

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования "Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Реферат на тему:

«Миастения»

Выполнил:
Ординатор 2ого
года обучения
Абдуллаев М.Б.

Красноярск
2023

Введение

Миастения (М), *myasthenia gravis*, болезнь Эрба-Гольдфлама - классическое, аутоиммунное заболевание, клинические проявления которого в виде слабости и патологической мышечной утомляемости обусловлены явлениями аутоагрессии с образованием антител, направленных к различным антигенным мишеням периферического нейромоторного аппарата.

Этиология

При миастении антитела и аутореактивные Т-клетки поражают антигенные мишени полипептидной природы, расположенные на постсинаптической мембране и в мышечной клетке. К ним относятся мышечный ацетилхолиновый рецептор (АХР), мышечно-специфическая тирозинкиназа (MuSK), рианодиновый рецептор (RyR), титин-протеин и др. В последние годы также обнаружены антитела к некоторым цитокинам, ганглиозидам миелина нервной ткани и другим белковым структурам.

Механизмы развития приобретенной миастении тесно связаны с патологическими изменениями тимуса. Происходит образование антител и аутореактивных Т-клеток, поражающих органы-мишени – структуры синапса и непосредственно мышечную ткань. К антигенным мишеням относят: мышечный ацетилхолиновый рецептор (АХР), мышечно-специфическая тирозинкиназа, рианодиновый рецептор, титин-протеин и другие. Также при миастении обнаружены антитела к некоторым цитокинам, ганглиозидам миелина нервной ткани и другим белковым структурам.

Эпидемиология

В настоящее время распространённость заболевания составляет 10 человек на 100 000 населения. Миастения может дебютировать в любом возрасте, начиная с раннего детства и заканчивая глубокой старостью. Средний возраст начала болезни у женщин - 26 лет, у мужчин - 31 год. Соотношение мужчин и женщин среди заболевших составляет 1:3.

Классификация

Клиническая классификация миастении (Гехт Б. М., 1965)

По степени генерализации:

1. Генерализованная
2. Локальная

По степени тяжести двигательных расстройств:

1. Легкая
2. Средняя
3. Тяжелая

По характеру течения:

1. Миастенические эпизоды
2. Стационарное течение
3. Прогрессирующее течение
4. Злокачественная форма

По степени компенсации при приеме АХЭП:

1. Полная
2. Достаточная для самообслуживания
3. Недостаточная для самообслуживания

Клиническая картина

Для миастении типично хроническое течение с периодическими обострениями и ремиссиями, и возможным развитием тяжёлых состояний, называемых кризами. Ведущий клинический симптом – слабость и патологическая мышечная утомляемость, усиливающаяся на фоне физических нагрузок и уменьшающаяся после отдыха или приёма антихолинэстеразных препаратов.

Клиническая картина миастении разнообразна и может включать в себя глазодвигательные, бульбарные нарушения, слабость жевательных, экстраокулярных, мимических, дыхательных мышц, слабость мышц шеи, туловища и конечностей. Распространенность патологического процесса на различные группы мышц может быть весьма вариабельной: от одностороннего птоза до вовлечения практически всех произвольных мышц.

Заболевание чаще начинается с глазных симптомов (птоз, диплопия).

Особенностью является динамичность симптомов: утром птоз может быть

меньше, чем вечером, двоение меняется по выраженности. Затем чаще присоединяется слабость проксимальных отделов мышц конечностей (трудно подняться по лестнице, подняться со стула, поднимать руки вверх). При этом на фоне физической нагрузки слабость отчётливо нарастает во всех группах мышц (после пробы с 10 приседаниями слабость увеличивается не только в мышцах ног, но и рук, усиливается птоз). Могут присоединяться бульбарные нарушения 11 (на фоне длительного разговора или во время приёма пищи голос приобретает гнусавый оттенок, появляется дизартрия, трудно выговаривать «Р», «Ш», «С»). После отдыха эти явления проходят). Далее бульбарные нарушения могут стать более выраженными (появляется нарушение глотания, поперхивания, попадание жидкой пищи в нос).

Диагностика

Фармакологический тест – проба с введением антихолинэстеразных препаратов. Используют неостигмина метилсульфат (при массе тела пациента 50-60 кг – 1,5 мл; 60-80 кг – 2 мл; 80-100 кг – 2,5 мл 0,05 % раствора) или пиридостигмина бромид (при массе тела пациента 50-60 кг – 10 мг; 60-80 кг – 20 мг; 80-100 кг – 30 мг). У детей доза указанных препаратов составляет 1,0 мл или 5 мг соответственно. Оценку результатов теста проводят в интервале от 40 мин до 1,5 ч после введения препарата. При полной и неполной компенсации двигательных нарушений (увеличение мышечной силы) пробу считают позитивной, при частичной – сомнительной, при отсутствии реакции – негативной.

Электромиографическое исследование нервно-мышечной передачи (декременттест) проводится всем пациентам с подозрением на миастению: проводится оценка амплитуды негативной фазы М-ответа (суммарного потенциала действия, возникающего в мышце при электрическом раздражении её двигательного нерва), величины декремента – уменьшения амплитуды пятого М-ответа по отношению к первому (в процентах) при низкочастотной (3 имп/с) непрямой супрамаксимальной стимуляции *m. deltoideus* и величины постактивационного облегчения – увеличения амплитуды первого М-ответа после максимального произвольного усилия в

течение 30 с по отношению к первому М-ответу контрольной серии при стимуляции мышцы частотой 3 имп/с (в процентах).

У всех больных миастенией необходимо проведение исследования сыворотки крови на уровень аутоантител к мышечному ацетилхолиновому рецептору (Acetylcholine Receptor Antibody, ACHR antibody), который считается одним из основных критериев диагностики заболевания. Важное значение имеет динамика этого показателя для оценки эффективности патогенетической терапии. Изучение уровня аутоантител к титин-белку (anti-titin-antibody) наиболее показательно у больных миастенией, сочетающейся с тимомой (повышение этого показателя отмечено в 78% случаев), а также у больных с поздним началом миастении без тимомы (84%).

Лечение

Лечение миастении можно разделить на симптоматическое и патогенетическое. Первое направлено на улучшение нервно-мышечной передачи в синапсе, второе – на ликвидацию аутоиммунного процесса, лежащего в основе миастенических нарушений (как консервативным, так и оперативным способами). Существует также немедикаментозная терапия. Немедикаментозное лечение включает методы экстракорпоральной иммунокоррекции (гемосорбция и плазмаферез). К немедикаментозным методам лечения можно отнести и гамма-терапию на область тимуса. Данный метод применяют у пациентов, которым в силу тех или иных обстоятельств невозможно провести тимэктомию, а также как метод комплексной терапии после удаления тимомы (особенно в случаях инфильтрации опухоли в расположенные рядом органы). Суммарную дозу гамма-облучения подбирают индивидуально (в среднем 40-60 Грей).

Оптимальной является минимальная доза АХЭП, оказывающая максимальный эффект без выраженных побочных реакций. Для определения суточной дозы используют прозерин и калиминовую пробы. Начинают лечение с самой малой дозы и частоты (в зависимости от длительности действия АХЭП), постепенно увеличивая дозу до оптимальной. 1 таблетка и 1 ампула АХЭП =

1 стандартная доза. Максимальное суточное количество АХЭП – 24 стандартных дозы, однократно – 2 стандартных дозы.

Иммуносупрессивная терапия: – глюкокортикостероидная; – цитостатическая.

Наибольшее распространение в качестве иммунорегуляторов получили кортикостероиды. Эффективность глюкокортикоидов при лечении миастении достигает, по отдельным данным, 80%. Из-за относительно быстрого наступающего эффекта их считают препаратами выбора у больных с витальными нарушениями, а также при дебюте заболевания с бульбарных 27 нарушений и при глазной форме миастении

Цитостатики применяются при недостаточной эффективности глюкокортикоидов, при развитии выраженных побочных эффектов от применения ГКС, а также при наличии противопоказаний к их назначению (стойкая артериальная гипертензия, язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки, тяжелая форма сахарного диабета и др). Препаратом первого выбора считается азатиоприн, второго выбора – циклоспорин А (ЦСА), циклофосфамид, микофенолата мофетил и другие.

Плазмаферез

Плазмаферез также используют перед тимэктомией. Метод плазмафереза основан на заборе крови из локтевой или одной из центральных вен с последующим её центрифугированием, отделением форменных элементов и заменой плазмы либо на донорскую, либо на искусственную. Эта процедура приводит к быстрому (иногда в течение нескольких часов) улучшению состояния больных. Возможно повторное извлечение плазмы в течение нескольких дней или через день. Проводят замещение 2-3 л плазмы 3 раза в неделю до стойкого уменьшения слабости.

Хирургическое лечение – операция тимэктомия.