

МИАСТЕНИЯ: ЧАСТЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОШИБКИ

Усенова Н.Ш., Киндербаева Н.К., Ахметов А.Б.

Кыргызская государственная медицинская академия, Бишкек, Кыргызская Республика

Резюме. Приводится клинический случай наблюдения за больной с диагнозом: Миастения, генерализованная форма с нарушением глотания в стадии декомпенсации, поставленный спустя 2 года от дебюта заболевания и имевший прогрессирующий характер в течение этих двух лет из-за несвоевременной диагностики и неправильного лечения, связанного с назначением определенных препаратов, которые противопоказаны при данной болезни.

Ключевые слова: миастения, декомпенсация, неправильное лечение, противопоказание.

MIASTENIYA: FREQUENT DIAGNOSTIC MISTAKES

Usenova N. Sh., Kinderbaeva N.K., Ahmetov A.B.

Kyrgyz State Medical Academy, Bishkek, Kyrgyz Republic

Resume. «The clinical case of looking after the sick-woman with the diagnosis: Miasteniya, the general form with disturbances -of swallowing in stage of decompensation is reported. The disease has been in stage of progress, because a wrong diagnosis was-two years ago consequently has been treated wrong for two years with medical preparations which were contra-indicated in the given disease treatment.

Key words: miasteniya, decompensation, wrong treatment, contra-indication.

Миастения - тяжелое нервно-мышечное заболевание с прогрессирующим течением, главной клинической чертой которого является патологическая утомляемость мышц, приводящая к парезам и параличам, а также к таким неотложным состояниям, как остановка дыхания и сердечнососудистой деятельности. Актуальность данной проблемы определяется тем, что до конца 60-х годов 30% пациентов с генерализованной формой умирали, из них 75% от миастенического криза.

Хотя миастения редкое заболевание, которое диагностируется с частотой 0,4 на 100000 населения, распространенность его колеблется от 0,5 до 12 на 100000 и выше. В последнее десятилетие намечается отчетливая тенденция к росту заболеваемости во всех возрастных группах. [3].

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%. Данное заболевание чаще встречается у женщин (2:1). Следует отметить, что миастенией преимущественно страдают люди молодого возраста (21-40 лет). При этом значительная часть больных утрачивает трудоспособность, из них одна треть становятся инвалидами I группы [2].

Среди большого числа аутоиммунных болезней миастения занимает особое место. Механизмы ее развития связаны с патологическими изменениями в тимусе, которые встречаются у 60 % больных в виде тимом и гиперплазии. Генерализованная форма наиболее часто сочетается с тимоматами в 9-16 %[1], что определяет более злокачественное течение заболевания. Аутоантитела вырабатываются в вилочковой железе (или других органах иммунной системы), связываются с белком ацетилхолиновых рецепторов, вызывая постепенное разрушение мембраны. Вследствие этого, расширяется синаптическая щель, что приводит к снижению проведения импульса (частичный или полный блок нейромусcularной передачи), так как ацетилхолин поступает, но не связывается или связывается с малым количеством рецепторов.

Диагностика миастении чрезвычайно сложна. Так при первичной обращаемости в медицинские учреждения миастения диагностируется лишь в 29.9% случаев. При этом процент диагностических ошибок превышает 50 %, а при хронических формах достигает почти 100 % [4]. Диагноз «миастения», как правило, ставится с большим опозданием: по данным разных авторов [1] от начала заболевания до постановки правильного диагноза проходит от 1 года до 15

лет. И это несмотря на простоту клинических проявлений данного заболевания и общедоступность диагностических тестов, подтверждающих этот диагноз. Причиной этого является, вероятно, относительная редкость данной болезни. Под маской миастении протекают многочисленные неврологические феномены, обусловленные поражением самых различных структур периферического нейромоторного аппарата центральной нервной системы, патологией обмена веществ и желез внутренней секреции. Важным прогностическим моментом является наиболее раннее выявление синдрома патологической мышечной слабости и назначение патогенетической терапии, способствующей нормализации нервно-мышечной передачи, что даст возможность больным миастенией сохранять работоспособность длительное время. В связи с этим хотелось бы продемонстрировать следующий клинический случай с неправильной диагностикой и лечением, имевшим место в нашей практике.

Больная Г., 1949 г. рождения находилась на стационарном лечении с 09.10.09. по 26.10.09г. в отделении неврологии I НГМЗКР с клиническим диагнозом: Миастения, генерализованная форма с нарушением глотания в стадии декомпенсации. Первичный послеоперационный гипотиреоз.

Жалобы: затруднение глотания, выраженная слабость в мышцах верхних и нижних конечностей, слабость жевательных мышц, мышц шеи, которые усиливаются при физической нагрузке, опущение правого века, периодически двоение предметов при взгляде вверх и вдаль.

Анамнез: болен около 2 лет, заболевание развилось со слабости в руках и ногах, быстрой утомляемости, появлением общей слабости, данное ухудшение развилось 3 недели назад в виде присоединения глазодвигательных расстройств, по поводу чего получала стационарное лечение по месту жительства в амбулаторном и стационарном порядке. За истекший период до поступления в клинику нервных болезней Национального госпиталя, больной выставлялись с учетом различных жалоб следующие диагнозы: - в дебюте заболевания в 2007 году врачами поликлиники с места жительства был выставлен диагноз: Тревожно-фобическое расстройство в связи с фактом повышения артериального давления, врачами терапевтами стационара по месту жи-

тельства, спустя год болезни, был выставлен диагноз: Дисциркуляторная энцефалопатия. В сентябре 2009 года в связи с нарастанием слабости в мышцах, появлением диплопии, дисфагии, при отсутствии органической патологии на компьютерной томографии головного мозга больной был выставлен третий ошибочный диагноз: Ишемический инсульт.

В первые годы болезни больной с учетом эмоциональных расстройств, тревоги были назначены антидепрессанты, такие как депресс по 25 мг в сутки, которые усиливали мышечную слабость, из-за неэффективности проводимой терапии и ухудшения состояния в виде развития миастенического криза с присоединением нарушения дыхания и глотания, диплопией, нарастанием пареза в конечностях больной была назначена сосудорасширяющая терапия: магния сульфат внутривенно, после чего больной стало резко хуже и данный препарат в последующем был отменен. Спустя 2 недели больная из-за тяжести состояния была направлена центром семейной медицины с места жительства в отделение неврологии Национального госпиталя.

Невростатус: больная самостоятельно не ходит из-за слабости. Птоз справа, зрачки $d=s$, фотореакции живые. Парез круговых мышц глаз. Глотание затруднено. Язык по средней линии. Мышечный тонус не изменен. У больной наблюдается декомпенсация состояния в виде невозможности выполнения нагрузочных тестов на истощаемость с нижних конечностей. Больная не может присесть 10 раз. Сжатие кисти в кулак 10 раз, приводит к нарастанию офтальмопареза, появлению диплопии при взгляде вверх и при конвергенции, истощаемости круговых мышц. Сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей, живые $S=D$. Менингеальных знаков нет. В позе Ромберга не устойчива из-за слабости в ногах. Координаторные пробы не выполняет из-за слабости в конечностях. Чувствительных расстройств не выявлено. Прозериновый тест резко положительный.

Спустя 2 года был выставлен диагноз: Миастения. В связи с декомпенсацией больной помимо антихолинэстеразных препаратов, была назначена глюкокортикоидная терапия, с высоким содержанием магния до 2,5 мг, после чего у больной стала отмечаться отрицательная динамика в виде сохранения слабости в мышцах вер-

хних и нижних конечностей, диплопии, дисфагии. В связи с чем были отменены глюкокортикоиды с высоким содержанием магния, и заменены на глюкокортикоиды с низким содержанием магния до 0,15 впоследствии у больной наступило клиническое улучшение.

Таким образом, в описанном клиническом примере показано, что после установления точного диагноза у больной от дебюта заболевания спустя 2 года и отмены препаратов магния, антидепрессантов, назначения антихолинэстеразных препаратов, у пациентки наблюдалось улучшение состояния в виде регресса дыхательных, бульбарных расстройств, и нарастания мышечной силы в конечностях до 5 баллов.

В связи с этим хотелось бы, чтобы врачи клиницисты различного профиля были осведомлены об особенностях клинического течения миастении и о методах диагностики, терапии данного заболевания с учетом того факта, что данная болезнь является сама по себе противопоказанием к назначению следующих препаратов:

1. Препараты магния (магnezия, панангин, аспаркам); 2. Миорелаксанты; 3. Нейролептики, транквилизаторы, ГОМК; 4. Мочегонные; 5. Антибиотики (аминогликозиды: стрептомицин, неомицин, гентамицин, канамицин, мономицин., фторхинолоны: эноксацин, норфлоксацин, цiproфлоксацин, офлоксацин, флероксацин., а тетрациклин под наадюдением врача); 6. Фторсодержащие кортикостероиды (дексаметазон, дексазон); 7. Производные хинина; 8. D-пеницилламин.

ЛИТЕРАТУРА

1. Кузин М.И., Гехт Б.М. «Миастения». Москва, 1996.
2. Косачев В.Д. 2007. Санкт-Петербург; автореферат диссертации на соискание ученой степени д.м.н. «Оптимизация диагностики и лечения миастении»
3. Котов СВ. И др., 2006; Jacobson D et al, 1997; De Baets M. Stassen M.H. 2002.
4. Пономарева Е.Н. 2004 год; Минск «Миастения»