

GIPERKALIEMIK NASLIY PAROKSIZMAL MIOPLEGIYA

Giperkaliemik mioplegiya 1956-yili Shvesiyalik pediater *J. Gamstorp* tomonidan yozib qoldirilgan. Mioplegiyaning ushbu turi gipokaliemik mioplegiyaga qaraganda bir necha barobar kam uchraydi.

Etiologiyasi. Kasallik autosom-dominant tipda naslga uzatiladi. Mutant gen yuqori penetrantlikka ega bo'lib, 17-xromosomada (17q23–25) joylashgan. Och qolish, kaliyga boy bo'lgan oziq-ovqatlarni ko'p iste'mol qilish, ortiqcha jismoniy mehnat va stress giperkaliemik xurujlar boshlanishiga turtki bo'ladi.

Klinikasi. Kasallik ko'pincha 10 yoshgacha bo'lgan davrda rivojlanadi. Mioplegik xurujlar kunduz kuni boshlanadi va, asosan, lokal mioplegiyalar bilan namoyon bo'ladi. Mioplegiya xuruji, asosan, bir necha daqiqa davom etadi va kam hollarda 1 soatga cho'ziladi. Xurujlar, asosan, oyoq-qo'llarning proksimal, kam hollarda distal muskullarida ro'y beradi. Xuruj to'satdan boshlanadi. Bu paytda bolaning oyoq-qo'llari shol bo'lib, to'satdan yiqilib qoladi, o'rnidan tura olmay shalpayib yotadi. Uni o'rnidan turg'izmoqchi bo'lsangiz, osilib qolgan oyoq-qo'llari bilan hech qanday harakatlar qila olmaydi. Xuruj boshlanishidan oldin oyoq-qo'llarda paresteziyalar kuzatilishi mumkin. Biroq sezgi buzilmaydi. Xuruj paytida muskullar kuchi va tonusi yo'qoladi, pay reflekslari so'nadi. Bu paytda Xvostek simptomi aniqlanadi. Ba'zida miotonik reaksiyalar kuzatiladi. Sovuq havo muskullar holsizligini kuchaytiradi. Xuruj o'tgach, diurez kuchayadi va muskullarda og'riqlar paydo bo'ladi. Gipokaliemik mioplegiyadan farqli o'laroq, xurujlararo davrda muskullar holsizligi kam rivojlangan bo'ladi. Xuruj paytida qon plazmasidagi kaliy miqdori 5,5 mmol/l dan oshadi.

Tashxis qo'yish algoritmi:

- autosom-dominant tipda nasldan-naslga uzatilishi;
- 10 yoshgacha bo'lgan davrda rivojlanishi;
- asosan, lokal mioplegiyalar bilan namoyon bo'lishi;
- muskullar tonusi va pay reflekslari so'nishi;
- mioplegik xuruj bir necha daqiqa davom etishi (ba'zan 1 soat);
- xuruj paytida qonda kaliy miqdori oshib ketishi (5 mmol/l dan);
- xuruj paytida kaliy xlor eritmasi ichirilsa, mioplegiya kuchayishi.

Xuruj paytida tez yordam ko'rsatish. Giperkaliemik mioplegik xurujlar tez o'tib ketganligi bois, ba'zida tez yordam ko'rsatishga ulgurib bo'lmaydi. Yengil holatlarda bemorga uglevodli ovqatlar berish, osh tuzi eritma-sini ichirish yoki yengil jismoniy harakatlar qildirish ham mioplegik xuruj o'tib ketishiga yordam beradi. Xurujni bartaraf etish uchun 20 ml kalsiy glyukonat yoki 40% li 20 ml glyukoza vena ichiga yuboriladi. Bemor kaliy-ga boy bo'lgan oziq-ovqatlarni (masalan, quritilgan mevalarni) iste'mol qilmasligi kerak. Profilaktik maqsadda diakarb, furosemid qabul qilib turish tavsiya etiladi. Paroksizmal mioplegiyalarda diakarb tavsiya etilishiga sabab, u organizmda yengil metabolik asidozni yuzaga keltiradi va kaliy metabolizmiga ta'sir qilib mioplegiyalar rivojlanishining oldini oladi. Dia-karb kuniga 500-1000 mg miqdorda tavsiya etiladi.

Manba: © Z. Ibodullayev. Asab kasalliklari. 2-nashr. Darslik, Toshkent, 2021., 960 b.

© Z. Ibodullayev. Umumiy nevrologiya. Darslik. Toshkent, 2021., 312 b.

© Ibodullayev ensiklopediyasi

© www.asab.uz