

# МИАСТЕНИЧЕСКИЙ КРИЗ

---



Под влиянием различных внешних воздействий (инфекции, физические нагрузки, стрессы), нарушений со стороны эндокринной системы может наступить резкое ухудшение состояния - миастенический криз. Криз проявляется быстрым распространением миастенических расстройств с выраженными нарушениями со стороны глазодвигательных мышц, мышц глотки и гортани. Больные не могут проглатывать не только пищу, но и слюну, появляются затруднения дыхания, состояние тревоги, сменяющееся апатией. Иногда за 10-20 минут может развиться тяжелое состояние с потерей сознания.

# ПАТОГЕНЕЗ МИАСТЕНИЧЕСКОГО КРИЗА

---



В патогенезе кризов ведущим является развитие нервно-мышечного блока с выраженным прогрессированием патологической мышечной слабости и нарушением функции дыхательных мышц, следовательно лечение кризов должно быть направлено на компенсацию нарушений нервно-мышечной передачи и коррекцию иммунологических расстройств.

# КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МИАСТЕНИЧЕСКОГО КРИЗА

---



1. Быстрое развитие (часы, минуты)
2. Мидриаз
3. Сухость кожи
4. Повышение АД, тахикардия
5. Задержка при мочеиспускании
6. Парез кишечника
7. Отсутствие фасцикуляций
8. Дыхательные нарушения

# ЛЕЧЕНИЕ МИАСТЕНИЧЕСКОГО КРИЗА

---



1. В качестве первого мероприятия предполагает необходимость адекватного дыхания с помощью принудительной ИВЛ. По показаниям к переводу на ИВЛ – нарушение ритма дыхания, цианоз, возбуждение, потеря сознания, участие вспомогательной мускулатуры, изменение величины зрачков отсутствие реакции на введение АХЭ препаратов.
2. Проведение плазмафереза или плазмасорбции. Проводится курсом на протяжении 1-2 недель с кратностью 2-5 операций.
3. Иммуноглобулины. Человеческий Ig представляет собой иммунореактивный белок. Препараты выделяются из плазмы здоровых людей. Применение высоких доз Ig обладает способностью подавлять иммунные процессы. В настоящее время терапия Ig является как альтернатива плазмафереза, на основании сходств механизмов, лежащих в основе этих методов лечения.

# ЛЕЧЕНИЕ МИАСТЕНИЧЕСКОГО КРИЗА

---



4. Антихолинэстеразные препараты. Чаще применяют парентеральное введение. Применение АХЭп в количестве диагностической пробы показаны при любой форме криза (наиболее эффективно их введение при миастеническом кризе). Прозерин вводится п/к от 1,5 до 2,5 мл, для уменьшения нежелательных эффектов вводят атропин 0,2-0,5 мл 01% раствора. Результат оценивается как при прозериновой пробе.

5. Глюкокортикостероидные препараты. Наиболее эффективно применение пульс-терапии 1000 мг метилпреднизолона в/в капельно. После которой рекомендуется использовать ежедневный прием преднизолона.

# ИСТОРИЯ

---



Первое описание болезни относится к 1644 г. Клиническое же описание миастении впервые было дано английским врачом T. Willis в 1672 г. («...женщина постепенно и временно теряла силу и возможность говорить, пока не стала молчать как рыба»). В дальнейшем W. Erb (1879) и S. Goldflam (1893) представили более детальную характеристику клинических проявлений заболевания. В 1895 г. Jolly предложил термин “myasthenia gravis pseudoparalytica”, а к 1900 г. было уже описано 60 случаев заболевания.

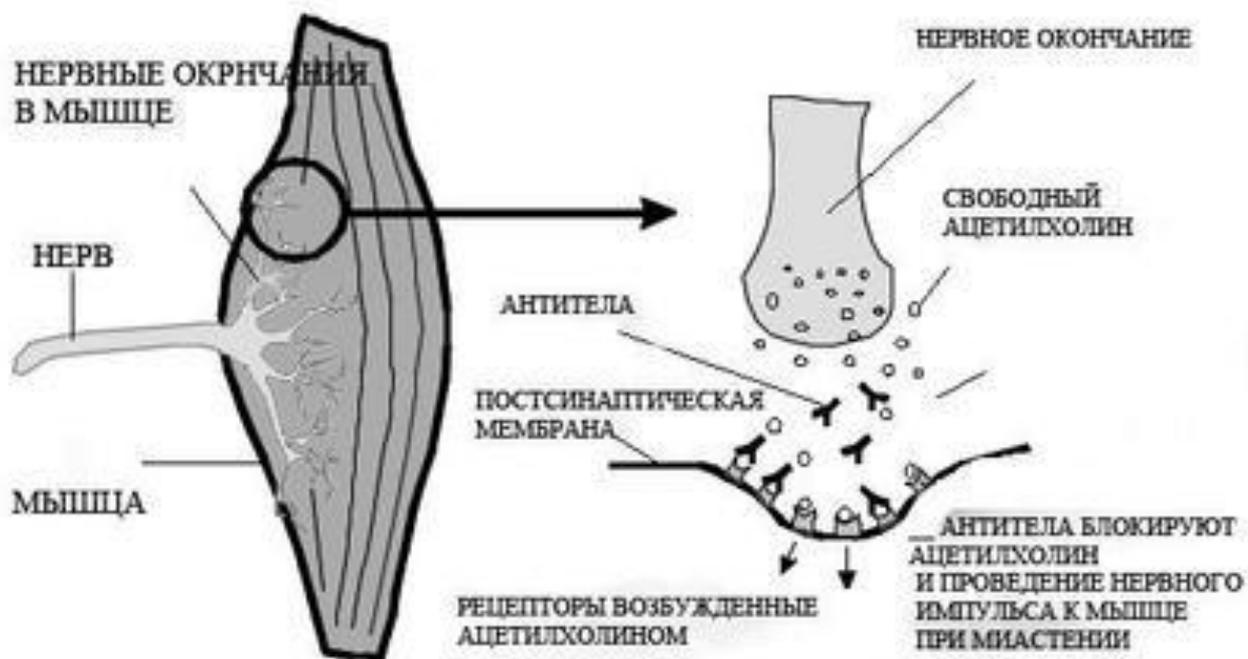
# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

---

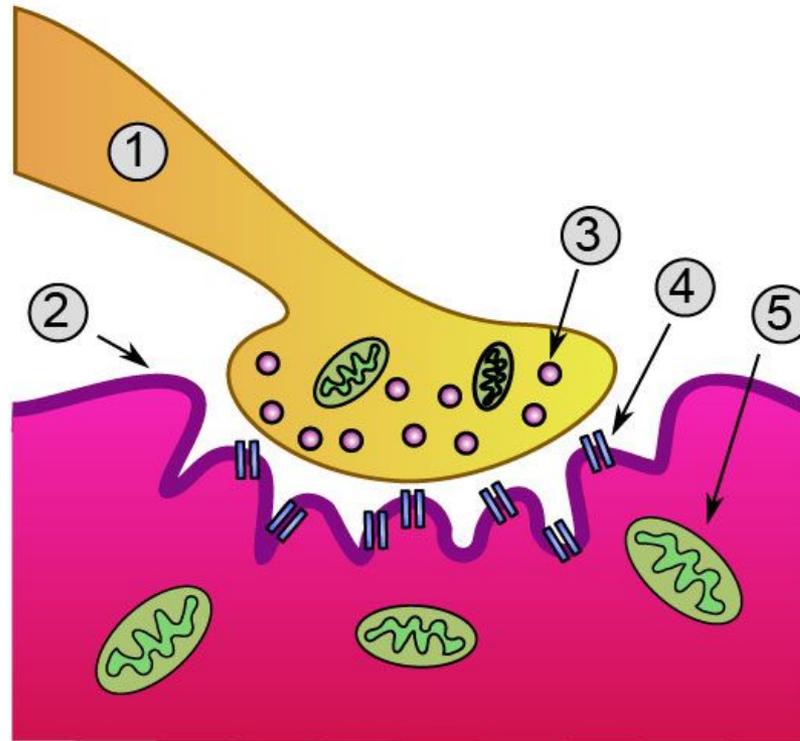


**Миастения** (myasthenia; греч. mys - мышца + asthenia бессилие; болезнь Эрба-Гольдфлама) - тяжелое системное нервно-мышечное заболевание, характеризующееся патологической утомляемостью и мышечной слабостью, в основе которого лежит патология синаптического аппарата мышц.

# ПАТОГЕНЕЗ

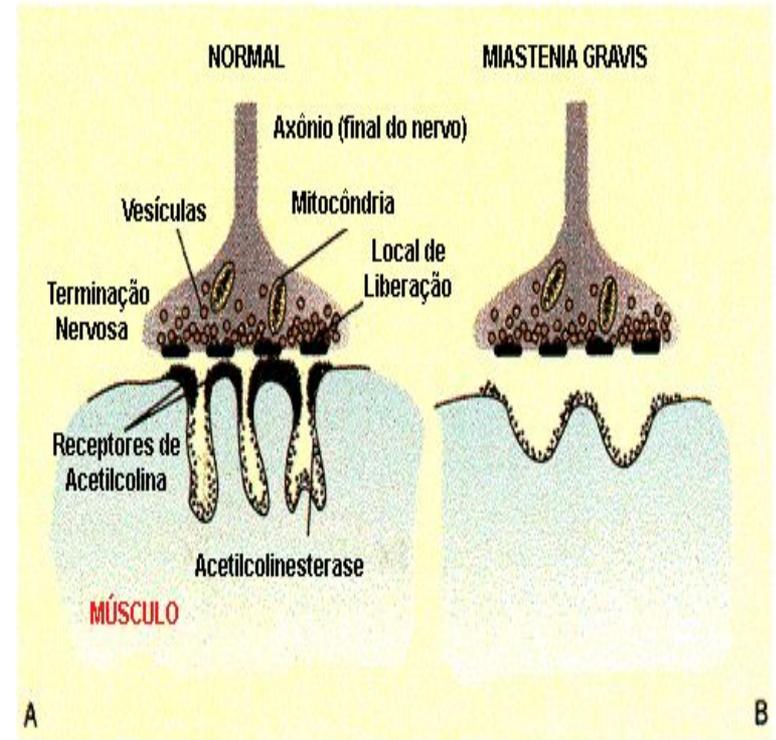
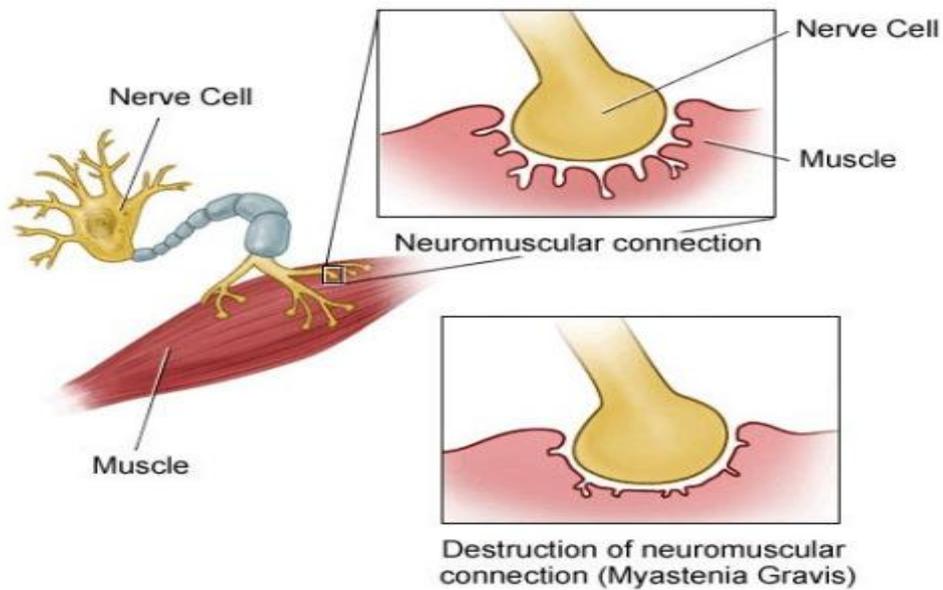


# СХЕМА НЕЙРОМЫШЕЧНОГО СИНАПСА



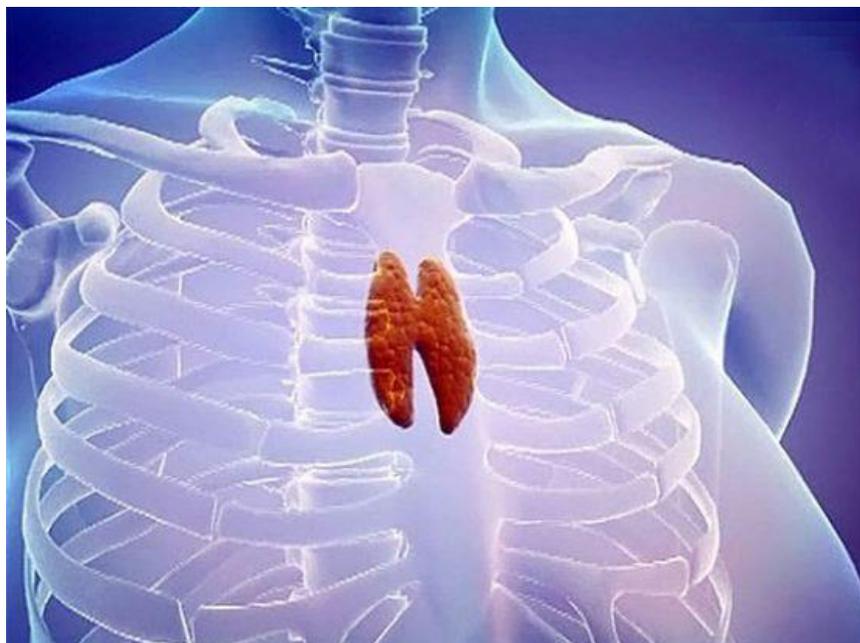
1- пресинаптическая терминаль; 2- сарколемма; 3 – синаптический пузырек; 4- никотиновый ацетилхолиновый рецептор; 5 – митохондрия.

### Myasthenia Gravis



# ПАТОГЕНЕЗ

---



# ПАТОГЕНЕЗ

---



В основе заболевания миастении лежат **аутоиммунные расстройства**, связанные с поражением вилочковой железы и приводящие к появлению в крови больных аутоантител к никотиновым ацетилхолиновым рецепторам постсинаптических мембран нервно-мышечных соединений.

При связывании аутоантител с холинорецепторами нарушается передача возбуждения с нерва на мышцу, что приводит к патологической утомляемости и слабости мышц.

Патологические изменения в тимусе встречаются у **60%** пациентов

# МИАСТЕНИЯ И ТИМУС



Изменения в вилочковой железе могут возникнуть первично под влиянием общих инфекций, интоксикации, или на почве эндокринной перестройки (беременность, роды, возможно на фоне гипофункции надпочечников) или в связи с эндогенной мутацией; в этих случаях имеет место **myasthenia generis.**

При дисфункции вилочковой железы в связи с развитием опухолевого процесса речь идет о миастении на почве

**ТИМОМЫ.**

Если изменения вилочковой железы возникают вторично, за счет патологических влияний гипоталамо-гипофизарной области, обусловленных органическим процессом в головном мозге), диагностируется **миастения при заболеваниях**

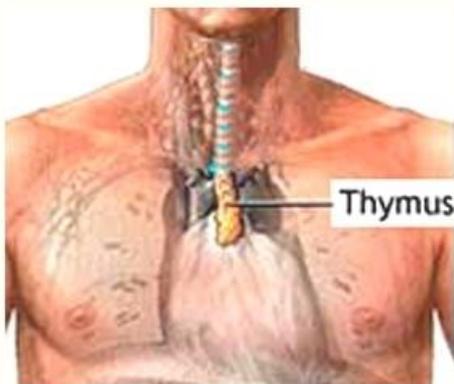
**ГОЛОВНОГО МОЗГА.**

# ФОРМЫ ИЗМЕНЕНИЯ ТИМУСА ПРИ МИАСТЕНИИ



**1 форма** характеризуется **ПОВЫШЕНИЕМ** **продукции тимических гормонов** в сочетании с увеличением объема истинной паренхимы, снижением процентного содержания Т-лимфоцитов, повышением абсолютного числа О- и В-лимфоцитов, спонтанной реакцией бласттрансформации лимфоцитов и преобладанием хелперной активности. Наблюдается у 2/3 больных.

**2 форма** характеризуется **снижением** **продукции тимических гормонов** при выраженной в разной степени атрофии истинной паренхимы, особенно корковой зоны.



# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

---



Заболевание обычно начинается в возрасте 15—40 лет; чаще болеют женщины. В последнее время заболеваемость миастенией растёт, на сегодняшний момент распространённость составляет приблизительно 5-10 человек на 100 000 населения.



# КЛАССИФИКАЦИЯ МИАСТЕНИИ



## I. По характеру течения миастенического процесса:

- миастенические эпизоды (короткие периоды нарушений и длительные спонтанные ремиссии);
- миастенические состояния (стабильность дефектов на протяжении длительного срока);
- прогрессирующая форма миастении (постепенное нарастание тяжести и распространенности миастенических проявлений);
- злокачественная форма миастении.

## II. По степени генерализации двигательных расстройств:

1. Генерализованная: а) с нарушением дыхания; б) без нарушения дыхания.
2. Локальная:
  - а) глазная (поражение глазодвигательных мышц);
  - б) бульбарная (поражение мышц языка, гортани, глотки);
  - в) с преимущественным поражением мимических мышц;
  - г) с преимущественным поражением мышц туловища.

## III. По тяжести двигательных расстройств:

- легкая;
- средней тяжести;
- тяжелая.

# 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.

# СИМПТОМАТИКА

---

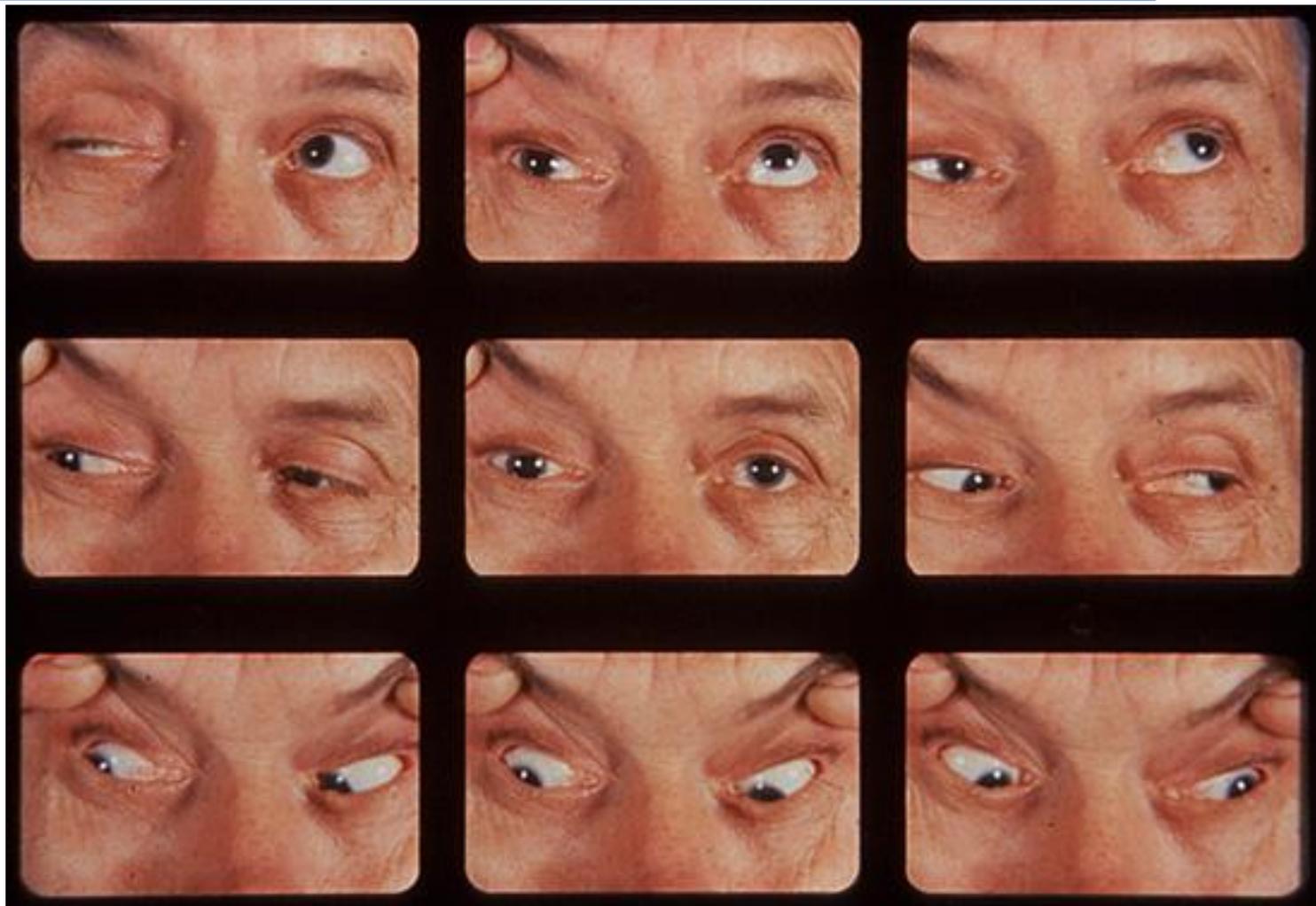


Основные симптомы: мышечная слабость, быстрая утомляемость мышц.

- Чаще всего поражаются мышцы глазного яблока и лица (диплопия, птоз, дисфагия, слюнотечение, затрудненное жевание); в 75% случаев отмечают ограничение в движениях глазных яблок.
- Симметричная слабость конечностей.
- Дыхательная недостаточность, связанная со слабостью дыхательной мускулатуры.
- Степень слабости у одного и того же больного часто варьирует.
- В наибольшей степени слабость выражена после значительного физического усилия.
- Наклоненное положение головы (неспособность держать голову прямо).
- Симптомы могут быть выражены очень незначительно, что способствует ошибочной постановке диагноза истерии.



# СИМПТОМАТИКА



# ДИАГНОСТИКА



1. **Фармакологические тесты** основываются на характерных для миастении высокой чувствительности нервно-мышечных синапсов к введению препаратов, улучшающих трансмиссию в синапсах (антихолинэстеразные препараты), либо ухудшающих ее (курареподобные средства) – тест с прозеринем и тест с D-тубокурарином.



## 2. Электрофизиологические тесты.

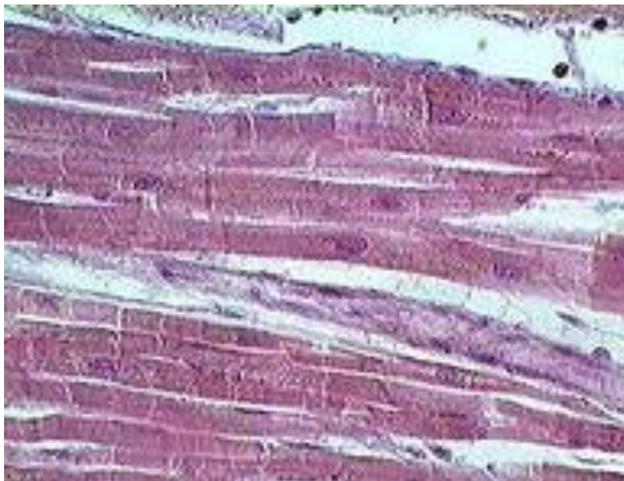
- стимуляционная электромиография позволяет регистрировать изменения вызванного электрического ответа мышцы (М-ответа) при супрамаксимальной стимуляции иннервирующего данную мышцу нерва током различной частоты.

- электромиография с применением игольчатых электродов.



**3. Гистологические и гистохимические методы** (гистологическое исследование выявляет лимфоррагии в мышцах и формирование простой атрофии мышечных волокон. Гистохимические исследования обнаруживают признаки нарушения окислительно-восстановительных процессов и энергетического обмена в мышечных волокнах.).

**4. Рентгенологические и радионуклидный методы** (направлены на обнаружение изменений структуры и функции вилочковой железы).



# СЕРОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА

---



Серологическая диагностика миастении основана на выявлении антител к ХР. Предполагается, что антитела стимулируют эндоцитоз и деградацию ХР, блокируют их, а также активируют комплемент, вызывая лизис постсинаптической мембраны. Наиболее информативно исследование связывающих, блокирующих и модулирующих антител. Наибольшее диагностическое значение имеют связывающие антитела, которые выявляются более чем у 90% больных генерализованной миастенией. Исследование модулирующих антител показано при отсутствии связывающих антител, а также у детей, у взрослых при глазной форме миастении или при длительности заболевания менее 1 года и у больных старше 20 лет при подозрении на тимому. Метод позволяет количественно оценить степень поражения ХР. Потеря более 30% ХР однозначно свидетельствуют в пользу миастении. Потеря более 90% ХР характерно для тимомы. Блокирующие антитела выявляются у 52% больных миастенией. Диагностическое значение имеет связывание не менее 26% антигенов.

# СЕРОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА



Вспомогательную роль играет исследование антител к поперечнополосатой мускулатуре (АППМ) и антител к кальциевым каналам. Обнаружение АППМ подтверждает диагноз миастении даже при отсутствии антител к ХР. АППМ имеются у 30% больных миастенией, с возрастом их частота увеличивается. При тимоме они выявляются в 80-90% случаев. Увеличение титра АППМ после удаления опухоли может свидетельствовать о рецидиве. АППМ также встречаются при синдроме Ламберта—тона, заболеваниях печени, первичном раке легкого и приеме D-пенициллина. Исследование антител к кальциевым каналам позволяет дифференцировать миастению и синдром Ламберта-Итона. При миастении они встречаются менее чем в 5% случаев, тогда как при синдроме Ламберта-Итона их выявляют у 95% больных. Все серологические исследования желательно проводить до назначения иммунодепрессантов.

# ДВИГАТЕЛЬНЫЕ ПРОБЫ ПРИ МИАСТЕНИИ

---



- быстро открывать и закрывать рот (у здорового до 100 движений за 30 сек.);
- лежа на спине приподнять голову и в течение 1 минуты смотреть на свой живот;
- постоять с вытянутыми руками 3 минуты;
- сделать 15-20 глубоких приседаний
- патогномоничен феномен М.Уолкер: повторные сжимания и разжимания кистей вызывают слабость не только мышц предплечий, но и нарастание птоза.

# ШКАЛА А. SZOBOR

---



В клинической практике для оценки степени выраженности двигательных расстройств используют шкалу силы мышц конечностей, предложенную А. Szobor (1976) .

- 0 баллов - движения в мышце отсутствуют.
- 1 балл - минимальные движения в мышце, но вес конечности пациент не удерживает.
- 2 балла - пациент удерживает вес конечности, но сопротивление, оказываемое исследователю, минимально.
- 3 балла - пациент оказывает сопротивление усилиям изменить положение конечности, но оно незначительно.
- 4 балла - пациент хорошо сопротивляется усилиям изменить положение конечности, но имеется некоторое снижение силы.
- 5 баллов - сила мышцы соответствует возрастной и конституциональной норме обследуемого.

# КОЛИЧЕСТВЕННАЯ ШКАЛА QMGS

---



Для объективной оценки тяжести клинических проявлений миастении используют количественную шкалу (QMGS), предложенную R.J. Varohn et al. (1998). Она предусматривает оценку выраженности (0, 1, 2, 3) вовлечения в патологический процесс различных мышц (глазодвигательных, бульбарных, мимических, дыхательных, проксимальных и дистальных мышц конечностей, а также мышц шеи). Для выполнения исследования необходимы секундомер, динамометр, спирометр, а также стакан с водой. Исследование проводят после предварительной отмены антихолинэстеразных препаратов.

# КОЛИЧЕСТВЕННАЯ ШКАЛА QMGS

---



Определяют следующие показатели.

- Наличие или отсутствие, а также степень выраженности (по времени появления) диплопии при взгляде в сторону.
- Птоз при взгляде вверх.
- Дизартрию при счёте до 50.
- Силу дельтовидной мышцы при отведении вытянутой руки в сторону в положении сидя.
- Силу мышц шеи при подъёме головы под углом 45° в положении лёжа на спине.
- Силу проксимальных мышц ног при вытягивании прямой ноги под углом 45° в положении лёжа на спине.
- Силу мышц кисти (по данным динамометрии).
- ЖЁЛ по данным спирометрии (% от нормы).
- Силу круговой мышцы глаза .
- Функцию глотания (питьё 1/2 стакана воды) .



Также предложено оценивать тяжесть клинических проявлений миастении по пятибалльной шкале MGFA (Barohn R.J., 1996).

- 1 - изолированная слабость только окулярных мышц, во всех других мышцах сила нормальная.
- 2A - преобладание умеренной слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 2B - преобладание умеренной слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.



- 3А - преобладание средней степени слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной и дыхательной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 3В - преобладание средней степени слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры, либо и того и другого. Также возможны умеренное или средней степени тяжести вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 4А - преобладание тяжёлой степени слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной и дыхательной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

# ШКАЛА MGFA

---



- 4В - преобладание тяжёлой степени слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры. Также возможны умеренное, среднее или тяжёлое вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
  - 5 -интубация (с механической вентиляцией или без таковой), кроме случаев обычных послеоперационных вмешательств.
- Существенным достоинством шкалы MGFA является возможность анализа выраженности двигательных расстройств с оценкой преимущественности и степени вовлечения в патологический процесс экстраокулярной, бульбарной и туловищной мускулатуры. Использование шкалы существенно облегчает формулировку диагноза [например, миастения (1) - миастения, глазная форма или миастения (3А) - миастения, генерализованная форма средней степени тяжести с преимущественным поражением мышц туловища и конечностей]

# БОЛЕЗНИ СХОДНЫЕ С МИАСТЕНИЕЙ

---

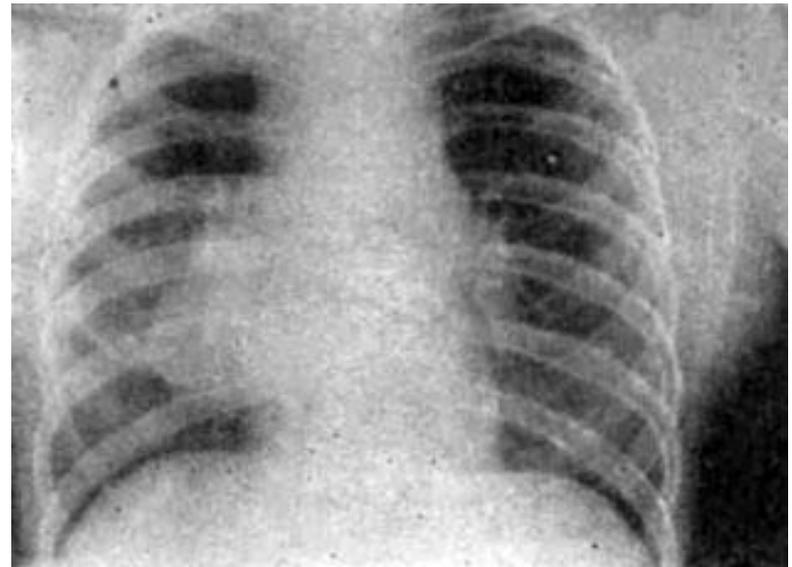


1. Заболевания вилочковой железы - гиперплазия; тимома.
2. Заболевание щитовидной железы - гипертиреоз; гипотиреоз; тиреоидит.
3. Ревматоидный артрит.
4. Системная красная волчанка.
5. Гемолитическая анемия.
6. Злокачественная анемия.

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА



**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.



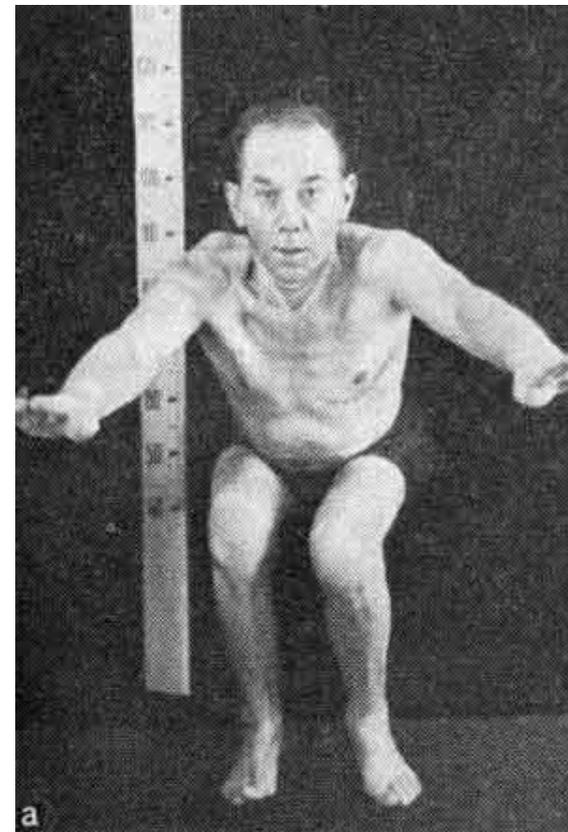
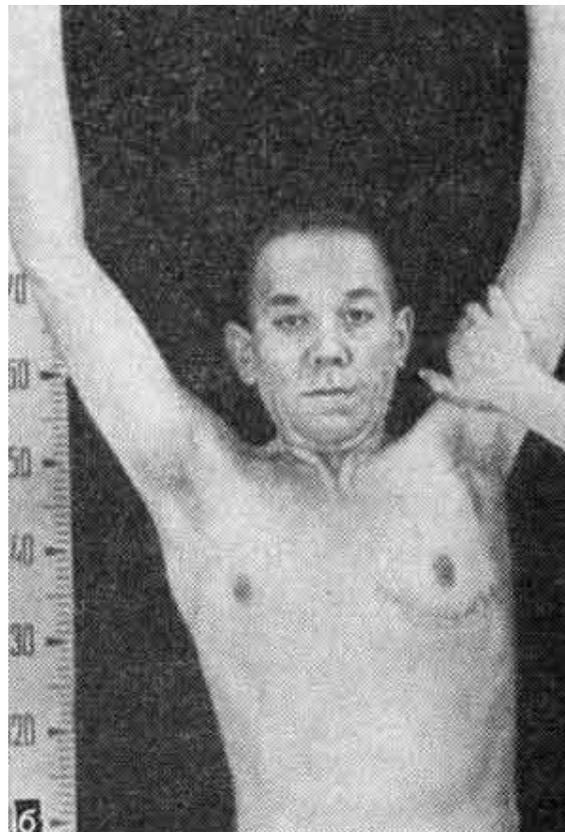
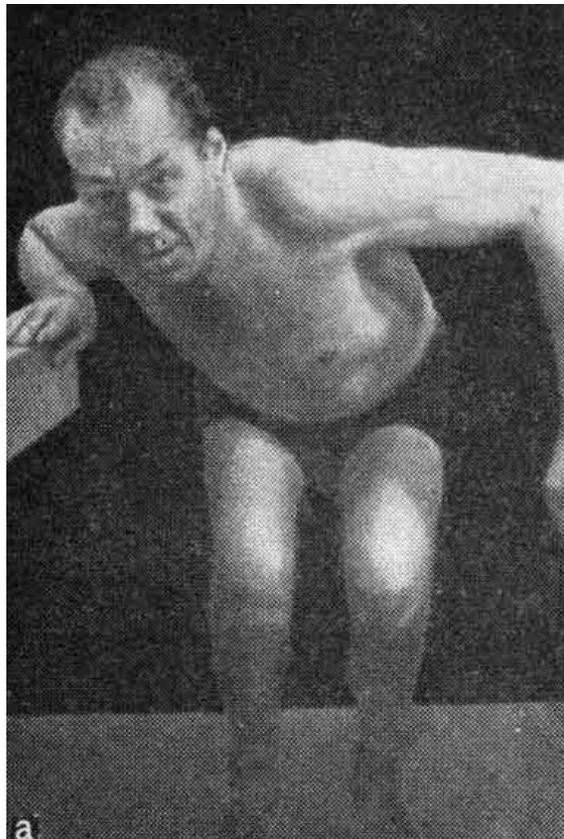
# СИМПТОМ ЛАМБЕРТА-ИТОНА



**Миастенический синдром Ламберта-Итона** характеризуется слабостью и утомляемостью мышц при нагрузке, которые наиболее выражены в проксимальном отделе нижних конечностей и туловище и иногда сопровождаются миалгиями. В отличие от миастении, при синдроме Ламберта - Итона отмечается поражение проксимальных мышц конечностей, бульбарные и наружные мышцы глаза не поражаются.

Миастенический синдром Ламберта-Итона чаще возникает у мужчин, чем у женщин. Примерно у двух третей больных, особенно у мужчин старше 40 лет, миастенический синдром Ламберта-Итона возникает на фоне злокачественного новообразования. Примерно у 80% из них обнаруживается мелкоклеточный рак легких.

# СИМПТОМ ЛАМБЕРТА-ИТОНА



# БОТУЛИЗМ



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.

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА



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.

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.

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА



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 тиреотоксикоза 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.

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА



**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.

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

---



**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 рефлексy и всегда имеет место своеобразный гипергидроз.

# ЛЕЧЕНИЕ МИАСТЕНИИ



Для лечения миастении применяются:

- антихолиноэстеразные препараты (АХЭП);
- анаболические стероиды;
- кортикостероиды;
- тимэктомия и облучение вилочковой железы;
- терапия иммунодепрессантами;
- обменное замещение плазмы крови;
- энтеросорбция.





*Применение АХЭП рассчитано на увеличение воздействия медиатора ацетилхолина на сохранившие функциональную способность ацетилхолиновые постсиноптические 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.*

# АНАБОЛИЧЕСКИЕ СТЕРОИДЫ

---



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.

# ТИМЭКТОМИЯ И ОБЛУЧЕНИЕ ТИМУСА



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 непрогредиентным 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 *рентгеновской облучение* на область грудины, а также -облучения. Это метод выбора у больных с неоперабельными тимоматами, при противопоказаниях к хирургическому лечению.

# ТИМЭКТОМИЯ



# 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.

# ПЛАЗМАФОРЕЗ И ЭНТЕРОСОРБЦИЯ



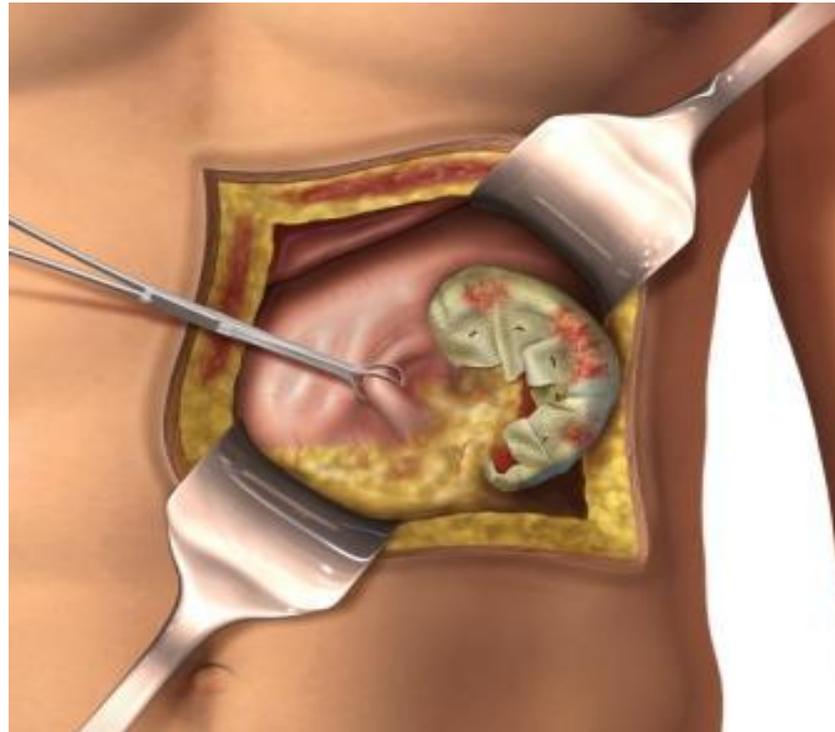
*Плазмафорез и энтеросорбция* в последнее время нашли достаточно широкое применение при миастении. При лечении больных с тяжелой генерализованной миастенией плазмафорез осуществляется ежедневно с замещением 2 л плазмы - всего 12 л, а в тяжелых случаях 15 - 20 л с последующим удлинением интервала между 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



*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.



**БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!**

---