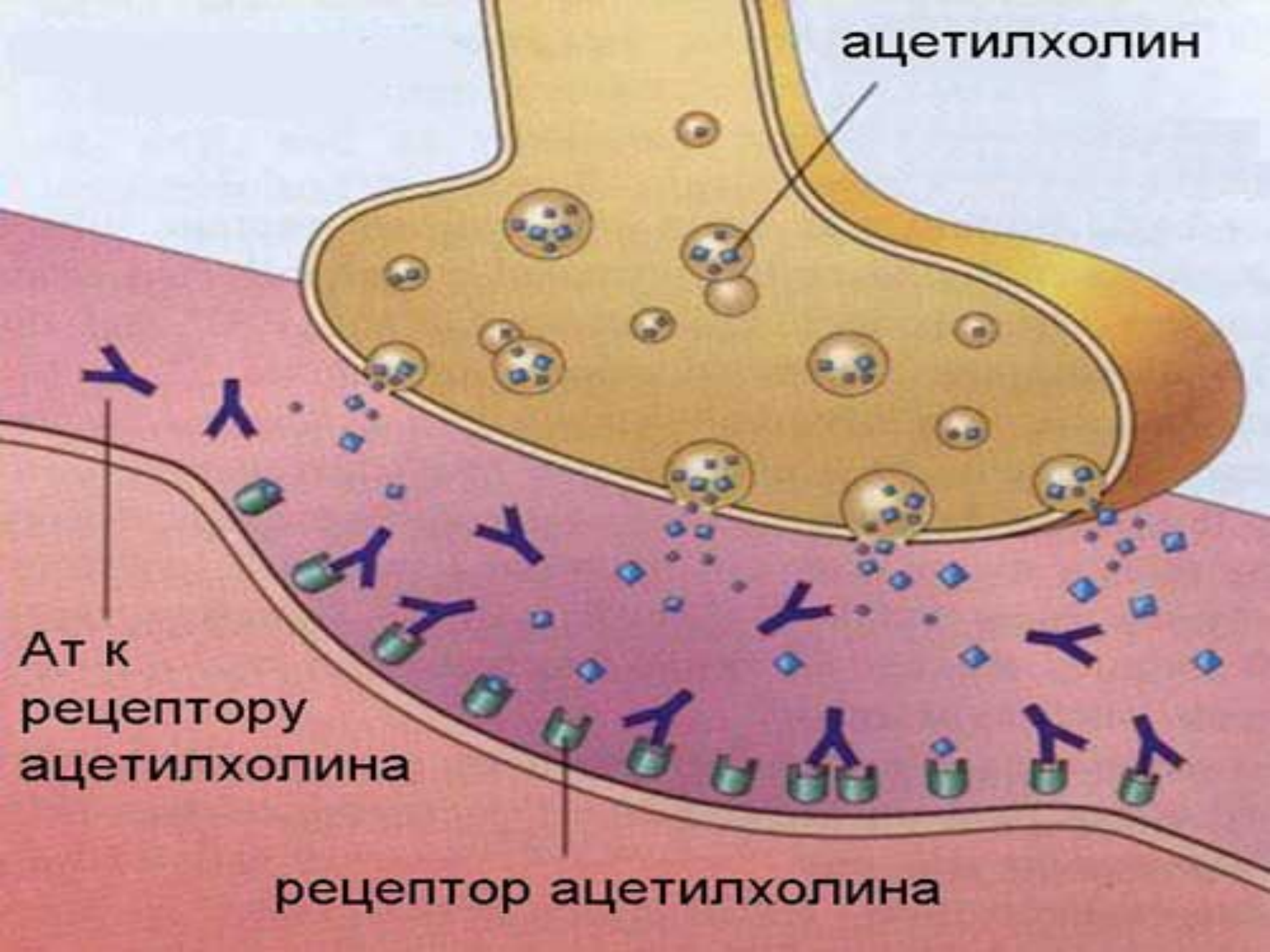


МІАСТЕНІЯ

ДІАГНОСТИКА ТА
ЛІКУВАННЯ

Рогоза С.В.
Київ - 2013



МІЖНАРОДНА КЛАСИФІКАЦІЯ МІАСТЕНІЇ

(Osserman K.E., 1958)

I. Очна міастенія.

II. Генералізована міастенія.

IIa. Легка генералізована міастенія з очними симптомами.

IIb. Середньотяжка генералізована міастенія з легкими бульбарними симптомами.

III. Гостра тяжка міастенія з бульбарними симптомами.

IV. Міастенія з клінічними проявами груп I, IIa або IIb.

V. Ремісія з/без дефекту.

КЛАСИФІКАЦІЯ МІАСТЕНІЇ

(Б.М.Гехт, Н.А.Ільїна, 1982)

1. За характером перебігу міастенічного процесу:

- Міастенічні епізоди - транзиторні рухові порушення з повним регресом (10-12%)
- Міастенічний стан - стаціонарна непрогесуюча форма (13%)
- Прогресуюча міастенія - неухильне прогресування захворювання (48-50%)
- Злоякісна міастенія - гострий початок і швидке наростання порушення функції м'язів (25%)

КЛАСИФІКАЦІЯ МІАСТЕНІЇ

(Б.М.Гехт, Н.А.Ільїна, 1982)

2. За ступенем генералізації рухових розладів:

а) Локальні форми:

- Очна міастенія
- Бульбарна міастенія
- Лицева міастенія
- Скелетно-м'язова міастенія

б) Генералізовані форми:

- Генералізована без бульбарних порушень
- Генералізована з порушенням дихання
- Генералізована без порушення дихання

КЛАСИФІКАЦІЯ МІАСТЕНІЇ

(Б.М.Гехт, Н.А.Ільїна, 1982)

3. За тяжкістю рухових розладів:

- легка
- середнього ступеню тяжкості
- тяжка

4. За інтенсивністю відновлення рухових функцій на застосування АХЕТП:

- повна компенсація
- неповна компенсація
- погана компенсація

ДІАГНОСТИКА МІАСТЕНІЇ

- * Механічні тести;
- * Фармакологічні тести;
- * Імунологічні проби;
- * Електроміографія;
- * КТ органів межистіння

ФАРМАКОЛОГІЧНІ ТЕСТИ

Антихолінестеразна проба:

1. 0,05% розчину прозерину в дозі 1-3 мл підшкірно і 0,1% розчину атропіну в дозі 0,5 мл. Ефект оцінюється через 30 хвилин
2. 1мл 1% р-ну тензилону (едрофонію хлорид) в/в - зменшення вираженості симптомів міастенії настає через 30 с і зберігається до 3 хв. Антидот: атропіну сульфат 0,5-1 мг в/в

Слабкопозитивний результат можливий при БАС і ураженні окорухового нерву.

ІМУНОЛОГІЧНІ ТЕСТИ

1. Кількісне визначення антитіл (АТ) до АХР в сироватці крові хворих дозволяє із вірогідністю до 80-90% підтвердити діагноз міастенії.
2. АТ до MuSK (м'язово-специфічної тирозинкінази) виявляють у 70% серонегативних пацієнтів (у яких не виявляються АТ до АХР)
3. АТ до Ca каналів дозволяють діагностувати с-м Ламберта-Ітона в 95%
4. АТ до білку титину мязової тканини виявляють у пацієнтів з тимомою та у разі пізнього початку міастенії без тимоми.

ЕЛЕКТРОМІОГРАФІЧНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ

Зниження амплітуди М-відповіді (більш ніж на 10-15%) при ритмічній стимуляції нерва частотою 2-3 Гц - у 85% хворих з генералізованою міастенією.

ЕМГ одиничних м'язових волокон виявляє неодночасність збудження, що виявляється у 99% пацієнтів з міастенією.

Таблица. Заболевания, сочетающиеся с миастенией

Заболевание	Частота, %
Тимома	10-15
Тиреотоксикоз	7
Гипотиреоз	5,3
Полиартрит	3,6
Пернициозная анемия	0,9
Системная красная волчанка	0,2
Саркоидоз	0,2
Синдром Шегрена, полимиозит, язвенный колит, пузырьчатка, синдром Ламберта–Итона, синдром Снеддона	Редко

ДОДАТКОВІ МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

1. Виявлення антитіл до структур щитоподібної залози
2. Виявлення антинуклеарних автоантитіл
3. Виявлення ревматоїдного фактору в крові
4. Визначення вмісту в крові вітаміну B12.

ДИФЕРЕНЦІЙНИЙ ДІАГНОЗ

1. Міастенічний синдром Ламберта-Ітона, міастенічні синдроми, що супроводжують інфекції та інтоксикації;
2. Енцефаліти, енцефалополірадикулоневрити,
3. Спадкові і запальні міопатії, міотонічна дистрофія;
4. Ботулізм;
5. Нейроендокринні синдроми, пароксизмальні міоплегії;
6. Органічні захворювання ЦНС (вроджені аномалії, об'ємні утворення, судинні захворювання головного і спинного мозку);
7. Астено-невротичні реакції, синдром хронічної втоми та інші стани, що супроводжуються загальною

ЛІКУВАННЯ МІАСТЕНІЇ

ОСНОВНІ НАПРЯМКИ ТЕРАПІЇ

- компенсуюча симптоматична терапія (антихолінестеразні препарати)
- хронічна імуномодуюча терапія (кортикостероїди та інші імуносупресивні препарати)
- швидке імуномодуюче лікування (плазмаферез та в/в введення імуноглобуліну)
- хірургічне лікування (тимектомія)

ПОКРАЩЕННЯ НЕРВОВО-М'ЯЗОВОЇ ПРОВІДНОСТІ

Препарат	Лікарська форма	Початок дії, хв.	Тривалість дії, год.
Неостигмін (Прозерин)	Таблетки - 15 мг Ампули, 0,05% - 1 мл	20 - 40	2 - 4
Піридостигмін (Калімін)	Таблетки - 60 мг Ампули 0,5% - 1 мл	60	4 - 6

КОРТИКОСТЕРОЇДИ

ПРЕДНІЗОЛОН, МЕТИЛПРЕДНІЗОЛОН

А) 1 мг/кг, але не менше 50 мг per os через день вранці (при вираженому загостренні у перші 5-7 днів щоденний прийом)

Або

Б) 10-25 мг/добу через день вранці з поступовим підвищенням дози щотижня на 10-25 мг до досягнення клінічно ефективної дози (максимальна 75-100 мг/добу).

При стабілізації стану (через 4-16 тиж.) поступове зменшення дози кортикостероїдів на 5-10 мг/міс до досягнення підтримуючої дози 0,5 мг/кг і менше.

АЗАТІОПРИН

призначається у разі недостатньої ефективності кортикостероїдів або як монотерапія.

Початкова доза 50 мг/день з наступним підвищенням до 150-200 мг/добу.

Ефект розвивається через 2-3 міс.

Контроль загального аналізу крові 1р. на 3 дні.

ПЛАЗМАФЕРЕЗ ІМУНОГЛОБУЛІН

Показання:

1. Тяжка форма захворювання
2. Швидкий темп прогресування
3. Міастенічний криз
4. Підготовка до тимектомії.

Плазмаферез: призначають 3-5 сеансів. Спочатку через день, потім 2-3 рази на тиждень.

Імуноглобулін: 0,4 г/кг в/в кр. 5 днів.

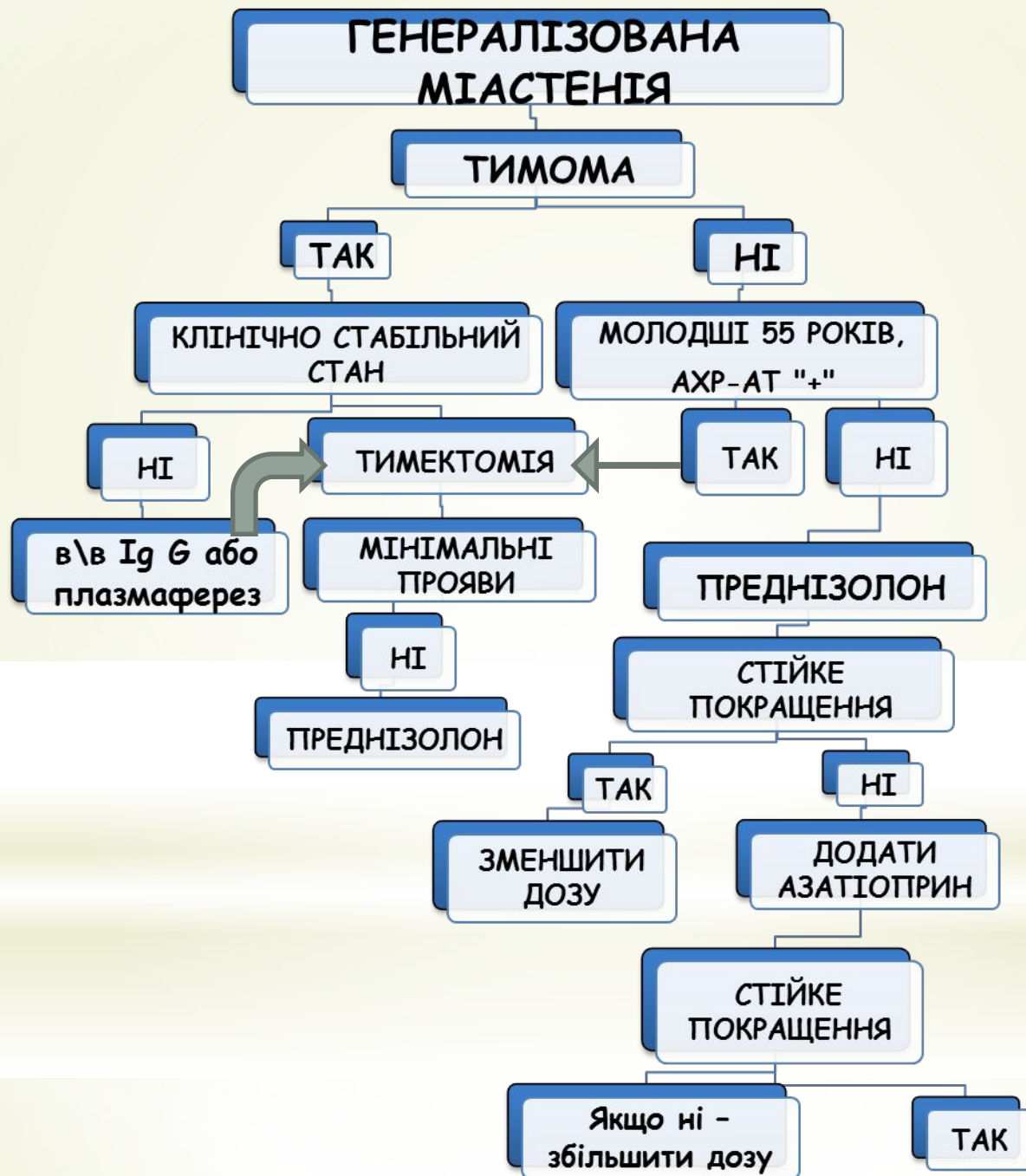
Ефективність обох методів однакова.

ТИМЕКТОМІЯ

Показання:

1. Наявність тимоми
2. Генералізована міастенія при наявності АТ до АХР у пацієнтів віком < 55 років.

Клінічний ефект настає через 6-12 міс.



**ДЯКУЮ ЗА
УВАГУ!**