

ЭЛЕКТРОИМПУЛЬСНАЯ ТЕРАПИЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ У БОЛЬНОГО МИОТОНИЕЙ

А. Л. Сыркин, А. В. Недоступ, Н. В. Ефимова, И. В. Маевская

Факультетская терапевтическая клиника (дир.— член-корр. АМН проф. З. А. Бондарь)
I Московского медицинского института им. И. М. Сеченова

Миотония, или болезнь Томсена,— сравнительно редко встречающееся заболевание со своеобразной клинической картиной. Симптоматология миотонии сводится к появлению тонических спазмов произвольной мускулатуры, возникающих после активного напряжения мышц, а также к затруднению вначале активных движений, их скованности. Имеются указания и на миотонические реакции со стороны гладкой мускулатуры — зрачковые реакции, спазм сфинктера мочевого пузыря у лиц с болезнью Томсена (С. Н. Давиденков; А. П. Зинченко; Б. Н. Маньковский, и др.). Поражение внутренних органов при этом заболевании встречается редко. Со стороны сердечно-сосудистой системы, в частности, отмечается обычно лишь тенденция к ваготонии и эпизодическому повышению артериального давления (А. П. Зинченко). Исключение составляет особая, весьма редкая разновидность заболевания, так называемая атрофическая миотония, при которой наблюдаются нарушения сердечного ритма и проводимости, расширение границ сердца, глухость тонов, акроцианоз, гипотония (Fisch).

Мы наблюдали больного миотонией с длительным приступом пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии. Интерес данного наблюдения заключается в демонстрации возможности применения у больных, страдающих миотонией, высоковольтного разряда конденсатора для устранения аритмий сердца в условиях искусственной миорелаксации. В литературе сообщений о применении электроимпульсного метода у больных миотонией мы не нашли.

Приводим описание собственного наблюдения.

Больной Б., 19 лет, поступил в клинику 30/VIII 1967 г. с некупирующимся приступом суправентрикулярной тахикардии. В течение года отмечает затруднение при разжимании кулаков и ходьбе, особенно в ее начале. В 1966 г. у больного диагностирована миотония, в связи с чем переведен на III группу инвалидности. В прошлом ставили диагноз митрального порока сердца, явлений декомпенсации не отмечалось (работает слесарем). Часто болеет простудными заболеваниями. Дядя больного страдает миотонией.

17/VIII 1967 г. без видимой причины возникло сердцебиение, сопровождающееся сжимающими болями в области сердца; диагностирована пароксизмальная тахикардия. В течение 4 суток больного лечили на дому внутривенными вливаниями строфантина и новокаинамида без эффекта, затем он был госпитализирован в Больницу № 51 Москвы. В течение 10 дней проводилось лечение новокаинамидом внутримышечно и внутривенно, хинидином, строфантином, изоланидом. Приступ не купировался, в связи с чем больной переведен в нашу клинику.

При поступлении состояние удовлетворительное. Отеков, цианоза нет. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, число дыханий 16 в минуту. Сердце расширено влево до передней подмышечной линии, верхушечный толчок определяется в шестом межреберье, усиленный, разлитой. Выслушивается раздвоенный I тон, непостоянный систолический шум на верхушке сердца и сосудах. Число сердечных сокращений 164 в минуту. Артериальное давление 80/60 мм рт. ст., венозное давление 220 мм вод. ст. Печень выступает из-под реберной дуги на 1 см. При неврологическом исследовании отмечаются повышенная мышечная возбудимость, феномен «большого пальца», «миотонический ровик», хорошо выявляемый на бицепсах и на языке, длительный спазм зрачкового сфинктера на свет и конвергенцию. Заключение невропатолога: миотония. Электрокардиограмма: пароксизмальная тахикардия, исходящая из нижней части атриовентрикулярного узла, нарушение внутрижелудочковой проводимости по типу блокады правой ножки пучка Гиса ($QRS=0,16$ сек.). На электрокардиограммах, снятых в прошлом, на фоне синусового ритма имели место замедление атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости, а также патологический зубец Q в I и II отведениях. Наличие очагового кардиосклероза в области передней стенки левого желудочка подтверждено после восстановления синусового ритма данными векторкардиографии. При рентгенологическом исследовании в легких патологии не выявлено; левый желудочек значительно увеличен, смещен влево и вниз; признаков увеличения левого предсердия и правых отделов сердца не найдено. Лабораторные исследования свидетельствовали против активного ревматического процесса.

Отсутствие признаков органических изменений со стороны клапанного аппарата (аускультативная картина и после восстановления синусового ритма существенно не изменилась) и наличие несомненных изменений миокарда в сочетании с «простудными» заболеваниями в анамнезе давали основание диагностировать у больного миокардитический кардиосклероз, осложненный нарушением проводимости и сердечного ритма (пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия). Вместе с тем нельзя было полностью отвергнуть предположение о наличии какого-то специфического поражения сердечной мышцы у больного, страдающего миотонией.

Большая длительность приступа пароксизмальной тахикардии, сопровождающегося нарушением кровообращения со значительным повышением венозного давления, являлась показанием к возможно быстрому его купированию. Однако представлялось опасным увеличение дозы ранее примененных обычных противоритмических средств ввиду нарушения внутрижелудочковой проводимости. Повторные попытки устранить пароксизмальную тахикардию медикаментозными средствами (внутривенным введением 1 г новокаинамида, 40 мг гилуритмала) приводили лишь к незначительному урежению числа сердечных сокращений, сопровождающемуся нарастанием нарушения внутрижелудочковой проводимости. Не могли быть назначены в сколько-нибудь значительных дозах и препараты калия, противопоказанного больным миотонией. Все это выдвигало на первый план электроимпульсную терапию. Известно, однако, что раздражение скелетной мускулатуры у больных миотонией как фарадическим, так и гальваническим током низкого напряжения сопровождается длительным тоническим сокращением и замедленным расслаблением мышц (электрическая миотоническая реакция по Эрбу). Указаний на характер реакции поперечнополосатой или гладкой мускулатуры, а также миокарда у больных миотонией в ответ на одиночный разряд конденсатора высокого напряжения в доступной нам литературе мы не нашли. Представлялось очевидным, что у подобного больного электроимпульсное лечение может быть проведено лишь при применении миорелаксантов и аппаратного дыхания во избежание длительного тонического сокращения произвольной мускулатуры (в первую очередь дыхательной). Однако и в этом случае нельзя было предсказать характер реакции гладкой мускулатуры внутренних органов в ответ на раздражение высоковольтным электрическим импульсом, а также исключить возможность у данного больного необычной реакции миокарда на разряд дефибриллятора (тоническое сокращение — остановка сердца в систоле?), тем более что характер поражения миокарда и этиология самого приступа пароксизмальной тахикардии оставались не вполне ясными и не давали возможности исключить специфического поражения миокарда у больного миотонией.

Несмотря на указанные опасения, мы все же решились применить электроимпульсную терапию, учитывая ухудшение состояния больного. 5/IX после премедикации внутримышечным введением 2 мл 2,5% пипольфена и 1 мл 2% промедола на фоне ингаляции кислорода дан наркоз гексеналом (200 мг внутривенно), после чего введено 100 мг листенона, произведена интубация трахеи и начата искусственная вентиляция легких (анестезиолог Н. В. Ефимова). Особенности обезболивания явились значительная и длительная фибрилляция скелетных мышц после введения листенона, а также резко повышенная чувствительность к барбитуратам (длительный наркотический сон — до 30 мин.). После достижения наркотического эффекта произведен разряд дефибриллятора («Према-III» без кардиосинхронизации) при напряжении на конденсаторе 4000 в. Немедленно восстановился синусовый ритм с числом сердечных сокращений 100 в минуту. После электрического разряда отмечалась распространенная и более длительная, чем обычно, фибрилляция мышц грудной клетки (до 1 мин.). После пробуждения состояние удовлетворительное. Электрокардиограмма: признаки гипертрофии левого желудочка, замедление внутрипредсердной ($P=0,11$ сек.), атриовентрикулярной ($PQ=0,22$ сек.) и внутрижелудочковой ($QRS=0,12$ сек.) проводимости. Ввиду наличия нарушений проводимости больному в качестве поддерживающей терапии назначены малые дозы хинидина (0,2 г в сутки), в дальнейшем — делал по 0,25 г 3 раза в день. На 2-е сутки после восстановления синусового ритма выявлен небольшой пневмонический фокус справа. После применения антибиотиков клинические и рентгенологические признаки пневмонии быстро исчезли. После восстановления синусового ритма размеры сердца остались прежними, венозное давление снизилось до 80 мм вод. ст.

При осмотре спустя 6 месяцев состояние остается удовлетворительным, больной работает, приступы тахикардии не повторялись.

Приведенное наблюдение продемонстрировало отсутствие патологических реакций со стороны скелетной и гладкой мускулатуры, а также миокарда в ответ на воздействие высоковольтного конденсаторного разряда, наносимого под общим обезболиванием с применением миорелаксантов и искусственного дыхания. Этим определяется возможность использования электроимпульсного лечения аритмий сердца у больных миотонией.

ЛИТЕРАТУРА

- Давиденков С. Н. Клинические лекции по нервным болезням. Л., 1952. —
Зинченко А. П. Миотония. Л., 1960. — Маньковский Б. Н. В кн.: Много-
томное руководство по нервным болезням, Л., 1960, т. 7, с. 87 — Fisch C., Am. Heart
J., 1951, v. 41, p. 525.

Поступила 6/VIII 1969 г.