

Наследственные пароксизмальные миоплегии - генетически детерминированные нервно-мышечные заболевания, обусловленные нарушениями обмена калия и характеризующиеся приступами вялого паралича скелетных мышц вследствие утраты способности к возбуждению и сокращению.

Выделяют 3 формы:

1. Гипокалиемическую.
2. Гиперкалиемическую.
3. Нормокалиемическую.

Форма	Гипокалиемическая	Гиперкалиемическая	Нормокалиемическая
Тип наследования	Аутосомно-доминантный	Аутосомно-доминантный	Аутосомно-доминантный
Дебют, течение	10-20 лет. Сначала прис тупы редкие, затем отмечается учащение до ежедневных. В возрасте 40-50 лет приступы урежаются, иногда совсем исчезают.	10-20 лет. Течение заболевания не прогрессирующее.	в первые 10 лет жизни. Течение заболевания не прогрессирующее.
Провоцирующие факторы	- богатая углеводами обильная пища, - злоупотребление поваренной солью, - отрицательные эмоции, физические нагрузки, - медикаменты, индуцирующие гипокалиемию (в/венное введение растворов глюкозы, циклометиазид).	- состояние голода; - употребление продуктов с высоким содержанием калия (чернослив, курага, изюм); - физические нагрузки.	- длительное пребывание в одной позе; - длительный сон; - переохлаждение.
Время возникновения и продолжительность	В типичных случаях развиваются ночью или под утро, длится от 30 минут до нескольких суток.	Как правило, днем, длится от 1 часа до нескольких дней.	От нескольких суток до нескольких недель.
Клиническая картина приступа	Генерализованные и парциальные: моно-, геми-, пара- или тетрапарез (плегии), отсутствие сухожильных	Преобладают парциальные. Начало часто с парестезий в области лица, дистальных отделов конечностей.	Сочетание признаков мышечной слабости и ограничения объема активных движений с слабостью лицевой и жевательной

	рефлексов, вегетативные расстройства: гипергидроз, жажда, изменения АД и пульса, иногда тошнота и рвота.	Вегетативные нарушения: профузный пот, сердцебиение, повышенная жажда, подъем АД.	мускулатуры.
Параклинические изменения	В анализах крови в момент приступа: - снижение уровня калия (менее 3 ммоль); - ретенция с мочой калия, натрия, хлора и воды; - возможна олигурия и даже анурия. ЭКГ в приступе: синусовая брадикардия, уплощение зубца Т в отведениях V ₂ , V ₃ , V ₄ , снижение сегмента ST.	В анализах крови в момент приступа: - повышение уровня калия в крови (более 5 ммоль); - снижение уровня натрия в крови (до 3 ммоль/л и ниже); - повышение экскреции калия с мочой.	- нормальное содержание калия в крови.
Лечение	В приступе: - медленное введение раствора хлорида калия внутривенно (3% из расчета не более 3 ммоль калия на 1 кг массы тела), под контролем ЭКГ, уровня калия в крови, мышечной силы. Превентивная терапия: - диета, содержащая не более 2,3 г натрия в сутки и 60-80г углеводов в сутки. - препарат выбора: диакарб (до 2г/сут), который можно сочетать с назначением калия хлорида. - эффективен спиронолактон (верошпирон), в этом случае терапия хлоридом калия не назначается.	В приступе: - глюкоза 2г/кг per os, - 15-20 ЕД инсулина п/к. - бета-адреноблокаторы; - хлорид или глюконат кальция (0,5-2г) в ряде случаев купирует приступ. Превентивная терапия: - диета с высоким содержанием углеводов; - избегать голодания; - избегать пребывания на холоде, перегрузок. - уровень ионов калия в крови на фоне терапии должен быть не ниже 3,7 ммоль/л, ионов натрия - 135 ммоль/л.	Превентивное: - диета, богатая хлоридом натрия; - применение натрий задерживающих гормонов; - диакарб.

