

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации
ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития России



Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат

«Миастения»

Выполнила:

Хертек Чайна Аясовна

Ординатор 1 года

2018 год

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	3
ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ.....	3
КЛИНИКА.....	4
КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ МИАСТЕНИИ	5
ДИАГНОСТИКА	7
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА.....	9
СХОДНЫЕ ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ	9
ЛЕЧЕНИЕ.....	12
ЛИТЕРАТУРА	14

ВВЕДЕНИЕ

Миастения является заболеванием (вероятно, полиэтиологическим), которое характеризуется эпизодической мышечной слабостью или параличом произвольной мускулатуры при сохранении глубоких сухожильных рефлексов и зрачковой реакции, а также частичным или полным восстановлением мышечной силы после отдыха или введения антихолинэстеразных препаратов. Заболевание обычно связывают с циркулированием антител к ацетилхолиновым рецепторам, что приводит к поражению области постсинаптических ацетилхолиновых рецепторов.

Частота миастении составляет 2-10 %. Она, по-видимому, не зависит от географических или климатических особенностей местности. Женщины заболевают в 2-3 раза чаще мужчин; пик заболеваемости у женщин приходится на третье десятилетие жизни. Мужчины старше 40 лет заболевают так же часто, как женщины. Пик заболеваемости у мужчин отмечается на шестом и седьмом десятилетиях жизни.

Смертность составляет примерно 20 % и в большинстве случаев обусловлена недостаточностью дыхательной мускулатуры или аспирацией.

Спонтанная ремиссия и обострения наблюдаются у 25-50 % больных, особенно часто в первые два года заболевания. Обострения часто связаны с переутомлением, интеркуррентным заболеванием и употреблением алкоголя или продуктов с высоким содержанием углеводов.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология и патогенез миастении до конца не выяснены. В настоящее время миастения расценивается как аутоиммунное заболевание. В механизме патологической утомляемости мышц основное значение придается блокаде постсинаптических ацетилхолиновых рецепторов нервно-мышечных соединений аутоантителами. Это приводит к структурным изменениям и гибели части рецепторов. По-видимому, ацетилхолинэстераза приобретает патологическую активность - она быстро разрушает ацетилхолин, необходимый для мышечного сокращения. Имеются прямые иммунологические доказательства наличия антител и комплемента в постсинаптической мембране у больных миастенией. Получены данные в пользу возможной роли персистирующей инфекции вилочковой железы. В частности, найдено повышение титра комплементсвязывающих антител к цитомегаловирусу; у больных, успешно леченных тимэктомией или стероидами, этот признак отсутствовал. Предполагается возможность вирусной антигенной стимуляции тимуса, которая индуцирует образование антител к ацетилхолиновым рецепторам вилочковой железы, которые затем перекрестно реагируют с ацетилхолиновыми рецепторами нервно-мышечных синапсов. По-видимому, речь идет о генетически-детерминированном или приобретенном дефекте иммунологического ответа, в пользу чего также говорит преобладание у больных миастенией содержания гаптогена HLA-B8.

Отмечено частое сочетание миастении с тимомой, причем главным образом у больных в возрасте 50-59 лет. В этих случаях заболевание характеризуется острым началом и злокачественным течением, и дает громадную летальность.

КЛИНИКА

Миастения может возникнуть в любом возрасте, но чаще в период с 16 до 40 лет. Женщины заболевают в 3 раза чаще мужчин. Симптоматология миастений характеризуется сочетанием мышечной слабости и патологической утомляемости мышц, приводящим к парезам или параличам. Поражаться могут концевые пластинки любых мышц. Рано вовлекаются в процесс наружные и внутренние мышцы глаз. Появляется птоз верхних век, нередко асимметричный и колеблющийся по интенсивности на протяжении дня. Птоз усиливается к вечеру, при повторном закрывании — открывании глаз и длительной фиксации взгляда. Может наблюдаться диплопия. Развивается ограничение движения глазных яблок, которое может достигать полной наружной офтальмоплегии. Реже выявляется утомляемость зрения, связанная со слабостью и утомляемостью мышц, осуществляющих аккомодацию. Иногда наблюдается миастенический нистагм, усиливающийся после повторных движений глазных яблок.

Выявляется слабость мимических мышц, височных мышц, жевательных мышц, что приводит к затруднению жевания, нарушению дикции и изменению внешнего вида (мимика мало выразительна).

В результате поражения мышц мягкого неба, глотки и верхних мышц пищевода развивается бульбарный синдром — дисфагия, дизартрия, затруднение дыхания. Появление бульбарных симптомов — прогностически плохой признак.

Поражение диафрагмы или межреберных мышц приводит к нарушению дыхания вплоть до его остановки. Может наблюдаться истощаемость сокращений сердечной мышцы — от нерезких нарушений до остановки сердца. Обычно поражается вся или большая часть поперечно-полосатой мускулатуры, но существуют и локальные формы миастении. Слабость мышц конечностей и туловища приводит к затруднению при подъеме по лестнице, ходьбе, наклоне туловища, несении тяжести.

При поражении мышц шеи наблюдается симптом “голова, свесившаяся на грудь”. У 15-20% больных выявляется нерезкое похудание мышц.

При тяжелых формах миастении наблюдается истощаемость сухожильных и периостальных рефлексов, а также вкуса, зрения, слуха, поверхностной чувствительности. Обнаруживаются вегетативно-эндокринные и электролитные изменения. Охлаждение улучшает функцию мышц, согревание — ухудшает.

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ МИАСТЕНИИ

I. Генерализованные формы:

1. миастения новорожденных
2. врожденная миастения
 - а) доброкачественная с офтальмопарезом или офтальмоплегией;
 - б) семейная детская
3. юношеская миастения
4. генерализованная миастения взрослых (легкая, умеренная, тяжелая, поздняя тяжелая, с ранним развитием атрофии)

II. Локальные формы:

1. глазная
2. бульбарная
3. краниальная

По характеру течения:

1. миастенические эпизоды
2. миастеническое состояние
3. прогрессирующая форма
4. злокачественная форма

Миастения новорожденных - это преходящее состояние, которое наблюдается у 10-20% детей, рожденных от матерей, страдающих миастенией.

Врожденная миастения - самая редкая форма.

При *доброкачественной миастении* наблюдается выраженное симметричное поражение наружных глазных мышц, часто сопровождающееся полной офтальмоплегией. В меньшей степени поражаются мышцы лица, конечностей и туловища, поражение бульбарных мышц - легкой или умеренной степени. Высока частота случаев в семье, иногда эта форма диагностируется в 30 лет, не представляет угрозы для жизни больного.

При *семейной детской миастении* могут быть тяжелые поражения бульбарных и дыхательных мышц. Птоз наблюдается часто, но наружные глазные мышцы в патологический процесс не вовлекаются.

Юношеская миастения. Заболевание начинается в возрасте более 1 года, у 75% - старше 10 лет. У некоторых больных преимущественно поражены глазные и лицевые мышцы, а у других - бульбарные мышцы, иногда наблюдается генерализованная мышечная слабость; у 40% - дыхательные нарушения. Чаще всего встречается поражение глазных мышц. Может наблюдаться острое молниеносное течение заболевания в возрасте 2-10 лет. Без своевременной диагностики и тщательного лечения - прогноз плохой.

Генерализованная миастения взрослых подразделяется на: легкую (MGIIa), тяжелую (MGIIb), острую молниеносную (MGIII), позднюю тяжелую (MGIV), миастению с ранней мышечной атрофией. IIa и IIb отличаются отсутствием или наличием поражения бульбарных мышц. При MGIII у больного быстро развивается тяжелая мышечная слабость, бульбарные и дыхательные нарушения. К группе MGIV относятся больные, состояние которых после пребывания в течение 2-х лет в группах I и IIa ухудшилось.

Глазная миастения (MGI) - непрогрессирующая форма с поражением только мышц глаз и мышц век. Изолированная глазная форма не представляет опасности для жизни и приводит к умеренной инвалидизации. В последующем, или заболевание ограничивается поражением глазных мышц, или развивается генерализованная форма.

Для *бульбарной формы миастении* характерны дисфония, дисфагия и дизартрия, т.е. симптомы, связанные с вовлечением мускулатуры глотки, гортани и мягкого неба.

При *краниальной форме миастении* в процесс вовлекаются жевательные и мимические мышцы, что приводит к дизартрии, вялости мимики, нарушениям жевания, при этом характерны млажающее лицо и улыбка “рычания” (поднимается верхняя губа, нижняя остается неподвижной).

Миастенические эпизоды быстро преходящи, интервалы между ними могут составлять от нескольких месяцев до 10-ти лет и более.

Миастеническое состояние (стационарная форма) характеризуется, как правило, быстрым (месяцы) развитием заболевания и последующим многолетним непрогрессирующим течением.

Прогрессирующая форма, тем не менее, сочетается относительно доброкачественной, развивается и прогрессирует достаточно медленно, в отдельных случаях прогрессирование через какое-то время может прекратиться.

Наиболее тяжелой является *злокачественная форма* — с быстрым вовлечением все новых и новых мышц и утяжелением состояния. Несмотря на лечение, больные часто поступают в стационар в крайне тяжелом состоянии, нередко требуют реанимационных мероприятий в связи с дыхательными расстройствами.

ДИАГНОСТИКА

Для миастении патогномоничен феномен генерализации мышечного утомления — утомление одних групп мышц при повторных движениях приводит к увеличению или появлению слабости в других мышечных группах, не подвергавшихся прямой физической нагрузке. Так, при повторных движениях глаз по горизонтали появляется или быстро нарастает птоз верхних век. Ранним проявлением миастении является избирательная слабость и утомляемость сгибателей и разгибателей IV и V пальцев кисти.

Применение *фармакологических тестов* основывается на характерных для миастении высокой чувствительности нервно-мышечных синапсов к введению препаратов, улучшающих трансмиссию в синапсах (антихолинэстеразные препараты), либо ухудшающих ее (курареподобные средства).

Пробы с введением антихолинэстеразных препаратов облегчают передачу возбуждения с нерва на мышцу, что проявляется увеличением мышечной силы и снижением утомляемости мышц. Для пробы вводят подкожно или внутримышечно 1-2 мл 0.05% раствора прозерина.

Проба с введением курареподобных препаратов применяется в неясных случаях на фоне отмены антихолинэстеразных препаратов. Манжетку от сфигмоманометра накладывают на уровне плеча и нагнетают в нее воздух до подъема давления на 20 мм.рт.ст. выше обычного систолического. Затем в вену на кисти вводят 0.2 мг D-тубокурарина, растворенного в 20 мл физиологического раствора. Ожидают 5 минут, затем снимают манжетку. Исходная сила, измеренная динамометром, сравнивается с силой мышц кисти через 10 и 20 мин после снятия манжетки. Проба считается положительной, если мышечная снижается более чем в 2 раза.

Электрофизиологические методы диагностики.

Стимуляционная электромиография позволяет регистрировать изменения вызванного электрического ответа мышцы (М-ответа) при супрамаксимальной стимуляции иннервирующей данную мышцу нерва током различной частоты. При супрамаксимальной стимуляции нерва током небольшой частоты 3-5 Гц — амплитуда М-ответа не изменяется. Если нервно-мышечная передача ослаблена, то при тех же частотах стимуляции наблюдают существенное уменьшение (декремент) амплитуды М-ответа. Величина нервно-мышечного блока при миастении уменьшается после введения антихолинэстеразных препаратов.

При стимуляции мышц частотой 50 Гц наблюдается декремент амплитуды более 20%. При синдроме Ламберта — Итона и при ботулизме в данном случае наблюдается инкремент амплитуды более 20%, что важно для диагностики.

Для суждения о состоянии нервно-мышечной передачи существенную помощь может оказать электромиография с применением игольчатых электродов. Потенциалы действия двигательных единиц (ПДДЕ) изучают при минимальном произвольном сокращении до и после подкожного введения 2 мл 0.05% раствора прозерина. Компенсация мышечной слабости и положительная динамика ПДДЕ после прозериновой пробы могут служить не только диагностическим, но и прогностическим критерием, а также позволяют определять степень тяжести миастении.

Гистологические и гистохимические методы исследования Биопсия показана только в случаях сомнения в диагнозе. Гистологическое исследование выявляет лимфоплазии в мышцах и формирование простой атрофии мышечных волокон. Гистохимические исследования обнаруживают признаки нарушения окислительно-восстановительных процессов и энергетического обмена в мышечных волокнах.

Рентгенологические и радионуклидные методы диагностики направлены на обнаружение изменений структуры и функции вилочковой железы.

Болезни, сочетающиеся с миастенией:

1. Заболевания вилочковой железы

- гиперплазия;
- тимомы.

2. Заболевания щитовидной железы

- гипертиреоз;
- гипотиреоз;
- тиреоидит.

3. Ревматоидный артрит.

4. Системная красная волчанка.

5. Гемолитическая анемия.

6. Злокачественная анемия.

7. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.

8. Витилиго.

9. Пемфигус.

10. Рассеянный склероз.

11. Саркоидоз.

12. Язвенный колит.

13. Лейкоз и лимфома.

14. Судороги.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Миастенические синдромы

Нарушения нервно-мышечной передачи (миастенические синдромы) могут возникать и при других заболеваниях, например, таких, как паранеопластические проявления, особенно при бронхогенном раке (синдром Ламберта - Итона), при лечении аминогликозидами, стрептомицином, полимиксином, D-пеницилламином, фенитоином, карбонатом лития.

При других миастенических синдромах клинические проявления связаны с нарушением выделения ацетилхолина из пресинаптических депо. Положительный эффект дают препараты, способствующие выделению ацетилхолина из терминалей нервно-мышечных соединений — гуанидина хлорид и амиридин.

В отличие от миастении, при синдроме Ламберта - Итона отмечается поражение проксимальных мышц конечностей, бульбарные и наружные мышцы глаза не поражаются. Неврологические симптомы могут предшествовать клиническим признакам основного заболевания (рак легких, простаты, желудка, прямой кишки).

Миастеническим синдромом проявляется ботулизм. Заболевание характеризуется желудочно-кишечными расстройствами, симптомами со стороны нервной системы. Заболевание возникает через 2-48 часов после приема зараженной пищи. Преимущественно поражаются наружные мышцы глаз (птоз, офтальмопарез), а также жевательная и бульбарная мускулатура (дисфагия, дизартрия, дисфония). Иногда вовлекаются мышцы туловища и конечностей. Вследствие поражения мышцы, суживающей зрачок, появляется мидриаз. Возможны тахикардия, задержка мочи, запор, нарушение дыхания, судороги. Диагностике помогают эпидемиологические сведения и электромиографические исследования.

СХОДНЫЕ ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ

При *полимиозите* слабость обнаруживается в мышцах конечностей, характерны боли в мышцах, амиотрофии, “тестоватость” мышц при пальпации, увеличение СОЭ, лейкоцитоз, наличие очаговой инфекции. Имеются специфические электромиографические изменения и воспалительные признаки в биоптате мышц.

Прогрессирующая надъядерная офтальмоплегия отличается от миастении отсутствием птоза и стойким характером ограничения глазных яблок. Специфическим признаком является феномен “кукольных глаз”. Выявляются также признаки недостаточности функций экстрапирамидной системы.

При *семейном прогрессирующем бульбарном параличе* (синдром Фацио - Лонде) отсутствует птоз век, нет эффекта после введения антихолинэстеразных препаратов. Характерны дисфагия, дизартрия, сходящееся косоглазие, центральный парез мимической мускулатуры и двусторонние пирамидные симптомы. На ЭМГ — поражение мотонейронов ствола мозга и спинного мозга.

Миопатии эндокринного и обменного генеза. При *тиреотоксической миопатии* наблюдается прогрессирующая слабость и утомляемость мышц миастеноподобного типа. Болезнь начинается с периодически усиливающейся слабости

в проксимальных отделах ног. Позже появляются прогрессирующие симметричные амиотрофии и слабость мышц плечевого пояса. У большинства больных выявляются типичные для териотаксикоза сердечно-сосудистые и вегетативные нарушения, а также экзофтальм и симптомы Мебиуса, Штельвага, Грефе и др. Результаты ЭМГ и пробы с прозеринном исключают миастению. Следует помнить, что у 15% больных миастенией имеет место тиреотоксикоз.

Гипотиреоидная миопатия. При аутоиммунном тиреоидите, после тиреоидэктомии, лучевой терапии щитовидной железы могут возникать мышечные гипертрофии с признаками миотонии и патологической утомляемостью. Отсутствует эффект от пробы с прозеринном. На ЭМГ не выявляются характерные для миастении изменения.

Офтальмоплегические и офтальмобульбарные формы миопатии дифференцируют от миастении с помощью ЭМГ и исследования биоптатов мышц.

Болезнь и синдром Аддисона характеризуются меланодермией, артериальной гипотонией, мышечной слабостью и утомляемостью, анорексией, тошнотой, поносом, резким похуданием. На ЭМГ без специфических для миастении изменений. Суточные выделения 17 кетостероидов и 17 оксикортикостероидов значительно снижены. Диагноз может быть уточнен путем диагностических проб Робинсона - Поуэра - Кеплера.

Гликогеноз (болезнь Мак-Ардла). Основными клиническими признаками являются: патологическая утомляемость мышц, появление напряжения, уплотнение и увеличение объема интенсивно сокращающейся мышцы. ЭМГ - исследование обнаруживает патологическую мышечную утомляемость, но в отличие от миастении антихолинэстеразные препараты при болезни Мак-Ардла не купируют слабости и утомляемости мышц. Окончательный диагноз может быть установлен по результатам биопсии после максимальной мышечной нагрузки. При световой и электронной микроскопии обнаруживается значительное скопление гликогена в виде глыбок на периферии мышечного волокна или между миофибриллами.

Боковой амиотрофический склероз трудноотличим от миастении в случаях, когда при выраженных бульбарных симптомах отсутствует птоз, и доминируют жалобы на слабость и утомляемость мышц рук. Миастения исключается, если слабость мышц носит постоянный характер, имеются выраженные атрофии, фасцикуляции и патологические пирамидные знаки. При боковом амиотрофическом склерозе никогда не поражаются наружные глазные мышцы, надолго сохраняются поверхностные брюшные рефлексы и всегда имеет место своеобразный гипергидроз.

С миастенией могут быть спутаны некоторые состояния, характеризующиеся периодически возобновляющейся мышечной слабостью или же слабостью, сопровождающейся диплопией.

Синдром Итона-Ламберта. Этот синдром характеризуется периодически возникающей мышечной слабостью, проходящей после отдыха, а также чрезвычайной чувствительностью к d-тубокурарину. Краниальные мышцы обычно не поражаются или же затрагиваются в незначительной степени и транзиторно. Глубокие сухожильные рефлексы при этом снижены, а мышцы часто болезненны. Как и при миастении, отмечается быстрое снижение потенциала действия мышцы при электростимуляции с частотой 3 цикла в секунду. Однако при высокочастотной стимуляции (примерно 20 циклов в секунду) потенциал действия при синдроме Итона-Ламберта изменяется (скорее в сторону повышения), тогда как при миастении он остается без изменений.

Синдром Итона-Ламберта может быть паранеопластическим синдромом и как таковой чаще всего встречается при овсяноклеточном раке легкого. Основным дефектом при этом является опосредованное кальцием высвобождение ацетилхолина. Введение гуанидина дает прекрасные результаты; неостигмин в таких случаях неэффективен.

Ботулизм. Ботулизм характеризуется неуклонно прогрессирующей мышечной слабостью экстраокулярной и бульварной мускулатуры. Его проявления, на первый взгляд, аналогичны наблюдаемым при миастении группы 3, и обычно бывают даже более резкими. В отличие от миастенического или холинергического криза при ботулизме отмечается потеря глубоких сухожильных рефлексов. Может иметь место торможение холинергической иннервации: фиксированные и расширенные зрачки, сухость во рту и глазах, задержка мочеотделения. Первопричиной, конечно же, является выделение токсина ботулинической клостридией, который блокирует высвобождение ацетилхолина. Отмечается терапевтический ответ на гуанидин. У больных, поступающих в ОНП с диплопией, мышечной слабостью и нарушением дыхания, интубация и обеспечение вентилаторной поддержки должны предшествовать дифференциальной диагностике и поиску причинных факторов (неправильно законсервированные пищевые продукты).

Клещевой паралич. Клещевой паралич характеризуется прогрессирующим восходящим вялым параличом с ранней диплопией, слабостью бульварных мышц и возникновением в итоге дыхательного паралича. Патогеном является сильный нейротоксин, вырабатываемый напившимся кровью клещом. Поскольку период полураспада токсина невелик, симптомы заболевания начинают исчезать вскоре после удаления клеща с тела пораженного.

Семейный периодический паралич. Он имеет доминантное наследование и характеризуется повторными эпизодами вялого и, как правило, непрогрессирующего паралича с потерей или снижением глубоких сухожильных рефлексов. Обычно поражается лишь мускулатура нижних конечностей. Паралич может продолжаться от нескольких минут до нескольких дней; длительность межрецидивных периодов индивидуальна (обычно месяц или более). При появлении симптоматики заболевания наблюдается острая гипокалиемия; провоцирующим фактором может быть чрезмерное потребление углеводов. Лечение заключается во внутривенном введении калия.

Наследственная эпизодическая адинамия. Заболевание имеет те же клинические и наследственные особенности, что и семейный периодический паралич, но в отличие от последнего, острый эпизод адинамии характеризуется (и может быть спровоцирован) резким повышением калия в крови. Потребление углеводов не только не является провоцирующим фактором, но и оказывает лечебное действие. Оба эти заболевания могут представлять формы крайней чувствительности к изменениям мембранного потенциала покоя вследствие перемещения ионов калия из окружающей среды в клетки (или в обратном направлении), что вызывает поляризующий и деполяризующий блоки.

Паралич, связанный со сном. Этот паралич, наблюдаемый преимущественно у мужчин, характеризуется полной потерей мышечной силы нижних конечностей, обычно при пробуждении, но иногда и в момент засыпания. Дыхательная функция при этом не нарушается. Паралич обычно продолжается лишь несколько минут (в

исключительных случаях - до часа). Данное состояние иногда исчезает при прикосновении к больному. Громкая речь или окрик в этом отношении неэффективны. Паралич, связанный со сном, может существовать как изолированная патология или наблюдается в сочетании с нарколепсией, катаплексией или галлюцинациями, вызванными снотворными средствами.

ЛЕЧЕНИЕ

Для лечения миастении применяются антихолинэстеразные препараты (АХЭП), анаболические стероиды, кортикостероиды, тимэктомия и облучение вилочковой железы, терапия иммунодепрессантами, обменное замещение плазмы крови и энтеросорбция.

Применение АХЭП рассчитано на увеличение воздействия медиатора ацетилхолина на сохранившие функциональную способность ацетилхолиновые постсинаптические рецепторы вследствие подавления холинэстеразы. В экстренных случаях их назначают парентерально, обычно же они достаточно эффективны при приеме внутрь. Дозы АХЭП подбираются сугубо индивидуально. Обычно применяют один препарат, т.к. комбинации АХЭП могут привести к холинергическому кризу. Хорошо подобранная доза может оказаться неадекватной при менструации, беременности, соматическом или инфекционном заболевании. Частота приема препарата при легких формах 3-4 раза в день, при тяжелых препарат принимают чаще. Действия АХЭП усиливается при одновременном назначении солей калия.

Механизм действия *анаболических стероидов* при миастении не совсем ясен. Анаболические стероиды могут быть методом выбора в лечении миастении при неадекватности или непереносимости других способов консервативной терапии, а также при наличии противопоказаний к тимэктомии. Наиболее часто из анаболических стероидов применяют ретаболил, т.к. эффект после однократной инъекции удерживается длительно, в тоже время он не обладает токсическим действием. Препарат вводится внутримышечно по 50 г два раза в неделю с последующими интервалами между инъекциями: 5-8 инъекция — через неделю, 9-10 через две недели, 11 — через три недели, 12 через месяц. При отсутствии эффекта после 7 и 8 инъекций еженедельное введение продолжается еще месяц. На курс лечения больные получают 25 инъекций, затем проводится поддерживающая терапия — 10 мг один раз в 1-2 месяца. Лечение необходимо начинать в стационаре. Эффект наступает обычно после 3-4, реже 7-8 инъекций. Стойкость результатов, при продолжении поддерживающей терапии, сохраняется в течение нескольких лет.

АКТГ и кортикостероиды. АКТГ рекомендуется применять в течение 10 дней по 100 ЕД внутривенно или внутримышечно с последующим использованием еженедельных внутримышечных инъекций по 100 ЕД препарата в качестве поддерживающей дозы. Более эффективными для лечения миастении являются глюкокортикоиды. Лечение преднизолоном предпочтительно начинать с больших доз — 1. 1.5 мг/кг*сут. Длительность приема максимальной дозы в зависимости от тяжести состояния больного, быстроты развития и степени выраженности улучшения — от одного до нескольких месяцев — с дальнейшим постепенным снижением, по мере достижения терапевтического эффекта, до поддерживающей 0.1. 0.3 мг/кг*сут.

Предложена также методика введения глюкокортикоидов 1 раз в 3 дня; преднизолон назначается из расчета 1.5 мг/кг*сут — 1/2 дозы до завтрака и 1/2 через час после него.

Глюкокортикоидная терапия проводится на фоне приема АХЭП, но дозировки АХЭП требуют значительного уменьшения во избежание холинергического криза. В связи с калийурическим действием глюкокортикоидов, больные должны получать препараты калия.

Тимэктомия. Удаление вилочковой железы — широко распространенный и достаточно эффективный метод лечения миастении. Операция эффективна лишь при относительно недлинном сроке заболевания (8-10 лет), у больных не старше 50 - 60 лет.

Операцию не следует делать больным с непрогрессирующим течением заболевания и больным с исключительно глазными симптомами. Лечебное влияние тимэктомии при миастении можно объяснить удалением источника постоянной антигенной стимуляции.

Кроме тимэктомии, в качестве метода подавления функции вилочковой железы применяется *рентгеновское облучение* на область грудины, а также γ -облучения. Это метод выбора у больных с неоперабельными тимоматами, при противопоказаниях к хирургическому лечению.

Иммунодепрессивная терапия. Азатиоприн, метотрексат применяются при неэффективности АХЭП и кортикостероидов, у пожилых людей с острой формой миастении, которым не показана тимэктомия.

Рекомендуется введение азатиоприна по 2 мг/кг*сут. Улучшение может наступить не сразу, а в период от второго до шестого месяца лечения. Наибольший эффект дает комбинированное лечение: сочетание цитостатиков с глюкокортикоидами. Имеются отдельные сообщения о применении при миастении антилимфоцитарного глобулина (АЛГ) и антитимусного глобулина (АТГ). Применяется 5% раствор АЛГ и 1.5% раствор АТГ. Препараты вводятся внутривенно капельно в течение первых двух недель ежедневно, а потом через день, с четвертой недели 1 раз в 3 дня; доза на одно вливание 150 - 250 мг, длительность лечения 3-6 недель. Предварительно провести кожную пробу.

Плазмафрез и энтеросорбция в последнее время нашли достаточно широкое применение при миастении. При лечении больных с тяжелой генерализованной миастенией плазмафрез осуществляется ежедневно с замещением 2 л плазмы - всего 12 л, а в тяжелых случаях 15 - 20 л с последующим удлинением интервала между процедурами и присоединением в торпидных случаях азатиоприна. Обменные замещения плазмы рекомендуется перед тимэктомией.

Эффективной при миастении может быть также энтеросорбция. Применяют волокнистый угольный сорбент в дозе 50 мг/кг три раза в день через 2 часа после еды в течение 20 дней. На фоне этого лечения повышается эффект АХЭП.

Спленэктомия. В последнее время доказана иммунологическая роль селезенки — участие в созревании и дифференциации лимфоцитов и продукции специфических антител. У больных миастенией, у которых оказалась не эффективной комплексная терапия, как правило, оказывается действенной спленэктомия.

При миастении, более чем при каком-либо другом заболевании, следует обратить внимание на то, что многие факторы и медикаменты вызывают ухудшение состояния больных. Сюда относятся бензодиазепины, хинин, хинидин, морфин, мышечные релаксанты, ингаляционные анестетики, неомицин, стрептомицин, тетрациклин, сульфаниламиды, Д-пеницилламин, гидантоин, магний содержащий слабительные средства, рентгеноконтрастирующие вещества и цитраты.

Обострение миастении может наступить под влиянием инфекции, перегревания, приема алкоголя, менструации, беременности, соматических заболеваний.

ЛИТЕРАТУРА

1. Р.П. Лайсек «Миастения»
2. В.А. Карлов «Неврология»
3. Г.А. Акимов «Дифференциальная диагностика нервных болезней: Руководство для врачей»
4. Б.В. Лебедев, В.И. Фрейдков, Г.Г. Шанько «Справочник по неврологии детского возраста»
5. В.А. Карлов «Терапия нервных болезней»
6. Дж.Э. Тинтиналли, Р.Л. Кроум, Э. Руиз. «Неотложная медицинская помощь»

Рецензия на реферат ординатора первого года обучения

Кафедры нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Хертек Чайны Аясовны

«Миастения».

Основной задачей исследования являлось изучение имеющейся по данному вопросу научной и методической литературы.

В данной работе показана актуальность миастении – тяжелого системного нервно-мышечного заболевания, с множественными клиническими проявлениями, различными по степени выраженности и тяжести течения, требующего зачастую своей собственной тактики в диагностике и лечении, стандарты которых постоянно совершенствуются путем внедрения в клиническую практику последних достижений прикладной науки.

Реферат имеет хорошую логическую структуру. Все понятия описаны и хорошо раскрыты. Структура реферата четкая, без лишних описаний.

Ассистент кафедры нервных болезней

с курсом медицинской реабилитации ПО



Субочева С.А