

Myasthenia Gravis код G 70.0

Миастения

определение

- Миастения-аутоиммунное заболевание с поражением антителами нервно-мышечного синапса и нарушением синаптической передачи нервного импульса от нейрона к мышце.
- По статистике заболевание встречается от 5 до 15 случаев на 100 000 населения. (по разным странам, на 2010год.)
- Чаще болеют женщины, 20-30 лет –дебют заболевания.
- Этиология точно не установлена, но у многих пациентов регистрируется увеличение вилочковой железы.
- Первичная диагностика- по жалобам и прозериновой пробе.

клиника

- Наиболее характерный симптом-патологически быстрая утомляемость мышц, нарастающая слабость, уменьшающаяся после отдыха или при подкожном введении 1мл 0,05%раствора прозерина(прозериновая проба).
- Даже не большая мышечная нагрузка утомляет пациента.
- В зависимости от клинической картины выделяют несколько форм миастении.
- Следует отличать от миастенического синдрома, который является осложнением другого заболевания.

Формы миастении

- **Глазная форма:** двоение(диплопия), птоз(опущение верхнего века), нарушение движения глазных яблок до офтальмоплегии.
- Пациент видит ограничено, у него сужено поле зрения. Это может быть опасно, особенно на улице.
- **Бульбарная форма:** Затруднение при разговоре, речь не чёткая, нарушено глотание, пациент поперхивается или не может глотать, слабость дыхательной мускулатуры. Опасна остановкой дыхания.
- **Скелетная** –патологическая утомляемость мышц конечностей. Пациент не может и шага сделать из-за слабости в ногах.

Частота нарушений у пациентов с миастенией

- Глазодвигательные нарушения (диплопия, птоз) встречаются в 60-90% случаев
- Бульбарный синдром (дизартрия, назолалия, дисфагия) (20-40%)
- Слабость мимических мышц (80%)
- Слабость сгибателей шеи и мышц плечевого и тазового пояса, проксимальных отделов рук и ног (40%)
- Поражение аксиальной мускулатуры и мышц туловища (20-30%)

Диагностика и лечение

- Диагностика основывается на
 - клинике
 - анамнезе
 - данных миографии(ЭМГ)
 - прозериновой пробе
 - томографии вилочковой железы
- **Лечение комплексное**

Лечение (основные направления)

- **Компенсирующая терапия:** антихолинэстеразные препараты: прозерин 15мг; калимин 60мг (индивидуально)
- **Патогенетическая терапия:** преднизолон 1-1,5 мг на кг веса
- Плазмаферрез
- Хирургическое удаление вилочковой железы(тимэктомия)