

Миастения. Дифференциальная диагностика

Доклад подготовили:
студентка 1511 Зайдуллина Дина
Назифовна,
Научный руководитель:
Хафизова Ирина Фаритовна

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МИАСТЕНИИ

При нарушении функций наружных мышц глаза

- Прогрессирующая надъядерная офтальмоплегия
- Окулофарингеальная мышечная дистония
- Эндокринная офтальмопатия
- РС
- Синдром Толоса-Ханта

При нарушении бульбарных мышц и лицевой ускулатуры

- ОНМК
- Стволовые опухоли
- БАС

При преимущественно скелетной слабости

- Миопатии и миопатические синдромы
- Синдром Гиена-Барре
- Токсическое поражение нервно-мышечной передачи (дифтерийная, медикаментозная)
- Синдром Ламберта-Итона

С чем дифференцировать?



Миастенический синдром Ламберта-Итона



Миопатии



Врожденные формы миастении

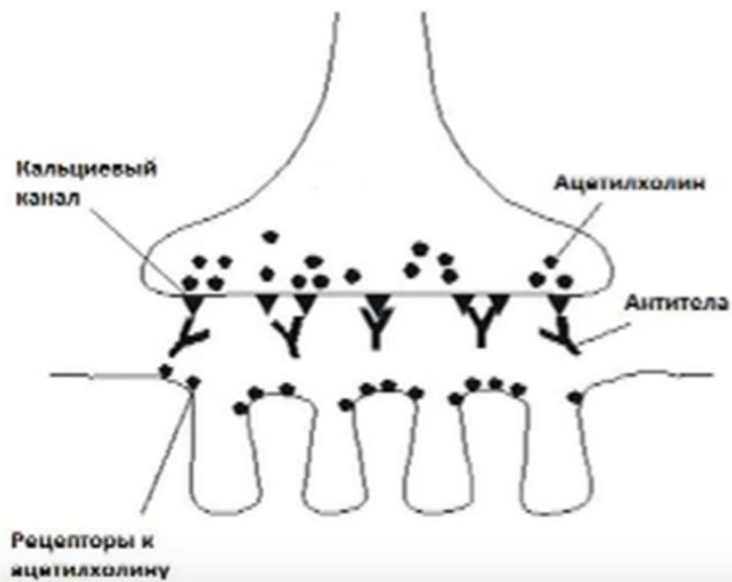
Синдром Ламберта - Итона

- это паранеопластический синдром



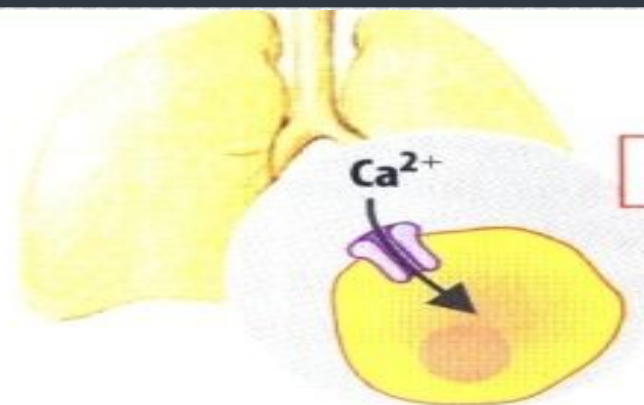
Патогенез

Синдром Ламберта-Итона



Миастения





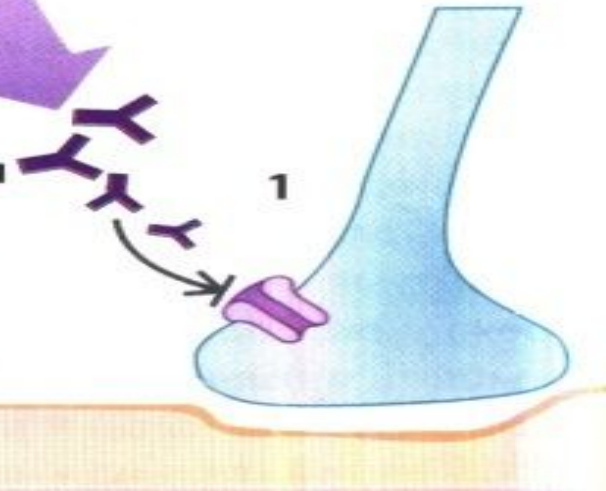
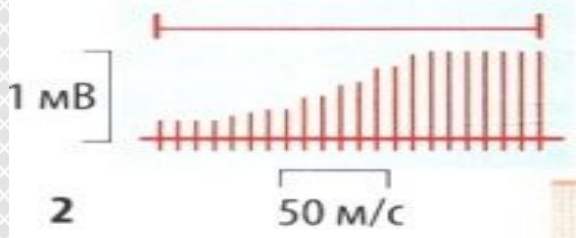
Рак легкого
meduniver.com



Сенсибилизация
к Ca²⁺-каналам
опухолевых клеток

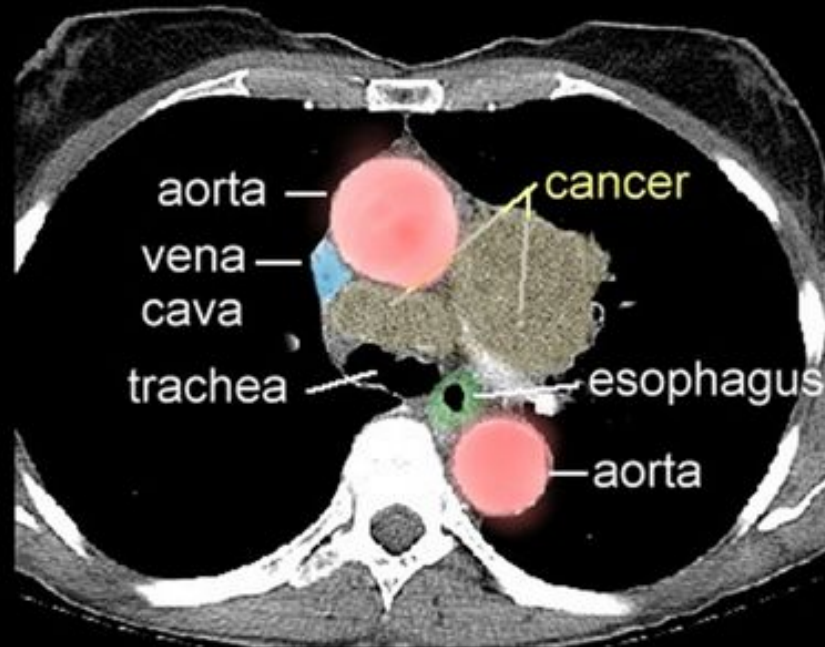
Образование
антител

Повторная стимуляция

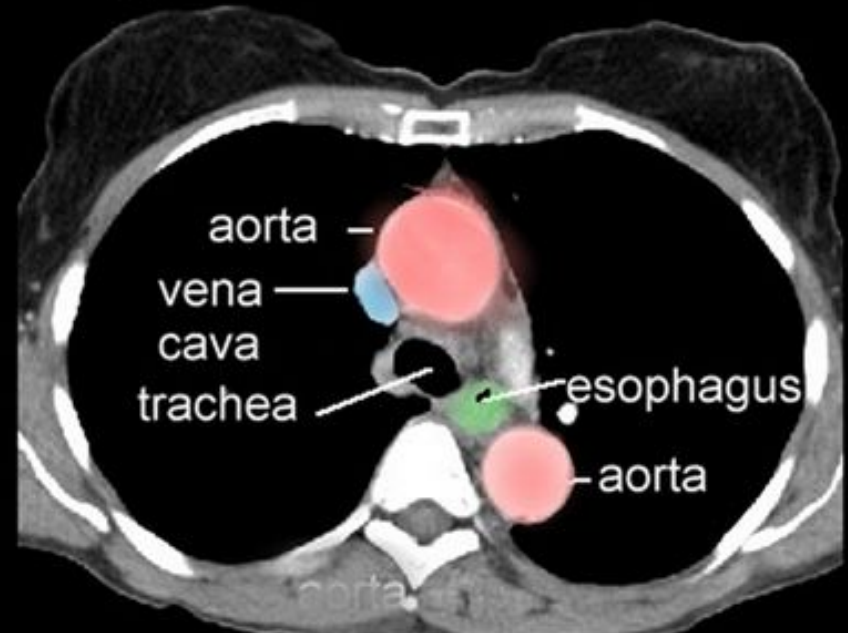


Синдром псевдомиастении
Ламберта—Итона

Small Cell Lung Cancer



bulky mediastinal nodes



after chemoradiation

Синдром Ламберта-Итона

Миастения

Антитела к пресинаптическим кальциевым каналам

Антитела к постсинаптическим рецепторам

Начинается с конечностей и «поднимается вверх»



Начинается с глаз и «спускается вниз»

Во время физической активности слабость уменьшается



Во время физической активности слабость увеличивается



Сухожильные рефлексы угнетены

Сухожильные рефлексы сохранны

Может быть выявлен мелкоклеточный рак легкого

Может быть выявлена тимома

Чаще у мужчин

Чаще у женщин



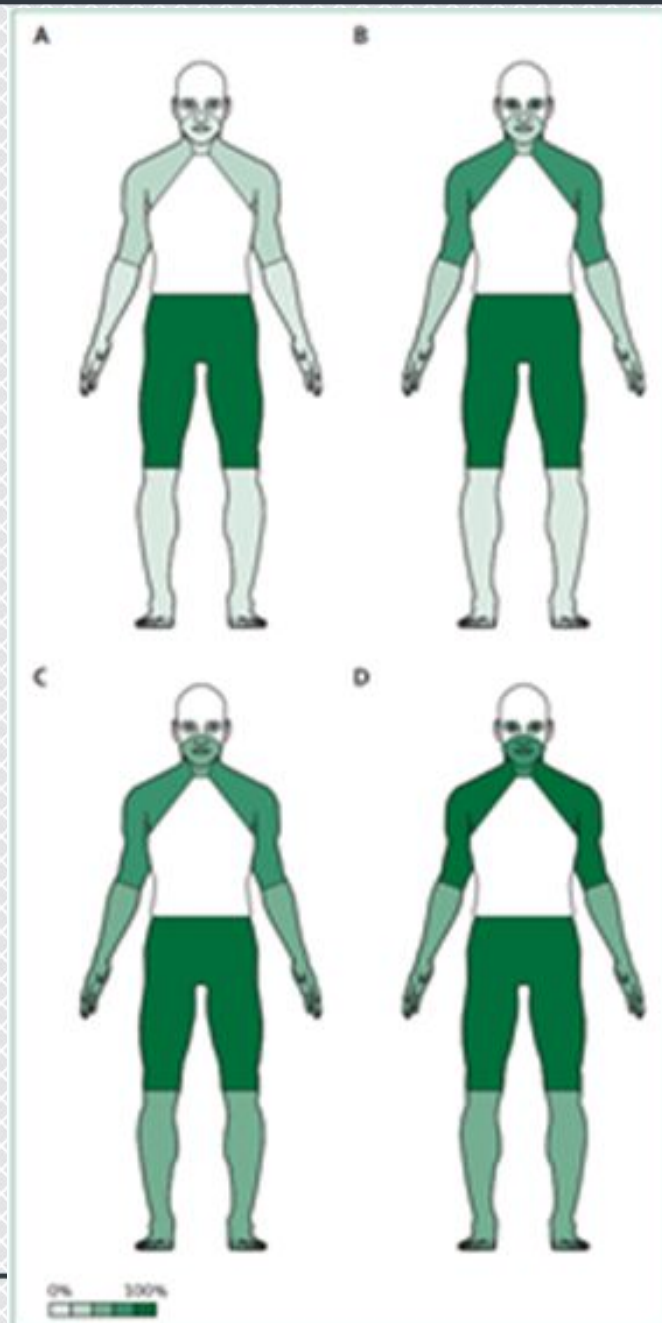
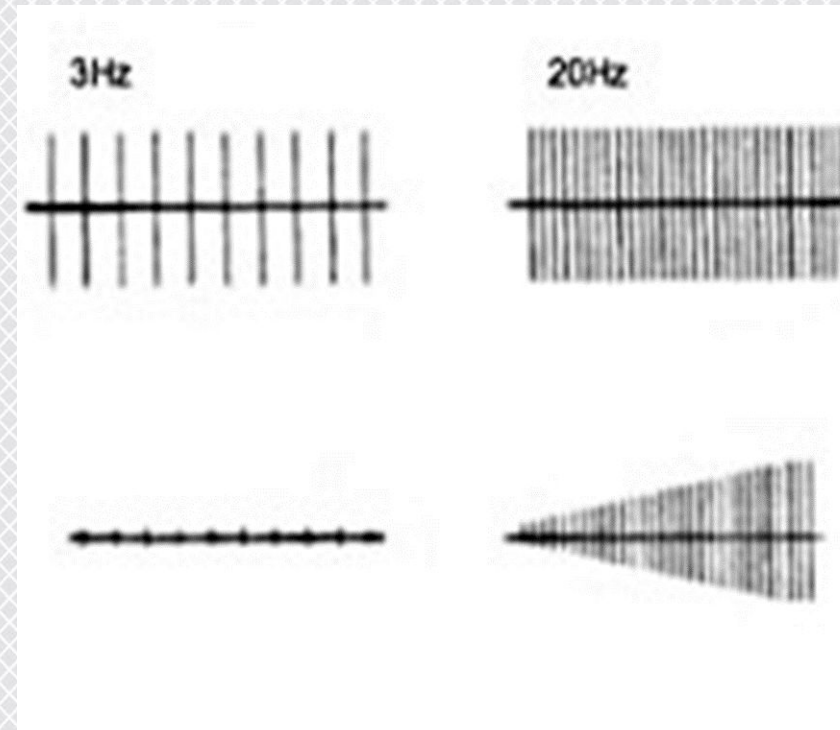


Figure 4. Activation of muscles in patients with ALL (A) and APL (B) and in patients with ALL (C) and APL (D).

Клиническая картина

- Повышенная утомляемость проксимальных отделов нижних конечностей и мышц тазового пояса, что приводит к появлению «утиной походки»
- Нарастание мышечной слабости при повышении температуры тела и окружающей среды
- Вегетативная дисфункция: ортостатическая гипотензия, импотенция
- «Сухой» синдром: снижение слюно- и потоотделения
- Глазодвигательные нарушения встречаются редко

- При стимуляции с частотой 3 Гц наблюдается легкое увеличение амплитуды потенциалов, как это бывает и при миастении. При увеличении частоты стимуляции (более 10 Гц) амплитуда мышечных потенциалов резко нарастает (феномен утомления). Увеличение амплитуды мышечных потенциалов также наблюдается после физических упражнений.





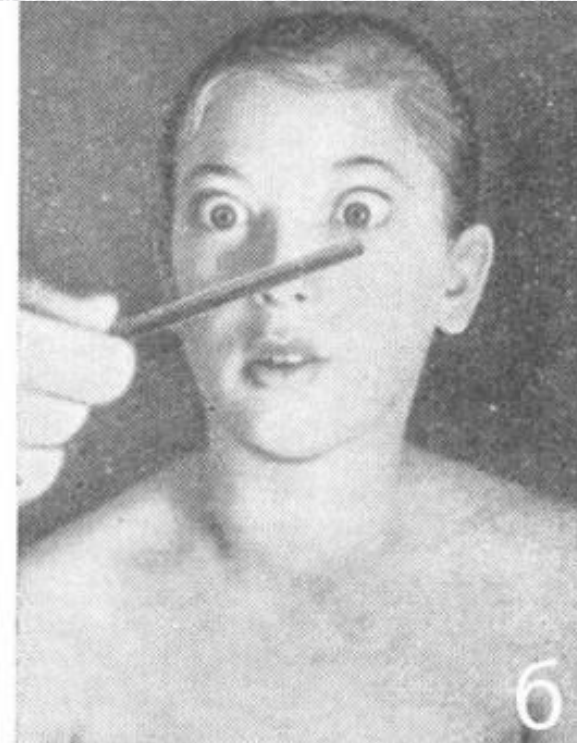
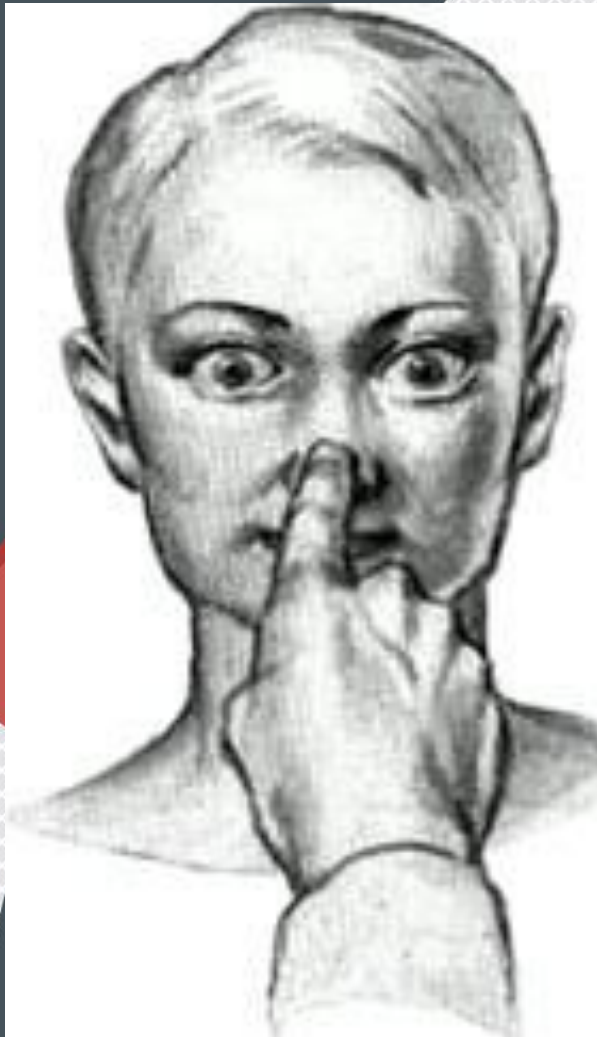
- **Миопатии**

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

Симптом Мебиуса



Симптом Штельвага

- редкое мигание

В норме 6-8 раз в минуту



Симптом Грефе



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.

- **Атрофическая**
- **Гипертрофическая**
- **Псевдомиотоническая**





Офтальмоплегические и офтальмобульбарные формы миопатии

- начинается с опускания верхнего века, затем постепенно развивается ограничение движений глаз во все стороны.
- процесс симметричен
- Внутренние мышцы глаза не страдают.
- В развитой стадии заболевания характерна полная наружная офтальмоплегия.
- Многие годы эти нарушения могут быть единственными проявлениями болезни.

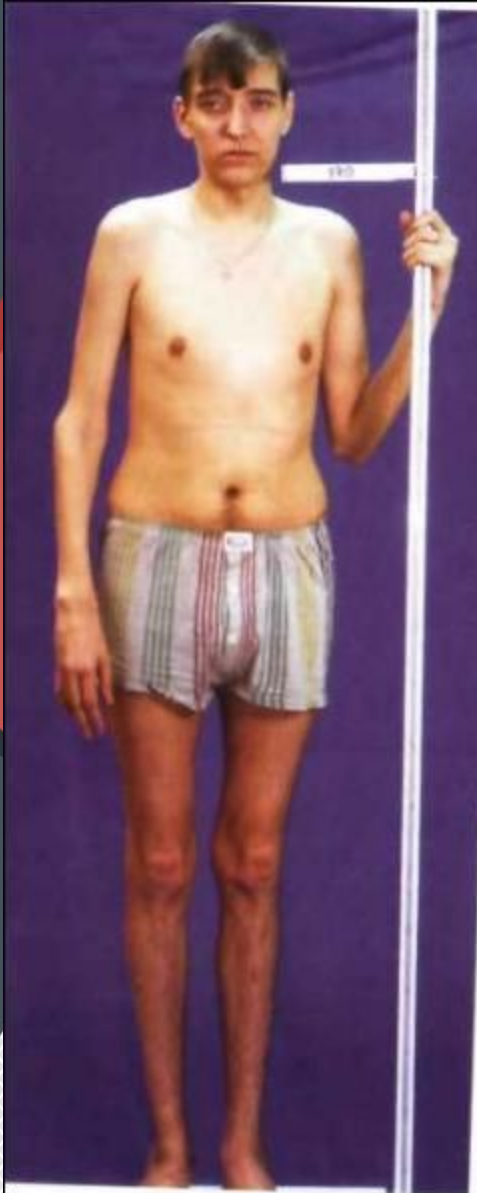
- У некоторых больных к клинике наружной офтальмоплегии могут присоединиться слабость лицевой мускулатуры и парез мышц гортани и глотки (офтальмофарингеальный вариант).
- Мышцы языка обычно не страдают. Могут развиваться также умеренная слабость и гипотрофия мышц плечевого пояса, снижение сухожильных рефлексов.

- дифференцируют от миастении с помощью ЭМГ и исследования биоптатов мышц.
- В ряде случаев процесс распространяется на другие поперечнополосатые мышцы, и тогда определяется повышение уровня креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы и альдолазы в сыворотке крови

Миотубулярная миопатия

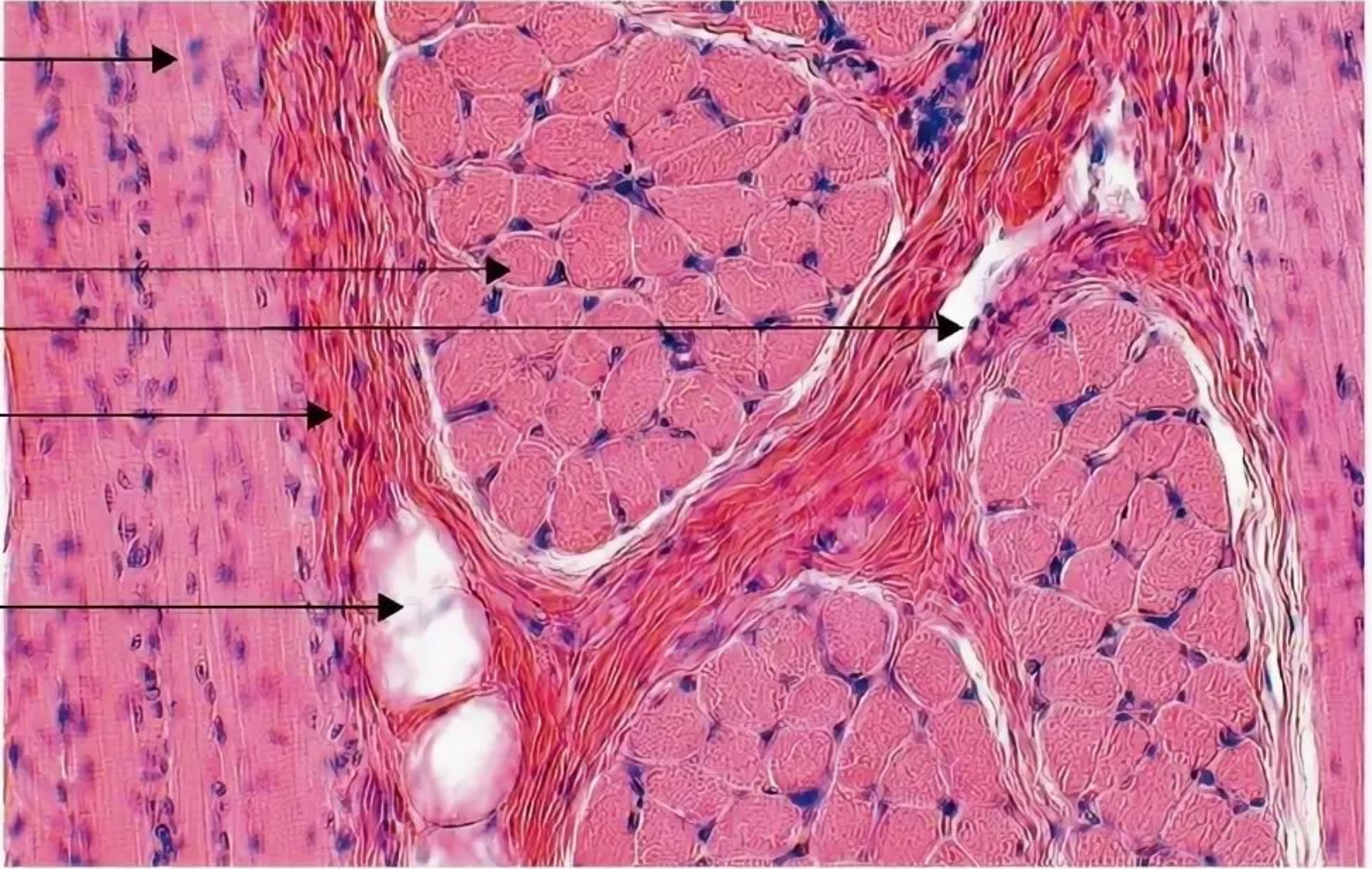
- Молодые пациенты с генерализованной слабостью, гипотонией и гипорефлексией
- Птоз, офтальмопарез
- Слабость не прогрессирует
- Марфаноидный габитус
- Сколиоз, косолапость
- A) Ptosis, bifacial weakness, and typical facial appearance of congenital myopathy;

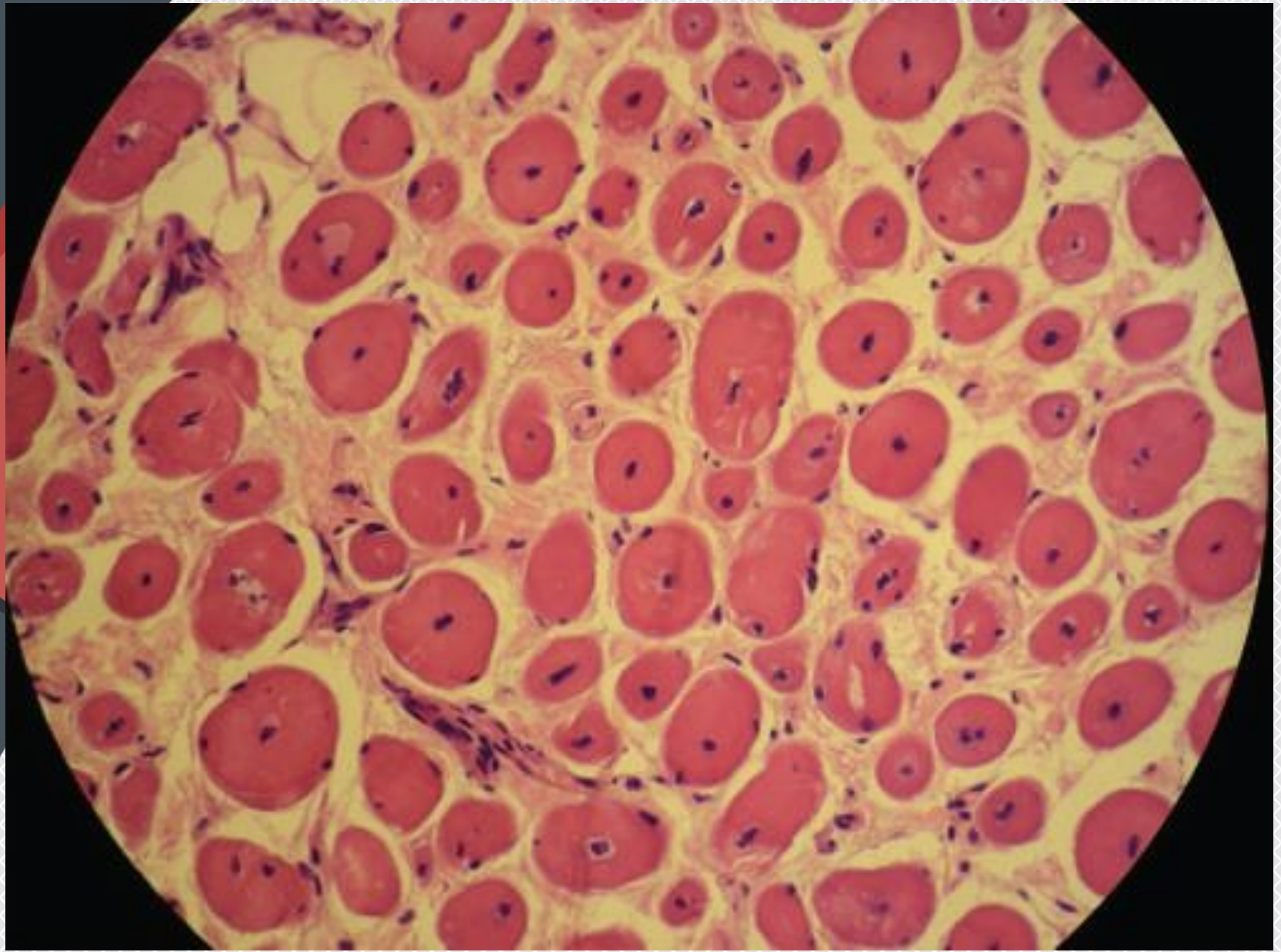




СИНДРОМ МАРФАНА

- чрезмерно длинные и тонкие, несоразмерные с туловищем конечности;
- килевидная или воронкообразная грудная клетка,
- **сколиоз** (изгиб позвоночника во фронтальной плоскости) или **кифоз** -изгиб позвоночника в сагиттальной плоскости выпуклостью назад (горб);
- недоразвитие жировой ткани и мускулатуры.

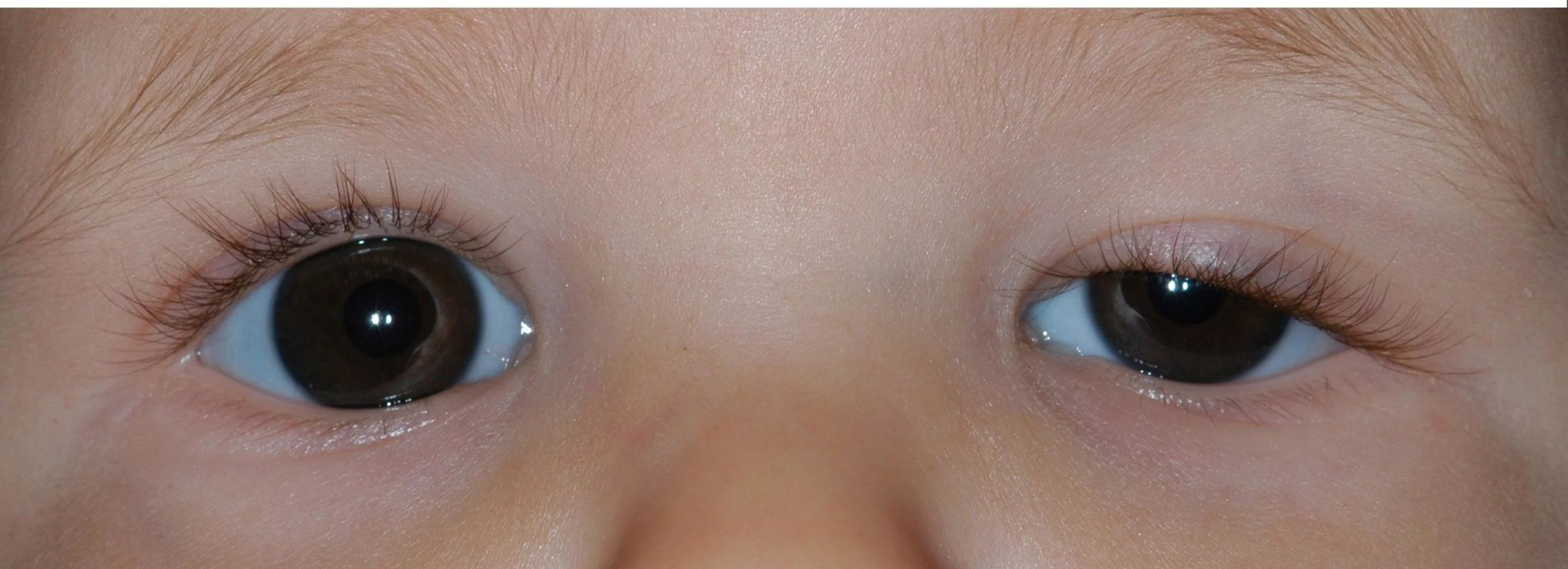





Врожденная миастения

- заметна уже на этапе внутриутробного развития плода: он почти или совсем неактивен.
- После рождения возможен отказ органов дыхания и гибель новорожденного.

Это единственный синдром, при котором поражаются в первую очередь глазодвигательные мышцы (офтальмоплегия).



- 
- Мальчики болеют в 2 раза чаще, чем девочки.
 - В первые недели жизни ребенка родители обращают внимание на опущение век и нарушение движения глазных яблок вплоть до отсутствия движений (неподвижность глаз).
 - В большинстве случаев лечение не помогает в устранении офтальмоплегии.

- Может проявиться слабым шевелением плода, а в постнатальном периоде - слабым криком, затруднением сосания, глотания, вялыми движениями конечностей.
- При отсутствии патогенетической терапии больной ребенок может умереть от бульбарных расстройств. Врожденная форма миастении встречается редко.
- Ранняя детская миастения развивается, как правило, на первом или втором году жизни, протекает сравнительно мягко, характеризуется в большинстве случаев глазодвигательными нарушениями миастенического типа. В процесс могут вовлекаться мимические и жевательные мышцы.

Врожденные миастенические синдромы

Большинство наследуется
аутосомно-рецессивно(
кроме синдрома медленных
каналов)

Формы

- аутосомно-рецессивный синдром с генерализованной мышечной утомляемостью, обусловленной дефицитом ацетилхолинэстеразы концевых пластинок;
- аутосомно-доминантный синдром со слабостью и атрофией лопаточных мышц и мышц предплечья;
- аутосомно-рецессивный синдром, при котором размер синаптических пузырьков, содержащие АХР ниже нормы;
- аутосомно-рецессивный синдром, вызванный снижением количества АХР на концевой пластинке;
- аутосомно-рецессивный синдром, проявляющийся генерализованной патологической утомляемостью мышц, обусловленной сниженным содержанием синаптических пузырьков и уменьшением освобождения ацетилхолина;
- аутосомно-доминантный синдром со слабостью бульбарных и поясничных мышц, усиливающейся при мышечном напряжении и контактом с теплом.

Синдром, связанный с медленным закрытием ионных каналов.

- грудной возраст
- Наследуется по аутосомно-доминантному типу.
- Первые симптомы связаны с нарушением функции шейных и лопаточных мышц, постепенно вовлекаются глазодвигательные мышцы, скелетная мускулатура верхних конечностей.
- Ребенка беспокоит слабость в руках, трудности в удержании рук выше горизонтального уровня.
- ЛС не эффективны
- Отличие от миастении: развитие атрофии мышц



•Благодарю за внимание!