

Кафедра неврологии и нейрохирургии Казанского ГМУ

«Доктор - у меня нет сил!»
Миастения- вопросы
дифференциального диагноза и
лечения

Доклад подготовили:

студентка 1511

Зайдуллина Дина Назифовна,

студентка 2308

Миннегалиева Гульназ Ильдаровна

Научный руководитель:

Хафизова Ирина Фаритовна

Миастения

- Миастения- нейромышечное заболевание, характеризующееся патологическим истощением произвольной мускулатуры, связанное с нарушением иммунных механизмов, отрицательно влияющее на нервно-мышечную передачу. Оно проявляется слабостью и патологической утомляемостью разных групп поперечно-полосатых мышц, имеет прогрессирующее течение и приводит к инвалидизации в 60–70% случаев



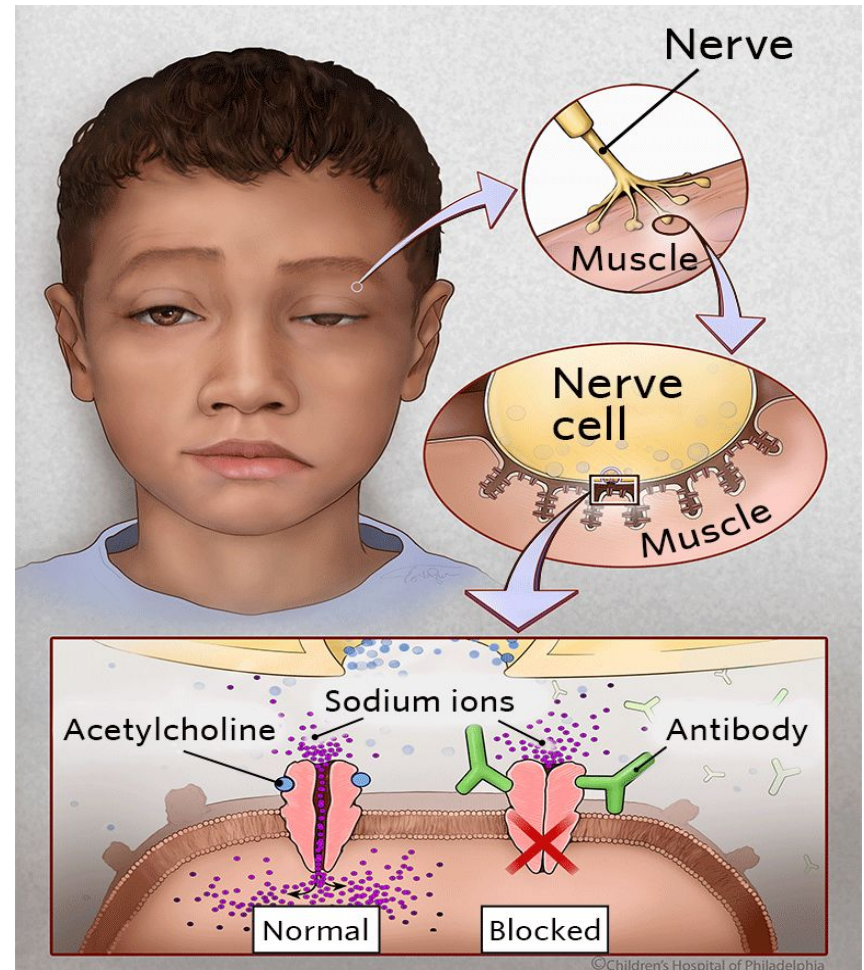
Этиология и патогенез

- В настоящее время миастения расценивается как аутоиммунное заболевание
- Происходит образование антител и аутореактивных Т-клеток, поражающих органы-мишени – структуры синапса и непосредственно мышечную ткань

Что заставляет тимус образовывать аутоантитела?



- Гиперплазия и опухоли вилочковой железы
- Персистирующая инфекция вилочковой железы



- В 75–80% случаев заболевание связано с **гиперплазией и опухолями вилочковой железы (ВЖ)**, а частота нарушений ее функции практически равна 100%
- Опухоли ВЖ разделяются на две группы: первая группа (органоспецифическая) – гистиогенез которых связан с ее эпителиальным компонентом (тимома, рак тимуса), Вторая группа (органонеспецифическая) – гистогенез не связан с эпителиальным компонентом (карциноиды, герминогенные опухоли, лимфомы, мягкотканые опухоли, гиперплазия и кисты вилочковой железы)
- Получены данные в пользу возможной роли **персистирующей инфекции вилочковой железы**. В частности, найдено повышение титра комплементсвязывающих антител к **цитомегаловирусу**; у больных, успешно леченных тимэктомией или стероидами, этот признак отсутствовал

Передача импульса в нервно-мышечном синапсе в норме

Потенциал действия, дошедший до нервного окончания, приводит к высвобождению в синаптическую щель кванта ацетилхолина



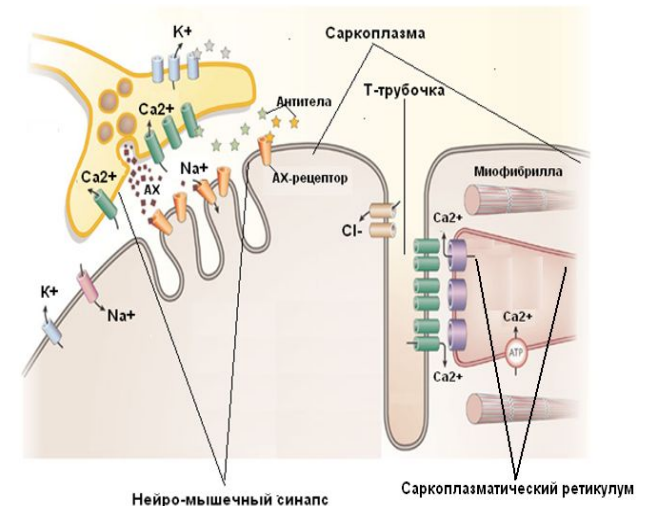
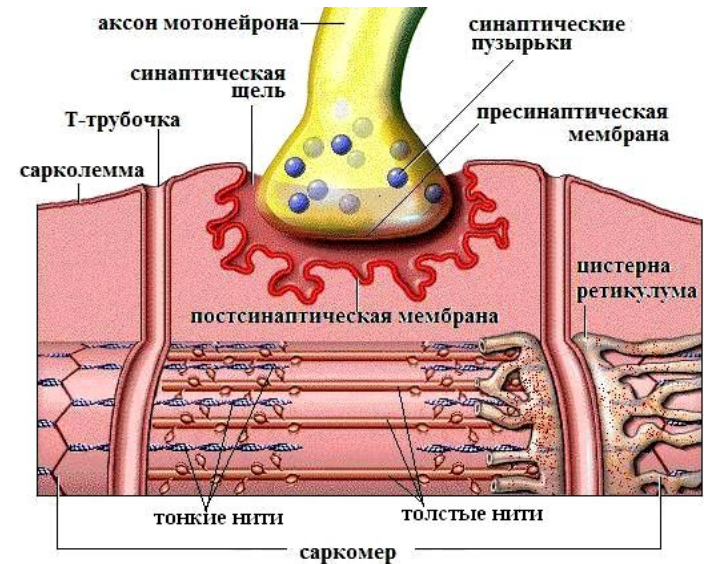
На постсинаптической мембране молекулы ацетилхолина взаимодействуют с ацетилхолиновыми рецепторами



Временное открытие катионных каналов рецепторов и генерированию потенциала концевой пластинки

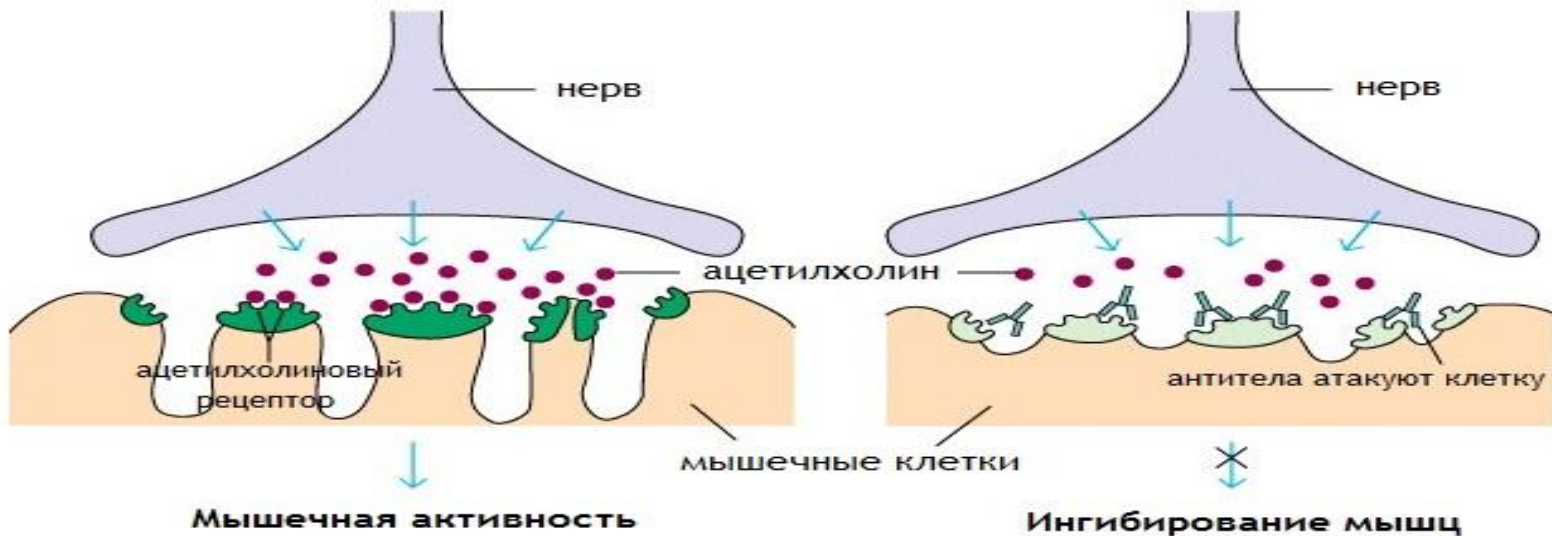


Когда он достигает критической величины, возникает потенциал действия, который распространяется вдоль мышечного волокна по поперечной тубулярной системе, вызывая высвобождение кальция в саркоплазму, взаимодействие актина и миозина и, вследствие этого, мышечное сокращение.



Как выглядит нервно-мышечный синапс при миастении

- Количество ацетилхолиновых рецепторов значительно снижено
- Расстояние между нервным окончанием и постсинаптической мембраной увеличено, а складки постсинаптической мембраны, которые содержат рецепторы, оказываются более широкими, но менее глубокими, чем в норме
- Снижение числа АХР ведет к уменьшению потенциала конечной пластинки, поэтому в вовлеченных мышцах не генерируется потенциал действия. Если нарушается передача импульсов достаточно большой части мышечных волоки, развивается клинически выраженная мышечная слабость. При повторном сокращении нарушение передачи распространяется на все большее количество синапсов, и сила мышцы progressively уменьшается



Классификация миастений

Классификация по К. Osserman (1959, 1971)

- • Генерализованная миастения.
 - Миастения новорождённых.
 - Врождённая миастения.
 - Доброкачественная миастения с офтальмопарезом или офтальмоплегией.
 - Семейная детская миастения.
 - Юношеская миастения.
 - Генерализованная миастения взрослых:
 - лёгкая;
 - тяжёлая;
 - острая молниеносная;
 - поздняя тяжёлая;
 - с развитием мышечных атрофий.
- Глазная миастения:
 - юношеская;
 - взрослая.

Классификация степени тяжести миастении (MGFA, 2000):

- Первый класс – любая слабость глазных мышц (во всех других группах мышц сила нормальная);
- Второй класс – легкая мышечная слабость других групп (помимо глазных мышц), слабость глазных мышц любой степени тяжести не исключается:
- 2a класс – преобладание слабости мышц конечностей. Вовлечение в процесс орофарингеальных (бульбарных) мышц умеренное, в меньшей степени, чем мышц конечностей;
- 2b класс – преобладание слабости бульбарных и/или дыхательных мышц, возможно вовлечение мышц конечностей той же степени

- Третий класс – генерализованная мышечная слабость средней степени, слабость глазных мышц любой степени тяжести не исключается:
- 3а класс – преобладание слабости мышц конечностей, нарушение функции бульбарных мышц в меньшей степени, чем мышц конечностей;
- 3б класс – преобладание в клинической картине слабости бульбарных и/или дыхательных мышц, возможна слабость мышц конечностей той же степени выраженности;
- Четвертый класс – тяжелая генерализованная мышечная слабость, слабость глазных мышц любой степени тяжести не исключается:
- 4а класс – преобладание выраженной слабости мышц конечностей, нарушение функции бульбарных мышц в меньшей степени, чем мышц конечностей; 4
- б класс – преобладание выраженной слабости бульбарных и/или дыхательных мышц, возможна слабость мышц конечностей той же степени выраженности;
- Пятый класс – тяжелая дыхательная недостаточность, требующая искусственной вентиляции легких, исключая

Заболевание чаще начинается с глазных симптомов (птоз, диплопия)



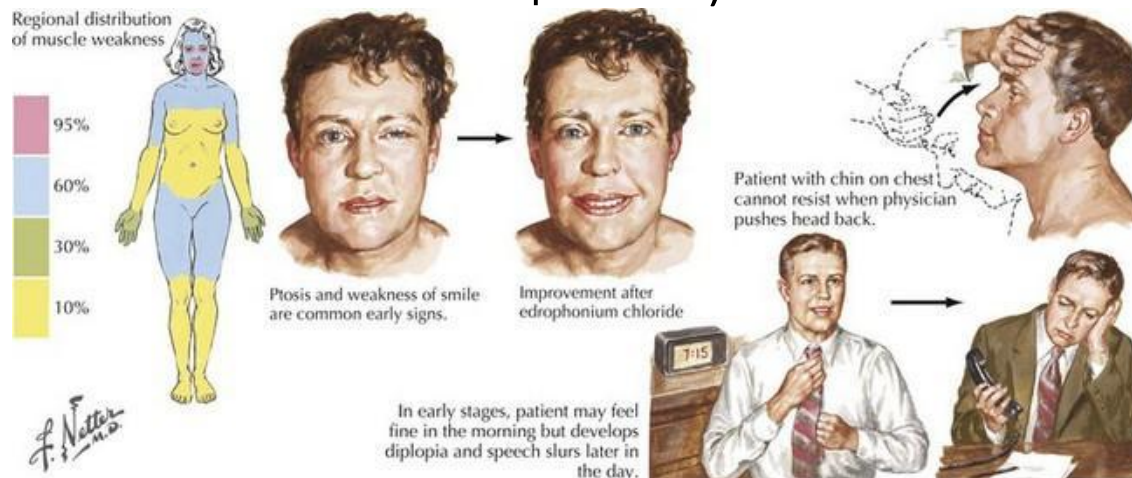
Затем чаще присоединяется слабость проксимальных отделов мышц конечностей (трудно подняться по лестнице, подняться со стула, поднять руки вверх)



Могут присоединяться бульбарные нарушения (на фоне длительного разговора или во время приёма пищи голос приобретает гнусавый оттенок, появляется дизартрия, трудно выговаривать «Р», «Ш», «С». После отдыха эти явления проходят)



Далее бульбарные нарушения могут стать более выраженными (появляется нарушение глотания, поперхивания, попадание жидкой пищи в нос).



- Птоз
- Мышечный нистагмоид
- Диплопия



Провокация птоза взглядом вверх



□ Провокация птоза взглядом вверх (активизация M. frontalis)

A - У больного имеется едва заметный птоз слева.

B - через 20 сек. птоз стал уже заметным

C - Через 30 сек

D - Через 40 сек. птоза левый зрачок почти затуманен

E - 50 сек. зрачок уже не виден

F - 60 сек. глазная щель почти истек.

□ Двусторонний птоз



□ Проверка подвижности
луковиц при взгляде глазами
во всех направлениях
(Пассивное поднятие век):

○ Диагональная диплопия
правого глаза. (Правая
луковица направлена вниз)



○ У пациента наблюдается
горизонтальная диплопия.
(Левая луковица слегка
медиальна)

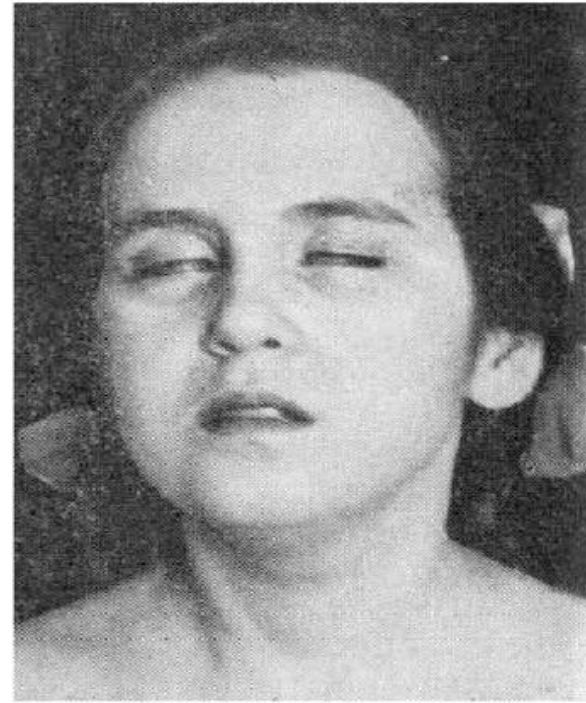


○ При взгляде вверх, больной не
указывает на диплопию,
симметричное движение
луковиц.





Двусторонний птоз, гипомимия, «улыбка рычания».



Лагофталм.

- Слабость жевательных мышц проявляется в виде утомления при жевании, иногда до отвисания нижней челюсти, больные во время еды поддерживают челюсть и помогают себе при жевании рукой. Мимическая слабость более выражена в верхней половине лица – круговых мышц глаз, усиливается при повторном зажмуривании, возможен лагофталм. Отмечается также затруднение при надувании щек, улыбка «рычания», реже – «поперечная» улыбка вследствие слабости круговой мышцы рта.

Бульбарная миастения

поражаются мышцы, которые иннервируются черепно – мозговыми нервами



поражаются мышцы, иннервируемые бульбарной группой нервов



нарушения глотания, жевания



изменится речь – станет тихой, хриплой, гнусавой, осипшей



голос будет быстро истощаться



беззвучная речь



СЛАБОСТЬ МЫШЦ КОНЕЧНОСТЕЙ

Типичны для миастении

- ✓ слабость проксимальных мышц конечностей;
- ✓ преобладание слабости разгибателей над сгибателями;
- ✓ усиление слабости при физической нагрузке;
- ✓ существенное уменьшение слабости утром и после отдыха.

Наиболее поражаемые мышечные группы:

- дельтовидная мышца;
- трехглавая мышца плеча;
- подвздошно-поясничная мышца;

НО возможно также появление слабости после нагрузки (или усиление ее) в других мышечных группах:

- разгибателях кистей и стоп;
- двуглавых мышцах плеча;
- четырехглавых мышцах бедра;
- мелких мышцах кистей.



- Дыхательные расстройства при миастении связаны с несколькими причинами: ослаблением межреберной мускулатуры, диафрагмы, реже с западением надгортанника вследствие ослабления мышц гортани. Респираторные нарушения у больных миастенией характеризуются затруднением вдоха, ослаблением кашлевого толчка, скоплением густой, вязкой слюны, которую невозможно сплюнуть и, как правило, невозможно проглотить.

Клинические проявления кризов

- Внезапные нарушения витальных функций, называемые **кризами**, наблюдают у 10-15% пациентов.
- Кризы при миастении бывают **миастенические, холинергические и смешанные**.
- Необходимо отметить, что далеко не все кратковременные эпизоды изменения состояния следует рассматривать как криз, в связи с чем уместно дополнить выше приведенное определение следующим уточнением: **под миастеническим кризом подразумевается состояние больного с миастенией, требующее интубации пациента вследствие дыхательных нарушений**.

Миастенический криз	Холинергический криз
Быстрое развитие (часы, минуты)	Медленное развитие (сутки и более)
Мидриаз	Миоз
Сухость кожи	Гипергидроз
Повышение АД, тахикардия	Снижение АД, брадикардия
Задержка при мочеиспускании	Учащенное мочеиспускание
Парез кишечника	Усиление перистальтики, диарея
Отсутствие фасцикуляций	Наличие фасцикуляций
Дыхательные нарушения	Дыхательные нарушения