первое движеніе—поворотъ направо, совершается довольно быстро и свободно, но обратное движеніе удается уже съ большимъ трудомъ, мышцы долгое время остаются напряженными и расслабленіе ихъ наступаетъ крайне медленно.

Тоже самое происходитъ, если больной быстро закинетъ руку за спину, или согнетъ ее въ локтевомъ суставѣ, или сожметъ крѣпко въ кулакъ. Всѣ обратныя движенія сопровождаются сильнымъ затрудненіемъ и совершаются крайне медленно. Такія же явленія можно обнаружить при движеніяхъ въ нижнихъ конечностяхъ, языкѣ, челюстяхъ и при крѣпкомъ замыканіи вѣкъ. Вездѣ первыя движенія болѣе или менѣе свободны и быстры, тогда какъ слѣдующія затруднены и медленны.

Но если больной подрадь производить одно и тоже движеніе нѣсколько разъ, то тѣ затрудненія, которыя наблюдаются вначалѣ, начинаютъ мало по-малу уменьшаться, и движенія со временемъ становятся постепенно свободнѣе и свободнѣе. Особенно наглядно это сказывается при ходьбѣ больного. Первые шаги больной дѣлаетъ съ крайнимъ напряженіемъ, еле-еле переставляетъ ноги, какъ будто въ его ногамъ привязаны 10-ти пудовыя гири, а затѣмъ, чѣмъ дальше идетъ больной, тѣмъ затрудненія становятся меньше и наконецъ, больной шагаетъ совершенно свободно, какъ и всякій здоровый человѣкъ. Но стоитъ больному остановиться и нѣкоторое время постоять, какъ снова первые шаги затруднены, снова необходимо слѣлать съ усиліемъ нѣсколько шаговъ, прежде чѣмъ походка слѣлается легкой и свободной. Тоже самое можно сказать и про другія движенія. Явленія затрудненія, задержки, при повтореніи движеній исчезнувшія было, снова наступаютъ послѣ болѣе или менѣе продолжительнаго отдыха. Пассивныя движенія въ верхнихъ и нижнихъ конечностяхъ, а также и при движеніяхъ головы и туловища,

даютъ точно такія же уклоненія, какъ и активныя. Медленныя и слабыя движенія совершаются легко и свободно, тогда какъ движенія сильныя, произведенныя съ извѣстнымъ напряженіемъ, всегда сопровождаются при обратныхъ движеніяхъ большимъ затрудненіемъ, ригидностью, исчезающей при повторныхъ движеніяхъ и снова появляющейся послѣ нѣкотораго отдыха.

Рефлекторная дѣятельность тоже представляетъ нѣкоторыя особенности. Такъ, глоточный и носовой рефлексъ отсутствуютъ, конъюнктивальныя понижены, брюшной не получается, съ cremaster. на лицо. Сухожильные рефлексъ—пателлярные, съ biceps, triceps и съ Ахиллова сухожилія получаются, но не всегда, и не всегда съ одинаковой живостью. Обычно, чтобы получить рефлексъ, необходимо предварительно произвести нѣсколько пассивныхъ движеній, въ противномъ случаѣ, рефлексъ или не получается совершенно, особенно если только-что передъ изслѣдованіемъ произведено какое-нибудь движеніе, или же приходится ударять по сухожилію нѣсколько разъ, и при этомъ ударъ не долженъ быть особенно энергиченъ.

Тазовые органы уклоненій не представляютъ.

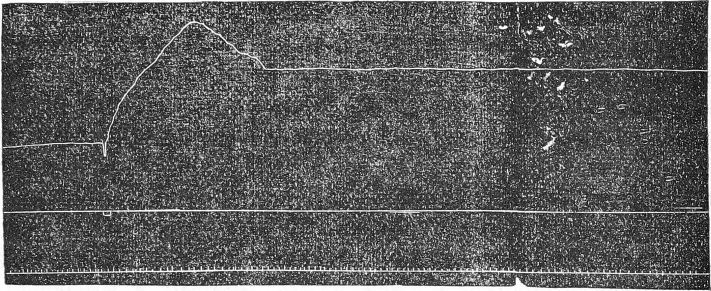
Совершенно своеобразныя уклоненія отъ нормы даютъ изслѣдованія идиомышечной возбудимости, механической возбудимости мышцъ и изслѣдованія мышцъ и нервныхъ стволовъ при помощи электрическаго раздраженія.

Идиомышечная возбудимость представляется значительно повышенной. Если быстро сжать пальцами руки мышцу, то то на мѣстѣ сжатія тотчасъ же образуется нѣкоторое поперечное углубленіе, которое быстро замѣняется валикообразной опухолью, при чемъ послѣдняя обычно держится довольно продолжительное время.

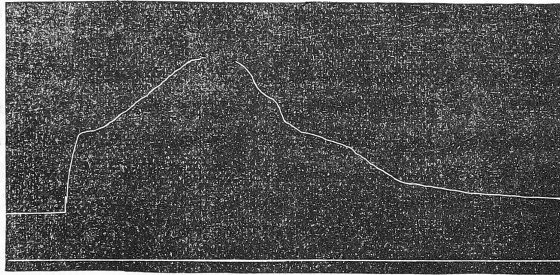
Механическая возбудимость тоже повышена. Ударъ перкуссионнымъ молоткомъ по мышцѣ вызываетъ вдоль мышечнаго воловна желобоватое углубленіе, которое держится нѣкоторое время и затѣмъ постепенно сглаживается. При этомъ нужно замѣтить, что длительность и интенсивность желобоватаго углубленія, получающагося отъ удара по мышцѣ, стоитъ въ прямой зависимости во 1) отъ силы удара и во 2) отъ того состоянія, въ какомъ находилась мышца. Чѣмъ сильнѣе ударъ, тѣмъ рельефнѣе углубленіе вдоль мышцы; слабые



удары или совершенно не вызываютъ этого явленія, или же оно бываетъ выражено очень слабо. Въ нѣкоторыхъ случаяхъ при слабыхъ ударахъ вмѣсто продолжительнаго сокращенія получается обычное у нормальныхъ людей массовое, быстрое сокращеніе мышцы. Всѣ явленія, получаемыя въ мышцахъ нашего больного при механическомъ раздраженіи, по мѣрѣ повторенія послѣдняго, начинаютъ ослабѣвать и подъ конецъ совершенно исчезаютъ и даже сильные удары перкуSSIONнымъ молоткомъ вызываютъ нормальныя быстрыя сокращенія



Фиг. 1. Механическое раздраженіе мышцы, сгибающей большой палецъ правой руки, ударомъ перкуSSIONнаго молотка.



Фиг. 2. Механическое раздраженіе мышцы, сгибающей большой палецъ правой руки, ударомъ перкуSSIONнаго молотка \*).

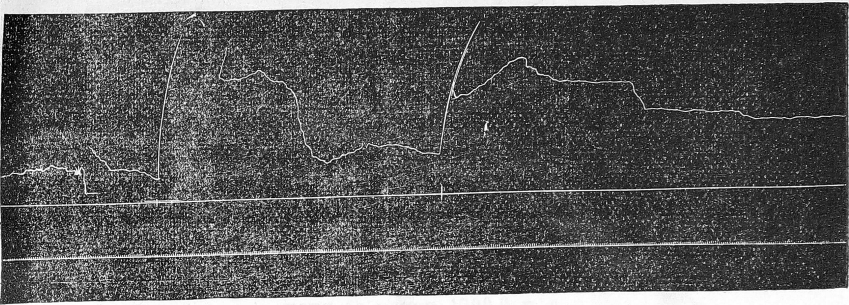
**мышцъ.** Только послѣ болѣе или менѣе продолжительнаго отдыха всѣ явленія выступаютъ съ прежней интенсивностью и

\*) Всѣ кривыя получены въ лабораторіи проф. Н. А. Миславскаго при любезномъ участіи д-ра Д. В. Помурдовитова, за что и приношу ему сердечную признательность.

рельефностью. Прекрасной иллюстраціей сказаннаго могут служить прилагаемыя кривыя № 1 и № 2, полученныя отъ сокращенія мышцы, сгибающей большой палецъ правой руки больного, при сильныхъ ударахъ перкуссионнымъ молоткомъ по мышцѣ.

При сравненіи этихъ двухъ кривыхъ, полученныхъ одна вслѣдъ за другой, замѣтно, что вторая кривая начинаетъ уже болѣе напоминать, хотя до нѣкоторой степени, нормальную кривую, чѣмъ первая. Здѣсь и подъемъ вслѣдъ за ударомъ болѣе крутой, и расслабленіе мышцы наступаетъ значительно быстрѣе, чѣмъ въ первой кривой.

Почти аналогичныя явленія были получены при изслѣдованіи мышцъ нашего больного электрическими токами. При раздраженіи гальваническимъ токомъ, одиночными замыканіями и размыканіями, получаютъ такія же, какъ и при

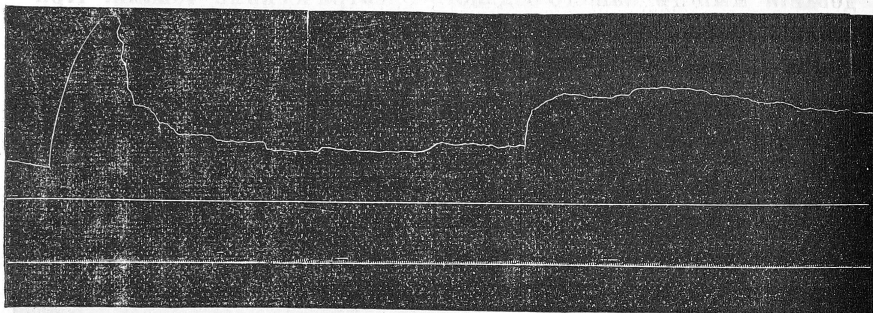


Фиг. 3. Раздраженіе мышцы, сгибающей большой палецъ правой руки, катодо-замыкательнымъ ударомъ гальваническаго тока.

механическихъ раздраженіяхъ, длительныя сокращенія съ крайне замедленнымъ расслабленіемъ. Еще болѣе замедленное расслабленіе мышцы получается при повторномъ раздраженіи той же силы тока въ тотъ моментъ, когда мышца расслабляется, но не достигла еще полнаго покоя. Точно такъ же, какъ и при механическихъ раздраженіяхъ, повторное примѣненіе одиночныхъ ударовъ замыканія и размыканія гальваническаго тока ускоряетъ расслабленіе, и, наконецъ, замедленіе совершенно исчезаетъ—мышца реагируетъ на токъ нормально. Спустя нѣкоторое время все возобновляется. Слабые токи этихъ явленій не даютъ.

Реакціи перерожденія не обнаружено.

Демонстративнымъ доказательствомъ сказаннаго могутъ служить прилагаемыя кривыя № 3 и № 4, полученныя при раздраженіи мышцы, сгибающей большой палецъ правой руки катодо-замыкательнымъ ударомъ постоянного тока. Нужно замѣтить, что обѣ кривыя получены вслѣдъ за механическимъ раздраженіемъ мышцъ, поэтому здѣсь имѣется еще болѣе крутой подъемъ и болѣе быстрое расслабленіе, чѣмъ на кривыхъ отъ механическаго раздраженія. Особенно это замѣтно на 4-ой кривой. Это еще болѣе подтверждаетъ то положеніе, что явленія замедленія и расслабленія мышцъ бываютъ сильно выражены только въ началѣ изслѣдованія. Тѣ же самыя



Фиг. 4. Раздраженіе мышцы, сгибающей большой палецъ правой руки, катодо-замыкательнымъ ударомъ гальваническаго тока.

явленія получаютъ и при раздраженіи мышцъ фарадическимъ токомъ, а также при изслѣдованіи на различныя раздраженія нервныхъ стволовъ. Чтобы не повторяться, мы опускаемъ послѣднее, отмѣтимъ только, что вообще, какое бы мы ни приложили къ мышцѣ и къ нерву раздраженіе, механическое или электрическое, все равно, очень часто во время расслабленія мышца совершаетъ рядъ волнообразныхъ движеній, что и замѣтно на нашихъ кривыхъ.

Кромѣ того, нужно сказать, что всѣ вышеописанныя явленія, получаемыя при изслѣдованіи мышечной системы нашего больного, какъ со стороны движеній активныхъ и пассивныхъ, такъ и со стороны изслѣдованія на различныя раздраженія, не во всѣхъ мышцахъ выражены въ одинаковой степени. Такъ, въ правой половинѣ туловища они выражены

значительно демонстративнѣе и рельефнѣе, чѣмъ въ лѣвой.

Чтобы закончить описаніе данныхъ изслѣдованія нашего больного, приводимъ качественный и количественный анализъ мочи.

Моча въ количествѣ 1700 куб. с. желтоватаго цвѣта мутноватая, по отстаиваніи—умѣренный осадокъ; реакція слабо-кислая, удѣльный вѣсъ при 15°C. 1,620°.

Содержитъ 0,12% бѣлка, слѣды альбумозы, сахара нѣтъ, незначительные слѣды гемоглобина. При центрофугированіи мочи получается желтоватый, хлопчатый, въ умѣренномъ количествѣ, осадокъ, состоящій изъ дейтрита, бактерій, тѣней съ примѣсью мочевой кислоты главнымъ образомъ; небольшое число плоскихъ и почечныхъ эпителиальныхъ клѣтокъ, находящихся частью въ состояніи распада; почечный эпителий образуетъ иногда группы; умѣренное количество преимущественно отдѣльныхъ полинуклеаровъ, частью въ перерожденномъ состояніи.

Небольшое количество зернистыхъ цилиндровъ и небольшое количество цилиндровъ гиалиновыхъ большею частью съ наслоеніями изъ отдѣльныхъ лейкоцитовъ и зернышекъ бѣлого распада. Количественный анализъ показалъ:

Нормальное количество мочи за сутки 1500 к. с. Изслѣдуемое количество мочи за сутки 1700.0 к. с.

| Составныя части.   | Въ суточномъ количествѣ изслѣдован. мочи. | Въ суточномъ количествѣ нормальной мочи въ среднемъ. | Процентное со-держаніе въ изслѣдов. мочѣ. | Среднее процентное со-держаніе въ норм. мочѣ. |
|--|---|--|---|---|
| Азотъ . . . . .  | 12,156 грм.                               | 15,40 грм.   | 0,7168%                                   | 1,03%   |
| Мочевина . . . . .   | 18,589 грм.                               | 30,00 грм.   | 1,0935%                                   | 2,00%   |
| Мочевая кислота . . . . .                                      | 0,765 грм.                                | 0,60 грм.  | 0,0450%                                   | 0,04%   |
| Хлоръ, вычисленный въ видѣ хлористаго натра NaCl.              | 12,928 грм.                               | 15,00 грм.   | 0,7605%                                   | 1,00%   |
| Фосфорная кислота P <sup>2</sup> O <sup>5</sup> . . . . .      | 4,42 грм.                                 | 2,78 грм.  | 0,260%                                    | 0,18%   |
| Сѣрная кислота SO <sup>3</sup> . . . . .                       | 2,074 грм.                                | 2,25 грм.  | 0,122%                                    | —   |
| Сѣрная кислота эфиросѣр-ныхъ кислотъ SO <sup>3</sup> . . . . . | 0,153 грм.                                | 0,225 грм.   | 0,009%                                    | 0,15%   |
| Щавелевая кислота . . . . .                                    | 0,0204 грм.                               | 0,01-0,020 грм.                                      | 0,0012%                                   | 0,001%  |
| Бѣлокъ . . . . .   | 0,204 грм.                                | —  | 0,012%                                    | —   |



Анализируя всѣ дачныя изслѣдованія нашего больного, едва ли можно сомнѣваться въ томъ, что здѣсь имѣются всѣ симптомы міотоніи. И дѣйствительно, главное мѣсто въ заболѣваніи занимаютъ крайне своеобразныя разстройства, свойственныя только міотоніи, какъ уклоненія въ сферѣ активныхъ и пассивныхъ движеній; кромѣ того эти уклоненія сопровождаются измѣненіемъ отношеній мышцъ къ раздраженіямъ, какъ механическимъ такъ и электрическимъ, такъ называемой со времени Эрба міотонической реакціей.

Изъ другихъ симптомовъ, отмѣчаемыхъ у нашего больного, бросаются въ глаза рѣзкое пониженіе чувствительности, отсутствіе глоточнаго рефлекса и пониженіе носового, конъюнктивальнаго, а затѣмъ и то обстоятельство, что всѣ міотоническія явленія, кромѣ электрическихъ, въ то время, когда на больного обращаютъ усиленное вниманіе, проявляются въ болѣе значительной степени, чѣмъ когда больной предоставленъ самому себѣ. Эти симптомы съ перваго взгляда какъ бы противорѣчатъ діагнозу міотоніи и могутъ послужить основаніемъ для предположенія, не имѣется ли здѣсь истерія. Но наличность кривыхъ, полученныхъ нами при механическомъ и электрическомъ раздраженіяхъ мышцъ больного, сразу же обнаруживаетъ беспочвенность такого предположенія. Правда, разстройства чувствительности у міотониковъ встрѣчаются сравнительно очень рѣдко, по крайней мѣрѣ, въ доступной намъ литературѣ авторы или совсѣмъ не упоминаютъ о нихъ, или упоминаютъ вскользь; тѣмъ не менѣе, хотя и рѣдко по эти разстройства встрѣчаются. Что же касается того явленія, что при усиленномъ вниманіи, обращенномъ на больного, у него вмѣстѣ съ тѣмъ усиливаются затрудненія при активныхъ и пассивныхъ движеніяхъ, то это явленіе настолько заурядное у міотониковъ, что о немъ упоминается даже въ самыхъ распространенныхъ учебникахъ по нервнымъ болѣзнямъ, какъ *Oppenheim* и *Gowers*; да кромѣ всего этого въ литературѣ не описано ни одного случая, гдѣ бы истерія могла симули-

ровать миотонию. Скорѣе можно допустить, что истерія, если о таковой можно говорить въ нашемъ случаѣ, только сопровождаетъ миотонию, но ни въ какомъ случаѣ не исключаетъ ее.

Едва ли также подлежитъ сомнѣнію, что здѣсь миотонія врожденная, а никакъ не приобретенная. Самъ больной сообщаетъ, что онъ насколько помнитъ себя, всегда былъ таковой, какъ сейчасъ, что впервые почувствовалъ свою болѣзнь 8-ми лѣтъ и что старшій братъ его страдаетъ точно такою же болѣзнью; у насъ нѣтъ основаній не довѣрять больному, и мы болѣе всего склонны считать нашъ случай, какъ одинъ изъ типическихъ случаевъ myotonia congenita.

Ученіе о миотоніи со времени перваго подробнаго ея описанія *Thomsen'*омъ<sup>1)</sup> въ 1876 году, по мѣрѣ накопленія литературнаго матеріала претерпѣло не мало измѣненій, какъ въ смыслѣ симптоматологіи, такъ и въ ученіи о ея сущности и генезѣ.

На ряду съ описаніями случаевъ, гдѣ миотонія поражала цѣлый рядъ поколѣній, гдѣ нѣсколько членовъ одной и той же семьи страдали нерѣдко въ одинаковой степени съ самаго юнаго дѣтства, на основаніи чего миотонию можно казалось бы считать исключительно болѣзнью врожденной, стали появляться описанія случаевъ, въ которыхъ миотонія является въ болѣе позднемъ возрастѣ и безъ какихъ-либо указаній на наследственность, и такимъ образомъ приходилось считаться не только съ миотоніей врожденной, но и съ приобретенной. Наконецъ, описаны и такіе случаи, гдѣ миотонія сопровождала другія страданія и нерѣдко ставилась въ зависимость отъ этихъ послѣднихъ.

---

<sup>1)</sup> *Thomsen*. Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition. Archiv. f. Psychiat. u. Nervenkrankh. Bd. VI. 1876.

То обстоятельство, что главные симптомы миотоніи заключались въ нарушеніи произвольныхъ движеній при ихъ началѣ, причѣмъ это нарушение при послѣдующихъ движеніяхъ постепенно уменьшалось и даже совершенно исчезало, а затѣмъ и то явленіе, что затрудненіе движеній увеличивалось, если больной замѣчалъ, что за нимъ наблюдаютъ и послужило поводомъ, по мнѣнію *И. И. Дочевскаго*<sup>1)</sup>, нѣкоторымъ наблюдателямъ во главѣ съ *Thomsen*'омъ признать въ миотоніи нервное страданіе—въ частности страданіе органа воли.

Но болѣе детальное изученіе клинической картины и, главнымъ образомъ своеобразное отношеніе мышцъ миотониковъ къ механическимъ и электрическимъ раздраженіямъ вскорѣ же заставило отказаться отъ взгляда на миотонію, какъ на заболѣваніе головного мозга, и перенести центръ тяжести на периферію—въ мышцу, тѣмъ болѣе, что со времени появленія монографіи *Erb*'а, въ которой авторъ всесторонне разработалъ клиническую картину миотоніи и представилъ микроскопическое изслѣдованіе свѣже-вырѣзанныхъ мышцъ миотониковъ, многимъ изслѣдователямъ удавалось подтверждать найденныя *Erb*'омъ микроскопическія измѣненія.

Эти анатомическія измѣненія обычно указываютъ на гипертрофію мышечныхъ волоконъ, значительное увеличеніе ядеръ до 5—6 въ среднемъ на каждое волокно и нѣкоторыя структурныя измѣненія мышечныхъ волоконъ въ видѣ ясно выраженной продольной полосатости, образованія вакуолей, измѣненія контура волоконъ и нѣкоторое разрастаніе межуточной соединительной ткани съ небольшимъ увеличеніемъ ядеръ.

Но этими анатомическими данными несмотря на попытки нѣкоторыхъ авторовъ, нельзя было многого объяснить, въ клинической картинѣ миотоніи. Слишкомъ трудно, напр.,

<sup>1)</sup> *И. И. Дочевскій*. Къ ученію о болѣзни *Thomsen*'а. Ежегодникъ, 1900 г. № 47.

ставитъ въ причинную зависимость проходящія міотоническія явленія съ постоянными анатомическими измѣненіями; напр., своеобразныя міотоническія сокращенія и отношеніе мышцъ къ механическимъ и электрическимъ раздражителямъ представляютъ явленіе скоропреходящее: только первыя сокращенія ненормальны, а чѣмъ больше они повторяются, тѣмъ больше становятся похожими на нормальныя. Точно также только первое время мышца на механической ударъ или на раздраженіе токами отвѣчаетъ неправильно—даетъ міотоническую реакцію, а при повторныхъ раздраженіяхъ міотоническая реакція слабѣетъ и подь конецъ совершенно исчезаетъ. Этого не должно было быть, если бы все это зависѣло отъ анатомическихъ измѣненій, которыя постоянны.

Помимо этого, существуетъ цѣлый рядъ наблюденій, гдѣ въ случаяхъ несомнѣнной міотоніи никакихъ измѣненій въ мышцахъ при микроскопическомъ изслѣдованіи не было найдено, да и тамъ, гдѣ и обнаруживались эти измѣненія, то въ различныхъ случаяхъ они далеко не тождественны. Кромѣ того, извѣстны случаи весьма значительнаго улучшенія подь вліяніемъ терапіи. Таковы случаи акад. *В. М. Бехтерева* <sup>1)</sup> и *Н. М. Верзилова* <sup>2)</sup>.

Очевидно, такимъ образомъ, что упомянутыя измѣненія въ мышцахъ не могутъ быть признаны за существенную основу заболѣванія, а представляютъ собою явленіе, происхождение котораго находитъ себѣ достаточное основаніе во взглядѣ на міотонію, какъ на болѣзнь обмѣна веществъ. Въ пользу такого воззрѣнія говорятъ неоднократныя изслѣдованія мочи міотониковъ съ одной стороны и сходство кривыхъ міотони-

---

<sup>1)</sup> Проф. *В. М. Бехтеревъ*. О міотоніи и ея леченіи. Неврологическій вѣстникъ. Т. IV, вып. 4. 1896 г.

<sup>2)</sup> *Н. М. Верзиловъ*. Къ ученію о Thomsen'овой болѣзни. Вопросы нервно-психической медицины. Т. II. 1897 г.



ковъ съ кривыми мышцъ, отравленныхъ вератриномъ, съ другою. Помимо этого, въ пользу того же нарушеннаго обмѣна веществъ говорить и то обстоятельство, что міотонія часто сочетается съ такими заболѣваніями, какъ подагра, микседема (*А. Н. Шмидтъ* \*), въ которыхъ обмѣнъ веществъ представляется болѣе или менѣе нарушеннымъ; и, наконецъ, въ пользу этого же взгляда говорятъ замѣтныя улучшенія въ тѣхъ случаяхъ міотоніи, въ которыхъ улучшается и обмѣнъ веществъ.

Что касается изслѣдованія мочи міотониковъ, то первые шаги сдѣлали еще въ 1885 г. *Pitres et Dallidet* <sup>1)</sup>). Ими было отмѣчено увеличеніе фосфорной кислоты и уменьшеніе мочевины. *М. И. Момановъ* <sup>2)</sup>), первый изъ русскихъ авторовъ, отмѣтилъ у своего больного уменьшеніе суточного количества мочевины, мочевой кислоты и хлора. Въ случаѣ акад. *В. М. Бехтерева* оказалось незначительное уменьшеніе мочевины, уменьшеніе фосфорной кислоты и хлоридовъ. Самое подробное изслѣдованіе выдѣленій (мочи и пота) міотониковъ принадлежитъ *Карпинскому*. Авторъ изслѣдовалъ мочу больныхъ, опредѣлялъ урологическіе коэффиціенты и изучалъ токсичность мочи и пота. Свои выводы авторъ формулировалъ слѣдующимъ образомъ:

1) Интенсивность окислительныхъ процессовъ значительно понижена. 2) Аутоинтоксикація изъ кишечника не имѣетъ мѣста при міотоніи. 3) Выдѣленіе мочевой кислоты уменьшено. 5) Лейкомаины постоянно выше нормы. 6) Существуетъ рѣзкая разница въ составѣ и степени токсичности

\*) *А. Н. Шмидтъ*. Къ ученію о міотоніи. Міотонія у микседематика *Журн. Корсакова*. Кн. 6. 1906 г.

<sup>1)</sup> *Pitres et Dallidet*. Une observation de maladie de Thomsén. *Arch. de Neurol.* 1885, № 29.

<sup>2)</sup> *М. И. Момановъ*. Случай Томсеновой болѣзни. Протоколы 0—ва невропатологовъ и псих. въ Москвѣ 1895 г., 10 ноября.

мочи ночной и дневной <sup>1)</sup>).

Анализъ мочи нашего больного можетъ служить лишь лишнимъ доказательствомъ только что упомянутого взгляда на миотонію, какъ на болѣзнь обмѣна веществъ. Въ таблицѣ количественнаго анализа рѣзко бросается въ глаза уменьшенное, чуть на половину сравнительно съ нормой, количество азота, мочевины и хлора, и увеличенное количество фосфорной кислоты.

Все это, такимъ образомъ можетъ говорить за то, что нормальный процессъ обмѣна веществъ у миотониковъ нарушенъ, но въ чемъ заключается это нарушение опредѣленно высказаться не представляется возможнымъ. Можетъ быть, болѣе широко поставленныя изслѣдованія обмѣна веществъ у миотониковъ прольютъ свѣтъ на сущность и патогенезъ миотоніи.

---

<sup>1)</sup> В. И. Карпинскій. О процессѣ самоотравленія при миотоніи. Обзоръ психіатріи. 1898 г. стр. 803.