

Къ вопросу о состояніи кожныхъ и сухожильныхъ рефлексовъ при болѣзни Thomsen'a (Myotonia congenita).

Д-ра А. М. КОЖЕВНИКОВА (Москва).

Первыя указанія въ литературѣ на это заболѣваніе относятся къ 1832-му году, когда на него обратилъ вниманіе д-ръ *Bell*, и къ 1866-му году, когда къ нему же вернулся *Leyden*; но все же именно *Thomsen* первый подробно описалъ его, и оно вполне заслуженно носить его имя.

Thomsen наблюдалъ это заболѣваніе въ собственной семьѣ, въ которой въ 4-хъ поколѣніяхъ болѣе 20-ти членовъ страдало имъ, въ томъ числѣ и самъ авторъ. *Thomsen* предложилъ дать этому заболѣванію слѣдующее названіе: „тоническія судороги въ произвольныхъ мышцахъ“, но это нѣсколько длинное и не вполне ясное названіе въ дальнѣйшемъ, по предложенію *Strümpell*'я, было замѣнено болѣе короткимъ: „Врожденная міотонія“ — „Myotonia congenita“.

Это названіе и сохранилось за нимъ до сихъ поръ. Сущность даннаго заболѣванія хорошо всѣмъ извѣстна и поэтому мы не станемъ долго останавливаться на его описаніи, а вкратцѣ укажемъ на главные симптомы его, извѣстные до сихъ поръ, и подробнѣе остановимся на томъ, на что, какъ намъ кажется, до сихъ поръ слишкомъ мало или даже почти совсѣмъ не обращалось вниманія.

Мы говоримъ о состояніи кожныхъ и сухожильныхъ рефлексовъ при данномъ заболѣваніи. При *Thomsen*'овской болѣзни, какъ извѣстно, главнымъ образомъ страдаетъ двигательная сфера. Страданіе это сводится къ тому, что послѣ болѣе или менѣе продолжительнаго покоя ни одно произвольное движеніе не можетъ быть произведено сразу. Происходить это оттого, что мышцы, находившіяся нѣкоторое время въ полномъ покоѣ, при послышѣ къ нимъ волевого импульса придя въ состояніе сокращенія не могутъ быть сразу выведены изъ него; мышечное сокращеніе продолжается дольше волевого импульса.

Мышцы подвергаются легкому столбняку, благодаря чему утрачивается, необходимая для всякаго активнаго движенія, способность расслаблять по мѣрѣ надобности напряженную мышцу. Легко понять, насколько это состояніе затрудняетъ всякое произвольное движеніе. Замѣчательно еще и то, что эта тугоподвижность бываетъ въ особенности сильно выражена при первыхъ произвольныхъ движеніяхъ, въ дальнѣйшемъ же эти явленія постепенно сглаживаясь сходятъ на нѣтъ, и тѣ движенія, которыя незадолго до того совершались весьма медленно и съ большимъ трудомъ — становятся совершенно свободными.

Чаще всего эти явленія наблюдаются въ нижнихъ конечностяхъ, но бываютъ также и въ верхнихъ, въ туловищѣ и даже въ мышцахъ лица и глазъ. То есть, другими словами въ это заболѣваніе можетъ быть вовлечена вся произвольная мускулатура.

Обыкновенно субъективныя жалобы больныхъ, страдающихъ *Thomsen*'овской болѣзнью только и сводятся къ вышеприведеннымъ явленіямъ, касающимся двигательной сферы. Теперь попытаемся освѣтить тѣ явленія, которыя удастся объективно констатировать при клиническомъ изслѣдованіи. Такихъ постоянныхъ и неизмѣнныхъ явленій два: 1) Повышеніе механической возбудимости мышцъ: заключается оно

въ томъ, что при постукиваніи по мышцамъ наступаетъ вялое тоническое напряженіе пораженныхъ частей съ послѣдовательнымъ длительнымъ сокращеніемъ; если же поражена какая нибудь небольшая мышца, какъ напримѣръ *m. orropens*, то при постукиваніи по ней перкуSSIONнымъ молоточкомъ наступаетъ такое же вялое сокращеніе данной мышцы, сопровождающееся двигательнымъ эффектомъ, продолжающемся нѣсколько секундъ. 2) Измѣненіе электровозбудимости. Эти измѣненія были впервые подробно изслѣдованы и описаны *Erb*'омъ (въ 1889 г.) и были названы имъ міотонической реакціей. Міотоническая реакція заключается въ слѣдующемъ: фарадическая и гальваническая возбудимость двигательныхъ нервовъ въ количественномъ отношеніи большею частью нормальны. Отдѣльныя раздраженія вызываютъ короткія сокращенія, при продолжительныхъ же раздраженіяхъ замѣчается весьма характерная: „продолжительность сокращеній“ и по прекращеніи раздраженія. Фарадическимъ токомъ мышцы легко возбуждаются, а при нѣсколько болѣе сильныхъ токахъ всегда представляютъ вышеупомянутую продолжительность сокращеній. При гальваническомъ раздраженіи мышцъ замѣчается незначительное повышеніе возбудимости. При нѣсколько болѣе сильныхъ токахъ сокращенія представляются вялыми, тоническими и также остаются послѣ прекращенія тока. Это надо различать отъ вялаго сокращенія реакціи перерожденія. Міотоническое сокращеніе начинается сразу, вялое же постепенно. Кромѣ того вялое сокращеніе далеко не такъ долго продолжается, какъ міотоническое.

Сокращеніе наступаетъ только при замыканіяхъ тока, но не при размыканіяхъ.

Иногда анодъ преобладаетъ надъ катодомъ.

Кромѣ этихъ вышеприведенныхъ особенностей иногда при *Thomsen*'овской болѣзни наблюдается еще одно своеобразное явленіе, также описанное *Erb*'омъ и сводящееся къ тому, что при стабильномъ дѣйствіи тока на мышцы возникаютъ

ритмическія волнообразныя движенія, исходящія отъ катода къ аноду (Егб'овскія волны).

Вотъ, собственно говоря, и всѣ тѣ явленія, которыя до сихъ поръ констатировались авторами при клиническомъ изслѣдованіи. Функціи черепныхъ нервовъ за исключеніемъ тѣхъ, которые иннервируютъ поперечно-полосатую мускулатуру, бываютъ вполне нормальны. Рѣшительно всѣ виды чувствительности уклоненій отъ нормы не представляютъ. Отправленія тазовыхъ органовъ бываютъ въ порядѣ; внутренніе органы большею частью ничего особеннаго не представляютъ.

Считаю нужнымъ оговорить, что я касаюсь только чистыхъ случаевъ Thomsen'овской болѣзни, ничѣмъ не осложненныхъ и умышленно не упоминаю о психическихъ измѣненіяхъ и нарушеніяхъ обмѣна веществъ, такъ какъ съ одной стороны они далеко непостоянны, съ другой же они недостаточно убѣдительны и вызываютъ много споровъ и возраженій; а кромѣ того изслѣдованія очень кропотливы и требуютъ весьма сложныхъ процедуръ.

Кожные и сухожильные рефлексy большинствомъ авторовъ до сего времени считались вполне нормальными.

Во всей той литературѣ, которую намъ удалось собрать мы впервые находимъ указаніе на измѣненіе кожныхъ рефлексовъ только въ этомъ году, а именно на засѣданіи Парижскаго Общества невропатологовъ 9-го января д-ръ *M. A. Souques* сдѣлалъ докладъ, озаглавленный такъ: „*Refléxes cutanés myotoniques et rétractions tendineuses dans un cas de maladie de Thomsen*“.

Въ краткомъ рефератѣ этого доклада авторъ указываетъ, что у больного, страдающаго типической формой міотоніи имѣются еще контрактуры въ области ахилловыхъ сухожилій, сухожилій двуглавыхъ мышцъ и общихъ сгибателей пальцевъ руки. Кромѣ этой особенности у даннаго больного имѣется и другая, касающаяся состоянія кожныхъ рефлексовъ, подошвенныхъ и cremaster'a. Особенность эта сводится къ

тому, что при вызываніи подошвенныхъ рефлексовъ получается тоническое сокращеніе сгибателей пальцевъ; пальцы, согнувшись, остаются нѣсколько секундъ въ такомъ состояніи и затѣмъ медленно разгибаются, это сопровождается тоническимъ же сокращеніемъ мышцъ бедра.

При вызываніи рефлексовъ съ cremaster'a яичко быстро подтягивается, остается нѣсколько секундъ въ такомъ состояніи и затѣмъ медленно опускается. При этомъ д-ръ *Souques* указываетъ, что: „les réflexes tendineux s'exécutent d'une façon régulière“. Появленіе этой замѣтки въ *Revue neurologique* въ № 2 отъ 30 января 1913 г. совпало какъ разъ со временемъ, когда въ моемъ распоряженіи находилось двое больныхъ, страдавшихъ типической формой міотоніи. Эти больные братъ и сестра 13 и 11 лѣтъ. При вызываніи подошвеннаго рефлекса явленія, отмѣченныя *Souques'*омъ, хотя и налюдались, но были выражены въ слабой степени, въ особенности у дѣвочки.

Что же касается рефлексовъ cremaster'a, то онъ у мальчика былъ въ совершенно такомъ состояніи, какъ указывается въ докладѣ д-ра *Souques*. Кромѣ этой особенности при подробныхъ и повторныхъ изслѣдованіяхъ намъ удалось отмѣтить еще одну особенность, на которую, насколько намъ извѣстно, до сихъ поръ не обращалось вниманія.

Эта особенность касается сухожильныхъ рефлексовъ и преимущественно ахилловыхъ и колѣнныхъ. На этой то особенности я и хотѣлъ бы остановиться нѣсколько подробнѣе. Сводится эта особенность къ слѣдующему. При вызываніи сухожильныхъ рефлексовъ постукиваніемъ по тому или другому сухожилію, соотвѣтствующая мышца быстро приходитъ въ состояніе сокращенія, остается въ таковомъ 1—2 секунды, и затѣмъ начинаетъ медленно расслабляться. Это явленіе особенно хорошо наблюдается при вызываніи рефлекса съ supinator'a, колѣнныхъ и ахилловыхъ. Такъ при постукиваніи по сухожилію четырехглавой мышцы, она быстро прихо-

дить въ сокращеніе, вслѣдствіе чего голень быстро поднимается, остается нѣсколько секундъ въ поднятомъ состояніи и затѣмъ начинаетъ медленно и плавно опускаться. Если больного поставить на колѣни и ударять по ахиллову сухожилію, ступня быстро поднимается и, пробывъ въ такомъ состояніи нѣсколько мгновеній, начинаетъ медленно опускаться ¹⁾).

То же наблюдается и при постукиваніи по supinator'y, но этому обстоятельству мы придаемъ гораздо меньше значенія, такъ какъ сухожиліе supinator'a находится въ гораздо менѣе изолированномъ положеніи и поэтому при вызваніи рефлекса съ него молотокъ ударяетъ не столько по сухожилію, какъ по самой мышцѣ, вслѣдствіе чего полученный здѣсь эффектъ можетъ быть отнесенъ на счетъ повышенной механической возбудимости мышцы, а не на счетъ особенности данного рефлекса. То же можно сказать и относительно рефлексовъ biceps'a и triceps'a. Надо при этомъ отмѣтить, что это явленіе далеко непостоянно по своей наглядности.

Оно бываетъ особенно интенсивно послѣ продолжительнаго покоя больного. Послѣ же продолжительной ходьбы оно или очень слабо выражено, или даже можетъ отсутствовать. Кромѣ того надо указать, что при повторныхъ многократныхъ вызваніяхъ того или иного рефлекса, вышеупомянутая способность ихъ постепенно сглаживаясь сходить на нѣтъ. То обстоятельство, что эта особенность сухожильныхъ рефлексовъ наблюдается только послѣ продолжительнаго покоя и можетъ, съ одной стороны, служить объясненіемъ тому, что до сихъ поръ никто изъ авторовъ, насколько это намъ извѣстно, ея не отмѣчалъ, хотя съ другой стороны можно предположить, что эта особенность рефлексовъ проявляется болѣе

¹⁾ Къ сожалѣнію въ моемъ распоряженіи не было специального прибора для записи сухожильныхъ рефлексовъ.

ярко въ тѣхъ случаяхъ, гдѣ болѣзнь очень сильно выражена, какъ это и было съ нашими больными.

Мы рѣшили остановиться на этой особенностях въ виду того, что она даетъ возможность если не во всѣхъ, то въ нѣкоторыхъ случаяхъ Thomsen'овской болѣзни, очень простымъ и не требующимъ никакихъ спеціальныхъ приборовъ способомъ найти лишнее подтвержденіе при постановкѣ діагноза данной болѣзни. А это намъ кажется въ высшей степени важнымъ, такъ какъ до сихъ поръ только два постоянныхъ симптома давали возможность объективно констатировать данную болѣзнь.

Съ одной стороны это повышеніе механической возбудимости мышцъ, съ другой стороны измѣненіе электровозбудимости.

Но изслѣдованіе электровозбудимости требуетъ во первыхъ извѣстнаго опыта со стороны изслѣдователя, во вторыхъ наличности электрическихъ машинъ, которыхъ многіе врачи въ своемъ распоряженіи не имѣютъ. Кромѣ того въ неособенно рѣзкихъ случаяхъ даннаго заболѣванія измѣненія электровозбудимости бываютъ настолько слабо выражены, что для констатированія ихъ требуется запись этихъ сокращеній на вращающемся барабанѣ, что конечно еще болѣе затрудняетъ изслѣдованіе. Субъективныя жалобы больныхъ иногда не могутъ приниматься во вниманіе. Я говорю о тѣхъ случаяхъ, гдѣ можно подозрѣвать симуляцію, что въ особенности часто бываетъ при опредѣленіи такихъ больныхъ на военную службу. И въ этихъ случаяхъ всякій, легко констатируемый симптомъ является особенно цѣннымъ. Эти то соображенія и побудили меня къ тому, чтобы нѣсколько подробнѣе на немъ остановиться.