© ШНАЙДЕР Н. А.

УДК 616.74-009.125

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ МИОТОНИИ

Н. А. Шнайдер

ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого
Министерства здравоохранения РФ, ректор — д. м. н., проф. И. П. Артюхов; кафедра медицинской генетики
и клинической нейрофизиологии ИПО, зав. — д. м. н., проф. Н. А. Шнайдер.

Резюме. Миотония может присутствовать при наследственных нервно-мышечных заболеваниях с различными причинами, связанными с ионными каналами мембраны скелетных мышечных волокон. Миотонический феномен является симптомом нервно-мышечных расстройств, характеризующихся замедленной релаксацией (длительной контрактурой) скелетных мышц после произвольного сокращения или электрической стимуляции. Миотония может вовлекать все группы мышц. Тем не менее, характер поражения мышц может варьировать в зависимости от конкретного заболевания.

Ключевые слова: миотония, миотонический синдром, клиника, диагностика, миотонический феномен, лекция.

CLINICAL AND DIAGNOSTIC CRITERIA OF MYOTONIA

N. A. Shnyder

Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasenetsky

Abstract. Myotonia may be in hereditary neuromuscular diseases with different causes, associated with ion channels of membrane in skeletal muscle fibers. Myotonic phenomenon is a symptom of neuromuscular disorders, characterized by slow relaxation (prolonged contracture) of skeletal muscles after voluntary contraction or electrical stimulation. Myotonia may involve all groups of muscles. However, the nature of muscle destruction could vary depending upon the particular disease.

Key words: myotonia, myotonic syndrome, clinic, diagnosis, myotonic phenomenon, lecture.

Миотония — это класс наследственных болезней, в основе которых лежит мембранный дефект (каналопатия), проявляющийся в отсроченном затруднении расслабления мышц, спазме их на несколько секунд, возникающем после произвольного сокращения или механического (электрического) возбуждения [1, 2, 3, 4]. На фоне внедрения новых медицинских технологий в изучение патофизиологических механизмов миотонии было убедительно показано, что миотония связана с различными видами генетически детерминированных каналопатий [5, 9, 10]. Описаны точечные мутации генов хлорных каналов при врожденной аутосомно-доминантной миотонии Томсена и врожденной аутосомно-рецессивной миотонии Беккера, а также множество точечных мутаций вольтаж-зависимых натриевых каналов при врожденной (конгенитальной) парамииотонии (болезни Эйленбурга), семейном гиперкалиемическом периодическом параличе и др. [4, 6, 7, 8, 12, 13].

Для своевременного выявления случаев миотонии и миотонических синдромов врачу неврологу (нейрогенетику) важно знать клинические критерии миотонии и овладеть специальными приемами и методами её диагностики, включая методики исследования клинической, перкуторной и электромиографической миотонических реакций [4, 14, 16].

Клиническая миотоническая реакция. Клиническую миотоническую реакцию можно выявить с помощью следующих приемов и феноменов.

Ложноположительный феномен Греффе возникает при быстром переводе взгляда пациента вниз, например: при слежении за неврологическим молоточком. При этом между радужкой и верхним веком остается узкая полоска склеры (феномен в отличие от истинного симптома Греффе регрессирует и/или полностью исчезает с каждым повтором по мере уменьшения выраженности отсроченного расслабления мышц, поднимающих верхнее веко).

Рис. 1. Кистевые миотонические феномены [7]: больная А., 11 лет. Клинический диагноз: миотония Томсена.
А – затруднение при разжимании пальцев, сжатых в кулак.
Б – противопоставление I пальца кисти после короткого удара неврологическим молоточком по *m. thenari*.

Миотоническая реакция при аккомодации индуцируется маневром, если быстро приблизить неврологический молоточек или книгу к глазам пациента или быстро отдалить их от глаз. За счет нарушения отсроченного расслабления цилиарных мышц (миотонии), пациент не сразу различает буквы, а только через некоторое время, как бы «адаптируясь» к расстоянию.

Феномен «разминки» (*«warm-up» phenomenon*, англ.) заключается в трудности при разжимании пальцев пациента, сжатых в кулак, а также при быстром открывании рта после стискивании зубов. При этом затруднения расслабления мышц регрессируют и/или полностью исчезают с каждым последующим повторением (рис. 1А). Кистевой феномен «разминки» может быть объективизирован с помощью компьютерных миометров, позволяющих провести количественный анализ выраженности миотонии при имитации произвольного максимального рукопожатия (рис. 2). При этом вычисляется время возникновения пика максимального мышечного сокращения, а также время (в секундах) развития полного мышечного расслабления (релаксации) в трех градациях: 90% от максимального сокращения – начальное расслабление, 50% от максимального пика – умеренное расслабление, 5% – полное (практически полное) расслабление мышц [15].

Выраженность миотонического синдрома, по данным компьютерной миометрии, как правило, коррелирует с тяжестью заболевания.

Синкинезии на противоположной стороне при максимальном сжатии кисти одной руки в кулак также относятся к клиническим миотоническим феноменам и требуют внимания и наблюдательности невролога при осмотре пациента с подозрением на наличие миотонии или миотонического синдрома.

Тупой угол тыльного сгибания кисти лучше исследовать в положении, когда предплечье пациента лежит на столе, а кисть пронирована. При положительном на миотонию является тест, когда угол тыльного сгибания кисти не превышает 60-70° (рис. 3 А).

Миотонический феномен присаживания на корточки заключается в том, присаживание пациента с миотонией в такое положение возможно только в позиции стойки на полную стопу, при попытке присесть на носочках пациент миотонией падает.

Миотонический феномен «спазм» мышц ног при ходьбе провоцируется тем, что при необходимости резкого изменения траектории ходьбы (подъема в гору или поворота в сторону) и включения в двигательный акт других групп мышц, пациент вначале как бы застывает. Если стоящего пациента слегка толкнуть, то он падает, так как необходимые для поддержания

Рис. 2. Компьютерная миометрия «рукопожатия» [15]: длительность «рукопожатия» – 3 с, интервалы для отдыха – 10 с, число максимальных последовательных произвольных «рукопожатий» – 6. По оси X – мышечная сила (кг), по оси Y – время (с).

А – результаты компьютерной миометрии здорового человека. В – результаты компьютерной миометрии больного с дистрофической миотонией 1 типа (время релаксации мышц кисти у больного статистически значимо больше, чем у здорового человека, максимальная выраженность миотонического феномена отмечена во время первых двух «рукопожатий»). С – общий вид исследования.

Рис. 3. Угол тыльного сгибания кисти руки [4]:

А – у больной А., 11 лет, с миотонией Томсена

(максимальный угол тыльного сгибания кисти руки в лучезапястном суставе 30-40°).

Б – у здорового человека (максимальный угол тыльного сгибания кисти руки в лучезапястном суставе около 90°).

равновесия мышцы не в состоянии своевременно сократиться. Если при быстрой ходьбе или беге больной споткнется, то также не удерживает равновесие и падает, после чего некоторое время не может самостоятельно подняться («застывает»).

Миотонический феномен «лестницы» заключается в том, что при необходимости подъема по лестнице (или подъема на ступеньку автобуса) пациент останавливается, как бы «замирает», перед началом подъема, после чего с трудом преодолевает первую

ступеньку, а дальше поднимается быстрее и легче по мере уменьшения выраженности миотонии.

Усиление клинических миотонических феноменов в определенных условиях также характерно для пациентов с миотонией, чаще провоцируется волнением, отрицательными эмоциями, охлаждением.

Судороги икрожных мышц (крампи) характерны для пациентов с миотонией, хотя могут наблюдаться и при других заболеваниях. Крампи возникают чаще во время отдыха или сна, ночью, на холоде;

Рис. 4. Перкуторная миотоническая реакция [4]:
А – миотонический ровик после удара молоточком по *m. triceps brachii*.
Б – миотонический валик после удара молоточком по *m. biceps brachii*.

Рис. 5. Перкуторная миотоническая реакция с языка [4]. Показано тоническое напряжение мышц языка с формированием после одиночного короткого удара неврологическим молоточком (по центру в средней трети языка) двухсторонних «валиков»/«ровиков».

характеризуются острым началом, короткой продолжительностью, сильным и болезненным сокращением икроножной мышцы, уменьшающимся при растяжении мышцы и/или локальном массаже; могут провоцироваться 10 Гц электрической стимуляцией. У больных миотонией крампи часто сопровождаются повышением уровня креатинфосфокиназы в сыворотке крови, а при проведении игольчатой электромиографии (ЭМГ) регистрируются нерегулярные трехфазные потенциалы действия (ПД) – разряды от 40 до 60 Гц.

Кроме того, для пациентов с миотонией характерны судороги скелетных мышц при первых произвольных

движениях в виде ощущения стягивания (чаще в конечностях) или при напряжении (в положении лежа и в покое их нет).

Перкуторная миотоническая реакция вызывается резким (отрывистым) и коротким ударом неврологическим молоточком по исследуемой мышце и проявляется в виде провокации локального спазма мышц, в том числе с образованием характерных «ровика» (рис. 4 А) и «валика» (рис. 4 Б). Наиболее яркой и дольше сохраняющейся является перкуторная миотоническая реакция с мышц языка (рис. 5). Перкуторная миотоническая реакция с *m. thenari* проявляется в виде локального спазма исследуемой мышцы, отведения и противопоставления большого пальца (рис. 6). При механическом раздражении можно видеть волнообразное сокращение мышц (симптом клавишей Виленкина).

Для определения степени тяжести миотонии Р.Е. Becker (1977) [11] предложил полуколичественный метод, основанный на оценке степени выраженности нарушения общего самочувствия больных миотонией по данным анализа истории развития заболевания: *выраженная миотония (+++)* – миотония, приводящая к нарушению выполнения повседневной работы и ограничению жизнедеятельности; *умеренно выраженная миотония (++)* – миотония, приводящая к негрубым нарушениям повседневной жизнедеятельности, есть затруднения при выполнении немедленных движений, больной может не осознавать имеющиеся у него нарушения мышечной деятельности; *легкая (мягкая)*

Рис. 6. Перкуторная миотоническая реакция с *m. thenari* [4]: показано напряжение исследуемой мышцы с формированием валика и тоническим отведением первого пальца кисти.

миотония (+) — миотония, ограниченная только одной областью, например: только в мышцах кистей рук (исключение: локальная миотония в мышцах нижних конечностей, затрудняющая начало произвольных движений была отнесена к умеренной степени выраженности миотонии).

Однако существенным недостатком полуколичественной оценки степени тяжести миотонии является ее субъективный характер. Поэтому рекомендуется учитывать в комплексе не только субъективные жалобы, но и данные объективного неврологического обследования (миотонические реакции и феномены), игольчатой ЭМГ, механографического исследования (компьютерной миометрии), а также данные параклинических методов обследования и молекулярно-генетической диагностики. Например, в настоящее

время убедительно показано, что тяжесть дистрофической миотонии 1 типа достоверно коррелирует со степенью выраженности экспансии *CTG* триплетов в гене *DMPK* на хромосоме 19.

Электромиографическая миотоническая реакция. Электромиография (ЭМГ) может быть использована для изучения практически любой мышцы, нескольких мышц при однократном обследовании больного, многих участков одной и той же мышцы и многократного повторного динамического наблюдения за больным для выявления изменений в процессе развития заболевания и восстановления функции мышц при назначении соответствующей терапии. С помощью ЭМГ можно решить огромный круг вопросов, вызывающих затруднения у врача при клиническом осмотре больного и позволяющих исключить возможность ошибочной диагностики. Выделяют стимуляционную и игольчатую ЭМГ. При диагностике миотонии и миотонических синдромов на первый план выходит не стимуляционная, а игольчатая ЭМГ, которая включает определение параметров потенциалов двигательных единиц (ПДЕ) и их формы (полифазии), выявление спонтанной активности мышечных волокон и двигательных единиц (ДЕ), анализ плотности мышечных волокон и джиттера. Стандартная игольчатая ЭМГ позволяет определять функциональное состояние мышцы, степень ее вовлечения в процесс, сохранность иннервации, степень денервации и эффективность реиннервации. Этот метод дает наибольшую информацию о состоянии периферического нейромоторного аппарата. Игольчатый электрод, введенный

Рис. 7. Миотонический разряд [4]: спонтанный миотонический разряд, зарегистрированный в передней большеберцовой мышце, амплитуда которого уменьшается по мере уменьшения напряжения исследуемой мышцы.

в мышцу, дает возможность при минимальном произвольном напряжении мышцы зарегистрировать потенциалы различных ДЕ, параметры которых (длительность и амплитуда) зависят от количества мышечных волокон, входящих в состав каждой двигательной единицы. В процессе течения болезни параметры ПДЕ и выраженность МР могут динамично меняться.

К *электромиографической миотонической реакции* относятся миотонические разряды (МР) — спонтанно возникающие разряды высокой частоты, характеризующиеся прогрессирующим падением амплитуды потенциалов, их составляющих. Продолжительность разряда — от 1 с до 1 мин, однако столь длительные разряды редки. При прослушивании МР выявляется характерный звук «пикирующего бомбардировщика», который действительно напоминает звук самолета при пикировании. Часто этот звук напоминает звук «газующего мотоцикла». Регистрируются МР при введении игольчатого электрода в мышцу, прикосновении к нему, постукивании по мышце, электростимуляции или при произвольном сокращении мышцы, но могут появляться и спонтанно. Миотонические разряды состоят из ПФ (потенциалов фасцикуляций) и/или ПОВ (положительных острых волн), которые имеют высокую частоту повторения (до 80-150 в секунду). Амплитуда и частота отдельных элементов быстро нарастают, а затем постепенно убывают. Исследователь, однажды услышавший этот характерный звук, в последующем может поставить диагноз скорее «ухом», чем «глазом», так как нередко приходится слышать разряды, которые не успели появиться на экране. На экране монитора МР выглядят как повторяющиеся потенциалы постепенно уменьшающейся амплитуды с прогрессивно увеличивающимися интервалами (рис. 7), что является причиной снижения высоты звука.

Частота и интенсивность МР, отдельных ПФ и ПОВ при миотонии может быть увеличена длительным или поэтапным охлаждением исследуемой мышцы (например, при парамииотонии Эйленбурга) или согреванием (например, при дистрофической миотонии II типа). Кроме того, частота и амплитуда МР различны при отдельных формах миотонии.

Например, при врожденной миотонии Томсена регистрируются короткие МР, во время которых амплитуда составляющих его ПФ и/или ПОВ падает, а частота нарастает. При парамииотонии Эйленбурга разряды провоцируются охлаждением и могут продолжаться несколько минут [19, 20]. Характерная особенность миотонической задержки — ее уменьшение по мере повторения заданного усилия, что соответствует и уменьшению длительности судорожного сведения мышц.

У пациентов с миотонией МР являются весьма стабильным проявлением патологического процесса и обнаруживаются не только в пораженных, но и в клинически интактных мышечных группах; МР могут быть также в мышцах родственников больных, страдающих миотонией, и служат признаком субклинической формы заболевания [17, 18]. J. Weinberg et al. (1999) рекомендуют проводить клинко-электромиографическую экспертизу у всех лиц с атлетическим телосложением, особенно предъявляющих жалобы на крампи и затруднение начала движений, после длительных провокационных проб (например, 20 минут игры в баскетбол) непосредственно перед проведением экспертного обследования, так как исследование таких пациентов вне нагрузки или через 1-2 часа после нагрузки не выявляют характерных для миотонии изменений, особенно при дебюте и мягком течении заболевания [18].

Наряду с МР, в мышцах больных миотонией иногда регистрируются и отдельные ПФ, фрагменты МР, состоящие из одиночных ПФ, например зарегистрированных в общем разгибателе пальцев. Потенциалы двигательных единиц (ПДЕ) при миотонии Томсена имеют нормальную длительность и амплитуду.

При некоторых формах миотонических синдромов регистрируются псевдомиотонические разряды (ПМР) или «странные разряды высокой частоты». Происхождение этих разрядов до сих пор точно не известно. Большинство авторов считают их следствием эфпатической передачи возбуждения, эфпатической реактивации пейсмеккера, запускаемого одним из волокон, участвующих в разряде. Наиболее часто ПМР выявляются при полимиозите, прогрессирующей

мышечной дистрофии, травмах или компрессии нерва, невралной амиотрофии и ряде других заболеваний. Их продолжительность может быть от нескольких секунд до 10 мин и более. Они характеризуются стабильностью амплитуды потенциалов на всем протяжении разряда.

При проведении стимуляционной ЭМГ у больных с миотониями величины латенции и скорость распространения возбуждения (СРВ) не нарушены.

Таким образом, миотония и миотонические синдромы намного чаще встречаются, чем диагностируются, поскольку выявление клинических и электромиографических миотонических феноменов требует от невролога первичного звена здравоохранения определенного уровня подготовки в области нервно-мышечной патологии и практических навыков, что объясняет актуальность настоящей лекции для системы непрерывного последипломного образования врачей.

Литература

1. Гринштейн А.Б., Каверина В.М., Солохина Д.В. Динамика неврологических проявлений при миотонии Томсена // Неврологический журнал. — 2002. — № 1. — С. 15-17.
2. Гринштейн А.Б., Горетов А.П., Белых Е.А. К проблеме дистрофической миотонии // Журнал неврологии и психиатрии. — 1999. — № 4. — С. 17-19.
3. Иллариошкин С.Н. Миотонические синдромы. Обзор // Неврологический журнал. — 1998. — № 6. — С. 42-51.
4. Миотония / Руководство для врачей. — 1-е изд. / Под ред. Н.А. Шнайдер, С.Ю. Никулиной, В.В. Шпраха. — М.: НМФ «МБН», 2005. — 320 с.
5. Салмина А.Б., Шнайдер Н.А., Михуткина С.В. Современные представления об ионных каналах и каналопатиях (обзор литературы) // Сибирское медицинское обозрение. — 2005. — № 1. — С. 75-78.
6. Шнайдер Н.А. Конгенитальная парамиятония (болезнь Эйленбурга) // Сибирское медицинское обозрение. — 2007. — Т. 42, № 1. — С. 95-100.
7. Шнайдер Н.А. Миотония Томсена // Неврологический журнал. — 2009. — Т. 14, № 5. — С. 4-10.
8. Шнайдер Н.А., Козулина Е.А., Дмитренко Д.В. Клинико-генетическая гетерогенность дистрофической миотонии (обзор литературы) // Международный неврологический журнал. — 2007. — Т. 3, № 13. — С. 119-130.
9. Ackerman M.J., Clapham D.E. Ion channels-basic science and clinical disease // N. Engl. J. Med. — 1997. — Vol. 336. — P. 1575-1586.
10. Armstrong C.M., Hille B. Voltage-gated ion channels and electrical excitability // Neuron. — 1998. — Vol. 20. — P. 371-380.
11. Becker P.E. Myotonia and syndromes associated with myotonia. — Stuttgart: G. Thieme, 1977. — 231 pp.
12. Borg K., Hovmoller M., Larsson L., Edstrom L. Paramyotonia congenita (Eulenburg): clinical, neurophysiological and muscle biopsy observations in a Swedish family // Acta Neurol Scand. — 1993. — Vol. 87, № 1. — P. 37-42.
13. Day J.W., Ricker K., Jacobsen J.F., Rasmussen L.J., Dick K.A., Kress W., Schneider C., Koch M.C., Beilman G.J., Harrison A.R., Dalton J.C., Ranum L.P. Myotonic dystrophy type 2: molecular, diagnostic and clinical spectrum // Neurol. — 2003. — Vol. 60, № 4. — P. 657-664.
14. Kurihara T. New classification and treatment for myotonic disorders // Int. Med. — 2005. — Vol. 44, № 10. — P. 1027-1032.
15. Logigian E.L., Blood C. L., Dilek N., Martens WB, Moxley RT 4th, Wiegner AW, Thornton CA, Moxley RT 3rd. Quantitative analysis of the «warm-up» phenomenon in myotonic dystrophy type 1 // Muscle Nerve. — 2005. — Vol. 32. — P. 35-42.
16. Mankodi A., Thornton C.A. Myotonic syndromes // Curr. Opin. Neurol. — 2002. — Vol. 15, № 5. — P. 545-552.
17. Moon J.H., Na Y.M., Kang S.W., Lee N.C. The changes in muscle strength and relaxation time after a comprehensive rehabilitation program for patients with myotonic dystrophy // Yonsei Med. J. — 1996. — Vol. 37, № 4. — P. 237-242.
18. Weinberg J., Curl L.A., Kuncel R.W., McFarland E.G. Occult presentation of myotonia congenita in a 15-year-old athlete // Am. J. Sports Med. — 1999. — Vol. 27. — P. 529-531.

19. Weiss M.D., Mayer R.F. Temperature-sensitive repetitive discharges in paramyotonia congenital // *Muscle Nerve*. — 1997. — Vol. 20, № 2. — P. 195-197.

20. Zwarts M.J., Van Weerden T.W. Transient paresis in myotonic syndromes. A surface EMG study // *Brain*. — 1989. — Vol. 112. — P. 665-680.

References

1. Grinshtein A.B., Kaverina V.M., Solokhina D.V. Dynamics of neurological manifestations at Thomsen myotonia // *Journal of Neurology*. — 2002. — № 1. — P. 15-17.

2. Grinshtein A.B., Goretov A.P., Belykh E.A. On the problem of dystrophic myotonia // *Journal of Neurology and Psychiatry*. — 1999. — № 4. — P. 17-19.

3. Illarioshkin S.N. Myotonic syndromes. Review // *Journal of Neurology*. — 1998. — № 6. — P. 42-51.

4. Myotonia / Guide for Doctors. 1st ed. / Ed. N.A. Shnayder, S.Yu. Nikulina, V.V. Shprakh. — M.: NMF «MBN», 2005. — 320 p.

5. Salmina A.B., Shnayder N.A., Mikhutkina S.V. Modern views on ion channels and channelopathies (review) // *Siberian Medical Review*. — 2005. — № 1. — P. 75-78.

6. Shnayder N.A. Congenital paramyotonia (Eulenburg disease) // *Siberian Medical Review*. — 2007. — Vol. 42, № 1. — P. 95-100.

7. Shnayder N.A. Myotonia by Thomsen // *Journal of Neurology*. — 2009. — Vol. 14, № 5. — P. 4-10.

8. Shnayder N.A., Kozulina E.A., Dmitrenko D.V. Clinical and genetic heterogeneity of dystrophic myotonia (review) // *International Journal of Neurological*. — 2007. — Vol. 3, № 13. — P. 119-130.

9. Ackerman M.J., Clapham D.E. Ion channels-basic science and clinical disease // *N. Engl. J. Med.* — 1997. — Vol. 336. — P. 1575-1586.

10. Armstrong C.M., Hille B. Voltage-gated ion channels and electrical excitability // *Neuron*. — 1998. — Vol. 20. — P. 371-380.

11. Becker P.E. Myotonia and syndromes associated with myotonia. — Stuttgart: G. Thieme, 1977. — 231 pp.

12. Borg K., Hovmoller M., Larsson L., Edstrom L. Paramyotonia congenita (Eulenburg): clinical, neurophysiological and muscle biopsy observations

in a Swedish family // *Acta Neurol Scand.* — 1993. — Vol. 87, № 1. — P. 37-42.

13. Day J.W., Ricker K., Jacobsen J.F., Rasmussen L.J., Dick K.A., Kress W., Schneider C., Koch M.C., Beilman G.J., Harrison A.R., Dalton J.C., Ranum L.P. Myotonic dystrophy type 2: molecular, diagnostic and clinical spectrum // *Neurol.* — 2003. — Vol. 60, № 4. — P. 657-664.

14. Kurihara T. New classification and treatment for myotonic disorders // *Int. Med.* — 2005. — Vol. 44, № 10. — P. 1027-1032.

15. Logigian E.L., Blood C. L., Dilek N., Martens WB, Moxley RT 4th, Wiegner AW, Thornton CA, Moxley RT 3rd. Quantitative analysis of the «warm-up» phenomenon in myotonic dystrophy type 1 // *Muscle Nerve*. — 2005. — Vol. 32. — P. 35-42.

16. Mankodi A., Thornton C.A. Myotonic syndromes // *Curr. Opin. Neurol.* — 2002. — Vol. 15, № 5. — P. 545-552.

17. Moon J.H., Na Y.M., Kang S.W., Lee N.C. The changes in muscle strength and relaxation time after a comprehensive rehabilitation program for patients with myotonic dystrophy // *Yonsei Med. J.* — 1996. — Vol. 37, № 4. — P. 237-242.

18. Weinberg J., Curl L.A., Kuncl R.W., McFarland E.G. Occult presentation of myotonia congenita in a 15-year-old athlete // *Am. J. Sports Med.* — 1999. — Vol. 27. — P. 529-531.

19. Weiss M.D., Mayer R.F. Temperature-sensitive repetitive discharges in paramyotonia congenital // *Muscle Nerve*. — 1997. — Vol. 20, № 2. — P. 195-197.

20. Zwarts M.J., Van Weerden T.W. Transient paresis in myotonic syndromes. A surface EMG study // *Brain*. — 1989. — Vol. 112. — P. 665-680.

Сведения об авторах

Шнайдер Наталья Алексеевна — доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой медицинской генетики и клинической нейрофизиологии Института последипломного образования, ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1; тел. 8(391) 2212449; e-mail: NASHnaider@yandex.ru.

Authors

Shnayder Natalia Alekseevna — MD, Dr. Med. Sci., Prof., Head of the Department of Medical Genetics and Clinical Neurophysiology of Postgraduate Education Institute of the Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasensky of the Health Ministry of Russia.

Address: 1, Partisan Zheleznyak Str., Krasnoyarsk, 660022, RF; phone: 8(391) 2212449; e-mail: NASHnaider@yandex.ru.