

А.А. Иванов, Т.В. Куличенко, Ю.С. Лашкова, Н.С. Ершова

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Периодический гипокалиемический паралич у ребенка 10 лет: клинический случай

Контактная информация:

Иванов Артем Александрович, врач-педиатр, эксперт-аналитик управления по реализации функций Национального медицинского исследовательского центра по педиатрии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Адрес: 117513, Москва, ул. Островитянова, д. 1, e-mail: trt.iy@yandex.ru

Статья поступила: 08.01.2026, принята к печати: 16.04.2026

Обоснование. Периодический гипокалиемический паралич — редкая форма паралича у детей, возникающего в результате генетически детерминированных электролитных нарушений. Диагностика периодического гипокалиемического паралича затруднена по причине транзиторных неспецифических симптомов. **Описание клинического случая.** Заболевание дебютировало в возрасте 5 лет с эпизодов мышечной слабости и резкой усталости. В дальнейшем отмечалась тенденция к учащению этих эпизодов. После оперативного вмешательства у ребенка стали появляться параличи, преимущественно нижних конечностей, которые всегда сопровождались снижением концентрации калия в сыворотке крови. Методом секвенирования нового поколения геномной панели «нервно-мышечные заболевания» обнаружены патогенные изменения гена *CACNA1S* (c.3716G>A, p.Arg1239His). Патологический аллель верифицирован по Сенгеру у пробанда, но не у его родителей (изменение гена *de novo*). Установлен диагноз: «Гипокалиемический периодический паралич». Ребенок переведен с парентерального введения растворов калия на пероральную терапию 4% раствором KCl. В схему лечения добавили ацетазоламид, который в последующем был отменен по причине нежелательной реакции — стойкого метаболического ацидоза. **Заключение.** Обнаружение у пациента спонтанно возникающего паралича, который сопровождается снижением концентрации калия в сыворотке крови, — повод заподозрить периодический гипокалиемический паралич. Применение препарата калия позволяет предупредить появление симптомов заболевания без снижения качества жизни пациента.

Ключевые слова: дети, паралич, электролитные нарушения, гипокалиемия, клинический случай

Для цитирования: Иванов А.А., Куличенко Т.В., Лашкова Ю.С., Ершова Н.С. Периодический гипокалиемический паралич у ребенка 10 лет: клинический случай. *Вопросы современной педиатрии.* 2026;25(2):115–122. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i2.3013>

ОБОСНОВАНИЕ

Паралич — неврологический симптом, характеризующийся снижением или полным отсутствием двигательной функции в одном или нескольких участках тела, возникающий из-за утраты мышечных движений [1, 2].

Чаще всего параличи связаны с нарушением функций нервной системы вследствие повреждений различного генеза или компрессии (например, опухолью) части центральной или периферической нервной системы (в особенности спинного мозга) [3]. В редких случаях

Artem A. Ivanov, Tatiana V. Kulichenko, Julia S. Lashkova, Nataliya S. Ershova

Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

Hypokalemic Periodic Paralysis in a 10-year-old Child: Case Study

Background. Hypokalemic periodic paralysis is a rare form of paralysis in children resulting from genetically determined electrolyte disorders. Its diagnosis is complicated due to transient nonspecific symptoms. **Case description.** The disease onset was at the age of 5 with episodes of muscle weakness and severe fatigue. Later, the number of these episodes has increased. After the surgery child was diagnosed with paralysis of lower limbs (mostly) accompanied by decreased level of potassium in blood serum. Next-generation sequencing, neuromuscular diseases gene panel, has revealed pathogenic variant in the *CACNA1S* gene (c.3716G>A, p.Arg1239His). The pathological allele was verified via Sanger sequencing in the proband, but not in his parents (*de novo* mutation). Diagnosis of “Hypokalemic periodic paralysis” was established. The child was transferred from parenteral administration of potassium solutions to oral therapy with KCl (4%) solution. Acetazolamide was added to the treatment regimen, and was subsequently discontinued due to an adverse reaction (persistent metabolic acidosis). **Conclusion.** Spontaneous paralysis in the patient, accompanied by decrease in serum potassium level, is a reason to suspect hypokalemic periodic paralysis. Administration of potassium medications allows us to prevent any symptoms of disease without reducing patient's quality of life.

Keywords: children, paralysis, electrolyte disorders, hypokalemia, case study

For citation: Ivanov Artem A., Kulichenko Tatiana V., Lashkova Julia S., Ershova Nataliya S. Hypokalemic Periodic Paralysis in a 10-year-old Child: Case Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics.* 2026;25(2):115–122. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i2.3013>

параличи ассоциированы с аутоиммунной патологией, электролитными нарушениями и лекарственными воздействиями [4]. В зависимости от уровня поражения выделяют центральные (спастические) и периферические (вялые) параличи, которые чаще всего сопряжены с нарушением функций нервной системы вследствие поврежденных различного генеза [3].

Электролитные нарушения также могут быть причиной развития параличей. В этой связи выделяют группу первичных периодических параличей, вызванных изменениями генов, ответственных за функционирование ионных каналов [5, 6]. Одним из клинических вариантов этой группы заболеваний является периодический гипокалиемический паралич (ПГП) [7]. ПГП — редкая каналопатия, возникающая в результате изменений генов ионных каналов (кальциевых, калиевых и натриевых) клеток скелетной мускулатуры. Эти изменения приводят к спонтанному снижению концентрации внеклеточного калия и, как следствие, внезапным эпизодам генерализованного или очагового паралича. В большинстве случаев тип наследования — аутосомно-доминантный, происхождение — наследственные или семейные случаи болезни [7]. Чаще всего развитие заболевания вызвано изменениями структуры гена *CACNA1S* [7], отвечающего за функционирование кальциевых каналов в скелетной мускулатуре. Впервые изменение гена было описано в 1994 г. [8]. В настоящее время в числе причин развития ПГП обсуждается роль патологических аллелей генов *KCNJ2* и *KCNJ18* (кодируют калиевые клеточные каналы) и *SCN4A* (кодирует натриевые каналы скелетной мускулатуры) [9, 10]. К основным причинам приобретенного ПГП относят первичный тиреотоксикоз и вторичные потери калия (на фоне почечного тубулярного ацидоза или энтеропатий) [7]. Предполагаемая распространенность ПГП составляет 1 на 100 тыс. человек, а первые признаки могут возникать с 5-летнего возраста, достигая пика частоты приступов в возрасте от 15 до 35 лет [11, 12].

ПГП характеризуется внезапными, а не регулярными эпизодами [7, 10], возникающими после значительных физических нагрузок, стресса, воздействия низких температур, применения глюкокортикоидов и употребления продуктов с большим содержанием углеводов [7, 13]. Во время эпизода ПГП всегда наблюдается снижение (ниже 2,5–3,0 ммоль/л) концентрации калия в сыворотке крови, что и отличает его от других вариантов параличей [7, 10]. Продолжительность эпизода может варьировать от нескольких минут до нескольких дней, но чаще длится несколько часов [6, 7]. В межприступный период у пациентов отсутствуют электролитные нарушения и не выявляется патологии при неврологическом обследовании [6].

Из-за низкой распространенности первичных периодических параличей в популяции существуют трудности в диагностике этих состояний и оказании пациентам своевременной квалифицированной помощи. По нашему опыту, чаще всего имеет место гиподиагностика ПГП.

Согласно ранее опубликованным описаниям российских пациентов с ПГП, дебют заболевания наступал в возрасте 15 лет и старше. При этом ни у одного из пациентов диагноз не был верифицирован генетически, а тактика лечения строилась на парентеральном введении препа-

ратов калия или замене их на калия аспарагинат. Также в большинстве случаев отсутствовало описание катамнеза, что затрудняет оценку степени контроля ПГП на фоне терапии. В связи с этим мы представили описание случая раннего дебюта ПГП с верифицированным патогенным вариантом гена *CACNA1S*, возникшим *de novo*, и успешным консервативным лечением с применением монотерапии пероральным препаратом калия. Такая терапия соответствует зарубежным рекомендациям [5, 6] и позволяет добиться снижения риска необоснованной госпитализации и связанных с этим нежелательных медицинских вмешательств [6]. Приведенные данные в статье также нацелены на повышение осведомленности врачей о диагностике, лечении и профилактике развития эпизодов ПГП.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

О пациенте

Мальчик А., возраст 10 лет, поступил в педиатрическое диагностическое отделение Российской детской клинической больницы (Москва) с жалобами на развитие внезапной мышечной слабости и отсутствие движений, преимущественно нижних конечностей.

Анамнез болезни. Периодически возникающая мышечная слабость на фоне полного здоровья ребенка впервые отмечена в возрасте 5 лет. Пароксизмы длились от 2 до 10 мин и проходили самостоятельно, их частота составляла 1–2 раза в течение 6–8 мес. Ребенок был осмотрен педиатром по месту жительства, его состояние связали с проявлением «болей роста», была назначена нейрометаболическая терапия левокарнитином. Однако в дальнейшем у пациента зафиксировано учащение эпизодов мышечной слабости. Значительное ухудшение состояния наступило после аппендэктомии в возрасте 7 лет, когда к эпизодам мышечной слабости присоединились признаки паралича нижних конечностей.

Пациент неоднократно находился на стационарном лечении в связи с эпизодами паралича. Патологический процесс распространился на верхние конечности (появилась слабость, затем — паралич). Эпизоды паралича начали возникать чаще (1–3 раза в месяц) и продолжались от 2 до 12 ч. Во время первых госпитализаций (почти все — в районные больницы, однократно — в городскую больницу) содержание электролитов в крови не определяли, но в возрасте 7 лет во время эпизодов паралича обнаруживали гипокалиемию (значения концентрации калия неизвестны), генез которой не был установлен.

В возрасте 9 лет родители пациента самостоятельно обратились за консультацией к генетику в Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова (Москва), где было выполнено секвенирование ДНК методом нового поколения (исследована генная панель «нервно-мышечные заболевания»). По результатам генетического исследования (получены спустя 3 мес) у пациента обнаружено изменение гена *CACNA1S* (с.3716G>A).

С возраста 10 лет отмечено увеличение частоты эпизодов паралича до 5–7 в неделю, в связи с чем ребенок был неоднократно госпитализирован. Эпизоды паралича всегда сопровождалась появлением гипокалиемии (концентрация калия варьировала в диапазоне от 1,8 до

3,1 ммоль/л), которую купировали инфузионной терапией — 4% раствором хлорида калия. Пациенту на постоянной основе назначен калия аспарагинат в дозе 262 мг 3 раза в сутки. При этом улучшения состояния здоровья не отмечено, сохранялись эпизоды мышечной слабости, а после включения в терапию спиронолактона было зарегистрировано нарастание гипокалиемии.

Учитывая ранее выявленное изменение гена *CACNA1S* (с.3716G>A) и сохраняющиеся эпизоды гипокалиемии, трудно поддающиеся терапии, была проведена телемедицинская консультация с Российской детской клинической больницей и рекомендована госпитализация.

Анамнез жизни. Ребенок от первой беременности (возраст матери — 32 года), протекавшей на фоне угрозы прерывания в I триместре, первых самостоятельных родов на 39-й нед. Масса тела при рождении — 3580 г, длина тела — 55 см, оценка по шкале APGAR — 7/8 баллов. Период новорожденности протекал без особенностей. Физическое и психомоторное развитие — без отклонений. Со слов родителей, хронических заболеваний у членов семьи нет, периодической мышечной слабости, нарушений походки и параличей отмечено не было.

Физикальная диагностика

При поступлении пациент не мог самостоятельно ходить, сидеть и вставать на ноги. В неврологическом статусе общемозговых и менингеальных симптомов выявлено не было, со стороны черепных нервов — без

патологии, в двигательной-рефлекторной сфере — вялый тетрапарез со снижением силы в верхних конечностях проксимально до 4 баллов, дистально в руках сила составила 4–5 баллов; в нижних конечностях проксимально — 2–3 балла с обеих сторон, дистально — 3–4 балла (измерения по 6-балльной (0–5 баллов) шкале мануальной оценки мышечной силы MRC). Сухожильные рефлексы с рук и ног живые, симметричные, без патологических знаков. Координаторные пробы выполнял удовлетворительно с обеих сторон в пределах пареза. Чувствительные нарушения (поверхностное, мышечно-суставное чувство) не обнаружены. Тазовые функции сохранены, контролировал. Других клинически значимых особенностей при физикальном осмотре не обнаружено.

Предварительный диагноз

Периодический гипогликемический паралич. Дифференциальная диагностика с наследственными миопатиями, миастенией и вторичным гипокалиемическим параличом.

Лабораторные и инструментальные исследования

По результатам лабораторных исследований были выявлены типичные биохимические паттерны ПГП: гипокалиемия и незначительное (до 2,5 норм) повышение креатинфосфокиназы (КФК) (табл. 1). Эутиреоз, неизменная структура и нормальные размеры щитовидной железы позволили исключить тиреотоксикоз.

Таблица 1. Результаты лабораторных и инструментальных исследований, выполненных пациенту А.

Table 1. Laboratory and instrumental results in patient A.

Исследования	Результат
Лабораторные исследования	
Биохимический анализ крови	АСТ — 36 Ед/л (норма 10–42 Ед/л), ЛДГ — 249 МЕ/л (норма 100–320 МЕ/л), КФК — 456 МЕ/л (норма 25–200 МЕ/л), ЩФ — 313 МЕ/л (норма 50–400 МЕ/л), электролиты (Na, Ca, Cl, Mg, P) — в пределах референсных значений
Биохимический анализ мочи (все показатели в пределах референсных значений)	Экскреция Na с мочой — 118,5 ммоль/сут (норма 40–170 ммоль/сут), К — 58,8 ммоль/сут (норма 10–60 ммоль/сут), Cl — 120 ммоль/сут (норма 110–250 ммоль/сут)
Тиреоидные гормоны (все показатели в пределах референсных значений)	ТТГ — 1,3 мЕд/л (норма 0,4–5 мЕд/л), Т ₄ свободный — 10,9 пмоль/л (норма 10,8–18,9 пмоль/л)
Кислотно-основное равновесие крови	pH — 7,35 (норма 7,32–7,42), глюкоза — 5,5 ммоль/л (норма 3,9–5,8 ммоль/л), лактат — 1,3 ммоль/л (0,5–2,2 ммоль/л), НСО₃ — 21 ммоль/л (26–32 ммоль/л)
Скрининг антиядерных антител	Отрицательный
Инструментальные исследования	
ЭНМГ	При стимуляционной ЭНМГ признаков нарушения проводимости по периферическим нервам не выявлено. При игольчатой ЭНМГ в исследуемых мышцах (<i>m. tibialis anterior</i>) в покое и при произвольном усилии патологической спонтанной активности не зарегистрировано, параметры потенциалов двигательных единиц соответствовали возрастной норме, миопатический паттерн отсутствовал. Декремент мышечного ответа при ритмической стимуляции не превышал нормальных значений (менее 10%)
Электрокардиография	Синусовый ритм. Нормальное положение ЭОС. Нарушение внутрижелудочковой проводимости
УЗИ почек, щитовидной железы	Клинически значимой патологии не обнаружено

Примечание. АСТ — аспартатаминотрансфераза; ЛДГ — лактатдегидрогеназа; КФК — креатинфосфокиназа; ЩФ — щелочная фосфатаза; ТТГ — тиреотропный гормон; ЭНМГ — электронейромиография; ЭОС — электрическая ось сердца; УЗИ — ультразвуковое исследование.
Note. AST (ACT) — aspartate aminotransferase; LDH (ЛДГ) — lactate dehydrogenase; CPK (КФК) — creatine phosphokinase; AP (ЩФ) — alkaline phosphatase; TTH (ТТГ) — thyrotropic hormone; ENMG (ЭНМГ) — electroneuromyography; CEA (ЭОС) — cardiac electrical axis; USG (УЗИ) — ultrasonography.

Нормальные показатели экскреции электролитов с мочой и кислотно-основного равновесия свидетельствуют не в пользу наличия тубулопатий как причины вторичной гипокалиемии. Нормальное значение декремента мышечного ответа исключало наличие синаптической блокады, характерной для миастении (табл. 1).

Динамика и исходы

За время наблюдения у пациента несколько раз развивались эпизоды паралича, что всегда было ассоциировано с триггерами (стресс, физическая активность). Например, эпизоды паралича зафиксированы после игры в баскетбол на детской площадке и эмоциональных переживаний пациента. Динамика концентрации сывороточного калия в связи с возможными триггерами представлена на рис. 1.

С целью валидации ранее выявленного патологического аллеля гена *CACNA1S* было выполнено секвенирование по Сенгеру у пробанда и его родителей. По его результатам у пробанда подтверждено изменение гена *CACNA1S* (с.3716G>A, p.Arg1239His), у родителей пациента оно отсутствует, что указывает на изменения гена *de novo*. На основании результатов генетического исследования установлен окончательный диагноз: «Гипокалиемический периодический паралич (с.3716G>A в гене *CACNA1*)».

Ребенок был переведен с парентерального введения раствора калия на пероральную терапию 4% раствором KCl. Также в схему лечения добавили ацетазоламид.

Пациенту и родителям были даны рекомендации по изменению образа жизни (уменьшение эмоциональных переживаний, состояний, связанных со страхом, перепадов настроения, воздействия низких температур, излишней физической нагрузки) и питания (ограничение продуктов, богатых углеводами и натрием). На фоне лечения на протяжении всего периода госпитализации (24 сут) состояние пациента с положительной динамикой. Тяжелых эпизодов ППП не отмечали. Редкие и легкие эпизоды (чаще проходящие самопроизвольно) были вызваны стрессовыми факторами. Однако мы столкнулись с нежелательной реакцией в ответ на применение ацетазоламида: у ребенка развился стойкий метаболический ацидоз, в связи с чем препарат был отменен. В дальнейшем (в течение 1 года после выписки) пациент оставался на пероральной монотерапии 4% раствором KCl, ухудшения состояния здоровья не отмечено.

Прогноз

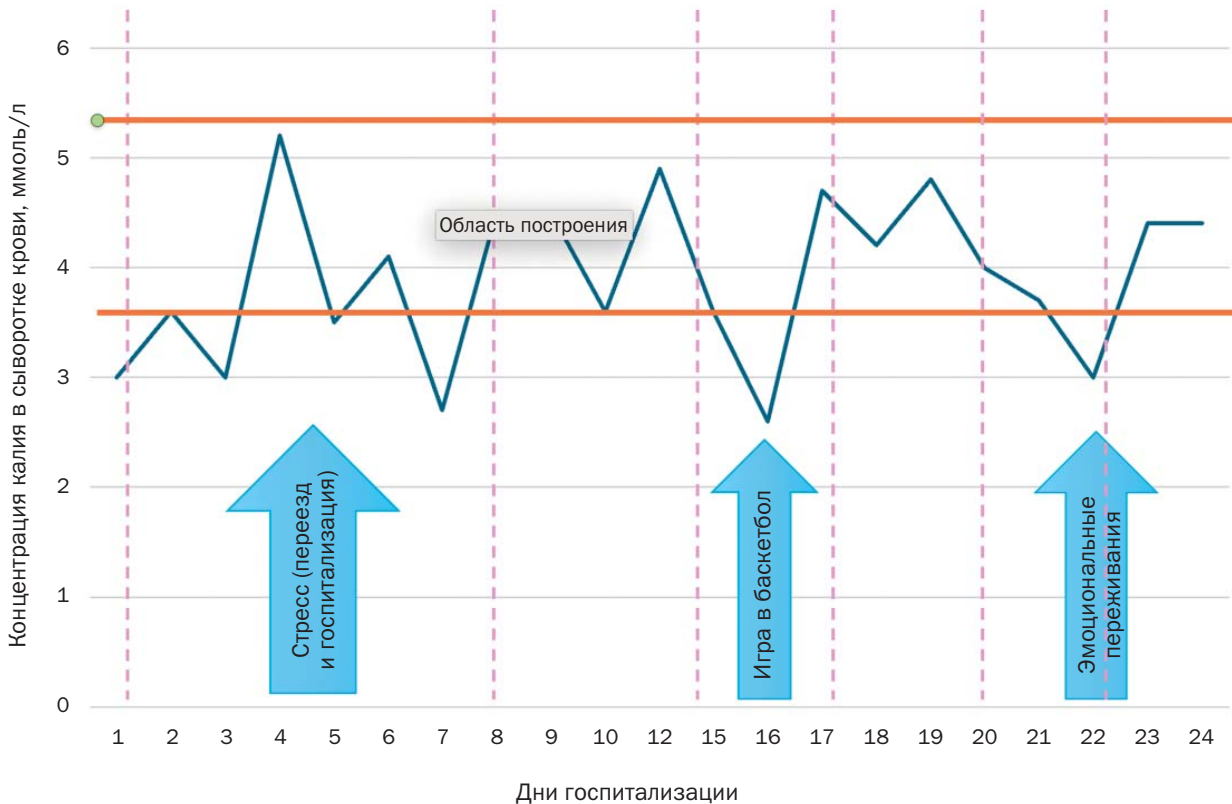
Прогноз болезни благоприятный. При этом при тяжелой гипокалиемии (концентрация калия в сыворотке крови менее 2,5 ммоль/л) могут развиваться жизнеугрожающие осложнения, такие как фибрилляция желудочков, гипотензия, дыхательная недостаточность [5].

Временная шкала

Хронология развития заболевания представлена на рис. 2.

Рис. 1. Динамика содержания сывороточного калия у пациента А.

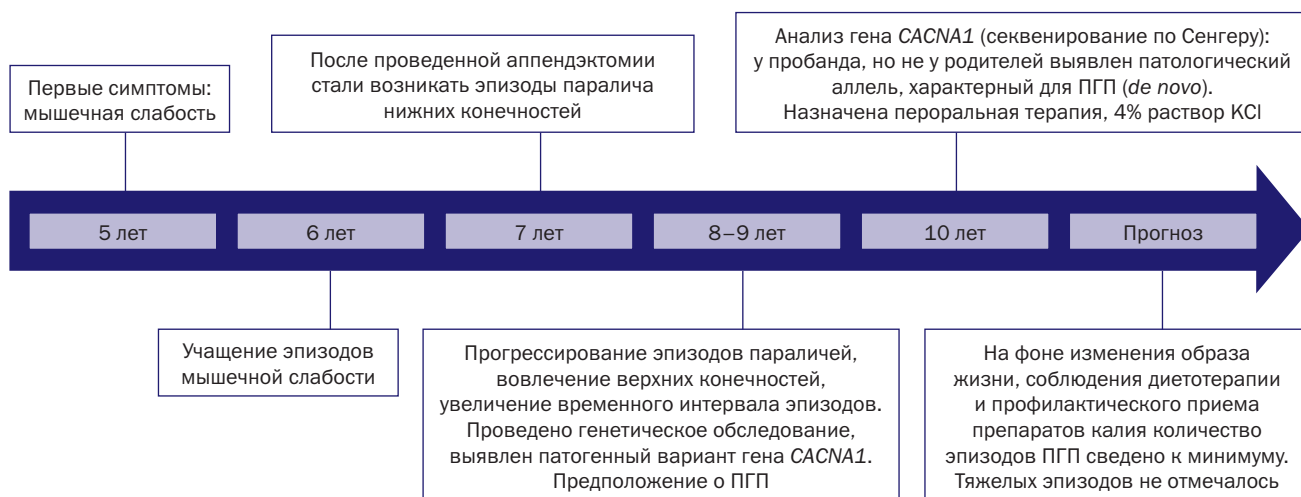
Fig. 1. Serum potassium level dynamics in patient A.



Примечание. Горизонтальными линиями обозначены нижний (3,5 ммоль/л) и верхний порог (5,1 ммоль/л) концентрации калия в сыворотке крови.

Note. Horizontal lines indicate the lower (3.5 mmol/L) and upper (5.1 mmol/L) threshold of serum potassium levels.

Рис. 2. Пациент А.: хронология развития болезни, ключевые события и прогноз
Fig. 2. Patient A.: disease chronology, key events, and prognosis



Примечание. ПГП — периодический гипокалиемический паралич.
Note. HPP (ПГП) — hypokalemic periodic paralysis.

ОБСУЖДЕНИЕ

В представленном нами клиническом наблюдении заподозрить дебют ПГП можно было еще на ранних стадиях заболевания, до проведения многих лабораторных и инструментальных исследований. К отличительным признакам ПГП относятся следующие [7, 13]:

- спонтанность возникновения эпизодов параличей;
- наличие частых триггеров возникновения параличей (эмоциональные переживания, физическая нагрузка, употребление продуктов, богатых углеводами);
- возникновение паралича всегда сопровождается снижением концентрации калия в сыворотке крови;
- часто наблюдается самостоятельное завершение эпизода;
- отсутствие какой-либо неврологической симптоматики между эпизодами.

Все эти признаки были отмечены в дебюте и при дальнейшем развитии болезни и у описанного нами пациента. Однако окончательный диагноз был поставлен спустя 5 лет после появления первых симптомов болезни, что отсрочило подбор эффективной консервативной терапии и своевременную реализацию профилактической стратегии, основанной на выявлении ведущих индивидуальных триггеров и методов их предотвращения. Все это в конечном итоге могло положительно сказаться на качестве жизни пациента. Также необходимо отметить, что при оказании медицинской помощи по месту жительства пациента не было выполнено действий по предотвращению повторных эпизодов ПГП путем изменения образа жизни, назначения диетотерапии или профилактической дотации раствора калия. Назначение калия аспарагината является сомнительным с точки зрения коррекции гипокалиемии из-за сложности дозирования и расчета дозы препарата. Следствием такой тактики лечения стало множество госпитализаций, которые сами по себе могли быть стрессовым фактором для пациента и способствовать формированию «порочного круга» обострений.

Таким образом, наш клинический случай демонстрирует впервые описанный в отечественной литера-

туре ранний, генетически подтвержденный дебют ПГП. Опираясь на зарубежные рекомендации, нам удалось достичь стойкого положительного ответа исключительно на пероральной терапии 4% раствором калия хлорида без дополнительного парентерального введения препарата калия, что также подтверждается данными катамнеза.

Пароксизмальную мышечную слабость при ПГП, в первую очередь, необходимо дифференцировать от аналогичного состояния при наследственных миопатиях и миастеническом синдроме [14]. Специфичным для ПГП, в отличие от прогрессирующих миопатий, является приступообразный, пароксизмальный, обычно быстро развивающийся (в течение нескольких часов) характер симптоматики с полным восстановлением мышечной силы в межприступный период и отсутствием неуклонного снижения моторных функций [6, 7]. Важно отметить, что на ранних стадиях ПГП, особенно у детей, лабораторные и инструментальные маркеры мышечного повреждения (активность КФК, результаты игольчатой электромиографии) могут оставаться в пределах референсных значений или быть не значительно изменены (до 2–3 норм), что не позволяет исключить немиеодистрофические миопатии [15]. В представленном нами наблюдении нормальная активность КФК и отсутствие миопатического паттерна при электромиографии, проведенной вне эпизода паралича, служили дополнительными аргументами в пользу каналопатии, хотя и не могли считаться абсолютными критериями исключения мышечной патологии. В соответствии с современными диагностическими стандартами верификация диагноза была выполнена с применением молекулярно-генетического анализа, в результате которого был выявлен ранее описанный патогенный вариант гена *CACNA1S* [5–7]. Миастения гравис, также проявляющаяся эпизодами слабости, была исключена на основании отсутствия патогномичной клинической симптоматики (птоз, диплопия, бульбарные расстройства), а также данных электромиографии, по результатам которой нарушений нервно-мышечной передачи сигнала не выявлено.

Если отличия ПГП от наследственных миопатий являются достаточно очевидными, то большие трудности представляет дифференциальная диагностика между первичными и вторичными причинами гипокалиемического паралича. Необходимо помнить, что потеря внеклеточного калия с развитием гипокалиемического паралича возможна и при некоторых соматических патологиях (гипертиреоз, тубулопатии) [16, 17]. Именно поэтому пациентам с подозрением на ПГП следует проводить исследование тиреоидного профиля (ТТГ, Т₄ свободный), кислотно-основного равновесия (рН, глюкоза, лактат, НСО₃), биохимических показателей, специфичных для тубулопатий (электролиты, щелочная фосфатаза), а также осуществлять оценку экскреции электролитов с мочой.

В основе терапии ПГП, в первую очередь, лежит своевременная профилактика возникновения эпизодов паралича. Пациентам рекомендуется соблюдать диету, обогащенную жирами и белками (например, авокадо, миндаль, грецкий орех, сыры, яйца), избегать излишнего употребления углеводов, особенно легкоусвояемых [5–7]. Также необходимо снизить количество стрессовых ситуаций и ограничивать физическую активность умеренными нагрузками [6]. В некоторых работах показана эффективность профилактического приема витамина D (в лечебных дозах при его снижении или в профилактической дозе 1000 МЕ 1 раз в сутки внутрь постоянно при его нормальном уровне) [18]. Соблюдение этих правил помогает значительно снизить частоту возникновения эпизодов паралича и при этом не снижает качества жизни, поскольку не влечет за собой жестких ограничительных мер [6, 7].

В случае если предупредительных мер (соблюдение диеты, изменение образа жизни) недостаточно, для профилактики параличей могут быть применены пероральные растворы калия (в Российской Федерации данная форма не зарегистрирована), ингибиторы карбоангидразы (ацетазоламид), калийсберегающие диуретики (спиронолактон, триамтерен) [6, 19]. Терапия эпизода ПГП основывается на пероральной дотации препаратов калия с рекомендованной дозы 0,5–1 мЭкв/кг (максимальная суточная доза составляет 200 мЭкв) [6]. Именно пероральный путь введения препаратов калия является оптимальным для долгосрочной коррекции гипокалиемии при ПГП. Внутривенное же введение растворов калия должно применяться только при развитии таких жизнеугрожающих состояний, как возникновение аритмии на фоне гипокалиемии, затруднение акта глотания, паралич дыхательной мускулатуры [6, 7].

Наблюдения ПГП представлены в нескольких российских работах (табл. 2). Подробнее остановимся на двух клинических наблюдениях ПГП у детей [20, 21]. В обоих случаях описаны пациенты в возрасте 17 лет, мужского пола с признаками внезапного паралича, сопровождающегося снижением концентрации калия в сыворотке крови (максимально до 1,5 ммоль/л) [20, 21]. Вместе с тем, в этих работах не были представлены результаты генетических исследований и, как следствие, не сообщалось об окончательной верификации диагноза ПГП. Обоим пациентам в качестве терапии назначали парентеральную дотацию раствора калия хлорида, что противоречит современным представлениям о терапии ПГП [6]. В этой связи представ-

ленное нами описание демонстрирует эффективность более сдержанной тактики терапии эпизодов ПГП, а также содержит указание на важность профилактических мероприятий для предотвращения обострений ПГП. Кроме того, необходимо отметить, что развитие периодических гипокалиемических параличей при исключении вторичных причин их появления требует проведения генетических исследований с целью этиологической верификации.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диагностика ПГП, как и других заболеваний, в первую очередь, основывается на клинической картине заболевания и оценке некоторых лабораторных показателей, а генетическое исследование лишь подтверждает гипотезу и носит вторичный характер. Терапия ПГП должна основываться на минимизации парентерального введения растворов калия, а приоритет следует отдавать пероральному приему, поскольку это не только эффективнее и безопаснее для пациента, но и позволяет отказаться от причинения ему боли.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

При поступлении в стационар законные представители пациента подписали информированное добровольное согласие на использование результатов обследования и лечения в научных целях (дата подписания: 14.08.2024). Применение off-label 4% раствора KCl перорально разрешено врачебной комиссией Российской детской клинической больницы (протокол № 196/3619 от 14.08.2024).

INFORMED CONSENT

Patient's legal representatives have signed informed voluntary consent (at admission) on the usage of examination and treatment results for scientific purposes (signed on 14.08.2024). Off-label administration of KCl (4%) solution orally was authorized by the medical commission of Russian Children's Clinical Hospital (protocol No.196/3619 dated 14.08.2024).

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ВКЛАД АВТОРОВ

А.А. Иванов — определение концепции, написание черновика рукописи, пересмотр и редактирование рукописи, визуализация.

Т.В. Куличенко — руководство исследованием, пересмотр и редактирование рукописи.

Ю.С. Лашкова — написание черновика рукописи.

Н.С. Ершова — написание черновика рукописи, визуализация.

Таблица 2. Характеристики опубликованных клинических наблюдений пациентов с гипокалиемическим параличом
Table 2. Characteristics of published clinical observations of patients with hypokalemic paralysis

Пациенты	Пол	Возраст дебюта	Симптомы	Лабораторные исследования	Причина ГП	Ассоциированный ген	Терапия	Катамнез
Больной И., 17 лет [20]	муж.	17 лет	Выраженная слабость, невозможность двигаться, страх смерти	Гипокалиемия (1,28 ммоль/л)	Не уточнена	Результаты исследования неизвестны	Внутривенное введение калия, затем калия аспартата	Не отслеживали
Пациент Б., 17 лет [21]	муж.	15 лет	Снижение мышечного тонуса вплоть до полной неподвижности, нарушение дыхания	Гипокалиемия (2,5 ммоль/л)	Не уточнена	Исследование не выполнялось	Внутривенное введение калия, калия оротата	Не отслеживали
Пациент С., 27 лет [22]	муж.	27 лет	Снижение силы мышц шеи, туловища, конечностей. Не мог переворачиваться, встать и ходить, артериальная гипертензия	Гипокалиемия (1,5–1,9 ммоль/л), повышение КФК более 33 000 Ед/л	Передозировка корнем солодки	Исследование не выполнялось	Калия аспарат и спиронолактон	В течение месяца после выписки состояние оставалось удовлетворительным, далее катамнез не отслеживали
Пациент С., 24 года [23]	муж.	19 лет	Снижение мышечного тонуса вплоть до полной неподвижности и появления одышки и тахикардии. Однократно проведение ИВЛ на фоне приступа. Артериальная гипертензия	Гипокалиемия (1,4–1,9 ммоль/л), тиреоидный профиль: T_4 свободный — 107 пмоль/л (10–23,3 пмоль/л), ТТГ — 0,07 МЕ/л (0,23–3,4 МЕ/л), антитела к ТПО — 1 : 300, антитела к тиреоглобулину — 1 : 650	Тиреотоксикоз	Исследование не выполнялось	Нет данных	Не отслеживали
Больной Н., 30 лет [24]	муж.	17 лет	Снижение мышечного тонуса вплоть до полной неподвижности. В течение 4 ч находился на ИВЛ	Гипокалиемия (1,48–2,5 ммоль/л), гипернатриемия (150,9–152,1 ммоль/л), повышение КФК до 5200 Ед/л	Не уточнена	Исследование не выполнялось	Внутривенное введение калия с переходом на пероральный прием и ацетазоламид	Не отслеживали
Больной, 44 года [25]	муж.	42 года	Эпизоды выраженной мышечной слабости вплоть до полной неподвижности, которые в некоторых случаях сопровождались затруднением дыхания	Тиреоидный профиль: T_4 свободный — 87,3 пмоль/л (11,5–22,7 пмоль/л), ТТГ — 0,006 мМЕ/л (0,4–4 мМЕ/л), концентрация электролитов до начала терапии не указана	Тиреотоксикоз	Исследование не выполнялось	Нет данных (в отношении лечения тиреоидизмом), левотироксин	Не отслеживали
Больной, 20 лет [26]	муж.	17 лет	Эпизоды выраженной мышечной слабости, отсутствие движений в конечностях, заторможенная речь	Гипокалиемия (3,06 ммоль/л), в анамнезе снижение калия до 1,6 ммоль/л	Не уточнена	Исследование не выполнялось	Внутривенное введение калия	Не отслеживали
Больная М., 43 года [27]	жен.	39 лет	Вялый тетрапарез со снижением силы в верхних конечностях, артериальная гипертензия	Гипокалиемия (1,86 ммоль/л), тиреоидный профиль в норме	Не уточнена	Исследование не выполнялось	Нет данных	Не отслеживали
Пациент Г., 51 год [28]	муж.	не указан	Слабость в верхних и нижних конечностях после физической нагрузки	Гипокалиемия (1,98–2,58 ммоль/л), тиреоидный профиль: T_4 свободный — 3,92 нг/дл (0,50–1,40), ТТГ — 0,11 мМЕ/л (0,4–4 мМЕ/л)	Тиреотоксикоз	Исследование не выполнялось	Внутривенное введение калия, тиамазол. В дальнейшем назначены пероральная форма препарата калия (название не указано)	На фоне патогенетической терапии достигнут эутиреоз, после чего препараты калия были отменены

Примечание. ГП — гипокалиемический паралич; КФК — креатинфосфокиназа; ТПО — тиреопероксидаза; ТТГ — тиреотропный гормон; ИВЛ — искусственная вентиляция легких.
 Note. HP (ГП) — hypokalemic paralysis; CPK (КФК) — creatine phosphokinase; TPO (ТПО) — thyroid peroxidase; TTH (ТТГ) — thyrotropic hormone; ALV (ИВЛ) — artificial lung ventilation.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Artem A. Ivanov — study concept, manuscript draft writing, manuscript review and editing, visualization.

Tatiana V. Kulichenko — guidance, manuscript review and editing.

Julia S. Lashkova — manuscript draft writing.

Nataliya S. Ershova — manuscript draft writing, visualization.

ORCID

А.А. Иванов

<https://orcid.org/0000-0002-6137-6138>

Т.В. Куличенко

<https://orcid.org/0000-0002-7447-0625>

Ю.С. Лашкова

<https://orcid.org/0009-0009-9443-0485>

Н.С. Ершова

<https://orcid.org/0009-0001-1613-4498>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- McIntyre S, Goldsmith S, Webb A, et al. Global prevalence of cerebral palsy: A systematic analysis. *Dev Med Child Neurol.* 2022;64(12):1494–1506. doi: <https://doi.org/10.1111/dmcn.15346>
- Wang Cynthia S, Sakai M, Khurram A, Lee K. Facial nerve palsy in children: A case series and literature review. *Otolaryngol Case Rep.* 2021;20(10):100297 doi: <https://doi.org/10.1016/j.xocr.2021.100297>
- Baehr M, Frotscher M. *Duus' Topical Diagnosis in Neurology: Anatomy, Physiology, Signs, Symptoms.* 6th edn. Stuttgart: Thieme; 2019.
- Cannon SC. Channelopathies of skeletal muscle excitability. *Compr Physiol.* 2015;5(2):761–790. doi: <https://doi.org/10.1002/cphy.c140062>
- Statland JM, Fontaine B, Hanna MG, et al. Review of the Diagnosis and Treatment of Periodic Paralysis. *Muscle Nerve.* 2018;57(4):522–530. doi: <https://doi.org/10.1002/mus.26009>
- Phuyal P, Bhutta BS, Nagalli S. Hypokalemic Periodic Paralysis. In: *StatPearls [Internet].* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
- Finsterer J. Primary periodic paralyses. *Acta Neurol Scand.* 2008;117(3):145–158. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.2007.00963.x>
- Matthews E, Labrum R, Sweeney MG, et al. Voltage sensor charge loss accounts for most cases of hypokalemic periodic paralysis. *Neurology.* 2009;72(18):1544–1547. doi: <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000342387.65477.46>
- Francis DG, Rybalchenko V, Struyk A, Cannon SC. Leaky sodium channels from voltage sensor mutations in periodic paralysis, but not paramyotonia. *Neurology.* 2011;76(19):1635–1641. doi: <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e318219fb57>
- Charles G, Zheng C, Lehmann-Horn F, et al. Characterization of hyperkalemic periodic paralysis: a survey of genetically diagnosed individuals. *J Neurol.* 2013;260(10):2606–2613. doi: <https://doi.org/10.1007/s00415-013-7025-9>
- Dungdung A, Jalawadi VM, Yadav UP. Study of incidence and prevalence of hypokalemic periodic paralysis. *Int J Res Med Sci.* 2019;7(3):810–814. doi: <https://doi.org/10.18203/2320-6012.ijrms20190928>
- Holm-Yildiz S, Krag T, Witting N, et al. Hypokalemic periodic paralysis: a 3-year follow-up study. *J Neurol.* 2023;270(12):6057–6063. doi: <https://doi.org/10.1007/s00415-023-11964-z>
- Claeys KG. Congenital myopathies: an update. *Dev Med Child Neurol.* 2020;62(3):297–302. doi: <https://doi.org/10.1111/dmcn.14365>
- Vivekanandam V, Munot P, Jayaseelan DL. Pediatric neuromuscular channelopathies. *Handb Clin Neurol.* 2024;203:111–122. doi: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-90820-7.00011-2>
- Li HY, Zhou XL, Guo JF, et al. A novel mutation of SCN4A gene causes hypokalemic periodic paralysis in a Chinese family. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* 2020;100(45):3622–3625. doi: <https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112137-20200421-01265>
- Al Hariri B, Hassan MA, Sharif M, et al. Periodic Paralysis: A Case Series with a Literature Review. *Case Rep Neurol.* 2024;16(1):274–280. doi: <https://doi.org/10.1159/000541585>
- Farooque U, Cheema AY, Kumar R, et al. Primary Periodic Paralyses: A Review of Etiologies and Their Pathogeneses. *Cureus.* 2020;12(8):e10112. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.10112>
- Min JH, Lee JY, Ahn HS, et al. Prevalence and risk factors of low vitamin D levels in children and adolescents with familial hypokalemic periodic paralysis. *Eur J Pediatr.* 2024;183(1):305–311. doi: <https://doi.org/10.1007/s00431-023-05299-0>
- Shrimanker I, Bhattarai S. Electrolytes. In: *StatPearls [Internet].* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
- Ищенко У.К. Гипокалиемический периодический паралич // *Российский педиатрический журнал.* — 2025. — Т. 28. — № 5S. — С. 37–37. [Ishchenko U.K. Hypokalemic periodic paralysis. *Russian Pediatric Journal.* 2025;28(5S):37–37. (In Russ).]
- Бакраева Д.Б., Абилюисова А.Б., Раисов С.Б. и др. Клинический случай пароксизмальной миоплегии, гипокалиемической формы у пациента 17 лет // *Вестник КАЗНМУ.* — 2021. — № 4 — С. 311–315. — doi: <https://doi.org/10.53065/kaznmu.2021.89.13.053> [Bakrayeva DB, Abilpeisova AB, Raisov SB, et al. A clinical case of paroxysmal myoplegia, hypokalemic form in a 17-year-old patient. *Vestnik KAZNMU.* 2021;(4):311–315. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.53065/kaznmu.2021.89.13.053>]
- Супонева Н.А., Пирадов М.А., Никитин С.С. и др. Острый гипокалиемический паралич вследствие передозировки препарата, содержащего корень солодки // *Анналы клинической и экспериментальной неврологии.* — 2008. — Т. 2. — № 1. — С. 47–51. [Suponeva NA, Piradov MA, Nikitin SS, Alferova VP. Acute hypokalemic paralysis as a result of licorice overdose. *Annals of Clinical and Experimental Neurology.* 2008;2(1):47–51. (In Russ).]
- Капитонова Ю.А., Мененкова Е.Ю., Бабарина М.Б. Гипокалиемический паралич при тиреотоксикозе // *Трудный пациент.* — 2008. — Т. 6. — № 5-6. — С. 25–28. [Kapitonova YuA, Menenkova EYu, Babarina MB. Gipokaliemicheskii paralich pri tireotoksikoze. *Trudnyi patsient.* 2008;6(5-6):25–28. (In Russ).]
- Руина Е.А., Смирнов А.А., Сальникова В.А. Гипокалиемический паралич с дыхательными нарушениями — трудности диагностики (клинический случай) // *Медицинский альманах.* — 2016. — № 5. — С. 176–179. [Ruina EA, Smirnov AA, Sal'nikova VA. Gipokaliemicheskii paralich s dykhatel'nymi narusheniyami — trudnosti diagnostiki (klinicheskii sluchai). *Meditsinskii al'manakh.* 2016;(5):176–179. (In Russ).]
- Гостимский А.В., Матвеева З.С., Романчишен А.Ф. и др. Периодический гипокалиемический тиреотоксический паралич как редкое проявление базедовой болезни // *Вестник хирургии имени И.И. Грекова.* — 2019. — Т. 178. — № 2. — С. 62–64. — doi: <https://doi.org/10.24884/0042-4625-2019-178-2-62-64> [Gostimsky AV, Matveeva ZS, Romanchishen AF, et al. Thyrotoxic hypokalemic periodic paralysis as a rare manifestation of Graves disease. *Grekov's Bulletin of Surgery.* 2019;178(2):62–64. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.24884/0042-4625-2019-178-2-62-64>]
- Шабанова Н.С., Назарова С.С., Вейцман И.А. Гипокалиемический периодический паралич: этиология, патогенез, клиника. Описание клинического случая // *Бюллетень медицинской науки.* — 2019. — № 4. — С. 67–69. [Shabanova NS, Nazarova SS, Veitsman IA. Gipokaliemicheskii periodicheskii paralich: ehtiologiya, patogenez, klinika. Opisaniye klinicheskogo sluchaya. *Byulleten meditsinskoy nauki.* 2019;(4):67–69. (In Russ).]
- Хибатова В.С., Волкова Л.И., Громовая Н.П. Клинический случай гипокалиемического периодического паралича // *Уральский медицинский журнал.* — 2017. — № 10. — С. 71–73. [Hibatova VS, Volkova LI, Gromovaya NP. Klinicheskii sluchai gipokaliemicheskogo periodicheskogo paralicha. *Ural'skii meditsinskii zhurnal.* 2017;(10):71–73. (In Russ).]
- Андреева А.В., Любшина О.В., Дорогов В.Н. и др. Тиреотоксический периодический паралич (Клинический случай) // *Медицинский вестник МВД.* — 2024. — Т. 128. — № 1. — С. 43–47. — doi: <https://doi.org/10.52341/20738080-2024-128-1-42> [Andreeva AV, Lyubshina OV, Dorogov VN, et al. Thyrotoxic periodic paralysis. A case report. *Meditsinskij vestnik MVD.* 2024;128(1):43–47. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.52341/20738080-2024-128-1-42>]