

## НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ МИАСТЕНИИ

### Жоомартова А.Ж., Кожоналиева А.М., Усенова Н.Ш.

Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева  
Бишкек Кыргызская Республика

**Резюме:** В данной статье рассмотрены исторические открытия, миастении. Наряду с этим будут рассмотрены и актуальность данного заболевания так как, в настоящее время страдают в основном люди молодого возраста, в основном девушки. Указаны методы диагностики, а так же причины позднего диагностирования миастении.

**Ключевые слова:** миастения, глазодвигательные и бульбарные симптомы, витальные нарушения, парез скелетной мускулатуры, миастенический эпизод, стационарное, прогрессирующее, злокачественное течение.

## КЭЭ БИР МИАСТЕНИЯНЫН АСПЕКТТЕРИ

Жоомартова А.Ж. Кожоналиева А.М., Усенова Н.Ш.

Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясы И.К.Ахунбаев атындагы  
Бишкек, Кыргыз Республикасы.

**Көрүнүндү :** Бул макалада миастениянын диагностикасынын өнүгүүсүнө салым кошкон тарыхый ачылыштар жөнүндө сөз болот. Ошондой эле булл оорунун актуалдыгы каралат анткени азыркы учурда көбүнчө жаштар, өзгөчө жаш кыздар чалдыгат. Миастениянын клиникалык өзгөчөлүктөрү жана диагностикалык методдору көрсөтүлмөкчү. Миастениянын кеч диагностикалык үлгүсү.

**Негизги сөздөр:** Миастения, көз кыймылдатуучу жана бульбардык симптомдор, виталдык бузулуштар, булчундардын парези, миастениялык эпизоду, стационардык жана өрчүндөө түрлөрү.

## SOME ASPECTS OF MYASTHENIA GRAVIS

Zhoomartova A. ZH., Kojonalieva A.M

Kyrgyz State Medical Academy named after I.K.Akhunbaev  
Bishkek, Kyrgyz Republic

**Summary:** This given article deals with the historical discoveries which contributed yon development of diagnostics and myasthenia. Also it focuses on actuality of this illness as many young people especially females are infected. Clinical features and methods of diagnostics of myasthenia are described. There is an example of late diagnostics of myasthenia at the age of seventeen. At the same time it concentrates on interdisciplinary approach to diagnostics of given illness

**Keywords:** myasthenia, oculomotor and bulbar symptoms, vital disorders, skeletal muscle paresis, myasthenic episode, stationary, progressive, malignant types of flow.

Некоторые аспекты миастении.

Миастения - нервно-мышечное заболевание, проявляющееся патологической утомляемостью мышц, приводящее к парезам и параличам, а также к неотложным состояниям, таким как остановка дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. Термин «myasthenia gravis» происходит от греческих слов «my» - мышца, «asthenia» - слабость и латинского «gravis» - тяжелый [1,2,5].

Одно из самых ранних упоминаний о миастении относится к 1672 г, когда физиолог Thomas Willis описал пациента, страдавшего слабостью скелетных мышц и языка, усиливающихся в течение дня. Современные представления о механизмах развития миастении, связаны с тремя кардинальными историческими открытиями. Так в 1899 г Ошпенгейм, впервые обратил внимание на связь миастении с опухолью

вилочковой железы. А в 1934 году М. Волкер обнаружила, что клиническая картина миастении имеет много общего с симптомами интоксикации при отравлении ядом кураре и предложила в лечении применять антихолинэстеразный препарат физостигмин, который является синтетическим аналогом прозерина. Позднее Штраус с соавторами (1960г) установили, что в крови больных с миастенией обнаруживаются антитела к ткани вилочковой железы и скелетной мускулатуре. Это дало основание, считать, что предпосылкой заболевания является аутоиммунный процесс, который приводит к нарушению нервно-мышечной передачи. А глюкокортикостероидная терапия впервые была проведена в 1966 году. С начала 80-90-х годов - с успехом используется внутривенный нормальный человеческий иммуноглобулин, гемосорбция и плазмаферез [7].



За последние 50 лет рост заболеваемости миастенией, прогрессивно увеличился с 3 до 20,3 человек на 100 тысяч населения, а со второй половины 80-х гг. и особенно 90-е гг. во всем мире резко возросло число больных с юношеской и поздней миастенией. Преимущественно, поражаются лица молодого, трудоспособного возраста от 21 до 40 лет и наблюдается высокая степень развития инвалидизации больных до 70% случаев [3]. При этом, реальная частота лиц, страдающих миастенией, может оказаться еще выше, так как легкие и стертые формы миастении встречаются не редко.

По результатам исследований В.Д. Косачева (2007г) среди клинических форм превалирует генерализованная, на долю, которой приходится 77,1%, глазная форма составляет 11%, глоточно-лицевая встречается в 7,7%, на остальные же формы приходится 4,5%. При этом, значительная часть больных утрачивает трудоспособность, одна треть из них становятся инвалидами I группы [3].

В.С. Лобзин (1960 г) в своей монографии писал, что миастения это - некурабельное заболевание, с развитием летального исхода через 5-10 лет, вследствие слабости сердечной мышцы и нарушения дыхания. Применение в 50-х годах антихолинэстеразных и глюкокортикоидных препаратов привело к снижению летальности до 50% [4]. Однако и в настоящее время болезнь плохо распознается, поскольку на одного выявленного больного приходится два неверно диагностированных случаев миастении [5].

Согласно рекомендациям Всероссийского миастенического центра (2003г), для постановки диагноза миастении необходимо наличие четырех критериев:

- ◆ Клинический
- ◆ Электромиографический
- ◆ Иммунологический
- ◆ Фармакологический

Диагноз миастении является несомненным при наличии всех критериев, достоверным, если есть три критерия. Сомнительным диагноз, считается при наличии одного критерия, вероятным, если имеются два критерия. Зачастую позднее диагностирование миастении приводит к развитию кризов.

Миастенический криз - состояние, проявляющееся усугублением симптомов с нарушением витальных функций. Провоцируется отсутствием антихолинэстеразной терапии и наличием бронхолегочной инфекции. Дифференцировать миастенический криз от других тяжелых состояний, сопровождающихся респираторными расстройствами, можно по наличию бульбарного синдрома, гипомимии, птоза, асимметричного наружного офтальмопареза, слабости, утомляемости мышц конечностей и шеи, уменьшающихся в ответ на введение антихолинэстеразных препаратов. Следует отличать миастенический криз от холинэргического, который развивается при избыточной дозе и кратности назначения антихолинэстеразных средств. Общими симптомами кризов является выраженная слабость произвольной мускулатуры с нарушениями дыхания и бульбарным синдромом, психомоторное возбуждение и нарушения сознания до сопора и комы. Необходимо отметить, что в последнее время из-за неправильного расчета доз антихолинэстеразных препаратов и отсутствия учета динамики на фоне проводимого лечения, в практике часто встречаются смешанные кризы. Они представлены сочетанием симптомов миастенического и холинэргического кризов, которые вызваны интеркуррентными инфекциями, соматическими, гормональными нарушениями, приемом препаратов, влияющих на сократительную функцию произвольных мышц [6,7].

Средние сроки от дебюта заболевания до установления диагноза составляют по литературным данным от 1 года до 10 и даже 17 лет [4]. Примером может послужить следующий клинический случай.

Больная Ф. 1972 года рождения поступила в отделение торакальной хирургии национального госпиталя 26.12.02 с жалобами на опущение левого века, двоение перед глазами, повышенную утомляемость, нарушение глотания.

В анамнезе: болен около 17 лет, когда в 1983 году впервые появился птоз слева, сужение глазной щели. До 2000 года больная наблюдалась с диагнозом: посттравматический,





ограниченный базальный арахноэнцефалит, неврит отводящего нерва слева. По поводу этого получала симптоматическое лечение: прозерин, калимин, аминалон, лидаза. Однако положительный эффект от проведенной терапии был временным.

В 2000 году больной впервые был выставлен диагноз миастения, глазная форма. В последующем клиника заболевания прогрессировала в виде присоединения мышечной слабости скелетной мускулатуры. Проведено пневмомедиастинография и компьютерная томография тимуса, с помощью которого была выявлена тимомы. По поводу чего была прооперирована в торакальном отделении национального госпиталя.

Неврологический статус: полуптоз с обеих сторон. Парез взора вверх и внутрь справа, слабость круговой мышцы глаз. Слева парез взора кнаружи. Положительные нагрузочные пробы с глазодвигательных мышц: при приседании 10 раз усиливается птоз, появляется слабость разгибателей верхних конечностей.

Во время оперативного вмешательства у больной была обнаружена добавочная доля тимуса, удаленная вместе с железой. Постоперационный период протекал благополучно. Медикаментозное лечение: преднизолон 60 мг внутрь в сутки, калий хлорид 4% по 1 столовой ложке 3 раза в день, калимин 30 мг 2 раза в день.

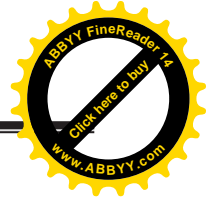
Больная была выписана с улучшением в виде частичного регресса глазодвигательных расстройств, улучшением глотания, уменьшением слабости в мышцах конечностей.

Таким образом, у данной больной диагноз миастении был выставлен спустя 17 лет после развития заболевания, что еще раз подтверждает, что не все специалисты осведомлены о принципах диагностики болезни. В данном клиническом случае, описано стационарное течение миастении, которое носит доброкачественный характер течения, с сохранением моносимптоматики длительное время, что затруднило ее своевременную диагностику. В свете отсутствия очаговых симптомов органического характера, врачи ошибочно диагностировали «неврит отводящего

нерва слева», а затем «посттравматический ограниченный базальный арахноэнцефалит», недооценив характерный патогномичный синдром патологической мышечной утомляемости и клинические стереотипы миастении, с избирательным поражением экстраокулярной, бульбарной и скелетной мускулатуры и положительными нагрузочными пробами. Проблеме своевременного выявления, а также улучшению алгоритмов распознавания миастении, уделяется большое внимание, так как миастения - это прогрессирующее, заболевание молодых женщин репродуктивного возраста, являющееся социально-экономической междисциплинарной проблемой. Врачи различного профиля сталкиваются с пациентами, страдающих миастенией, практически везде, а именно в офтальмологии, терапии, онкологии, хирургии, анестезиологии, психиатрии, ларингооторинологии, эндокринологии, психиатрии, при ведении беременных пациенток в гинекологии, неонатологии при наблюдении за младенцами с врожденной миастенией и в генетическом консультативном центре при уточнении врожденных миастенических синдромов. Пациенты, страдающие миастенией составляют тяжелую, ургентную группу больных. Они нуждаются, не только в квалифицированной медицинской помощи, но и в постоянной психологической, социальной адаптации со стороны многих специалистов, в свете увеличения частоты депрессивно-тревожных расстройств, являющиеся причиной быстрого снижения качества жизни и развития витальных нарушений.

### Литература:

1. Галкина О.И. Клинико-электрофизиологические особенности миастении, сочетающейся с тимомой. Автореф. дис. канд. мед. наук. - Москва, 2006.-20 с.
2. Гехт Б.М., Ильина Н.А. Нервно-мышечные болезни. Москва: Медицина, 1982.-350 с.
3. Косачев В.Д. Оптимизация диагностики, лечения и прогнозирования миастении. Автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук. Санкт-Петербург. 2007. С. 3-37.



## СТУДЕНЧЕСКИЕ РАБОТЫ

4. Пономарева Е.Н., Синеви́ч П.А., Пономарев В.В., Солодовникова С.А. Неврологический журнал.-2010. –№1.-С.19-23
5. Пономарев В.В. Аутоиммунные заболевания в неврологии. Минск, 2010. С.79-94.
6. Санадзе А.Г. Неврология, национальное руководство. Москва 2009. С. 823-836.
7. Щербакова Н.И. Патогенетические обоснования стратегии и тактики лечения миастении. Автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук. Москва. 2007. С. 3-46.



**ДНИ НАУКИ 2014**  
посвященные 75-летию  
КГМА им. И.К. Ахунбаева  
16-18 апреля 2014.  
Бишкек, Кыргызская Республика