

как и при других острых демиелинизирующих полиневропатиях, служат снижение СПИ, падение амплитуды М-ответа в проксимальной точке стимуляции и повышение показателя резидуальной латентности.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Колпащикова О.В., Карпович Е.И., Лукушкина Е.Ф., Краснов В.В. Исследование динамики течения дифтерийной полиневропатии у детей по данным электронейромиографии. /VII Всероссийский съезд неврологов (Тез. докл.).— Нижний Новгород, 1995.
2. Заволоков И.Г. Клинико-патогенетические варианты полиневропатий и их лечение: Автореф. дисс... канд. мед. наук.—Санкт-Петербург, 1996.

3. Иванова В.В., Сиземов А.Н., Швалко А.Д. и др. //Российский вестник перинатологии и педиатрии.—1995.—№ 4.—С.35-39.

4. Сорокина М.Н., Скрипченко М.Н., Команцев В.Н., Давыдовская М.В., Вильниц А.А., Железникова Г.Ф., Мельникова А.В. //Педиатрия.—1996.—№ 3.—С.33—35.

5. Скрипченко Н.В., Сорокина М.Н., Железникова Г.Ф., Мельникова А.В. Способ прогнозирования развития и течения неврологических осложнений при тяжелых формах дифтерии ротоглотки у детей.—Изобретения. Приоритетная справка № 96112538 от 20.06.96

6. Clouston P.D., Kiers L., Ziniga G., Cros D. //Electroenceph. Clin. Neurophysiol.—1994.—Vol.93.—P.245—254.

Поступила 11.01.97.



УДК 616—039.31:616.74—009.17

**Б.А.Осетров, Н.М.Жулев, Л.А.Сайкова, В.Д.Косачев,  
Л.Н.Дементьева, Л.А.Полякова, И.Г.Заволоков**

## ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ ГИПОКИНЕТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ ПРИ МИАСТЕНИИ

*Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования*

**Р е ф е р а т.** Определены основные факторы, провоцирующие пароксизмальные гипокинетические состояния. Представлена клиническая характеристика генерализованных и парциальных миастенических кризов различной тяжести. Отмечено чрезвычайно разнообразное течение миастенических кризов. Разработана схема неотложных мероприятий, направленных на поддержание адекватной легочной вентиляции и стабилизации гемодинамических нарушений.

*Б.А.Осетров, Н.М.Жулев, Л.А.Сайкова, В.Д.Косачев,  
Л.Н.Дементьева, Л.А.Полякова, И.Г.Заволоков*

### МИАСТЕНИЯ ВАКЫТЫНДА ПАРОКСИЗМАЛЬ ГИПОКИНЕТИК ХАЛЭТЛЭР

Пароксизмаль гипокинетик халэтне кузгатучы төп факторлар билгеләнэ. Упланган һәм парциаль кризга клиник характеристика бирелэ. Миастеник кризның бик күп төрле юнәлеше билгеләнэ. Шундый ук үпкә гемодинамик бозлыш вентилациясенә һәм тотрыклылыгына ярдәм итүгә юнәлтелгән кичектергесез чаралар схемасы эшләнгән.

*Б.А.Осетров, Н.М.Жулев, Л.А.Сайкова, В.Д.Косачев,  
Л.Н.Дементьева, Л.А.Полякова, И.Г.Заволоков*

### PAROXYSMAL HYPOKINETIC CONDITIONS DURING MYASTHENIA

There determined basic factors, inducing paroxysmal hypokinetic conditions. There given clinical characteristics of generalized and partial miasthenic crises of different severity. It was observed extremely divergent course of miasthenic crisis. It was developed a scheme of urgent measures, directed at supporting an adequate pulmonary ventilation and stabilizing of hemodynamical disorders.

**Н**аиболее тяжелым осложнением миастении являются пароксизмальные гипокинетические состояния или кризы, протекающие с вы-

ключением жизненно важных функций. Миастенические кризы (МК) сопровождаются высоким риском летального исхода вследствие остановки дыхания и асфиксии, а также таких осложнений, как хроническая дыхательная недостаточность, инфекции верхних дыхательных путей, бронхопневмония, ателектатическая пневмония, сердечная недостаточность и нарушения сердечного ритма [1—5].

За последние 7 лет в клинике нервных болезней Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования на лечении находились 534 человека, больных миастенией. МК наблюдались у 65 (12,1%) человек, в том числе у 42 (64,6%) женщин и 23 (35,4%) мужчин. Возраст больных варьировал от 18 до 74 лет. Длительность от начала заболевания до первого криза в среднем составляла 2,6 года. Генерализованная форма миастении диагностирована у 52 (80%) больных, глоточно-лицевая — у 13 (20%). Оперативное лечение было проведено у 57 (87,7%) человек: у 51 (75,4%) выявлена гиперплазия тимуса, у 6 (9,2%) — тимомы. МК у 49 (75,4%) больных расценены нами как генерализованные, у 16 (24,6%) — как парциальные. Среди факторов, провоцирующих развитие криза, ведущую роль играла инфекция верхних дыхательных путей. Она предшествовала развитию криза у 18 (27,7%) больных. Пневмония была выявлена у 6 (9,2%) человек. Непосредственно после тимэктомии криз развился у 10 (15,3%) наблюдавшихся, в связи с недостаточностью дозы антихолинэстеразных препаратов — у 5 (7,7%), на фоне беременности — у 4 (6,1%),

после отмены гормональных препаратов — у 3 (4,6%), в начале курса рентгенотерапии — у 2 (3,1%). Причина МК осталась невыясненной у 17 (26,3%) больных.

Ведущими клиническими проявлениями МК были нарушения дыхания, которые наблюдались у всех 65 больных: смешанный тип нарушения дыхания — у 56 (86,1%), бульбарный — у 9 (13,9%). Тяжелый миастенический криз отмечался у 51 (78,4%) больного, легкий — у 14 (21,6%). Искусственную вентиляцию легких (ИВЛ) от нескольких часов до 3 месяцев проводили в 36 (55,3%) случаях.

Легкие генерализованные МК протекали без нарушения сознания и проявлялись умеренным нарастанием симптомов. Степень нарушений функций дыхания и сердечной деятельности была незначительной. Дополнительное введение антихолинэстеразных препаратов (АХЭП) купировало дальнейшее нарастание симптомов криза.

Клиника тяжелых генерализованных МК была представлена различной степенью угнетения сознания, выраженными бульбарными нарушениями, резким нарастанием слабости скелетной мускулатуры. На протяжении часов, а иногда минут неуклонно прогрессировали расстройства дыхания. Развивались явления гипоксии с гиперемией лица, сменяющейся цианозом. Появлялось двигательное беспокойство, затем наступали полная остановка дыхания и утрата сознания. Нарушения сердечно-сосудистой деятельности в момент криза выражались учащением пульса и повышением артериального давления. В дальнейшем артериальное давление понижалось, пульс становился аритмичным, редким и нитевидным. Усиливались вегетативные симптомы — саливация, потоотделение.

Парциальные МК протекали тяжело, однако они отличались от генерализованных только нарушением дыхания или сердечной деятельности. У 6 больных мы наблюдали 26 сердечных кризов. Большая часть из которых развивалась в ночное время. Клинически сердечные кризы выражались внезапным появлением сердцебиения, неприятными ощущениями в области сердца. Пульс становился частым, был слабого наполнения и напряжения; артериальное давление снижалось; появлялась бледность кожных покровов, а в отдельных случаях вплоть до выраженного цианоза. Дыхание всегда оставалось нормальным. Данные приступы относительно легко регрессировали после инъекций прозерина.

Течение МК в наших наблюдениях было чрезвычайно разнообразным. В 11 из 65 наблюдений криз развивался очень быстро с лавинообразным нарастанием слабости бульбарных и скелетных мышц и внезапной остановкой дыхания и сердечной деятельности, 3 из этих больных спасти не удалось. В остальных 54 наблюдениях симптоматика нарастала более медленно.

Холинергические кризы в наших наблюдениях встречались редко, у 5 больных было диагностировано по одному кризу. Во всех случаях возникновение кризов было связано с передозировкой АХЭП. Холинергические кризы развивались более медленно, чем МК. В течение суток или нескольких дней состояние больных ухудшалось, нарастали слабость и утомляемость. Затем после одной из очередных инъекций или энтерального приема прозерина развивалась картина криза, симулирующая миастенические расстройства. В картине холинергического криза у наших больных прослеживались выраженный (у 3) и умеренный (у 2) мускариновый эффекты действия прозерина, а также отчетливо выраженный во всех случаях никотиновый эффект. В остальной картине холинергического криза не отличалась от МК.

Лечение МК требует проведения неотложных мероприятий, направленных на поддержание адекватной легочной вентиляции и стабилизации гемодинамических нарушений. Наиболее эффективным препаратом является прозерин. Последовательно 3 раза в день вводят подкожно (или внутривенно) по 2 мл 0,05% раствора прозерина с перерывом в 30 минут. Если после такого последовательного введения препарата криз не купируется, нарастают признаки дыхательной недостаточности, то возникает необходимость в переводе больного на ИВЛ. В периоде проведения ИВЛ вводят АХЭП необходимо в тех случаях, когда наблюдаются миастенические расстройства сердечной мышцы.

Существенную помощь в выведении больных из состояния криза оказывает внутривенное введение преднизолона из расчета 1,5—2 мг на 1 кг массы тела. Общепринятым при лечении МК является применение плазмафереза. У нас имеется опыт использования экстракорпоральной гемосорбции на активированных углях у больных миастенией, в том числе и при миастенических кризах [4]. Полученные данные свидетельствуют об эффективности данного метода и позволяют рекомендовать его для применения в комплексной терапии МК.

Во время парциальных сердечных кризов или генерализованных МК с нарушением сердечно-сосудистой деятельности лечебные мероприятия проводятся по описанной выше схеме, но одновременно с первой инъекцией прозерина вводят внутривенно 50—100 мг карбоксилазы, 10 мл 10% раствора панангина и подкожно 1 мл 5% раствора эфедрина. Кроме того, показано введение кофеина, кордиамина, коргликона в средних терапевтических дозах.

Таким образом, наш опыт свидетельствует о том, что у больных миастенией острый дефицит нервно-мышечной передачи наблюдается нередко (12,1%) и может сопровождаться летальным исходом (4,6%). При этом

требуются дифференциация миастенического и холинергического типов дефицита нервно-мышечной передачи и оказание неотложной помощи.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Гагжиев С.А., Догель А.В., Ваневский В.Л. Диагностика и хирургическое лечение миастении.—Л., 1971.
2. Гехт Б.М., Ильина И.А. Нервно-мышечные болезни.—М., 1982.

3. Лобзин В.С., Сайкова Л.А., Полякова Л.А., Васильев В.Н. //Журн. невропатол. и психиатр.—1985.—№ 11.—С.1625—1632.

4. Лобзин В.С., Оболенский С.В., Ромле М.Н., Жулев Н.М., Смирнов А.Н. //Журн. невропатол. и психиатр.—1986.—№ 8.— С.1153—1155.

5. Кузин М.И., Гехт Б.М. Миастения.—М., 1996.

Поступила 25.01.97.

УДК 616.74—009.5

*М.П.Тульская, Г.К.Юдина*

### СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ МИОДИСТРОФИИ ДЮШЕННА С ХРОМОСОМНЫМ МОЗАИЦИЗМОМ 45,X/46,XX

*Саратовский государственный медицинский университет*

**Р е ф е р а т.** Приводится собственное наблюдение девочки с комбинацией двух аномалий — моносомии 45,X и миодистрофии Дюшенна (МДД). Мозаицизм 45,X/46,XX у девочки с мягким течением МДД подтвержден исследованием кариотипа лимфоцитов периферической крови.

*М.И.Тульская, Г.К.Юдина*

ДЮШЕН МИОДИСТРОФИЯ СЕНЕЦ 45,X/46,XX  
ХРОМОСОМЛЫ МОЗАЦИЗМ  
БЕЛЭН ТУРЫ КИЛУ ОЧРАГЫ

Моносомия 45,X һәм Дюшен миодистрофиясе (МДД) тайпалышлары кушылу очрагы кызның уз күзәтүләре китерелә. Жңнел узучы МДДлы кыз балада 45,X/46,XX мозаицизм периферик кандагы лимфоцит кариотипларын тикшерү белән раслана.

*M.I.Tulskaya, G.K.Yudina*

A CASE OF COMBINATION OF DUCHENNE'S  
MYODYSTROPHY WITH CHROMOSOME MOSAICISM

The paper is concerned with a case history of a girl with a rare combination of 2 rare anomalies — monosomy 45,X chromosome and Duchenne's muscular dystrophy. Mosaicism 45,X/46,XX in a girl with a mild picture of Duchenne's muscular dystrophy was confirmed by a study of the karyotype in lymphocytes of the peripheral blood.

**М**ышечная дистрофия Дюшенна (МДД) является прогрессирующим мышечным заболеванием с рецессивным X-сцепленным типом наследования. В связи с этим МДД болеют почти исключительно мальчики. У девочек МДД чрезвычайно редка и возможна, если они страдают моносомией 45,X или мозаичными вариантами синдрома Шерешевского—Тернера. Вероятность наличия у одной больной двух аномалий — моносомии 45,X и мышечной дистрофии Дюшенна — очень мала и составляет 1 на 10 млн. [6]. В литературе

описано несколько случаев развития МДД у девочек с моносомией 45,X [1, 2, 6, 8] а также с X-аутосомными транслокациями [3, 4, 5, 7].

Приводим собственное наблюдение за девочкой, клинические данные которой и результаты дополнительных исследований позволили диагностировать у нее X-сцепленную мышечную дистрофию Дюшенна.

Больная Б., 10 лет, русская, родилась у 19-летней матери от первой беременности, протекавшей благополучно. Шевеление плода, по словам матери, было активным. Роды произошли срочные, масса тела ребенка — 3100 г, длина — 49 см, закричала сразу, но слабо. Голову стала держать с 3 месяцев, сидеть с 7 месяцев, ходить с одного года 2 месяцев. С самого начала при ходьбе вставала на носочки. Всегда отставала от сверстников в беге, при вставании с пола прибегала к вспомогательным приемам — опиралась руками о колени. За 4 года наблюдения отмечалось умеренное прогрессирование миопатического синдрома.

Матери девочки — 28 лет, соматически здорова; при осмотре у нее были обнаружены гипертрофия икроножных мышц и снижение коленных рефлексов, в остальном — без особенностей. Отцу 30 лет (с семьей не живет), здоров, при осмотре в неврологическом и соматическом статусе патологии не выявлено. Два сибса пробанда от второго брака матери (сестры 6 и 3 лет) здоровы.

В семье случаев мышечных заболеваний не было. Обращает на себя внимание (рис. 1), что у матери пробанда, как и у других женщин по материнской линии, не было ни сибсов, ни детей мужского пола. Бабка (II,2) и тетка (III,1) пробанда по материнской линии страдали психическими заболеваниями.

Данные осмотра (рис. 2): рост — 120 см (соответствует росту 7-летнего ребенка), масса тела —