

Усенова Н.Ш., Мусабекова Т.О., Алыбекова А.О.
ПРОГРЕДИЕНТНОЕ ТЕЧЕНИЕ МИАСТЕНИИ

N.Sh. Usenova, T.O. Musabekova, A.O. Alybekova

PROGRESSIVE COURSE OF THE MYASTHENIA GRAVIS

Представлены особенности прогрессивного течения миастении, установлены сроки ее генерализации, возрастные и половые отличия ее от других форм, а также степень компенсации при патогенетическом лечении.

Ключевые слова: прогрессирующее течение, глазодвигательные расстройства, бульбарные расстройства, туловищная слабость, сроки генерализации.

In given article underlined the peculiarities of myasthenia gravis progressive course, the time of it generalization, peculiarities of clinics, age and sex differences from another forms, and the level of compensation in pathogenetic treatment.

Key words: progressive course, oculomotor disturbances, bulbar disturbances, time of generalization, trunk weakness.

Миастения гравис среди заболеваний нервной системы занимает особое место. Болезнь, известная свыше 300 лет, до сих пор остается загадкой для ученых и врачей. Этиология ее до сих пор неясна. В настоящее время миастению рассматривают как классическое аутоиммунное заболевание с явлениями аутоагрессии, направленной на ацетилхолиновые рецепторы постсинаптической мембраны [3]. Однако до сих пор неясны первичный антиген, запускающий иммунопатологический процесс, и причина столь выраженной аутоагрессии к собственной ткани. Значительные успехи в изучении патофизиологии нервно-мышечной передачи и иммунологии миастении, достигнутые за последние десятилетия, в корне изменили прогноз и течение заболевания [1]. Если в 30-е годы XX столетия летальность при миастении в первые 2 года составляла 90% (А.Я. Кожевников), то уже в 40-50-х годах с применением антихолинэстеразных и глюкокортикоидных препаратов она снизилась до 50% [2,3,4]. В.С. Лобзин в 1960 г. в своей монографии писал, что смерть и тяжелая инвалидизация в первые 4-5 лет болезни - явления обычные. Сегодня смертность при миастении не превышает 5-7% [5]. Резко сократились сроки генерализации процесса, а также значительно уменьшился возраст больных. Болезнь до сих пор плохо распознается. Особенно трудна для диагностики миастения с прогрессивным течением из-за быстрого развития симптомов. По данным многолетних работ Б.М. Гехта, прогрессирующее течение генерализованной формы миастении было диагностировано у 62% больных, среди обследованных было 74% женщин и 26% мужчин. Возраст больных колебался от 9 до 69 лет, однако наибольшее число больных обратилось на третьем десятилетии жизни. Примерно у 37% заболевание

развилось в течение 2 лет, а у трети больных - от 3 до 10 лет. Первые симптомы болезни, по мнению Б.М. Гехта, отмечались в виде глазодвигательных расстройств у 33% больных, в 25% случаев с бульбарными симптомами, со слабостью в руках дебют отмечался в 21% случаев [2].

В связи с быстрым развитием симптомов и недостаточно хорошей диагностикой этой формы заболеваний, мы решили проанализировать несколько историй болезней за последние несколько лет [2].

Цель исследования: изучить клинические особенности прогрессивного течения миастении.

Пациенты и методы исследования

Обследованы и проведен анализ у 32 больных с прогрессирующим течением миастении. Из них 27 больных составляли генерализованную форму с бульбарными нарушениями и 5 больных с глоточно-лицевой формой. Возраст больных составлял от 12 до 28 лет, самому зрелому пациенту было 58 лет. Соотношение мужчин и женщин было 1:3.

Диагноз миастении устанавливали на основании данных клинического осмотра, электромиографии, прозеринового теста, компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ) тимуса. В работе использовали классификацию Б.М. Гехта за 1965 г. В нашем исследовании прогрессирующая форма течения миастении протекала с некоторыми отличиями, которые описаны ниже. Ранними симптомами при генерализованной форме миастении с прогрессирующим течением в 55% случаев были глазодвигательные расстройства, у 35% пациентов дебютными симптомами являлась слабость скелетной мускулатуры в совокупности с бульбарными расстройствами; изолированная слабость мышц верхних и нижних конечностей встречалась у 10% больных. Глоточно-лицевая форма миастении всегда развивалась с бульбарных расстройств и слабости мышц лицевого скелета. Генерализация процесса отмечалась почти у всех 26 больных, страдающих генерализованной формой миастении. Она развивалась в следующем временном промежутке: от 5-6 месяцев до одного года, кроме одного нашего пациента - у него генерализация наступила спустя 10 лет. У пациентов с глоточно-лицевой формой генерализация процесса не отмечалась. Прозериновый тест у всех пациентов был положительный, кроме 5 пациентов с краниобульбарной формой. Тимомы при компьютерной томографии органов средостения были обнаружены у 6 пациентов. После лечения полная ремиссия симптомов отмечалась

только у 1 больного, у пациентов с глоточно-лицевой формой ремиссий не отмечалось даже после радикального вмешательства.

Средние сроки от начала заболевания до постановки правильного диагноза составляли от 2 до 14 лет. Ошибки в диагностике миастении при прогрессирующем её течении совершены в 74% случаев и в основном связаны с поздними сроками установления диагноза. В качестве примера приводим клиническое наблюдение:

Больной Ж. 1960 г. р. доставлен в клинику неврологии НГ МЗ КР.

Жалобы: беспокоят выраженная слабость в мышцах верхних и нижних конечностей, усиливающаяся при физической нагрузке, опущение обеих век, ограничение зрения в стороны, вверх, внутрь, нарушение глотания твердой и жидкой пищи, периодически затрудненное дыхание.

Анамнез: болен с 25-летнего возраста, когда впервые возникли глазодвигательные расстройства. До поступления в клинику неврологии лечился у окулистов по поводу офтальмопатии неясного генеза. Под наблюдением данной клиники с 2002 года. В том же году была впервые диагностирована миастения с назначением гормональной терапии до 90 мг в сутки, с полным регрессом симптоматики (больной самостоятельно прекратил прием преднизолона через несколько месяцев). Проведенная КТ тимуса не обнаружила тимомы. Спустя 4 года, в 2006 году, у больного вновь появилась слабость, нарушилось глотание, в связи с чем больной самостоятельно назначил себе преднизолон в дозе 55 мг через день, после чего отмечал значительное улучшение с последующей отменой препарата. С того времени постоянно принимает калимин в дозе от 1 до 3 таблеток в сутки, в зависимости от состояния больной сам регулирует дозу калимина. Последние 3-4 месяца больной отмечает значительное ухудшение в виде нарастания слабости в скелетной мускулатуре, а также нарушения глотания и дыхания, связывает всё это с перенесенной простудой. Больной в настоящее время не может глотать самостоятельно жидкую и твердую пищу, глотает после приема калимина. *Неврологический статус:* двусторонний полуптоз, больше справа, фотореакции живые. Движения глазных яблок ограничены: парез зрения вверх, в стороны, внутрь. Парез круговых мышц глаз. Язык по средней линии. Мышечная сила в руках снижена до 3-3,5 баллов, после нагрузочных проб снизилась до 2 баллов. Больной не смог присесть 10 раз (присел только 1 раз). Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей живые S=D. Патологических, менингеальных знаков нет. В позе Ромберга устойчив. Координаторные пробы выполняет удовлетвори-

тельно. Чувствительных расстройств не выявлено. Глотание нарушено, дыхание затруднено при физической нагрузке.

Получил лечение: рибоксин 5,0 на физ. растворе в/в стр. № 10, калимин 180 мг в сутки с последующим снижением дозы до 60 мг в день, преднизолон 80 мг в сутки. Выписан с улучшением: самостоятельно стал принимать пищу без приема калимина, выросла мышечная сила в руках и ногах. Дыхание не затруднено. Глазодвигательные расстройства сохраняются.

Клинический диагноз: миастения, генерализованная форма с нарушением глотания и дыхания в стадии декомпенсации.

Обсуждение клинического случая: в данном клиническом случае прогрессивное течение генерализованной формы миастении прежде всего обусловлено наличием бульбарных расстройств, а не сроками генерализации процесса, также немаловажную роль в этом играет недостаточная компенсация двигательных расстройств на фоне патогенетической терапии.

В заключение необходимо отметить, что у наших пациентов в большинстве случаев дебютными симптомами прогрессивной миастении на первом плане являлись глазодвигательные расстройства. У остальной части больных отмечались совокупность бульбарных расстройств со слабостью скелетной мускулатуры и изолированная слабость конечностей. Генерализация процесса с прогрессивным течением наступала в сроки от 6 месяцев до 1 года. Эта форма течения поражает в основном молодых пациентов, чаще на втором десятилетии жизни, всегда сопровождается бульбарными расстройствами, что в первую очередь опасно из-за большого риска развития неотложных состояний с остановкой дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, что еще раз подтверждает ее актуальность при выборе тактики лечения в свете отсутствия полной компенсации на фоне антихолинэстеразной терапии.

Литература:

1. Гехт Б.М., Санадзе А.Г. Миастения: диагностика и лечение // Неврологический журнал. - 2003. - Т. 8. - Приложение 1. - С. 8-12.
2. Кузин М.И., Гехт Б.М., "Миастения". - 1996.- М.
3. Малкова Н.А. Миастения. Принципы диагностики и лечения, тактика ведения больных. // Медицина неотложных состояний. Специализированный научно-практический журнал. - 2008. - № 1 (14).-С. 82-85.
4. Меркулова Д.М., Никитин С.С., Меркулов Ю.А. Алгоритмы диагностики и лечения кризовых состояний у больных миастенией гравис. // Неврологический журнал. - 2008.- Т. 2. - С. 7-12.
5. Пономарева Е.Н., "Миастения". - 2004.- Минск.