

К КЛИНИКЕ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ МИОПЛЕГИИ

А. Ю. Ратнер и Н. А. Семенова

Кафедра нервных болезней (зав.— проф. **И. И. Русецкий**)
Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина

Пароксизмальная миоплегия — редко встречающееся и потому мало изученное заболевание нервной системы. Сообщения по этому поводу в отечественной литературе единичны, и многие из них значительно отличаются от первых классических описаний болезни. Клиническая картина пароксизмальной миоплегии весьма разнообразна. По данным С. И. Резникова и С. Л. Левина, на 1941 г. в отечественной литературе было описано всего 20 наблюдений. За истекшие годы эта цифра не на много возросла.

С. Н. Давиденков утверждает, что пароксизмальная миоплегия представляет собой четкую нозологическую единицу. Основные симптомы болезни известны из описания И. В. Шахновича (1882 г.) и заключаются в перисдически возникающем параличе конечностей при сохранности функции лицевой мускулатуры. Эти приступы чаще всего развиваются ночью или утром после сна; обычно они довольно продолжительны. Провоцирующим моментом может служить прием пищи (иногда совершенно определенной), голод, психические факторы. Большинство авторов (Т. Л. Шалагина, Я. Ю. Попелянский и др.) считает характерным для пароксизмальной миоплегии начало заболевания в возрасте 10—20 лет и регрессирование симптомов к 50—60 годам. В то же время С. И. Резников и Л. С. Левин описали девочку, у которой первые приступы развились в 8-месячном возрасте, а в наблюдении В. В. Крамера пароксизмальная миоплегия проявилась лишь в 56 лет.

Заболевание известно как наследственное, однако спорадические случаи не менее редки и клинически ничем не отличаются от первых (С. Н. Давиденков). Мужчины болеют значительно чаще женщин. Характерно, что в момент приступа движения в конечностях совершенно отсутствуют (особенно страдают проксимальные отделы), рефлексы не вызываются, тонус мышц резко снижен. Исследование электровозбудимости обнаруживает так называемую «трупную реакцию». Каждый приступ сопровождается значительными вегетативными нарушениями. Вне приступов больные чувствуют себя вполне удовлетворительно и у большинства из них неврологически патологии не выявляется. В тех случаях, когда приступы пароксизмальной миоплегии повторяются достаточно часто и врач имеет возможность сам наблюдать больного в момент приступа, диагностика обычно не представляет затруднений. Но приступы могут быть редки, и врачу в этих случаях приходится довольствоваться анамнестическими данными, не всегда убедительными и достоверными, а это, при недостаточном знакомстве широких масс практических врачей с пароксизмальной миоплегией, чревато грубыми диагностическими ошибками.

Нам кажется важным уделять больше внимания «атипичному» течению пароксизмальной миоплегии. Это поможет углубить наши представления и о патогенезе, и о способах лечения. Так, уже в первом описании И. В. Шахновича наряду с классической картиной болезни внимание автора привлекло атлетическое телосложение больного и «ненормально твердые, упругие мышцы». Позднее этого же больного наблюдал А. Е. Щербак, обнаружил те же необычные спастические явления в конечностях и также не смог их объяснить. У двух из пяти больных Т. Л. Шалагина отмечала постоянный миопатический компонент в виде слабости в конечностях, диффузного похудания мышц, понижения проприоцептивных рефлексов и умеренной креатурии. Это, по мнению автора, указывает на переход миоплегии в миопатию. Такое же предположение много раньше высказывал С. Н. Давиденков: он считал, что в основе миоплегии лежат какие-то вегетативные нарушения, сближающие ее с миопатией.

Очень важной особенностью пароксизмальной миоплегии является возможность так называемых эквивалентов припадка — вместо полной обездвиженности приступообразно развивается чувство общей разбитости и мышечной слабости. Их следует расценивать как миастенические проявления, тем более что исследование электровозбудимости в этот момент выявляет миастеническую реакцию. Подобные явления отмечают Гольдфлам, Н. М. Попов, а В. В. Крамер пишет, что «...в нозологическом отношении периодический паралич и миастения отстоят, быть может, не так уж далеко друг от друга». Мы также наблюдали у одного из больных пароксизмальной миоплегией выраженные миастенические приступы и даже миастенические проявления вне приступов. З. Л. Лурье и М. А. Явчуновская обнаружили такие «эквиваленты» у одного из двух больных.

Другой особенностью является возможное сочетание пароксизмальной миоплегии у больного с эпилепсией или мигренью у него самого или у его родственников. Интересно, что у больного, наблюдавшегося В. В. Крамером, после окончания приступа всегда наступал глубокий сон (как после эпилептического припадка) на 3—4 часа, вслед за чем все жалобы полностью исчезали. Кроме эквивалентов пароксиз-

мальной миоплегии, напоминающих миастению, возможно возникновение приступов с парциальными параличами. Движения в этих случаях полностью исчезают, но не во всех конечностях, как обычно, а только в руках или только в ногах, причем степень обездвиженности в проксимальных и дистальных отделах конечностей может быть разной.

Вегетативные нарушения при пароксизмальной миоплегии, подробно перечисленные С. Н. Давиденковым, а позднее Т. Л. Шалагиной, могут занимать видное место в клинической картине как во время приступа, так и вне его. У одного из наших больных вегетативные нарушения в момент приступа были очень яркими (тахикардия, побледнение, гипергидроз, гиперсаливация) и напоминали картину диэнцефального криза.

В наблюдении, приведенном Я. Ю. Попелянским, каждый приступ пароксизмальной миоплегии у 15-летней девочки сопровождался четким симптомом навязчивости — навязчивые мысли, страхи, зрительные галлюцинации.

Очень важной для изучения патогенеза пароксизмальной миоплегии является возможность сочетания ее с дистрофической миотонией (наблюдение Г. И. Сосновика) и миотонией Томсена (наблюдения Стивенса). Это тем более интересно, если учесть упомянутое «родство» миоплегии и миастении, а миастения с миотонией обычно никогда не сочетаются.

Окончательно патогенез пароксизмальной миоплегии до сего дня не ясен, хотя несомненно, что подкорковые вегетативные центры играют в данном случае большую роль.

Ввиду редкости описаний пароксизмальной миоплегии мы считаем возможным сообщить о двух собственных наблюдениях.

1. З., 59 лет, поступил 30/VIII 1961 г. с жалобами на необычные приступы, во время которых возникает резкая слабость в руках, причем движения в кистях рук совершенно отсутствуют. Приступы чаще всего провоцируются физическим трудом либо возникают во время еды. Кроме того, больного беспокоят периодическое двоение в глазах и слабость в мышцах шеи («падает голова»).

Заболел 6 месяцев назад. Среди полного благополучия временами стала появляться слабость в кистях рук, но тогда она была выражена значительно меньше. Вскоре больной стал отмечать периодически нарастающее в течение дня двоение в глазах, опускание век («глаза закрываются») и слабость в мышцах шеи — голову приходилось поддерживать рукой за подбородок. Эти явления развиваются вскоре после сна и достигают максимума в то время, когда исчезают движения в руках. Связать развитие заболевания с каким-либо фактором не удается. Наследственный анамнез не отягощен.

Общее состояние удовлетворительное. Обращает внимание вынужденная поза больного — голову держит несколько запрокинутой назад, иногда поддерживает ее за подбородок. Периодически поза становится обычной. Веки птозированы. При осмотре утром после сна птоза не отмечается, в течение дня выраженность его варьируется. Зрачки равны, реакция на свет вполне удовлетворительная. Остальные черепно-мозговые нервы без отклонений от нормы. Чувствительных нарушений нет. Движения в конечностях в полном объеме. Сила при исследовании по мышечным группам вполне удовлетворительная. Функциональные пробы парезов не выявляют. Проприоцептивные рефлексы вызываются равномерно без разницы сторон. Патологических рефлексов нет. Мышечный тонус без особенностей. АД 130/90. Краниограммы без особенностей.

За время пребывания в клинике неоднократно отмечались приступы, характерные для пароксизмальной миоплегии, но течение их было неодинаковым. Во время одного из приступов внезапно наступила полная плегия дистальных отделов рук. Движения в проксимальных отделах удавались с большим трудом — поднять руки до горизонта больной не мог. Рефлексы с *m. biceps* и *m. triceps* были резко снижены, карпо-радиальные рефлексы не вызывались. Через 35—40 мин. приступ окончился, и неврологический статус больного стал совершенно нормальным.

При другом приступе кроме внезапно развившегося паралича верхних конечностей появилась также внезапная слабость в ногах — больной едва успел лечь. Одновременно развился выраженный птоз с обеих сторон и резкая слабость в трапециевидных мышцах. Во время этого приступа, в отличие от первого, отмечалась резкая бледность, выраженный гипергидроз и гиперсаливация, тахикардия.

Третий вид приступа развивался во время еды — наряду с внезапной слабостью в руках (однако полного паралича не было) возникал выраженный парез жевательной мускулатуры. Нижняя челюсть при этом отвисала, и больной не мог принимать пищу. Через 25—30 мин. эти явления полностью исчезали.

Перечисленные виды приступов повторялись в различной последовательности. Однажды среди полного благополучия развился приступ, напоминающий абдоминальную эпилепсию.

Кроме общеукрепляющей терапии больной получал йодистый калий, кофеин, хинин, хвойные ванны. В результате проведенного лечения состояние больного значительно улучшилось, однако через месяц после выписки из клиники приступы вновь возобновились.

В данном случае внезапное возникновение параличей и исчезновение их через несколько часов не оставляет сомнения в том, что мы имеем дело с пароксизмальной миоплегией. Однако у нашего больного отмечается целый ряд особенностей в клинической картине болезни. Прежде всего заболевание проявилось в пожилом возрасте, что при пароксизмальной миоплегии встречается весьма редко. Наряду с картиной пароксизмальной миоплегии имеются отчетливые миастенические проявления, причем не только как эквивалент приступа, но и вне приступов. Часть приступов не сопровождалась вегетативными нарушениями, при других вегетативные нарушения были чрезвычайно выраженными. Приступы были как общими, так и парциальными, захватывая в одних случаях только верхние, в других — и верхние, и нижние конечности. При пароксизмальной миоплегии мускулатура, иннервируемая черепномозговыми нервами, поразительно щадится даже при полной плегии в конечностях. В нашем случае даже вне приступов отмечались проходящий двусторонний птоз и двоение в глазах, достигающие максимума во время приступа, а часть приступов сопровождалась выраженным парезом жевательной мускулатуры. В отечественной литературе указаний на подобного рода приступы при пароксизмальной миоплегии мы не встретили.

2. К., 30 лет, поступил 12/XII 1963 г. с жалобами на своеобразные приступы, возникающие иногда ежедневно, иногда по несколько раз в месяц. Течение приступов довольно разнообразно. В одном случае внезапно возникает полная обездвиженность больного — движения в конечностях совершенно отсутствуют, в то время как лицевая мускулатура, речь, глотание полностью сохранены. В другом появляется слабость или в руках, или в ногах, больной не в состоянии в этот момент самостоятельно одеться, застегнуть пуговицу. Нередко слабость развивается в руке на одной стороне, и в тот же момент слабеет нога на другой стороне. Продолжительность тех и других приступов — от 45—60 мин. до нескольких часов.

Больной обращает внимание, что во время приступа икроножные мышцы становятся очень «жесткими», «сведенными». Как правило, каждый приступ сопровождается резкой потливостью, гиперемией лица и туловища, сухостью во рту, сердцебиением и болями в области сердца, императивным мочеиспусканием.

Кроме того, больной предъявляет жалобы на то, что вне приступов при длительном однообразном положении рук и ног не может сразу выполнить то или другое движение, а после нескольких попыток эти движения удаются достаточно хорошо.

По словам больного, у его отца заболевание носило точно такой же характер; тем же страдает родной брат, а у 10-летнего сына 2—3 года назад впервые появились приступы пароксизмальной миоплегии.

У нашего больного первые проявления болезни были отмечены в 8—9-летнем возрасте и до настоящего времени продолжают нарастать.

При неврологическом осмотре вне приступов обнаруживается отчетливый миотонический рывок на языке и некоторое снижение проприоцептивных рефлексов на верхних конечностях. Другой неврологической патологии нет. Исследование электровозбудимости выявило только легкую миастеническую реакцию в мышцах утолщения большого пальца.

Во время лечения больного в клинике 3 года назад определялся отчетливый миотонический синдром в кистях рук (сжатые в кулак кисти не могут сразу разжать; после нескольких повторений те же движения постепенно удаются все более свободно), а при исследовании электровозбудимости выявлена миотоническая реакция в мышцах верхних и нижних конечностей.

За время пребывания в клинике больной получал бромистый калий, инъекции прозерина, дибазола, витаминов В₁ и В₁₂, электрофорез с кальцием, хвойно-жемчужные ванны. Однако от приема препаратов калия больной вскоре категорически отказался, так как каждый раз отмечал после этого ухудшение.

Выписан без улучшения.

В данном наблюдении, наряду с приступами полной обездвиженности, наблюдаются эквиваленты приступов, проявляющиеся в частичной слабости в конечностях. Пароксизмальная миоплегия сочетается у нашего больного с элементами миотонии — факт сам по себе удивительный и пока непонятный.

Лечение эффекта не дало, а рекомендуемые в этих случаях соли калия давали обратный эффект.

Все это лишний раз доказывает, что вопросы этиологии и патогенеза пароксизмальной миоплегии еще ждут своего разрешения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Давиденков С. Н. Клинические лекции по нервным болезням. Медгиз, Л., 1952.
2. Крамер В. В. Ж. невроп. и псих. им. Корсакова, 1908, т. I.
3. Лурье З. Л. и Явчуновская М. А. Клин. мед., 1953, 11.
4. Попелянский Я. Ю. Врач. дело, 1952, 7.
5. Попов Н. М. Русский врач, 1907, 35—36.
6. Резников С. И. и Левин С. Л. Сб. научн. раб., посв. С. Н. Давиденкову. Л., 1941.
7. Сосновик Г. И., Шалагина Т. Л. Неврол. проблемы, Л., 1960.
8. Шахнович И. В. Врач, 1882, 32.
9. Goldflam S. Dtsch. Z. f. Nervenhk., 1897, 11.
10. Stevens J. R. Arch. Neurol. a. Psych., 1954, 72, 726.