

*Қ.А.Ясауи атындағы Халықаралық Қазақ-Түрік
университеті*

Шымкент медициналық институты

СӨЖ

**Тақырыбы: Миастения. Нервті-бұлшық ет аурулары.
Демиелинизациялық аурулар.**

Орындаған: Усманов С

Тобы: ЖТД-623

Жоспар

- Кіріспе.
- Миастения.
- Миастенияның себептері.
- Миастенияның белгілері.
- Миастенияның диагностикасы.
- Қорытынды.
- Қолданылған әдебиеттер

Кіріспе

- Миастения (лат. *myasthenia gravis*; көне грекше: миос — «бұлшық ет» және көне грекше: стения— «әлсіз, қуатсыз») грек тілінен аударғанда бұлшық еттің әлсіздігі дегенді білдіреді, бұл аутоиммундық нервті-бұлшық ет ауруы. Бұның негізінде бұлшықеттердің синаптикалық аппаратының патологиясы жатыр. Миастения – әр түрлі топтағы бұлшықеттердің әлсіздігімен көрінетін нерв және бұлшықет жүйесінің патологиясы болып табылады. Мионевральды синапс аймағында қимылдық аппарат зақымдалады.

Миастения

- **Миастения** – бұл аутоиммунды ауру, бұлшықеттің әлсіздігіне себеп болатын бұзылуларға байланысты. Көз бұлшықеттерінің жиі бұзылуы, беткі және шірік бұлшықеттер, кейде – тыныс бұлшықеттері. Бұл миастенияның тән белгілерін анықтайды: Төменгі қабақтың бұзылуы, мұрын дауысы, жұту және сусындандыру бұзылыстары. Миастения диагнозы постинаптикалық мембрана рецепторларына антиденелердің болуы үшін прозерновой үлгілер мен қаннан кейін белгіленеді. Миастенияны ерекше емдеу антихолинестераз дәрілерін тағайындауда, амбеноний хлориді немесе пиридостигмин сияқты. Бұл құралдар нерв-бұлшықет беруді қалпына келтіреді.





Миастенияның себептері

- Туа біткен миастении геннің мутациясына байланысты, соның салдарынан нейромарқалық синапстар қалыпты жұмыс істей алмайды (осындай синапстар – бұл түрі «адаптерлер», бұл жүйке бұлшық еттерімен өзара әрекеттесуге мүмкіндік береді). Жіберілген миастении — бұл туа біткен, бірақ емдеуге оңай. Бірнеше фактор бар, белгілі бір жағдайларда миастении дамуына себеп болуы мүмкін. Ең жиі кездесетін патологиялық бұлшықеттердің шаршау ісіктері мен жақсы гиперплазия аясында қалыптасады (мата пролиферациясы) тимус безі — timomegaly. Басқа аутоиммундық патологиялар жиі ауруды тудырады, мысалы – дерматомиозит немесе склеродерма.









- Ракпен ауыратын науқастарда миастеникалық бұлшықет әлсіздігі өте аз, мысалы, жыныс мүшелерінің ісіктері бар (аналық безі, простата безі), жиі емес — өкпе, бауыр және басқалар.
- Жоғарыда айтылғандай, миастения – бұл ауру аутоиммундық сипат. Ауруды дамыту механизмі организмнің рецепторлық ақуыздарға қарсы антиденелерді өндіруіне негізделген, олар синапстардың postsynaptic мембранасында орналасқан, нейромаскулярлық беруді орындау.
- Схематично, бұл сипаттауға болады: нейрондық процесс өткізгіш мембрана бар, соның арқасында нақты заттар еніп кетуі мүмкін – медиаторлар. Олар импульсты жүйке жасушасынан бұлшықетке көшіруі керек, рецепторлары бар. Соңғы бұлшықет жасушалары медиатордың ацетилхолинін байланыстыру қабілетін жоғалтады, Нейромашқалық беру айтарлықтай кедергі. Бұл менің миастенияда жүреді: антиденелер рецепторларды бұзады «екінші жағы» нерв және бұлшықет арасындағы байланыс.

Миастения белгілері

- Миастения шақырылды «жалған бұқа параличі» сол себепті, бұл екі патологияның симптомдары шынымен ұқсас. Bulbar параличі – бұл үш крандық жүйке ядросына зиян келтіреді: глоссофарингеальды, батыл және сублингвальды. Бұл ядролардың бәрі медулла облонгатта орналасқан және олардың зақымдануы өте қауіпті. Bulbar paralysis сияқты, сондықтан миастении бар, әлсіз шайнау, фарингологиялық және беткі бұлшықеттер. Ақыр соңында, бұл ең көрнекті көрініс әкеледі — дисфагия, яғни жуып кетудің бұзылуы. Миастенидиядағы патологиялық процесс, ежиі емес бойынша, алдымен бет пен бұлшықеттерге әсер етеді, содан кейін – Еріндер, фаренц және тіл. Ұзақ созылмалы аурудың дамуымен тыныс бұлшықеттерінің және мойын бұлшықеттерінің әлсіздігі дамиды. Қандай болса да, бұлшықет талшығының топтары әсер етеді, симптомдарды әртүрлі тәсілдермен біріктіруге болады. Миастенияның әмбебап белгілері бар: күндізгі симптомдардың өзгеруі; ұзаққа созылған бұлшықет кернеуінен кейінгі нашарлау.

- Околу миастении жағдайында бұл ауру тек бұлшықеттерге әсер етеді, көз айналасындағы бұлшықет, бұлшықет, Жоғарғы қабақтың көтерілуі. Соның салдарынан, негізгі көріністер болады: қос көзқарас, қисық, қиындықты фокустау; заттарға ұзақ уақыт қарауға қабілетсіз, өте алыс немесе өте жақын. бұдан басқа, әрдайым дерлік өте тән белгілері бар – птоз немесе жоғары қабақтың бұзылуы. Миастенияда бұл симптомның сипаттамасы, ол кешке қарай пайда болады немесе қарқынды дамиды. Таңертең ол мүлдем болмауы мүмкін.

- Патологиялық шаршау беті, бұлшық етті және бұлшық етті, сөйлеуге жауапты, дауыстың өзгеруіне әкеледі, ішу және сөйлеу қиындықтары. Миастениямен ауыратын науқастардың дауысы саңырауларға айналады, «мұрын» (мұндай сөз естіледі, адам жай сөйлеген секілді, мұрынды ұстап тұру). Әңгімелеу өте қиын: қысқа әңгіме пациентті соншалықты шырқауы мүмкін, оған қалпына келтіру үшін бірнеше сағат қажет болады. Сонымен қатар бұлшық еттердің әлсіздігіне де қатысты. Қатты тағамды шайнау миастениямен ауыратын адамға қиындық тудыруы мүмкін. Пациенттер әрқашан өз тағамдарын нақты жоспарлауға тырысады, дәрі-дәрмектердің максималды тиімділігі кезінде тамақтануға болады. Тіпті салыстырмалы әл-ауқат кезінде де, науқастар таңертең тамақтанғысы келеді, өйткені кешке қарай симптомдар нашарлайды.

- Тамырдың зақымдануы – қауіпті жағдай. Міне мәселе, керісінше, сұйық тағамдарды қабылдау мүмкін еместігі. Бірдеңе ішкенде, пациенттер жиі шағылысады, бұл пневмонияның аспирациясын дамыту кезінде тыныс алу жолына сұйықтықтың түсуімен байланысты.
- Белгіленген барлық симптомдар белгілі бір бұлшықет тобына жүктемеден кейін айтарлықтай нашарлайды. Мысалы, ұзақ сөйлесу тіпті әлсіздікті тудыруы мүмкін, қатты тағамды шайнау жиі шірік бұлшықеттерінің жұмысының қосымша нашарлауына әкеледі.

Миастения диагностикасы

- Миастении үшін ең маңызды зерттеу, ол невропатологқа ауру туралы көптеген ақпарат бере алады – бұл прозалық тест. Процерин ферменттің жұмысын блоқтайды, ацетилхолинді бөлу (медиатор) синапс кеңістігінде. Осылайша, медиатордың саны артады. Процерин өте қуатты, бірақ қысқа мерзімді әсер, сондықтан осы препаратты емдеу үшін дерлік пайдаланылмайды, бірақ миастении прозинін диагностикалау процесінде қажет. Соңғысы бойынша бірнеше зерттеулер жүргізілуде. Біріншіден, пациент зерттеледі, тест алдында бұлшықеттердің жағдайын бағалау. Содан кейін прозицин тері астына енгізіледі. Зерттеудің келесі кезеңі дәріні қабылдағаннан кейін 30-40 мин. Дәрігер науқасты қайта қарап отырады, дененің жауаптарын анықтайды.



- Бұдан басқа, ұқсас схема электромиография үшін қолданылады – Электр бұлшықетінің белсенділігін жазу. EMG екі рет орындалады: прозинін енгізгенге дейін және бір сағаттан кейін. Зерттеу анықтауға мүмкіндік береді, Мәселе нерв-бұлшықет беруді бұзу немесе бұлшықет немесе нерв функциясының бұзылуы болып табылады. Егер EMG кейін тіпті, күмән аурулардың сипаты туралы болып қалады, Нерв жүйесінің өткізгіштік қабілетін зерттеуге болады (электроневрография).



- Медиашалық мүшелердің компьютерлік томографиясы құнды ақпаратты бере алады. Осыған байланысты, миастении оқиғаларының үлкен пайызы тимус көлеміндегі үдерістермен байланысты болуы мүмкін, Мұндай пациенттерде ортастинаның КТ жиі орындалады.

- Миастенидияны диагностикалау процесінде басқа барлық нұсқаларды алып тастау керек – аурулар, ұқсас белгілері бар. Ең алдымен бұл, әрине, bulbar синдромы жоғарыда сипатталған. бұдан бөлек, кез-келген қабыну аурулары бар дифференциалды диагноз жүргізіледі (энцефалит, Менингит) және ми жасушаларының ісіктері пайда болады (глиома, гемангиобластома және басқалар.), басқа нейромашыл патология (ALS, Гилэйн синдромы, миопатия). Кейбір жағдайларда миастении сияқты симптомдар церебральды айналымда бұзылуы мүмкін (ишемиялық инсульт) омыртқалы артерия бассейнінде.

Қорытынды

- Миастения грависінің болжамы көптеген факторларға байланысты: нысаннан, басталу уақыты, ағым түрі, шарттары, жынысы, жасы, сапасы немесе қолжетімділігі/емдеудің жетіспеушілігі және т. д. Миастенияның көзі оңай, қиын – жалпыланған. Қазіргі уақытта дәрігердің ұсынымдарын қатаң ұстанумен, барлық науқастарда қолайлы болжам бар.
- Миастениядан бастап — бұл созылмалы ауру, онда көбінесе пациенттер үнемі емдеуге мәжбүр болады (курстар немесе үздіксіз) әл-ауқатын сақтау, бірақ олардың өмір сапасы өте көп емес. Миастенияны дер кезінде диагностикалау өте маңызды, және ол қайтымсыз өзгерістер пайда болғанша оның дамуын тоқтатады.

**НАЗАРЛАРЫҢЫЗҒА
РАХМЕТ!**