

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

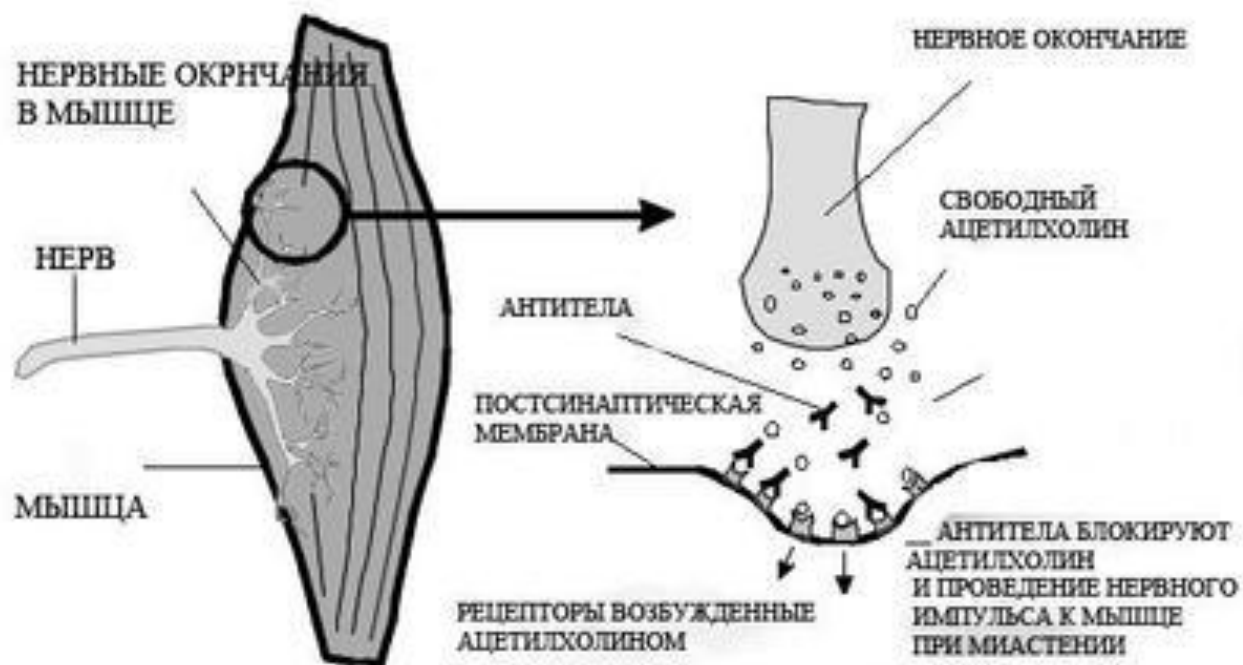
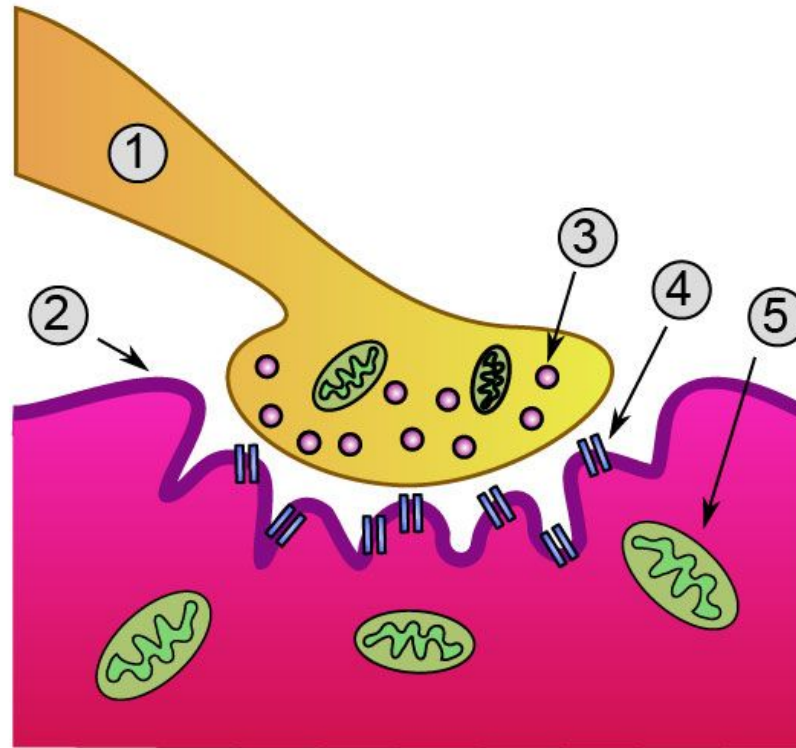
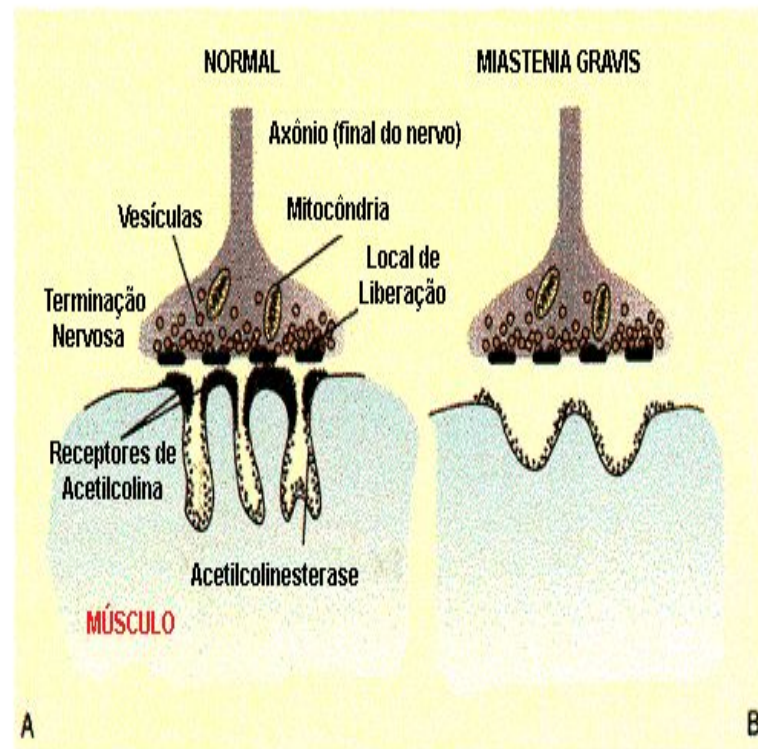
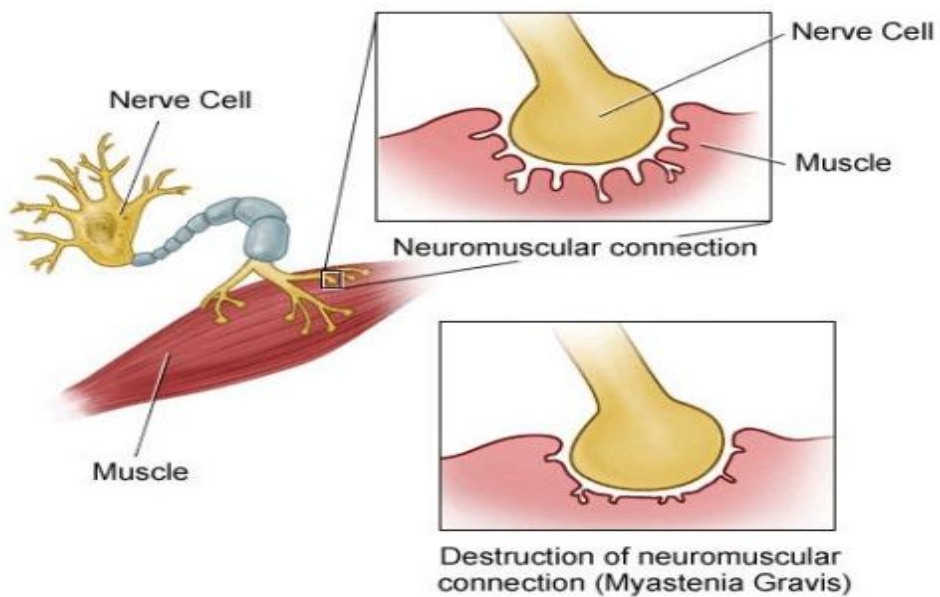


СХЕМА НЕЙРОМЫШЕЧНОГО СИНАПСА

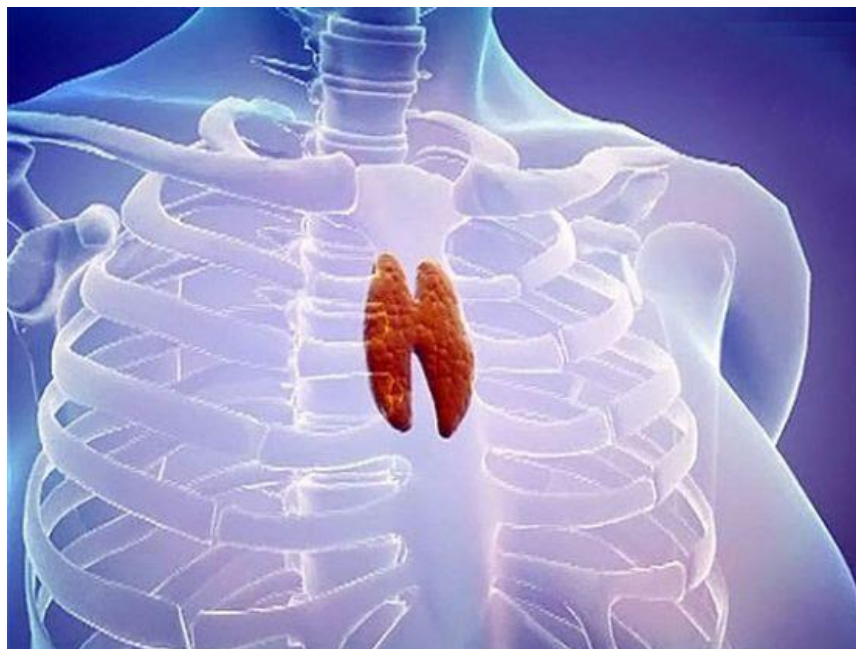


1- пресинаптическая терминаль; 2- сарколемма; 3 – синаптический пузырек; 4- никотиновый ацетилхолиновый рецептор; 5 – митохондрия.

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**

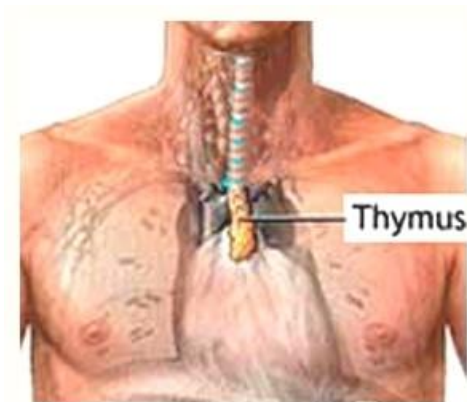
ГОЛОВНОГО МОЗГА.

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.

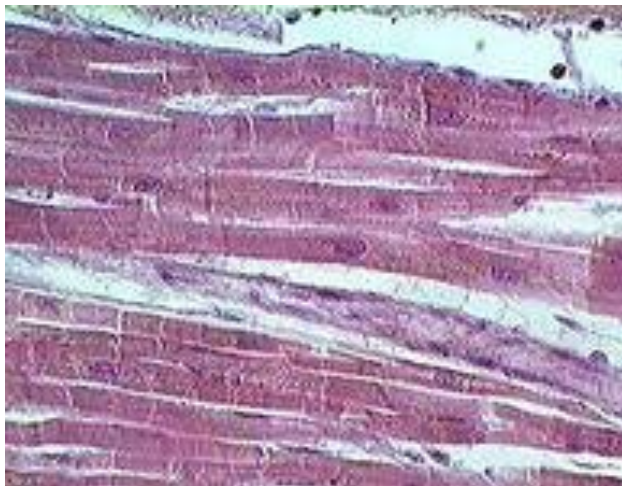
- стимуляционная электромиография позволяет регистрировать изменения вызванного электрического ответа мышцы (М-ответа) при супрамаксимальной стимуляции иннервирующего данную мышцу нерва током различной частоты.

- 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

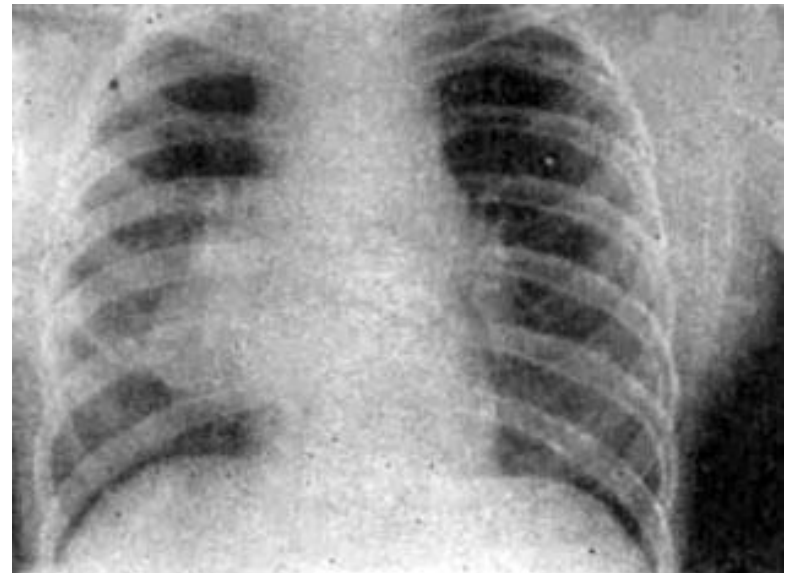


1. Заболевания вилочковой железы - гиперплазия; тимома.
2. Заболевание щитовидной железы - гипертиреоз; гипотиреоз; тиреоидит.
3. Ревматоидный артрит.
4. Системная красная волчанка.
5. Гемолитическая анемия.
6. Злокачественная анемия.

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.



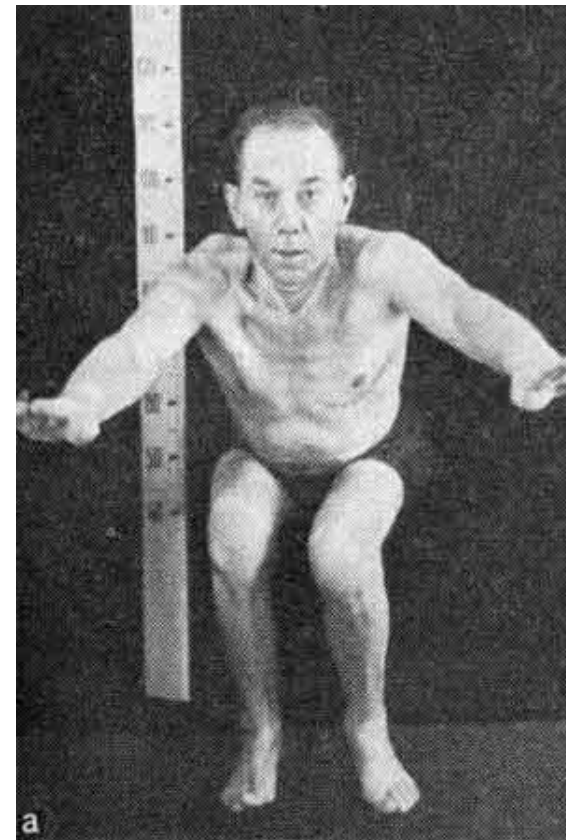
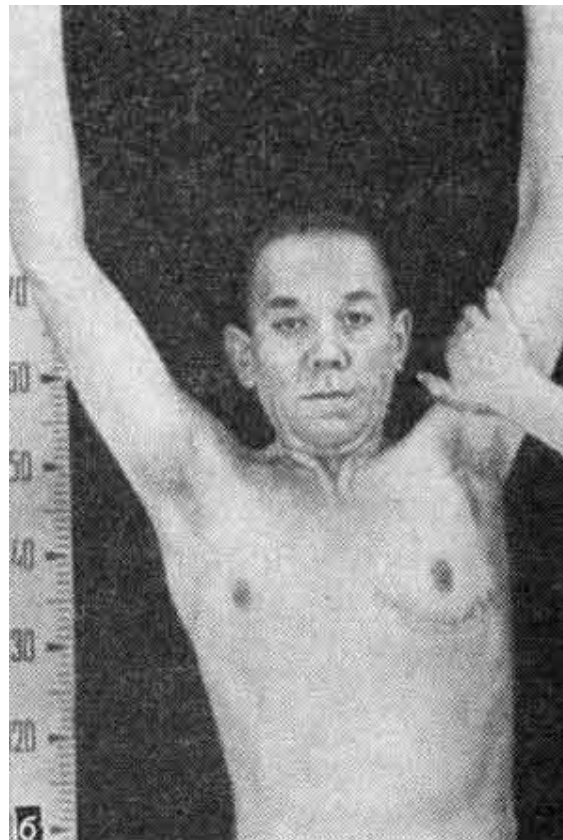
СИМПТОМ ЛАМБЕРТА-ИТОНА



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 рефлексы 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



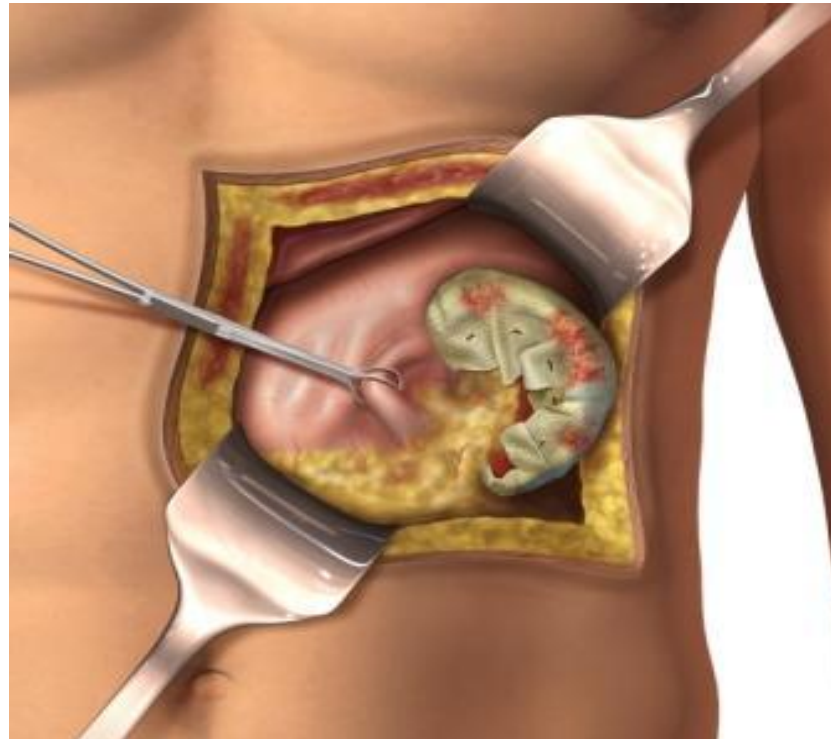
Плазмафорез и энтеросорбция в последнее время нашли достаточно широкое применение при миастении. При лечении больных с тяжелой генерализованной миастенией плазмафорез осуществляется ежедневно с замещением 2 л плазмы - всего 12 л, а в тяжелых случаях 15 - 20 л с последующим удлинением интервала между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