

УДК 616/618

**Л.И. Бонзюк\*, Д.К. Сичинава, Е.А. Куринная, М.А. Барабанова**

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭССЕНЦИАЛЬНОГО ВЕЛОПАЛАТИННОГО МИОКЛОНУСА

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, г. Краснодар, Россия

**Контактная информация:** \*Л.И. Бонзюк – врач-невролог консультативно-диагностической поликлиники ГБУЗ «НИИ-ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края; 350086, Краснодар, ул. 1 Мая, 167, e-mail: Lusy90@mail.ru

Велопалатинный миоклонус является редким расстройством движения, характеризующееся ритмичными непроизвольными сокращениями мышц мягкого неба, что вызывает ритмичный «щелкающий» шум в ушах (открытие и закрытие евстахиевой трубы). В статье представлен клинический случай эссенциального велопалатинного миоклонуса. Рассмотрены особенности клинической картины, диагностики, эффективные методы лечения.

**Ключевые слова:** эссенциальный велопалатинный миоклонус, ботулинотерапия, «щелкающий шум», мягкое небо.

**L.I. Bonzyuk, D.K. Sichinava, E.A. Kurinnaya, M.A. Barabanova**

## CLINICAL CASE WITH ESSENTIAL PALATAL MYOCLONUS

State Public Health Budget Institution 'Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital #1, Krasnodar Region Public Health Ministry

Palatal myoclonus is a rare locomotion disorder which is characterized by unintentional soft palate muscle contraction. And this condition causes rhythmical «clicking» noise in ears (opening and closing of the eustachean tube). In the present article we describe a clinical case with essential palatal myoclonus. We showed characteristics of clinical presentation, diagnostics and effective means of treatment.

**Key words:** essential palatal myoclonus, botulinotherapy, «clicking noise», soft palate.

Выделяют особую группу неврологических заболеваний, которые имеют крайне редкую распространенность в популяции, и могут так и не встретиться за всю практическую деятельность отдельного врача. Эти заболевания составляют так называемый неврологический раритет. Каждый подобный клинический случай достоин подробного изучения и описания.

*Велопалатинный миоклонус* – очень редкое расстройство движения, характеризующееся ритмичными синхронными непроизвольными сокращениями мышц мягкого неба, что вызывает ритмичный «щелкающий» шум в ушах (открытие и закрытие евстахиевой трубы) [2].

Классификация [3]:

*Симптоматический палатинный миоклонус* – обусловлен поражением ствола мозга или мозжечка в треугольнике Гийена-Моллара (зубчатые ядра мозжечка, красные ядра среднего мозга и нижние оливы продолговатого мозга);

*Эссенциальный палатинный миоклонус* – характеризуется отсутствием повреждения структур головного мозга, отсутствием симптомов во время сна.

По данным мировой литературы, описано 261 кли-

нический случай велопалатинного миоклонуса, 77 из которых составляет эссенциальный велопалатинный миоклонус [4].

### Клиническое наблюдение

*Больная М., 20 лет, 15.03.16 г.* обратилась за помощью в консультативно-диагностическую поликлинику НИИ-ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского. Предъявляла жалобы на «щелкающий» шум в ушах, ощущение сокращения мягкого неба. Из анамнеза вышеописанные жалобы беспокоили пациентку на протяжении двух месяцев, появились после перенесенной ОРВИ. По месту жительства назначалась терапия антиконвульсантами (карбамазепин) в среднетерапевтических дозах без положительного эффекта.

Неврологический статус: Сознание сохранено. В пространстве, времени и собственной личности ориентирована. Речь не изменена. Праксис, гнозис не изменен. Менингеальные симптомы не определяются. Обоняние не изменено. Поля зрения без особенностей. Ширина глазных щелей D=S. Зрачки D=S, округлой формы, 3 мм. Прямая и содружественная реакция зрачков на свет сохранена. Страбизма, диплопии нет. Движения глазных яблок в полном объеме. Ни-

стагма нет. Чувствительность кожи лица (сегментарные и периферические зоны) без особенностей. Точки Валле безболезненны. Корнеальный и надбровный рефлексы сохранены. Движения нижней челюсти в полном объеме, сила и трофика жевательных мышц сохранены. Мандибулярный рефлекс не изменен. Лицо в покое и при движении симметрично. Лагофталма нет. Слух не изменен. Глотание и фонация не изменены. Мягкое небо подвижно. Глоточный и небный рефлекс сохранены. Девииции языка нет. Вкус не изменен.

При исследовании ротовой полости выявлено ритмичное двустороннее сокращение мягкого неба, синхронизированное с «щелкающим» шумом, миоклонии языка (рис. 1, 2).

Походка не изменена. Фланговая, tandemная походка не затруднена. Атрофии, фасцикуляции, фибриллярные подергивания не определяются. Мышечный тонус не изменен. Активные движения в полном объеме. Мышечная сила 5 баллов во всех группах мышц. Глубокие сухожильные рефлексы D=S, не изменены. Кожные рефлексы определяются. Патологические рефлексы не определяются. Рефлексы орального автоматизма отрицательны. В позе Ромберга устойчива. Динамические координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Адиадохокinesis, дизметрии, асинергии нет. Симптом «обратного толчка» отрицательный. Почерк не изменен. Поверхностная, глубокая чувствительность не изменена. Вертебральный синдром отрицательно. Симптомы нажатия нервных стволов отрицательны. Функция тазовых органов не изменена. МРТ головного мозга 14.04.16г. – без патологии. Консультирована ЛОР-врачом – патология не выявлена. Установлен диагноз – эссенциальный велопалатинный миоклонус.

Лечение этого доброкачественного, но тягостного состояния с помощью нейролептиков, противосудорожных препаратов, хирургических методов, по данным мировой литературы, в значительной степени безуспешно.

Единственным методом фармакологической коррекции, который имеет доказанную эффективность, является ботулинотерапия.

Ботулотоксин вводится под ЭМГ-контролем в мягкое небо в m. tensor veli palatini и m. levator veli palatini. Подбор дозы производится индивидуально.

Во избежание развития возможных преходящих побочных эффектов (дисфония, дисфагия) инъекция была произведена под ЭМГ-контролем в левые m. tensor veli palatini и m. levator veli palatine. Введено 20 ЕД ботулотоксина типа А [1] (рис. 3).

На контрольном осмотре через месяц после проведения инъекции были получены следующие результаты: «щелкающий» шум регрессировал полностью, миоклонии языка регрессировали полностью, значи-



Рис. 1. Мягкое небо. Миоклонии мышц мягкого неба.



Рис. 2. Мягкое небо. Миоклонии мышц языка.



Рис. 3. Введение ботулотоксина типа А в мышцы мягкого неба с использованием ЭМГ-контроля.

тельно уменьшились миоклонии мягкого неба, побочные эффекты не зарегистрированы.

### Выводы

Данный клинический случай подтверждает, что ботулинотерапия велопалатинного миоклонуса является единственным методом фармакологической терапии, который имеет доказанную эффективность и позволяет значительно улучшить качество жизни пациентов, страдающих этим тяжелым недугом.

### Литература

1. Тимербаева С.Л. Азбука ботулинотерапии: научно-практическое издание. М.: «Практическая медицина» 2014. – 416с.
2. Jeff H. Lam, Mairi E. Fullarton and Alex MD Bennett. Essential palatal myoclonus following dental surgery: a case report // Lam et al. Journal of Medical Case Reports 2013, 7:241.
3. Shi-Nae Park, MD Kyoung Ho Park, MD•Do Hyun Kim, MD Sang Won Yeo, MD. Palatal Myoclonus Associated with Orofacial Buccal Dystonia // Clinical and Experimental Otorhinolaryngology Vol. 5, No. 1: 44 – 48, March 2012.
4. Mursailin M Anis and Natash Pollak. Treatment of Palatal Myoclonus with Botulinum Toxin Injection // Case Reports in Otolaryngology Volume 2013.

Статья поступила 5.08.2016 г.