

УДК 616.74-009.11-02-092

## ГИПОКАЛИЕМИЧЕСКИЙ ПЕРИОДИЧЕСКИЙ ПАРАЛИЧ: ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИКА. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Алтайский государственный медицинский университет, г. Барнаул

Шабанова Н.С., Назарова С.С., Вейцман И.А.

*Остро возникший паралич является состоянием, требующим быстрой и при этом тщательной и верной диагностики для выбора правильной тактики лечения, своевременное начало которого позволяет добиться выздоровления или снизить тяжесть последствий заболевания. В данной статье представлено описание клинического случая гипокалиемического периодического паралича, являющегося достаточно редким заболеванием, что может привести к определенным затруднениям в диагностике, однако при правильном лечении наблюдается полный регресс клиники.*

**Ключевые слова:** гипокалиемия, гипокалиемический периодический паралич, пароксизмальная миоплегия.

*Acute paralysis is a condition that requires a quick, thorough and correct diagnosis to choose the right treatment tactics, the timely start of which allows to achieve recovery or reduce the severity of the consequences of the disease. This article describes a clinical case of hypokalemic periodic paralysis, which is a fairly rare disease capable of leading to certain difficulties in diagnosis, but with proper treatment, there is a complete regression of the clinic.*

**Key words:** hypokalemia, hypokalemic periodic paralysis, paroxysmal myoplegia.

**Гипокалиемический периодический паралич** (ГПП) – редкое заболевание, характеризующееся приступами вялого паралича скелетных мышц (слабости или обездвиженности) за счет утраты ими способности к возбуждению и сокращению вследствие патологических изменений на мембранах мышечных клеток при неизменном сократительном аппарате миоцитов [1, 4, 5].

Частота патологии составляет 0,4–1,25 случая на 100 000 населения [3, 5]. Манифестация приступов чаще всего проявляется в детском или подростковом возрасте, но могут и развиваться позже. Средний возраст появления симптомов составляет 15–35 лет [2].

По своей природе периодические гипокалиемические параличи могут быть наследственными или вторичными (симптоматическими). Данное заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с повышенной пенетрантностью гена у мужчин (3:1) [5].

Гипокалиемический периодический паралич вызывает особый интерес среди врачей, с одной стороны, как наиболее часто встречающееся заболевание (до 70%) среди патологии обмена калия с содержанием его в сыворотке крови менее 3,5 ммоль/л, а с другой, как трудно диагностируемая патология [1]. Общими чертами с паралитическими миопатиями другой этиологии являются: снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, генерализованная мышечная слабость, параличи продолжительностью от одного часа до нескольких дней.

Типичны для данной нозологии эпизодические приступы слабости мышц конечностей, как правило, во время сна и ранним утром. Провоцирующими факторами являются физическая нагрузка накануне, стрессовые ситуации, прием пищи, богатой углеводами и натрием. У таких больных отсутствуют мышечные движения конечностей, возникает тетрапарез или парапарез, снижение мышечного тонуса, отсутствие глубоких сухожильных рефлексов с сохранением чувствительности. Сознание при этой патологии сохраняется [1].

### Описание клинического случая

Пациент, юноша 20 лет, поступил в терапевтическое отделение Городской больницы № 8 экстренно 01.05.2017 г. с жалобами на слабость, снижение мышечного тонуса, рвоту.

Настоящее ухудшение состояния отметил утром 01.05.2017, когда возникла и нарастала слабость в руках, а затем в ногах, рвота. Родители вызвали бригаду скорой медицинской помощи, которая оказывала первую медицинскую помощь введением аспаркама, но ввести препарат не удалось из-за изменений реологии крови, связанных с тяжелой гипокалиемией.

При поступлении в приемное отделение стационара состояние тяжелое. Сознание было ясное, речь заторможенная, «безумный» взгляд. Больной отмечал пелену перед глазами. Объективно: менингеальные симптомы отрицательные. Глотание не нарушено. Активные движения в конечностях затруднены, пальцы на руках скрючены. Мышечный тонус снижен. Снижены

сухожильные рефлексы на руках и ногах D=S. При пальпации болезненность верхних и нижних конечностей. Чувствительность сохранена D=S. Дыхание поверхностное 21 в минуту. АД 140/90 мм. рт. ст., Ps 77 ударов в минуту. Температура 36,6°C.

При устном сборе анамнеза удалось выяснить, что у больного ранее возникали подобные приступы. Также из опроса установлено, что больному в январе 2015 года был выставлен диагноз: хронический пиелонефрит на фоне врожденной аномалии мочевой системы (экстропфия мочевого пузыря после операции, двусторонний гидронефроз), непрерывно – рецидивирующее течение. Хроническая болезнь почек II степени.

В биохимическом анализе крови отмечались электролитные нарушения: К – 3,06 ммоль/л, Na – 146 ммоль/л, Са – 2,22 ммоль/л, креатинин – 132 мкмоль/л, мочевины – 10,0 ммоль/л, мочевая кислота – 186 мкмоль/л.

Проводилась коррекция гипокалиемии внутривенным введением хлористого калия. Состояние больного начало улучшаться на 3-й сутки, уменьшилась слабость в конечностях, смог шевелить пальцами. На 4-й день начал самостоятельно ходить. Выписан с диагнозом: гипокалиемический периодический паралич неясного генеза, тяжелого течения. Хронический пиелонефрит на фоне врожденной аномалии мочевой системы. ХБП II ст. Вторичная артериальная гипертензия.

При выписке из отделения жалоб не предъявлял, состояние удовлетворительное. Даны рекомендации по соблюдению диеты, обогащенной калием, здорового образа жизни, аспаркам, препараты калия внутрь под контролем содержания калия в сыворотке крови.

При ретроспективном анализе медицинской документации выявили четыре приступа гипокалиемии с острым развитием мышечной слабости, из которых после 2-х был госпитализирован. Первый приступ случился в 17 лет (январь 2015 г.), когда на фоне общей слабости, головной боли больной отметил развитие мышечной слабости, отсутствие движений в руках и слабые в ногах. Это сопровождалось снижением АД и рвотой. В тот же день бригадой СМП был доставлен в ГБ № 8, отделение неврологии. Был произведен осмотр, на котором выявлен вялый тетрапарез, глубокая чувствительность сохранена, миалгический синдром, функцию тазовых органов контролирует. От люмбальной пункции пациент и его родители отказались. При обследовании определялось резкое снижение в сыворотке крови К – 1,06 ммоль/л. Проводилась коррекция хлоридом калия 4 раза в день. К концу 3-х суток лечения была отмечена положительная динамика: появились активные

движения в руках и ногах, больной самостоятельно мог сидеть. На 5-е сутки уровень К достиг 4,0 ммоль/л, и в этот же день был выписан в удовлетворительном состоянии с полным восстановлением функций.

Повторная госпитализация с аналогичной симптоматикой через год (в феврале 2016 г.). Ухудшение состояние в виде общей слабости, отсутствие движений в руках, задержка мочеиспускания появились после перенесенной ОРВИ. Был госпитализирован в неврологическое отделение, где при осмотре резко ухудшилось состояние, возникла дизартрия, дисфагия. Развилась выраженный тетрапарез с мышечной атонией, прогрессирующая дыхательная недостаточность с остановкой дыхания на 7 секунд. Был переведен в ОРИТ городской больницы, где находился 3 дня. Был подключен к ИВЛ. На 2-е сутки дыхание восстановилось, начался постепенный регресс двигательных, бульбарных и дыхательных нарушений. Калий сыворотки крови в динамике: 1,6–1,8–3,2–3,7–4,3 ммоль/л. Курс терапии включал в себя коррекцию гипокалиемии хлористым калием 4% – 120,0 на 5% растворе глюкозы, аскорбиновую кислоту, милдронат. Выписан на 7-е сутки с улучшением.

Последующие два приступа в апреле и мае 2017 года также сопровождалась нарушением двигательных функций, общей слабостью. При осмотре уровень К – 3,06 ммоль/л. Была проведена коррекция внутривенным вливанием хлорида калия. Состояние улучшилось, госпитализация не потребовалась.

Данный клинический случай демонстрирует трудности дифференциальной диагностики гипокалиемического периодического паралича с некоторыми неврологическими заболеваниями, например, с острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатией Гийена–Барре. Особенностью данного клинического наблюдения является тяжесть приступов гипокалиемии, сопровождающихся быстрым развитием восходящей вялой тетраплегии, сопровождающейся парестезиями, миалгиями, вегетативными и тазовыми нарушениями, присоединением бульбарных и тяжелых дыхательных расстройств. Однако для синдрома Гийена–Барре является нехарактерным резкое снижение при поступлении уровня калия в крови, быстрый и полный регресс симптомов при его восстановлении.

Для профилактики приступов при гипокалиемическом периодическом параличе, как правило, рекомендуются ингибиторы карбоангидразы: ацетазоламид и дихлорфенамид. Но в данном клиническом случае данные препараты противопоказаны пациенту из-за патологии мочевыделительной системе. Поэтому такому больному следует применять калийс-

берегающие диуретики, такие как триамтерен от 25 до 100 мг/сутки или спиронолактон от 25 до 100 мг/день [4]. Острые приступы купируются приемом калия (внутри или внутривенно). Превентивное лечение направлено на уменьшение частоты и выраженности интенсивности приступов мышечной слабости. Триггерные факторы необходимо идентифицировать и по возможности устранить. Диета должна быть с низким содержанием углеводов (60–80 г в сутки) и богата калием (курага, изюм, картофель). В дальнейшем рекомендуется курсовой прием хлористого калия.

Таким образом, при развитии эпизодов мышечной слабости необходимо обращать особое внимание на уровень калия в сыворотке крови, электролитов. С возрастом частота атак может уменьшиться, но может возникнуть постоянная слабость проксимальных мышц конечностей.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

#### Список литературы:

1. Alkaabia J.M., Mushtaqc A., Al-Maskarib F.N. Hypokalemicperiodic paralysis: a case series, review of the literature and update of management. *Eur. J. Em. Med.* 2010; 17: 45–47.
2. Rhee E.P., Scott J.A., Dighe A.S. Case 4-2012: a 37-year-old man with muscle pain, weakness and weight loss. *N. Engi. J. Med.* 2012; 366: 553-560.
3. Руина Е.А., Смирнов А.А., Сальникова В.А. Гипокалиемический паралич с дыхательными нарушениями – трудности диагностики (Клинический случай). *Медицинский альманах.* 2016;5 (45):176-179.
4. Смирнов И.И., Лобойко К.Н., Никонов В.В. Медикаментозная гипокалиемия. *Медицина неотложных состояний.* 2009; 6(25):1–10.
5. Саковец Т.Г., Богданов Э.И. Гипокалиемические миоплегии. *Казанский медицинский журнал.* 2013; 94(6): 933-937.