

# МИАСТЕНИЯ



*Подготовила: студентка  
4 курса 412 группы Ли-Мен-дю Виктория.*

**Миастения – это хроническое прогрессирующее нервно-мышечное заболевание, характеризующееся патологической утомляемостью и слабостью поперечно-полосатых мышц.**

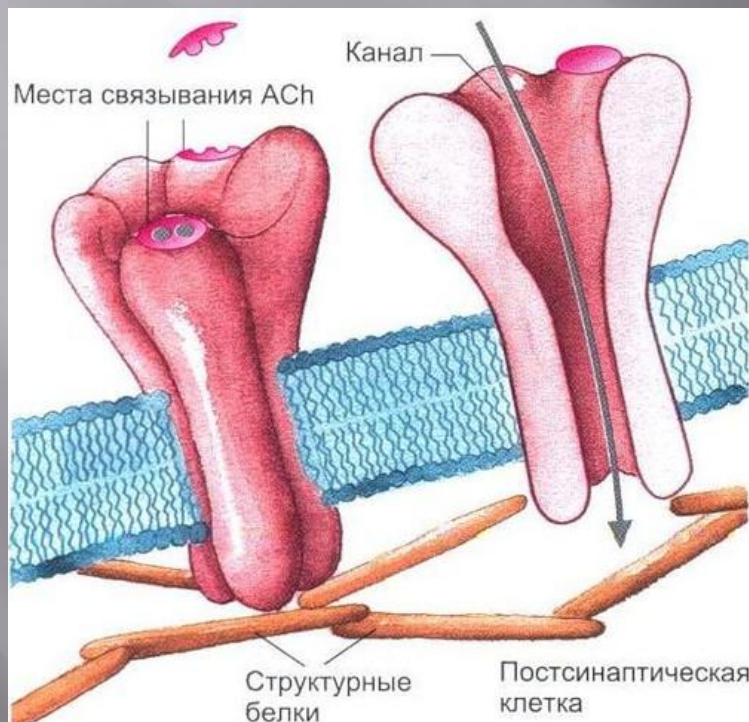
- ▣ Впервые описано еще в 1672 году Томасом Уиллисом. В настоящее время заболеваемость миастенией растет 5 – 10 больных на 100 000 населения. Начинается миастения чаще в 20 – 40 лет. Чаще болеют женщины, чем мужчины (2:1).

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.

# Никотиновый ацетилхолиновый рецептор



На начальных этапах изучения роли вилочковой железы при миастении в культуре тимусной ткани больных были обнаружены клетки, несущие рецепторы к ацетилхолину (АХ), которые являются первичными АГ, индуцирующими аутоиммунную реакцию против мышечных **N-АХР**.

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;

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.

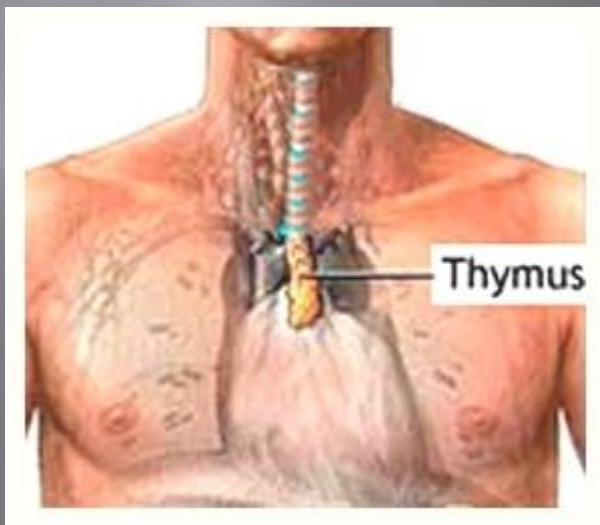




# При миастении наблюдаются два варианта изменений тимуса:

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.



# Основной признак миастении

- ▣ слабость и резко повышенная утомляемость скелетной мускулатуры при работе или длительном ее напряжении. Слабость мышц нарастает при повторных движениях, особенно в быстром темпе. Мышца как бы «устает» и перестает слушаться вплоть до полного паралича. После отдыха функция мышц восстанавливается. Утром, после сна, больной чувствует себя вообще нормально. Несколько часов бодрствования приводят к нарастанию миастенических СИМПТОМОВ.



# Выделяют три формы миастении:

- глазная;
- бульбарная;
- генерализованная.





## Первыми признаками заболевания является:

- опущение верхнего века и двоение, которые возникают при поражении наружных мышц глазного яблока, круговой мышцы глаза, мышцы, поднимающей верхнее веко. Если утром больной может открыть глаз полностью и свободно, то дальнейшее моргание приводит к ослаблению мышцы и веко просто «свисает». Это глазная форма.



# При бульбарной форме:

- ▣ поражаются мышцы, иннервируемые бульбарной группой нервов. При этом появятся нарушения глотания, жевания. Изменится речь – станет тихой, хриплой, гнусавой, осипшей, голос будет быстро истощаться вплоть до беззвучной речи.



## При генерализованной форме:

- ▣ процесс начинается с глазодвигательных мышц и потом в него вовлекаются все мышцы.
- ▣ Первыми страдают мышцы шеи и мимические мышцы. Больной с трудом удерживает голову. Возникает своеобразное выражение лица с поперечной улыбкой и глубокими морщинами на лбу. Появляется слюнотечение.
- ▣ В дальнейшем присоединяется слабость мышц конечностей. Больной плохо ходит, не может себя обслуживать. Состояние лучше по утрам, к вечеру ухудшается. Каждое последующее движение больному выполнять становится все труднее. Со временем мышцы атрофируются.
- ▣ В большей степени поражаются проксимальные отделы – плечи, бедра.



# Методы диагностики:

- электромиография, которая обнаружит миастеническую реакцию;
- фармакологический тест — значительное улучшение после введения антихолинэстеразных препаратов (прозерин 0,05% 1 мл в/м);
- иммунологический тест — определение титра антител к ацетилхолиновым рецепторам;
- обнаружение тимомы (опухоли вилочковой железы) — компьютерная томография органов переднего средостения.



## **В тяжелой форме у больных возникают миастенические кризы.**

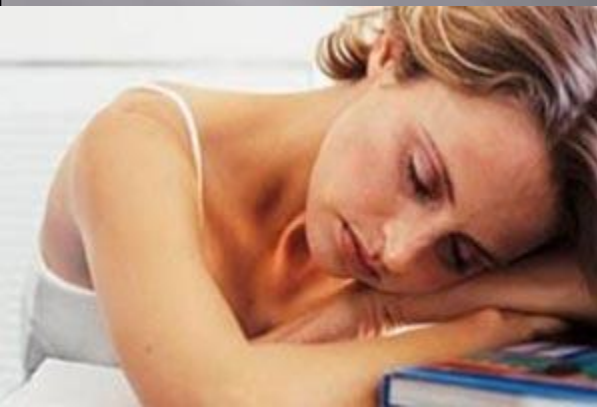
- ▣ Миастенический криз – это внезапный приступ резкой слабости дыхательных и глоточных мышц – нарушение дыхания (частое, свистящее), учащение пульса, слюноотечение. Паралич дыхательных мышц во время тяжелого криза – прямая угроза жизни больного.
- ▣ Миастения является хроническим серьезным заболеванием, прогрессирующим, нередко приводящим к инвалидности и требует тщательного наблюдения и лечения.



# Миастенический синдром может наблюдаться при:

- ▣ летаргическом энцефалите;
- ▣ бронхогенной карциноме легкого (синдром Ламберта – Итона);
- ▣ боковом амиотрофическом склерозе;
- ▣ тиреотоксикозе.

Существует целый ряд конгенитальных миастенических синдромов в основе которых лежат мутации генов разных субъединиц ацетилхолиновых рецепторов.



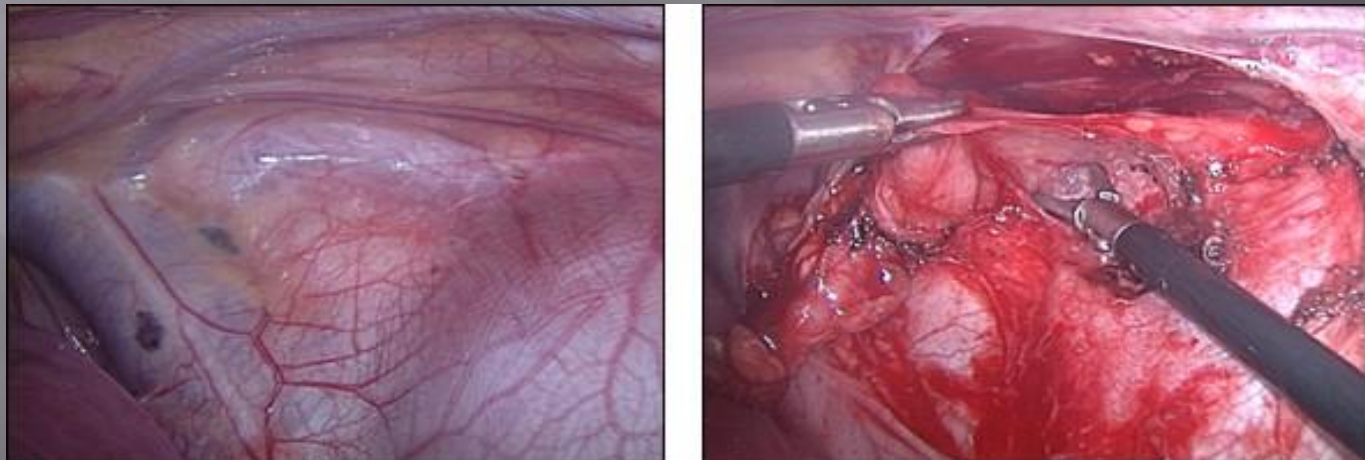
# Лечение миастении:

- ▣ антихолинэстеразные препараты: оксазил, прозерин, калимин, галантамин. Для усиления их действия применяют соли калия, для задержки калия в организме применяют спиронолактон курсами.
- ▣ При тяжелом течении используют гормонотерапию и цитостатики.
- ▣ Эффективна «пульстерапия» - большие дозы гормонов (1000 – 2000 мг преднизолона) с дальнейшим постепенным снижением дозы.
- ▣ Иммуносупрессанты – азотиоприн, циклоспорин, циклофосфан.
- ▣ При обнаружении тимомы показано оперативное лечение.

## Показаниями к тимэктомии являются:

- ▣ наличие опухоли вилочковой железы (тимома),
- ▣ вовлечение в процесс краниобульбарной мускулатуры,
- ▣ прогрессирующее течение миастении.

У детей тимэктомия показана при генерализованной форме миастении, плохой компенсации нарушенных функций в результате медикаментозного лечения и при прогрессировании болезни.



*а) панорамный вид при торакоскопической тимэктомии*

*б) этап выделения правой доли вилочковой железы*

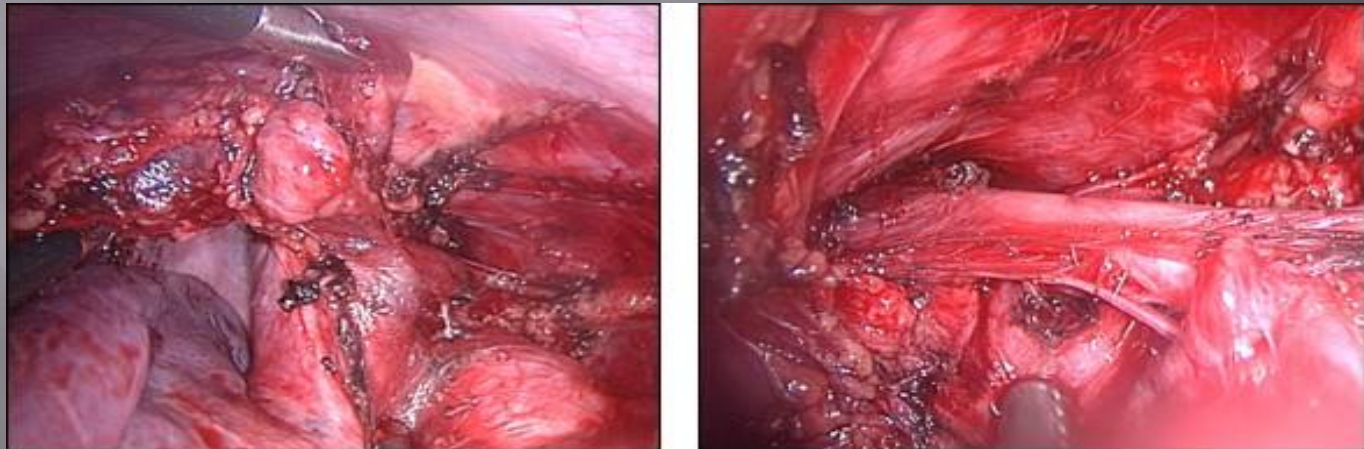
- ▣ Практически всем больным показано хирургическое лечение. Консервативное лечение рассматривают как подготовку к операции.
- ▣ Хирургический метод лечения является высокоэффективным и патогенетически обусловленным и дает до 80% положительных результатов.





## Противопоказаниями к тимэктомии

Являются тяжелые соматические заболевания пациентов, а также острая фаза миастении (выраженные, не компенсированные бульбарные нарушения, а также нахождение больного в кризе). Тимэктомия нецелесообразна у больных, длительно страдающих миастенией при стабильном ее течении, а также при локальной глазной форме миастении. **Противопоказано у детей и в пубертатном периоде.**



- а) этап выделения левой доли вилочковой железы*  
*б) выделение шейного отдела вилочковой железы*



# Больным миастенией нельзя:

- загорать;
- тяжело физически работать;
- употреблять препараты магния, миорелаксанты, нейролептики и транквилизаторы, мочегонные (кроме верошпирона), аминогликозиды (гентамицин, канамицин, неомицин, стрептомицин...), фторхинолины (норфлоксацин, офлоксацин), тетрациклин, производные хинина, D-пеницилламин. Всем больным выдается врачом такой список и его нужно всегда иметь при себе, чтобы не принять недопустимый препарат.
- Нельзя заниматься самолечением, траволечением. Больному миастенией ни одно лекарство нельзя давать, не посоветовавшись с врачом! Курареподобные вещества усиливают миастенические явления.

# Больные миастенией должны:

- наблюдаться у невролога, регулярно принимать назначенное лечение и выполнять все рекомендации. При таких условиях возможно длительное сохранение трудоспособности и качества жизни.

