

Міотонічна дистрофія

Б. М. Маньковський і С. В. Литовченко

З великої групи захворювань м'язової системи виділені різноманітні варіанти функціональної патології м'язів. Крім класичної прогресивної м'язової дистрофії, вивчені нейральна форма м'язової атрофії, спінальна та бульбарна аміотрофія, конгенітальна аміотонія (Опенгейма), спінальна аміотрофія дитячого віку (Вердніг — Гофмана).

Функціонально відмінна від них описана Томсеном на великому числі членів його сім'ї конгенітальна міотонія. Це захворювання характеризується підвищеним тонічним напруженням м'язів, що виконують певний рух. Це напруження утруднює роботу антагоністів, внаслідок чого рухи, особливо перші два-три, утруднені. Хворому важко стати на ноги, він з великим напруженням робить перші кілька кроків, початок мовлення також утруднений і сповільнений. Після кількох рухів це м'язове напруження зникає.

У цих хворих відзначаються виражена гіпертрофія м'язів, а також своєрідна зміна їх електричної збудливості (реакція Ерба).

Дуже характерна різко підвищена збудливість м'язів на механічне подразнення. Особливо легко утворюється і дуже довго залишається велик після удару по язичку, при ударі по тенару — великий палець на деякий час (до 30 сек.) застигає у положенні опоненції.

В описану у 1876 р. і добре вивчену протягом дальших двох десятиріч картину міотонії згодом почали включатися невластиві їй симптоми. З'явилися вказівки про значно виражену своєрідну атрофію м'язів, а також про деякі інші явища нейротрофічної або ендокринної патології.

Можна вказати на спостереження Гофмана (1900) і цікавий опис такого хворого, зроблений Г. І. Россолімо (1902). При наявності характерної картини міотонії у хворого розвинулась прогресивна атрофія м'язів із своєрідною локалізацією — була уражена мускулатура дистальних частин кінцівок, жувальна і шийна мускулатура.

Ця картина за локалізацією різко відрізняється, як це зазначає Россолімо, від справжньої м'язової дистрофії. Він приходить до висновку, що описана ним комбінація міотонічних явищ з м'язовою атрофією такого типу є своєрідним варіантом конгенітальної міотонії, немовби ланкою між міотонією Томсена і м'язовою дистрофією (дистрофічна міотонія).

Дальшим етапом розвитку вчення про цю своєрідну форму захворювання є дослідження Штейнерта (1909). На підставі шести власних спостережень Штейнерт уточнив ряд симптомів захворювання. Крім атрофії м'язів при явищах міотонії, він відзначив ряд дистрофічних явищ в інших системах і органах. Загальне схуднення, облісіння, особливо лобної частини голови, поява катаракти в ранньому віці, атрофія

ячок, зникнення потенції, як зазначає Штейнерт, свідчать про певну клінічну картину аміотрофічної міотонії.

В тому самому році (1909) Баттен і Жібс дали детальний опис цієї самої форми. Крок вперед у розумінні цього захворювання був зроблений Куршманом (1912—1915), який на перший план висунув явища дистрофії м'язової та інших систем, а міотонію вважав лише симптомом, частиною цього складного патологічного процесу.

Звідси і виникла запропонована ним назва захворювання — міотонічна дистрофія, — яка переносить основу захворювання у дистрофічний процес.

З таким розумінням захворювання треба повністю погодитись, незважаючи на ряд заперечень прихильників основної, первинної ролі міотонії.

Оскільки ця своєрідна клінічна форма становить значний інтерес, ми вважаємо за доцільне навести витяги з двох історій хвороби при типовій формі міотонічної дистрофії (хвороби Штейнерт — Баттена, як її називають). Хворі, які нижче нами описані, були продемонстровані на засіданнях Товариства невропатологів і психіатрів у 1954 і 1956 рр. Ми вважаємо потрібним коротко викласти ці історії хвороби в зв'язку з виявленням при детальному дослідженні хворих деяких мало вивчених особливостей патології нервової системи.

Хворий В., 48 років, вступив у клініку із скаргами на загальну слабкість у кінцівках, особливо в їх дистальних відділах, а також на обмеженість рухів у кінцівках.

Народився восьмою дитиною. Розвивався нормально, зокрема в бігу не відставав від хлопчиків свого віку. В ранньому дитинстві хворів на кір, в 11 років — на поворотний тиф, у 36 років — на малярію. До війни працював цяхарем, робота була зв'язана з важким фізичним напруженням. В 1941 р. був призваний в армію у будівельний батальйон. В кінці 1941 р. дістав ушиб лівої гомілки. В 1944 р. відморозив ліву стопу, після чого були ампутовані пальці на лівій нозі. Після операції, за словами хворого, він відчув загальну слабкість, особливо в нижніх кінцівках. Пізніше стали слабшати і верхні кінцівки. З того часу ці явища продовжують прогресивно наростати.

Хворий одружений, має дочку. Захворювання на туберкульоз та венеричні хвороби заперечує. В сім'ї такого захворювання ніг, як у нього, нема. В одного брата (56 років) є катаракта на очі.

Хворий надзвичайно астеничний, шкірні покриви бліді, волосся на голові рідке, сипує, тонке, в лобній частині голови — помітна лисина. На обличчі, у пахвових ділянках і на лобку волосся збережене. Зріст хворого — 172 см, вага — 50 кг. Тони серця глухі, пульс 72 удари у хвилину, задовільного наповнення. Тиск крові — 110/65 мм рт. ст.

Неврологічний статус: зіниці трохи звужені, дещо нерівномірні; їх реакція на світло більш в'яла, ніж на конвергенцію. Дно очей без помітних змін. За допомогою щільної лампи виявлені зміни в кристалику у вигляді катаракти. Верхні повіки трохи птозовані, більше зліва. Об'єм рухів очних яблук у різні боки дещо обмежений. Масетери помітно атрофовані, в ділянці скронь м'язи запали; ці м'язи при стисканні зубів ледве промацуються. Обличчя мало рухоме, невиразне. Закривання очей провадиться слабо, при вискалюванні зубів права носогубна складка трохи більш згладжена. Експерсія м'якого піднебіння задовільна, ковтального рефлексу нема, голос афонічний з гугнявим відтінком, при ковтанні сухої їжі хворий іноді може поперхнутись. Язик при висовуванні — по середній лінії, без помітної атрофії і без фібрилярних посмикувань. Надзвичайно рідко атрофовані грудно-ключичні м'язи з обох боків. Відзначається також дифузна атрофія усієї мускулатури тулуба, м'язів плечових поясів. Порівняно задовільно збережені дельтовидні м'язи, в меншій мірі — м'язи тазових поясів.

Особливо атрофічні м'язи передпліч і гомілок. Об'єм активних рухів у кисті пальців обмежений, особливо обмежені тильне згинання кистей і протиставлення великого пальця четвертому і п'ятому. Пальці не згинаються в кулак. Динамометрія згинання пальців дорівнює нулю.

Об'єм активних рухів у кульшових суглобах дещо обмежений, різко ослаблені та обмежені рухи в надп'ятово-гомілкових суглобах і особливо тильне згинання стоп. При ходьбі — виражений степпаж. Сухожилльні і періостальні рефлекси на кінцівках не викликаються. Черевні рефлекси ослаблені, патологічні рефлекси відсутні.

При ударі молоточком по язичку утворюється заглибина, оточена м'язовим ва-

ликом. Ця заглибина зберігається протягом близько півхвилини. Так само при ударі молоточком по тенару великий палець протиставляється іншим і залишається в такому положенні 15—20 сек.

Аналогічні явища спостерігаються і щодо дельтовидних м'язів, м'язів стегна і гомілки, але вони не так різко виражені.

Відзначаються міотонічні явища при перших активних рухах в руках. Так, при стисканні поданої йому руки хворий не відразу може її вивільнити, бо його пальці, стиснуті в кулак, він протягом деякого часу не може розтиснути. Після кількох рухів явища міотонії слабшають і зникають.

Дослідження електростимулює м'язів показало явне підвищення порога збудливості (для деяких м'язів 10—15 ма). При дослідженні електростимулює деяких м'язів відзначається міотонічна реакція.

Кисті і стопи хворого холодні на дотик, синюшні, дермографізм блідорожевий, слабо виражений, вестійкий. Кров'яний тиск знижений — 110/50 мм рт. ст. Відзначається атрофія ячечок. На вигляд хворий старший за свої роки.

Капіляроскопічна картина на нігтьових валиках пальців рук: фон поля блідорожевий, сосочковий шар погано контурується, капіляри розташовані безладно, звивисті, подовжені. Чимало капілярів з грохи розширеними венозними браширами, невелика кількість сухожильних капілярів. Виражені субкапілярні сплетення. Струмінк крові задовільної жвавості, гомогенної зернистості. На рентгенограмі черепа розміри турецького сидла не змінені. На рентгенограмах кистей — чіткий остеопороз обох кистей.

Дані електрокардіограми: виражена міокардіодистрофія, нерізько виражений міокардіосклероз; порушення внутрішньосердечної провідності першого ступеня.

Дані рентгеноскопії: сповільнена моторна функція всього шлунково-кишкового тракту.

Аналіз сечі і крові не виявив будь-яких відхилень від норми. Креатиніновий показник сечі дорівнює 1,7.

Дослідження шлункового вмісту показало: загальна кислотність — 3, вільна соляна кислота — 0, зв'язана соляна кислота — 0.

Дослідження вуглеводного обміну виявило таке: цукор крові натще — 70 мг%; після прийому 50,0 мл глюкози через 10 хв. — 125 мг%; через 20 хв. — 64 мг%; через 30 хв. — 70 мг%; через 60 хв. — 64 мг%; через 90, 120, 150 і 180 хв. — 70 мг%. Отже, у хворого спостерігалася підвищена толерантність до цукру.

Водний обмін: випито 1000 мл води. За 3,5 год. виділилось всього 587 мл води, тобто спостерігалася затримка води в організмі. Кількість калію в крові — 22,7%, кількість кальцію — 18,5%, що свідчить про порушення відношення калію до кальцію в крові.

Електроміограма (з дельтовидного м'яза) в стані спокою характеризується наявністю високих потенціалів — до 40 мкв. При одиничному механічному подразненні м'яза ці потенціали різко посилюються, досягають 100 мкв і більше, залишаючись протягом тривалого часу на підвищеному рівні.

Електроенцефалограма (лікар Горбач) характеризується значною нерегулярністю альфа-ритму як за частотою, так і за амплітудою. Веретеноподібні групи альфа-хвиль майже повністю відсутні. Поза дією подразників реєструються майже безперервні коливання потенціалу типу альфа-ритму, що характеризується наявністю як низькоамплітудних, так і (це особливо важливо) сповільнених альфа-коливань — сім у секунду. Це свідчить про певну дезорганізацію рівноваги основних нервових процесів у корі з деякою її загальмованістю, очевидно, зв'язаною з астенізацією.

Подразнення викликають в'ялі реакції альфа-ритму; ці реакції настають після подовження — в дві і більше секунди (в нормі 0,5 сек.) латентного періоду, що також свідчить про зниження тону кори головного мозку.

Дослідження вищої нервової діяльності за мовноруховою методикою виявило у хворого деяке порушення збуджувального процесу, яке полягало у певних труднощах у виробленні умовного рефлексу та в узагальненні реакції, що свідчить про відсутність концентрації збуджувального процесу і наявність позитивної індукції. Спостерігалася також порушення силових відношень з появою зрівняльних і парадоксальних реакцій. Одночасно відзначалося деяке порушення гальмівного процесу.

Загалом у вищій нервовій діяльності були незначні порушення, які в основному виражалися в недостатній концентрації збуджувального процесу.

Було застосоване лікування у вигляді АТФ, дибазолу, прозерину, але воно дало лише дуже незначне поліпшення стану хворого. Застосування глибокої рентгено-терапії, спрямованої на дієнцезалон, не могло бути закінчене, оскільки хворий дуже сильно реагував на опромінювання.

В даному випадку перед нами своєрідна клінічна картина. М'язова атрофія нетипова як для міотонії, так і для спінальної аміотрофії. Вона комбінується з міотонічними явищами, що виникають при активних рухах і утруднюють ці рухи. Механічне подразнення багатьох м'язів спричиняє досить тривале їх скорочення, супроводжуване руховими ефектами. Крім цієї м'язової патології, відзначається загальне виснаження хворого, облісіння лобної частини голови, синюшні холодні кінцівки, остеопороз кісток верхніх кінцівок.

Далі привертають увагу атрофія яєчок і поява катаракти на обох очах. Водний обмін, так само як і вуглеводний, порушений; патологічно змінене відношення вмісту калію до вмісту кальцію.

В м'язах — виражена своєрідна міотонічна реакція; електроміограма — з патологічними відхиленнями.

В даному випадку ми бачимо, що м'язова патологія є лише частиною ширшого вегетативно-дистрофічного процесу. Ця форма виходить поза рамки відомих форм м'язової патології (міопатії), а також міотонії.

Ми мали можливість спостерігати ще одного такого хворого.

Хворий Я. Ш., 38 років. Вступив до клініки із скаргами на слабкість кінцівок, особливо їх дистальних частин, утруднення при ходьбі (стомлюваність), різке ослаблення сексуальної функції та погіршення зору.

Я. Ш. розвивався нормально, навчався у школі фабзавуча, потім працював шофером. Коли йому було 20 років, він помітив, що іноді, міцно стискаючи руку, не міг досить швидко розтиснути пальці і тому затримував руку в своїй руці. Хворий розповідає, що через це явище він часто відчував незручність, особливо вітаючись з жінками. Він не надавав особливого значення цьому симптому. Коли його приймали в армію, він був оглянутий відповідними лікарськими комісіями. Через рік, під час занять з фізкультури, він не зміг виконати відповідні вправи. Його направили на обслідування у гарнізонну медичну комісію, яка визнала його непридатним до військової служби в зв'язку з міотонією (Томсена). Я. Ш. продовжував працювати шофером.

Починаючи з 1943 р., коли він переніс грип, хворий став помічати прогресуючу слабкість кінцівок, особливо ніг. Розвивалася атрофія мускулатури кінцівок, помітно схудли гомілки і передпліччя, під час ходьби стопи звисали.

В 1949—1950 рр. помітив різке зниження сексуальної функції, а також ожиріння. У 1952 р. став погіршуватись зір. У 1953 р. поступив на лікування у клініку нервових хвороб. У 1954 р. з'явився у клініку для проведення повторного курсу лікування.

Хворий був одружений, але дітей не мав. В сім'ї схожих захворювань у вираженій формі не було, але батько з 40 років хворів на катаракту, кінцівки в нього були дещо атрофовані. У тітки хворого також була катаракта у порівняно ранньому віці.

Хворий середнього зросту, впадає в око диспропорція між його жирним тулубом і худими кінцівками з м'язовою атрофією, особливо помітною на гомілках і передпліччях. Шкірні покриви бліді, волосся на голові тонке, дуже рідке, є велика лисина в лобно-тім'яній ділянці. За даними електрокардіограми, встановлено міокардіосклероз. Зіниці правильної форми, рівномірні, реакції збережені. Виражена катаракта. В зв'язку з помутнінням кришталика не вдається дослідити очне дно; гострота зору знижена до 0,08 у правому оці і 0,02 — в лівому.

Міміка бідна, повіки трохи птозовані, носогубні складки згладжені, вираз обличчя сонний, закривання очей слабе, жувальні м'язи, так само як і грудо-ключичні, трохи атрофічні. М'язова сила дистальних частин кінцівок ослаблена. Тильне згинання стоп обмежене, при ходьбі стопи звисають, хода типу степпаж. Сила стискання пальців за динамометром — 12. Сухожильні і періостальні рефлекс — в'ялі, ахілові — відсутні. Патологічних феноменів нема.

Особливу увагу привертає різко підвищена механічна збудливість м'язів, особливо помітна на передпліччі та на м'язах кисті. При ударі молоточком по тенару великий палець протиставляється іншим і залишається в такому положенні протягом 8—10 сек. При ударі по язичку утворюється заглибина, оточена валиком. При сильному стискуванні пальців у кулак їх розслаблення настає повільно, з утрудненнями і триває 12—15 сек. Після кількох повторень рухи стають більш вільними.

При дослідженні електрозбудливості відзначається майже повна відсутність збудливості лицьового нерва при застосуванні як гальванічного, так і фарадичного

струму. Те саме спостерігається і при дослідженні масетерів. Поріг збудливості різко підвищений і на інших м'язах, реакція переродження не відбувається. З двоголового, дельтовидного м'язів і м'язів кисті одержана виражена міотонічна реакція Ерба. Кров'яний тиск у плечових артеріях — 110/60 мм рт. ст., пульс — 60 у хвилину, ритмічний. Дермографізм червоний, стійкий. Шкіра на тулубі — гладка, тонка, ціаноз кистей, стоп і гомілок, гіпергідроз в ділянці стоп і кистей.

Капіляроскопічна картина нігтьових валиків пальців кистей: фон поля блідий, капілярні петлі тонкі, злегка покручені, місцями їх не видно. Чимало капілярів спастично скорочені.

Значне відкладення жиру переважно на грудях, животі, сідницях. Відзначаються також атрофія яєчок, гіпогеніталізм. Щитовидна залоза при пальпації не збільшена.

На рентгенограмі черепа помітних відхилень від норми нема, розміри турецького сідла нормальні. В аналізі крові відзначаються еозинофілія — 8% і лімфоцитоз — 40%.

Щодо вуглеводного обміну виявлено таке: кількість цукру натше 90 мг%, дуже в'яле підвищення кривої, тобто значно збільшена толерантність до цукру. Креатиніновий показник сечі (за Фердманом) — 1,3.

Дослідження вищої нервової діяльності показало, що у хворого досить задовільно здійснюється умовнозамикальна діяльність кори головного мозку. Основні нервові процеси достатньої сили і рухомості. Можна відзначити деяке порушення взаємовідношення коркових сигнальних систем.

В наведеному другому нашому спостереженні були зареєстровані такі самі основні риси клінічної картини, як і в першому спостереженні, а саме: м'язова патологія у вигляді атрофії м'язів обличчя, шиї і дистальних частин кінцівок з міотонічними явищами при активних рухах. При механічному подразнюванні деяких м'язів спостерігалось їх тривале скорочення з руховим ефектом (протиставлення великого пальця іншим).

Крім м'язової патології, були відзначені своєрідні симптоми ендокринної вегетативної атрофічної патології. У хворого спостерігалось значне ожиріння з відкладенням жиру на животі, сідницях, грудях, гіпогеніталізм, а також виражена атрофія яєчок, імпотенція. При навантаженні цукром виявлена значно підвищена толерантність до цукру. Слід відзначити також різко виражене явище катаракти; це явище спостерігалось у кількох родичів хворого при відсутності інших ознак захворювання.

Ці риси ендокринно-вегетативної патології, поряд із своєрідною м'язовою дистрофією та явищами міотонії, зближають дане спостереження з першим описаним нами випадком. Водночас, якщо у першого хворого спостерігались значне схуднення і виснаження, то у другого ми бачили ожиріння, характерне при гіпофізарно-діенцефальній патології.

Міотонічна дистрофія виходить поза рамки патології м'язової системи. Уже в перших описах цієї форми (Россолімо, Штейнерт, Баттен) був відзначений ряд своєрідних симптомів, не характерних ні для м'язової дистрофії, ані для міотонії. Особливу увагу на це звернув Куршман (1912—1915), який підкреслив первинне значення дистрофічних явищ у порівнянні з міотонічними і запропонував сучасну назву захворювання *Dystrophia myotonica*. Він же перший звернув увагу на численні ендокринно-вегетативні симптоми.

На підставі наших клінічних спостережень і літературних даних описану нами клінічну форму можна охарактеризувати так:

Захворювання іноді має спадковий характер і спостерігається у кількох членів сім'ї, але так буває далеко не завжди. Під нашим наглядом були шість хворих, і захворювання в усіх мали спорадичний характер. Правда, у членів сім'ї двох наших хворих була відзначена рання катаракта.

Захворювання починається в середньому чи молодому, але не в дитячому віці. Є окремі вказівки на інфекцію, яка передувала захворюванню. Так, у хворого, описаного Г. І. Россолімо, в минулому було

ревматичне ураження суглобів. В одного хворого, що був під нашим наглядом, в анамнезі було відмороження стоп з ампутацією пальців, інші хворі скаржились на стомлення і значне фізичне напруження. Нарешті, в ряді випадків в анамнезі не було будь-яких істотних обставин.

Основним симптомом захворювання є повільно наростаюча загальна слабкість з атрофією м'язів. Ця атрофія поступово прогресує. На відміну від прогресивної м'язової дистрофії і спінальної аміотрофії атрофічний процес захоплює переважно мускулатуру дистальних частин кінцівок, м'язи шиї і обличчя. Звисаючі стопи внаслідок паралічу екстензорів стоп створюють «ходу лелеки» — «степпаж». Передпліччя і гомілки, пізніше стегна стоншені, м'язи шиї недосить фіксують голову, яка іноді безсило опускається на груди і може бути піднята тільки руками хворого. Привертає увагу атрофія жувальної мускулатури — масетерів і скроневих м'язів, відзначається неповне і слабе закривання очей, що є наслідком слабкості кругового м'яза ока; іноді помічається невелике опущення верхніх повік. Сухожилльні і періостальні рефлексі зникають так само, як і механічна м'язова збудливість. Електрозбудливість м'язів різко знижена, як на фарадичний, так і на гальванічний струм.

Електроміограма в стані спокою характеризується наявністю високих потенціалів. При одиничному механічному подразненні м'яза ці потенціали різко посилюються, досягають 100 мкв і більше, залишаючись на цьому підвищеному рівні протягом тривалого часу (в нашому першому спостереженні).

Поряд з явищами астенії та атрофії м'язів виявляється ряд ознак вегетативної і трофічної патології. Ці симптоми були відзначені ще Штейнбертом і Баттеном. Привертає увагу або загальне виснаження і схуднення хворого, що буває значно частіше, або своєрідне ожиріння, яке спостерігається значно рідше.

Дуже часто при цьому захворюванні відзначали гіпогеніталізм, особливо атрофію яєчок, зникнення лібідо і потенції, у жінок припинялись менструації.

У багатьох описах підкреслено значне облісіння, особливо лобної частини голови. При цьому волосся на обличчі зберігається.

Цікаво, що рання катаракта виявляється в сім'ї хворого на міотонічну дистрофію нерідко як єдиний патологічний симптом. Так, Грінфельд описує сім'ю з 13 дітьми. З них троє хворіли на виражену міотонічну дистрофію, у двох була виявлена рання катаракта і у двох була міотонічна дистрофія з катарактою.

Слід мати на увазі, що при звичайному дослідженні катаракту не завжди вдається розпізнати і тільки спеціальне офтальмологічне дослідження дає можливість встановити її наявність. Так було і в наших спостереженнях, коли тільки дослідження за допомогою щілинної лампи виявило наявність катаракти.

Уолтон і Наттрасс знайшли катаракту у шести з 16 хворих на міотонічну дистрофію і у дев'яти інших виявили її за допомогою щілинної лампи.

У багатьох хворих відзначалися явища вираженої вазомоторної патології у вигляді ціанотичних, холодних кінцівок, низького кров'яного тиску, зміни капілярів.

У хворих були констатовані відхилення від норми в секреторній і моторній діяльності шлунково-кишкового тракту: в одному нашому спостереженні була виявлена ахілія, в іншому — больові кризи.

На рентгенограмі відзначалася пористість кісток кінцівок.

На електрокардіограмі була виявлена патологія серцевої діяльності.

У вуглеводному, водному та основному обміні було констатовано значну патологію. В деяких випадках спостерігалось збільшення щитовидної залози.

Описані значні відхилення від норми у вищій нервовій діяльності, зміни емоціональної сфери та ослаблення інтелекту. Проведені електроенцефалографічні дослідження виявили відхилення від нормальної конфігурації кривих.

Отже, наведений опис міотонічної дистрофії свідчить, що це є складне захворювання ряду систем і органів, а не тільки м'язової системи. Описана клінічна картина міотонічної дистрофії переконливо демонструє усю складність і своєрідність патологічного процесу. Цілком очевидно, що м'язова патологія поряд з ендокринною і нейро-вегетативною патологією є лише частиною цього процесу.

Тому не дивно, що багато клініцистів вважають, що патогенез міотонічної дистрофії зумовлений ендокринною патологією. Так, Негелі рішуче висловлює думку, що міотонічна дистрофія зумовлена внутрісекреторною пльоригландулярною патологією.

Цю думку енергійно підтримує і Ніккау (1920). Він не погодився з висловлюванням Лундборга і Оржеховського про визнання основою захворювання хронічної форми гіпопаратиреозу і вважав неможливим звести патогенез такого складного багатосимптомного процесу до патології однієї тільки колощитовидної залози.

Маас і Цондек вважали, що в основі клінічної картини міотонічної дистрофії лежить патологія гіпофіза з можливим зниженням функції і надниркових залоз. Особливо великого значення вони надавали явищам гіпогеніталізму з атрофією яєчок і припиненням менструацій.

Привертала також увагу частота розвитку ранньої катаракти, яка дійсно є, як ми це бачили, одним з дуже характерних і своєрідних симптомів міотонічної дистрофії. Відомо, що наявність катаракти є характерним симптомом гіпопаратиреозу.

Однак ні в якому разі не можна звести всі патологічні явища при міотонічній дистрофії до проявів гіпопаратиреозу або до патології гіпофіза. Тим більше, що патоморфологічне дослідження не дає ніяких вказівок про ураження цих залоз так само, як і інших залоз внутрішньої секреції.

Слід визнати, що патологія ендокринних залоз іноді може давати виражені ураження м'язової системи. В літературі є описи явищ м'язової атрофії при захворюваннях щитовидної залози. Так, ще Ендрасик, Мобіус, Мізович спостерігали при гіпертиреозі м'язову атрофію, іноді з розвитком склерозуючого процесу в атрофованих м'язах. При цьому відзначалася атрофія м'язів плечового пояса і таза.

Аналогічні спостереження описали також Хвостек, Адамс, Денні Броун і Пірсон.

Аскеназі патогістологічно вивчав атрофовані м'язи і встановив виражену атрофію м'язових волокон і проростання м'язів сполучною і жировою тканиною.

Описані явища м'язової патології і при гіпотиреозі, а іноді при адипозогенітальному синдромі.

Отже, теорії прихильників ендокринного патогенезу міотонічної дистрофії до певної міри обгрунтовані. Однак ні клінічні спостереження, ні патоморфологічні дослідження ендокринної системи не дають підстав пояснювати всю складну картину міотонічної дистрофії будь-яким синдромом ендокринної патології.

Ми вважаємо і в цьому погоджуємось з Куршманом, що така різноманітна, глибока і своєрідна патологія, яка включає зміни вегетативної

нерво
фічні
цент

перен
ляції
вова
вбира
прові
нерво
нерво
в сво

Е
цільн
введе
довів
систе
щенн
наміч
фічни
механ

І
лять
центр

Е
при
ваєть
також
в діє
но на
вості:
вість
стей

Г
ураж
карти
саме
якої
проце

Т
дані,
цію п

М
ність
шлун
стере
татив

Бі
Фуа
гангл
вих г
гангл
І
ня це
фії.

нервової системи, різноманітні трофічні порушення, в тому числі дистрофічні явища в м'язовій системі, може бути пояснена тільки патологією центральних вегетативних механізмів у діенцефальній ділянці.

Відомі дослідження академіка Л. А. Орбелі та його співробітників переконливо показали значення симпатичної нервової системи для регуляції основних властивостей м'язів. Було доведено, що симпатична нервова система регулює окисні процеси в м'язах, впливає на підвищення вбирання кисню, на вміст фосфору і молочної кислоти, на електропровідність, пружність м'язів. Отже, цілком очевидно, що симпатична нервова система впливає на трофіку м'язів. На значення вегетативної нервової системи у виникненні і перебігу м'язових дистрофій вказали в своїх дослідженнях Щербак, Кен Куре, Леріш.

Відомо, що Щербак зробив з цього положення висновок про доцільність застосування певних терапевтичних методів, які передбачають введення адреналіну, кальцію. Відомо, що вже Ерб, Дежерін і Ландузі, довівши відсутність будь-якої серйозної патології центральної нервової системи при м'язовій дистрофії, все ж не могли відмовитись від припущення про її нейрогенний генез. Вони говорили про функціональну динамічну патологію головного мозку, розглядаючи процес як нейротрофічний, але ні в якій мірі не визначали наперед, які саме центральні механізми відіграють роль трофічних центрів.

Наведені нами клінічні спостереження й експериментальні дані роблять вірогідним припущення про патогенетичне значення дисфункції центральних вегетативних механізмів.

Вивчення своєрідної клінічної форми пароксизмального паралічу, при якому протягом короткого часу, іноді за десятків хвилин, розвивається повний глибокий параліч значних відрізків м'язової системи, також дає деякі вказівки про локалізацію основного динамічного процесу в діенцефальній ділянці. Варто відзначити, що при цьому пароксизмально на кілька годин м'язи втрачають усі свої основні фізіологічні властивості: зникають тонус, глибокі рефлексі, механічна й електрична збудливість м'язів. На короткий відрізок часу м'язи набувають усіх властивостей м'язів, уражених різким дистрофічним процесом.

Приступ міоплегії супроводжується рядом великих вегетативних уражень. Ми характеризували цей приступ ще в 1928 р. як своєрідну картину гострого розвитку міопатії і локалізували патологічний процес саме в діенцефальній ділянці, в центральних вегетативних механізмах якої розвивається приступ гальмування, тобто свого роду парабіотичний процес.

Тільки одиничні патологоанатомічні дослідження наводять деякі дані, які можуть сприяти правильному розумінню питання про локалізацію процесу. Проте більшість цих досліджень не дає нічого достовірного.

Можна вказати на дослідження Вайль і Кешнера, які довели наявність дегенеративних змін у клітинах вегетативних ядер навколо лівого шлуночка, в довгастому мозку і в бічних рогах спинного мозку. Це спостереження, хоч і не бездоганне, дає ясні вказівки про патологію вегетативних центрів.

Більш цікавим і переконливим треба вважати відоме дослідження Фуа і Ніколеско. Вони виявили у хворого на міотонію явища атрофії гангліозних клітин у гіпоталамічних ядрах і в сірому бугрі, в підкоркових гангліях і в чорній субстанції, причому відзначалося збереження гангліозних клітин рухових ядер мозкового стовбура.

Ці анатомічні дані до певної міри підкріплюють теорію про значення центральних вегетативних механізмів у патогенезі міотонічної дистрофії.

Отже, ми маємо цілковиту підставу вважати, що міотонічна дистрофія є захворюванням із складною та різноманітною вегетативною й ендокринною симптоматологією, в якій на перший план виступає своєрідна патологія м'язової системи. Остання полягає у дифузній прогресуючій м'язовій атрофії з вираженими міотонічними явищами. Слід повторно підкреслити, що наявні ознаки ендокринної патології є не причинним фактором захворювання, а, навпаки, зумовлені патологією діенцефальної ділянки з її центральними вегетативними механізмами.

Міотонічна дистрофія — своєрідне, рідко спостережуване захворювання. На підставі викладених вище даних і міркувань це захворювання треба трактувати як результат порушення нормальної функції центральних нервових вегетативних центрів. Саме ця дисфункція і створює складну патологію багатьох систем і органів з особливим акцентом на м'язовій системі.

Звичайно, діенцефальна ділянка функціонально пов'язана з розташованими вище системами підкоркових гангліїв і кори. Значні зміни вищої нервової діяльності роблять імовірним і їх участь у патогенезі міотонічної дистрофії.

Київський медичний інститут ім. акад. О. О. Богомольця,
кафедра нервових хвороб.

Знач
деякВ
не діс
посере
Смоле
лікова
нервоО
ності,
міздки
ності
і досі.С.
альних
цілком
відуал
нізм хО.
у ліка
дисти
обігу,
Більш
природ
у пере
не увій
вій роВ
окремі
погано
огрядн
тромбо
неврівн
схильні
явою а
післяоп
впевнен
найтяж
Пр
науков
зуміння
Спр