

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ МИАСТЕНИЧЕСКОГО КРИЗА ПРИ ПОЗДНЕМ ДЕБЮТЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

FEATURES OF THE COURSE OF MYASTHENIC CRISIS IN LATE- DEBUTING DISEASE

S. Chudopal
E. Ulimbasheva
Zh. Sabanchieva
A. Deshev
A. Poroshina
E. Tatimova

Summary. Myasthenia gravis according to modern concepts is a heterogeneous group of autoimmune pathology with a postsynaptic neuromuscular transmission defect and can be classified by the prevalence of the lesion, the detection of specific antibodies, the age at onset of the disease, the presence of thymus pathology. Such a clinico-pathogenetic heterogeneity creates difficulties in the diagnostics and treatment of the disease. With late (over 50 years) myasthenia gravis debility, the disease often has flow characteristics: a predominant lesion of bulbar musculature, a severe progressive course, a lack of proper effect from the therapy. If in patients with myasthenia gravis of older age there is vascular load, then it is often mistakenly diagnosed with cerebral stroke. Presented case severe generalized myasthenia gravis with bulbar syndrome in a patient of 60 years old, shows the features of the course of this disease with late debut. Key words: myasthenia gravis, myasthenic crisis, late onset, case report.

Keywords: myasthenia gravis, myasthenic crisis, late onset, case report.

Чудопал Сергей Михайлович

кандидат медицинских наук,
ФГБОУ ВО Кабардино-Балкарский государственный
университет им. Х.М. Бербекова, г. Нальчик
chudopal55@mail.ru

Улимбашева Эмма Суфьяновна

доцент,
ГБУЗ Республиканская клиническая больница, г. Нальчик
emmanevrolog07@yandex.ru

Сабанчиева Жанета Хусейновна

доктор медицинских наук, профессор,
ФГБОУ ВО Кабардино-Балкарский государственный
университет им. Х.М. Бербекова, г. Нальчик
Sabanchiyeva@mail.ru

Дешев Астемир Леонидович

Ассистент,
ФГБОУ Кабардино-Балкарский государственный
университет им. Х.М. Бербекова, г. Нальчик
Deshev3655@mail.ru

Порошина Амина Абдулселимовна

Ассистент,
ФГБОУ Кабардино-Балкарский государственный
университет им. Х.М. Бербекова, г. Нальчик
asielimova@mail.ru

Татимова Элина Латмировна

ФГБОУ ВО Кабардино-Балкарский государственный
университет им. Х.М. Бербекова, г. Нальчик
etatimova@list.ru

Аннотация. Миастения гравис, по современным представлениям, является неоднородной группой аутоиммунной патологии с постсинаптическим дефектом нервно-мышечной передачи и может классифицироваться по распространенности поражения, детекции специфических антител, возрасту начала заболевания, наличию патологии вилочковой железы. Такая клинико-патогенетическая неоднородность создает трудности в диагностике и лечении заболевания. При позднем (старше 50 лет) дебюте миастении заболевание часто имеет особенности течения и проявлений: преимущественное поражение бульбарной мускулатуры, тяжелое прогрессирующее течение, недостаточная эффективность терапии. При наличии сосудистой отягощенности пациентам старшего возраста с миастенией часто ошибочно выставляется диагноз церебрального инсульта. Представленный случай тяжелой генерализованной миастении с бульбарным синдромом у пациентки 75 лет показывает особенности течения этого заболевания при позднем дебюте.

Ключевые слова: миастения гравис, миастенический криз, поздний дебют, клинический случай.

Актуальность

Нарушения нервно-мышечной передачи могут быть иммунологической, токсической и генетической природы. Наиболее распространенным из этих расстройств является миастения гравис, представляющая собой, по современным представлениям, гетерогенную группу аутоиммунной патологии с постсинаптическим дефектом нервно-мышечной трансмиссии. Миастения может классифицироваться по распространенности поражения (глазная или генерализованная), по детекции специфических антител [к рецепторам ацетилхолина, рецептору мышечной специфической тирозинкиназы (muscle-specific receptor tyrosine kinase — MuSK), белку 4, связанному с рецептором липопротеинов низкой плотности (low-density lipoprotein receptor-related protein 4), серонегативная], по возрасту начала заболевания (до пубертата — ювенильная, моложе 50 лет, старше 50 лет), наличию патологии вилочковой железы (атрофия, гиперплазия, тимомы) [1]. Такая клиничко-патогенетическая гетерогенность создает трудности в диагностике миастении и требует индивидуализированного подхода к лечению. Так, MuSK-позитивная миастения проявляется частым поражением бульбарных, лицевых и дыхательных мышц, более тяжелым течением с развитием кризов, низкой чувствительностью к антихолинэстеразным препаратам [2–4]. В последнее время в мире отмечается рост частоты случаев миастении гравис в позднем возрасте, что связывают с лучшей диагностикой этого заболевания [5, 6]. В 15 % случаев бульбарные симптомы могут быть начальным проявлением миастении, часто серонегативной [7, 8]. В позднем возрасте у пациентов, коморбидных по сосудистой патологии, особенно при наличии поражения бульбарной мускулатуры, отсутствии чувствительности к антихолинэстеразным препаратам, антител к рецепторам ацетилхолина, при миастении, часто ошибочно выставляется диагноз церебрального инсульта [9–11]. Наиболее частой ошибкой в терапии, приводящей к миастеническому кризу, является быстрое снижение дозы иммуносупрессантов [1]. Представляем описание клинического случая миастении гравис, дебютировавшей в позднем возрасте с преимущественного поражения бульбарной мускулатуры, имеющей тяжелое течение и требующей массивной иммуносупрессивной терапии.

Цель работы: оценить клинические проявления и особенности диагностики миастении у пациентов в пожилом возрасте.

Материал и методы

Данные для исследования клинического случая взяты из практической деятельности и собраны путем сбора жалоб и анамнеза у пациента с уточнением всех деталей заболевания, времени начала, симптомов, лечения.

Были проанализированы все полученные заключения и результаты с различными видами инструментальных и лабораторных исследований. Также обязательно был проведен тщательный неврологический осмотр пациента и были определены ведущие симптомы болезни.

Результаты

Пациентка Ф., 75 лет, в экстренном порядке госпитализирована в неврологическое отделение РКБ для дальнейшего обследования и лечения после проведения КТ головного мозга. При обращении пациентка имела жалобы на выраженную общую слабость, периодически затрудненное глотание и жевание, быструю утомляемость, боли в шейном отделе позвоночника, онемение в ногах, боли в тазобедренном суставе, периодические подъемы артериального давления и плохой сон.

Анамнез заболевания: со слов родственников, пациентка начала отмечать затрудненное глотание с вечера 24.01.25 г. Утром 02.02.25 г. присоединилось нарушение речи. В связи с чем была доставлена БСМП в п/о РКБ. Осмотрена дежурным неврологом. В экстренном порядке госпитализирована в первичное сосудистое отделение с подозрением на острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) в вертебро-базилярном бассейне (ВББ). Оставалась под наблюдением в ОПИТ, и на следующие сутки повторно сделали МРТ в DWI-режиме, ОНМК исключено. Проведена электронейромиография (ЭНМГ), выставлен диагноз миастения? и перезакреплена за неврологическим отделением.

При поступлении в неврологическое отделение у пациентки объективно при осмотре: состояние средней тяжести. Гиперстеническое телосложение, повышенное питание. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. АД в динамике: 120/80, 150/90, 160/90, 140/80, 130/80 мм рт. ст. ЧСС — 76 в минуту. Дыхание самостоятельное, эффективное, аускультативно-везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧДД — 18 в минуту. SpO₂ — 93 %. Живот мягкий, без особого напряжения. Перистальтика кишечника выслушивается. Физиологические отправления контролирует.

Неврологический статус. В сознании. Контактна. Адекватна. Резко астенизирована. Ориентирована в пространстве и во времени. Обращенную речь понимает, команды выполняет. Менингеальных знаков нет. Движение глазных яблок в полном объеме, нистагмод. Зрачки D=S, фотореакции живые, содружественные; глазные щели D=S. Полуптоз. Небный и глоточный рефлекс снижены. Лицо симметричное. Язык по средней линии. Сухожильные и периостальные рефлексы s=d, средней живости. Мышечная сила в конечностях снижена диффузно. ПНП выполняется с дисметрией с двух сторон. В позе Ромберга не проверялась.

Проведены дополнительные обследования с помощью лабораторных и инструментальных методов, врачей-специалистов. В общем анализе крови выявлено незначительное понижение уровня гемоглобина до 114 г/л; в общем анализе мочи, биохимическом анализе крови, коагулограмме патологических изменений не обнаружено; на электрокардиограмме (ЭКГ) — признаки гипертрофии левого желудочка, диффузные дистрофические изменения миокарда.

МРТ головного мозга от 29.01.25г.: Данных за объемное новообразование головного мозга или острую церебро-васкулярную патологию на момент исследования не получено. МР-признаки церебральной микроангиопатии с недостаточностью кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне, атрофических изменений 2ст. вещества преимущественно лобных, теменных долей и мозжечка, заместительной наружной гидроцефалии. «Пустое» турецкое седло. МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с миелографией от 29.01.25г.: МР-признаки дегенеративно-дистрофических изменений пояснично-крестцового отдела позвоночника в виде остеохондроза, циркулярных протрузий межпозвоночных дисков L3-L3, L3-L4, L4-L5, циркулярно-фораменальной левосторонней протрузии межпозвоночного диска L5-S1, интракорпоральных грыж Шморля L1-L3 позвонков, спондилеза, спондилоартроза. Псевдоантелистез L3 позвонка. Гемангиома в теле L4 позвонка. Сколиоз поясничного отдела позвоночника 1ст. Умеренно выраженные атрофические изменения и отек мышц, выпрямляющих позвоночник. Диагноз офтальмолога от 02.02.2025г.: ОУ — Ангиопатия сетчатки. Осложненная катаракта. Диагноз кардиолога от 02.02.25г.: Гипертоническая болезнь 3 стадии, 3 степени, степень риска 4. ЭМГ от 04.02.25г.: Признаки умеренно выраженного нарушения нервно-мышечной передачи постсинаптического (миастенического) типа с преобладанием в бульбарной группе мышц и проксимальных мышц верхней конечностей. Антитела к антихолинэстеразе от 07.02.25г.: 11,17 нмоль/л. КТ грудного отдела от 06.02.25г.: КТ данных за наличие инфильтративных изменений достоверно не выявлено. В связи с полученными миографическими данными проведена КТ органов грудной клетки, не выявившая патологии органов средостения. К лечению с 10.02.2025 был добавлен Прозерин подкожно, 12.02.2025 препарат был заменен на таблетки пиридостигмина бромид (Калимина)

по 30 мг 3 раза в день. На фоне лечения уменьшилась выраженность дисфагии, но жалобы на периодическое двоение к вечеру и дизартрия сохранялись. Пациентка была выписана 15.02.2025 с рекомендацией невролога.

Заключение

Представленный случай демонстрирует клиническую гетерогенность миастении гравис и особенности течения этого заболевания в позднем возрасте. У пациентки 75 лет с отягощенным сосудистым анамнезом (гипертрофия левого желудочка на ЭКГ, атеросклероз брахиоцефальных артерий по данным ультразвукового дуплексного сканирования, лакунарные изменения на КТ головного мозга) остро развился бульбарный синдром, что было расценено как ишемический инсульт в вертебрально-базиллярной системе. Отсутствие признаков альтернирующего синдрома, присоединение двоения, «мерцание» симптомов в течение суток, анамнестическое указание на ранее бывший эпизод глазодвигательных нарушений (также трактованный как инсульт) позволили заподозрить миастению. Диагноз был подтвержден данными ЭНМГ и прозериновой пробой. Особенностью случая является преобладание бульбарных нарушений в виде тяжелой дисфагии, недостаточная чувствительность к антихолинэстеразным препаратам, необходимость приема иммуносупрессоров в высокой дозе, а также декомпенсация заболевания с развитием кризов и наличие сопутствующей аутоиммунной патологии (псориатического артрита). В литературе имеется информация, что при наличии у больных миастенией ряда особенностей, таких как преимущественная слабость бульбарной мускулатуры и низкая чувствительность к прозерину, достичь полной компенсации состояния часто не удается. Приведенный нами случай заболевания именно такой [12]. Подобные особенности, по данным литературы, свойственны именно миастении в позднем возрасте: доминирование бульбарных нарушений, прогрессирующее тяжелое течение, недостаточная эффективность терапии [13]. В заключение следует отметить, что подобные особенности течения миастении гравис часто приводят пациентов в отделения сосудистой неврологии с диагнозом «инсульт в вертебрально-базиллярной системе», где врачам следует иметь настороженность в отношении миастении.

ЛИТЕРАТУРА

1. Басири К., Ансари Б., Оховат А.А. Опасная для жизни ошибочная диагностика бульбарной миастении гравис как заболевания двигательных нейронов: насколько можно полагаться на преувеличенные глубокие сухожильные рефлексы. *AdvBiomedRes* 2015; 4: 58.
2. Ким С.Дж., Пак Джи, Чой Ю.М. и др. Бульбарная миастения, наложенная на медуллярный инфаркт, диагностированный с помощью фиброоптической эндоскопической оценки глотания с одновременным применением тензиона. *Энн Реабилитационная медицина* 2017; 41 (6): 1082–7.
3. Бардаков С.Н., Живолупов С.А., Рашидов Н.А. Иммунологическая и клиническая гетерогенность миастении. *Вестн. Российской военно-медицинской академии*. 2016; 1 (53): 154–64.

4. Щербакова Н.И., Пирадов М.А., Павлова Е.М. и др. Причины, факторы риска, клинические предикторы развития кризов у больных миастенией. Неврол. журн. 2013;2: 11–9.
5. Романова Т.В. Миастения с ранним и поздним началом заболевания. Саратов. на-уч.-мед. журн. 2016; 12 (2): 287–92.
6. Санадзе А.Г. Эффективность и целесообразность внутривенного введения человеческого иммуноглобулина в патогенетической терапии больных с генерализованной миастенией. Журн. неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. 2011; 6:29–32.
7. Школьник В.М., Кальбус А.И., Бараненко А.Н., Погорелов А.В. Миастения: современные подходы к диагностике и лечению / В.М. Школьник и [др.] // Украинский неврологический журнал. 2014. — № 2(31). — С. 12–17.
8. Алексеева Т.М., Косачев В.Д., Халмурзина А.Н. Клинико-иммунологические особенности миастении и подходы к ее терапии у лиц пожилого возраста / Т.М. Алексеева, В.Д. Косачев, А.Н. Халмурзина // Нервно-мышечные болезни. — 2016. — № 6. — С.10–16.
9. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И. Неврология: Национальное руководство /Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 1064 с.
10. Косачев В.Д., Жулев Н.М., Невзорова В.В. Особенности начала миастении у лиц пожилого и старческого возраста /В.Д. Косачев, Н.М. Жулев, В.В. Невзорова // Российский семейный врач. — 2010. — № 3. — С.35–37.
11. Романова Т.В. Консервативное лечение миастении в условиях миастенического центра /Т.В. Романова // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. — 2013. — №5(4). — С. 28–33.
12. Санадзе А.Г. Миастения и миастенические синдромы /А.Г. Санадзе. — М.: ЛитТерра, 2012. 255 с.
13. Смолин А.И. Миастения: варианты клинического течения, дифференцированное лечение и качество жизни пациентов: дис. . . . канд. мед. наук. — Иркутск, 2015. — 127 с.

© Чудопал Сергей Михайлович (chudopal55@mail.ru); Улимбашева Эмма Суфьяновна (emmanevrolog07@yandex.ru);
Сабанчиева Жанета Хусейновна (Sabanchiyeva@mail.ru); Дешев Астемир Леонидович (Deshev3655@mail.ru);
Порошина Амина Абдулселимовна (asielimova@mail.ru); Татимова Эллина Латмировна (etatimova@list.ru)
Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»