

УДК 616:716.4-08

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

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИДИОПАТИЧЕСКОГО ПАРОКСИЗМАЛЬНОГО МИОКЛОНУСА НИЖНЕЙ ЧЕЛЮСТИ

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

✉ *Бонзюк Людмила Игоревна, ГБУЗ НИИ – ККБ №1, 350086, г. Краснодар, ул. 1-го Мая, 167, e-mail: Lusy90@mail.ru

Идиопатический пароксизмальный миоклонус нижней челюсти является редким расстройством движения, характеризующимся внезапными насильственными миклониями жевательных мышц, что вызывает вертикальные движения нижней челюсти изолированно или кластерами.

В статье представлен клинический случай идиопатического пароксизмального миоклонуса нижней челюсти. Рассмотрены особенности клинической картины, диагностики, эффективные методы лечения.

Ключевые слова: пароксизмальный миоклонус нижней челюсти, эпилепсия, жевательные мышцы, антиконвульсанты.

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

A CLINICAL CASE OF IDIOPATHIC PAROXYSMAL LOWER JAW MYOCLONUS

SBIPH 'Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital # 1', Public Health Ministry of Krasnodar Region, Krasnodar, Russia

✉ *L.I. Bonzuk, SBIPH SRI – RCH №1, 350086, Krasnodar, 167, 1st May str., e-mail: Lusy90@mail.ru

Idiopathic paroxysmal lower jaw myoclonus is a rare condition of movement and characterized with unexpected violent myoclonias of masticatory muscles that cause vertical movements of the lower jaw bone isolated or in cluster types.

In the paper we presented a clinical case of idiopathic paroxysmal lower jaw myoclonus. We described peculiarities of diagnosis, treatment and clinical findings.

Key Words: paroxysmal myoclonus of lower jaw bone, epilepsy, masticatory muscles, antiepileptic agents.

Среди неврологических заболеваний выделяют особую группу, имеющую крайне редкую распространенность в популяции. Эти заболевания составляют так называемый неврологический раритет. Каждый подобный клинический случай достоин подробного изучения и описания.

Идиопатический пароксизмальный миоклонус нижней челюсти является редким расстройством движения, характеризующееся внезапными насильственными миклониями жевательных мышц, что вызывает вертикальные движения нижней челюсти изолированно или кластерами.

Идиопатический пароксизмальный миоклонус нижней челюсти является формой стволового ретикулярного миоклонуса, который вовлекает систему ядер V и VII черепных нервов вдоль полисинаптических путей.

Идиопатический пароксизмальный миоклонус нижней челюсти впервые был описан в 1991 г., с тех

пор опубликованы лишь 6 докладов на эту тему, что свидетельствует о редкости данного заболевания и, возможно, значительной его недооценке.

Описание данного клинического случая представляет интерес для неврологов и эпилептологов, так как пациенты с идиопатическим пароксизмальным миоклонусом нижней челюсти могут длительное время наблюдаться с диагнозом эпилепсия.

Клиническое наблюдение

Пациент Б., 25 лет, обратился за помощью 16.08.16 г. в консультативно-диагностическую поликлинику НИИ – ККБ№1 им. проф. С.В. Очаповского. Предъявлял жалобы на приступы дрожания нижней челюсти длительностью от нескольких секунд до 10 минут, во время приступа сознание не нарушалось. Из анамнеза вышеописанные жалобы беспокоили пациента на протяжении шести месяцев. В течение последнего месяца симптоматика значительно усилилась, приступы стали более продолжительные, увеличи-

чилась их частота. По месту жительства терапия не назначалась. Был направлен в НИИ – ККБ №1 с диагнозом эпилепсия.

Неврологический статус

Сознание сохранено. В пространстве, времени и собственной личности ориентирован. 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 реакции зрачков на свет сохранены. Страбизма, диплопии нет. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма 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. Девиации языка нет. Вкус не изменен.

Походка не изменена. Фланговая, тандемная ходьба не затруднена. Атрофии, фасцикуляции 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 отрицательные.

В позе Ромберга устойчив. Динамические координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Адиадохокинеза, дизметрии, асинергии нет. Симптом «обратного толчка» отрицательный. Почерк не изменен.

Поверхностная, глубокая чувствительность не изменена. Вертебральный синдром отрицательный. Симптомы напряжения нервных стволов отрицательные. Функция тазовых органов не изменена.

Во время осмотра зафиксирован пароксизм миоклонического гиперкинеза нижней челюсти длительностью 1 минута 15 секунд. Отмечались миоклонические сокращения жевательных мышц, что приводило к ритмическим движениям нижней челюсти. Имели место компенсаторные жесты, которые существенно снижали частоту и амплитуду колебаний нижней челюсти. Отмечен спонтанный регресс насильственных движений нижней челюсти.

Общее обследование не выявило гипертрофии жевательных мышц или болезненности при пальпации височно-нижнечелюстных суставов.

Типичное клиническое событие произошло и во время записи электроэнцефалограммы, зафиксирова-

ны двигательные артефакты. ЭЭГ в пароксизмальный и интериктальный период эпилептиформной активности не зафиксировала.

MPT головного мозга – без патологии.

Установлен диагноз – идиопатический пароксизмальный миоклонус нижней челюсти.

Лечение этого доброкачественного, но тягостного состояния заключается в назначении адекватных доз бензодиазепинов. Это единственный метод фармакологической коррекции, который имеет доказанную эффективность. Подбор дозы осуществляется строго индивидуально. Нашему пациенту был назначен клоназепам в дозе 0,5 мг на ночь.

На контрольном осмотре через месяц после назначения терапии были получены следующие результаты: значительное снижение частоты миоклонического гиперкинеза нижней челюсти, уменьшение его амплитуды. Побочные эффекты не зарегистрированы.

Выводы

Данный клинический случай подтверждает, что оптимальным методом фармакологической терапии, который имеет доказанную эффективность и позволяет значительно улучшить качество жизни пациентов, страдающих этим тяжелым недугом, является назначение клоназепама.

Литература

1. Facio-mandibular myoclonus specific during REM sleep. Renate Wehrle, Andrea Bartels, Max Planck Institute of Psychiatry, Kraepelinstr. 2 – 10, 80804 Munich, Germany.
2. Facio-mandibular myoclonus: a rare cause of nocturnal tongue biting. *Epileptic Disord.* 2011 Mar;13(1):96-8. doi: 10.1684/epd.2011.0414.
3. Aguglia U, Gambardella A, Quattrone A. Sleep-induced masticatory myoclonus: a rare parasomnia associated with insomnia. *Sleep* 1991.
4. Dylgjeri S, Pincherle A, Ciano C, Binelli S, Villani F. Sleep-related tongue biting may not be a sign of epilepsy: a case of sleep-related faciomandibular myoclonus. *Epilepsia* 2009; 50: 157 – 159.
5. Kato T, Montplaisir JY, Blanchet PJ, Lund JP, Lavigne GJ. Idiopathic myoclonus in the oromandibular region during sleep: a possible source of confusion in sleep bruxism diagnosis. *Mov Disord* 1999; 14: 865 – 871.
6. Loi D, Provini F, Vetrugno R, D'Angelo R, Zaniboni A, Montagna P. Sleep-related faciomandibular myoclonus: A sleep-related movement disorder different from bruxism. *Mov Disord* 2007; 22: 1819 – 1822. PubMedCrossRefGoogle Scholar
7. Vetrugno R, Provini F, Plazzi G, et al. Familial nocturnal faciomandibular myoclonus mimicking sleep bruxism. *Neurology* 2002; 58: 644 – 647. PubMedGoogle Scholar

Сведения об авторах

Бонзюк Л.И., врач-невролог, консультативно-диагностическая поликлиника, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: Lusy90@mail.ru.

Сичинава Д.К., кандидат медицинских наук, врач невролог, консультативно-диагностическая поликлиника, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: jambul.kon@bk.ru.

Куринная Е.А., врач невролог, заведующая консультативно-диагностической поликлиникой, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: way_doc@mail.ru.

Барabanова М.А., доктор медицинских наук, профессор, главный невролог Краснодарского края, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: barabanova.m@gmail.com.

Конфликт интересов отсутствует.

Статья поступила 02.02.2017 г.

Author Credentials

Bonzyuk L.I., neurologist, diagnostic polyclinic, SBIPH 'Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital # 1' (Krasnodar, Russia). E-mail: Lusy90@mail.ru.

Sichinava J.K., Candidate of Medical Science, neurologist, diagnostic polyclinic, SBIPH 'Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital # 1' (Krasnodar, Russia). E-mail: jambul.kon@bk.ru.

Kurinnaya E.A., neurologist, head of diagnostic polyclinic, SBIPH 'Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital # 1' (Krasnodar, Russia). E-mail: way_doc@mail.ru.

Barabanova M.A., PhD, DSc, professor, chief neurologist of Krasnodar Region, SBIPH 'Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital # 1', (Krasnodar, Russia). E-mail: barabanova.m@gmail.com.

Conflict of interest: none declared.

Accepted 02.02.2017 г.