/

В. В. Бойко, П. Е. Нечитайло, А. Г. Краснояружский, Ю. А. Бачерикова

ГУ «Институт общей и неотложной хирургии им. В. Т. Зайцева НАМНУ», г. Харьков

ХНУ имени В. Н. Каразина

© Коллектив авторов

КЛИНИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА ХАРАКТЕРА МИАСТЕНИЧЕСКИХ КРИЗОВ В РАННЕМ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ ПОСЛЕ ТИМЭКТОМИИ

Резюме. В статье представлен анализ 217 больных миастенией с прогредиентным течением, находившихся на лечении в клинике ГУ «ИОНХ имени В.Т. Зайцева НАМНУ». Проведена клиническая оценка характера и тяжести миастенических кризов в раннем послеоперационном периоде после тимэктомии. Отмечено, что тяжелые миастенические кризы у больных генерализованной миастенией с прогредиентным течением (7 случаев из 20 больных с миастеническими кризами) развиваются на 3-и — 4-е сутки после тимэктомии.

Ключевые слова: миастения, миастенический криз, тимэктомия, антихолинэстеразные препараты.

Введение

Миастения является тяжелым прогредиентным заболеванием, которое характеризуется поражением преимущественно нейроэндокринной и мышечной систем [6, 7].

Под влиянием самых разнообразных причин миастенические симптомы могут периодически внезапно пароксизмально резко усиливаться, перерастая в картину миастенических кризов [7].

Наиболее подвержен развитию миастенических кризов послеоперационный период после тимэктомии с развитием тяжелых нарушений функции жизненно важных органов и систем.

Их развитие зависит, в первую очередь, от тяжести и длительности заболевания, сопутствующей патологии, прозеринорезистентности, имевших место в анамнезе миастенических кризов, а также от течения ближайшего послеоперационного периода [1-3, 8].

В тоже время пол и возраст пациентов не являются достоверно значимыми факторами в развитии миастенических кризов [1, 5, 8].

Критическими сроками развития миастенических кризов являются 2—4-е сутки после тимэктомии, в течение которых в большинстве случаев отмечается ухудшение состояния больных [3].

Одной из причин развития миастенических кризов в послеоперационном периоде является тимотоксикоз. В связи с травматизацией железы происходит повышенное всасывание гормонов, что приводит к нарастанию и генерализации симптомов миастении, нервномышечной блокаде, в тяжелых случаях распространяющейся на дыхательные мышцы и диафрагму, вызывая тяжелые нарушения дыхания и, в конечном итоге, развитие миастенического криза [4, 7].

По данным Ю. И. Горянского, молекулярной основой развития миастенического кри-

за, вероятно, является резкое уменьшение количества ацетилхолиновых рецепторов (AXP) вследствие массированной атаки их аутоантителами. Это можно объяснить тем, что антитела находятся в связанном с AXP постсинаптической мембраны состоянии и только небольшая их часть циркулирует в кровотоке [2].

Материалы и методы исследования

За период с 2000 по 2010 гг. в клинике ГУ «ИОНХ имени В.Т. Зайцева НАМНУ» оперировано 217 больных миастенией с прогредиентным течением и анамнезом заболевания от 1 года до 3 лет. Возраст больных от 16 до 65 лет, женщин — 85 %, мужчин — 15 %. Значительных различий в возрасте между мужчинами и женщинами не выявлено [8].

Подавляющее большинство больных — 69 % с генерализованной миастенией, тяжелым прогредиентным течением и анамнезом заболевания от 1 года до 4 лет. Остальные больные — с локальными формами миастении (глоточнолицевая, скелетно-мышечная — 31 %).

Для оценки тяжести миастении мы использовали классификацию (Viets, Schwab, 1975) [1], согласно которой больные распределены на три группы — легкую, средней тяжести и тяжелую форму миастении.

Характер и тяжесть миастенических кризов в зависимости от тяжести миастении представлены в таблице.

На 3-и — 4-е сутки послеоперационного периода миастенический криз развился у 20 больных из 217 оперированных.

В отличие от литературных данных, где приводится количество миастенических кризов до 15-17% [1], в наших наблюдениях их число не превышало 9.2%.

В подавляющем большинстве случаев в предоперационном периоде удавалось подобрать

Таблииа 1

Характер и тяжесть миастенических кризов в зависимости от тяжести миастении

Классификация миастении	Характер кризов					
	Легкий	Средней тяжести	Тяжелый	Смешанный	Парц.	Холинергический
Генерализованная миастения	_	_	7	_	_	1
Глоточно-лицевая форма	1	2	1	3	1	_
Скелетно-мышечная форма	2	_	_	1	_	1
Всего	3	2	8	4	1	2

адекватную дозу антихолинэстеразных препаратов, компенсировать миастеническую симптоматику и тем самым снизить вероятность развития миастенического криза.

В отдельных случаях развитие миастенического криза, резистентного к общепризнанным методам лечения, которые включают тимэктомию, плазмоферез, антихолинэстеразную терапию, требует респираторной поддержки и отмены антихолинэстеразных препаратов. Активная респираторная терапия у таких пациентов уменьшает риск осложнений со стороны дыхания [3].

Одновременно с искусственной вентиляцией легких, которая в ряде случаев имеет интермиттирующий характер, проводятся мероприятия по поддержке бронхиальной проводимости в сочетании с неспецифической медикаментозной терапией и зондовым кормлением (при систематическом контроле газов крови), ориентированные в основном на биологические показатели [5].

Тяжелые миастенические кризы отмечены у 8 больных генерализованной миастенией с резким нарушением дыхания вплоть до его остановки (3 случая) за счет паралича диафрагмы и межреберных мышц с явлениями гипоксии и сердечно-сосудистой недостаточности.

Эти кризы не удавалось купировать прозерином. У двух больных на 7-е сутки после операции выполнена трахеостомия и перевод на искусственную вентиляцию легких, продолжавшуюся до 12 суток с последующим восстановлением спонтанного дыхания.

У больных, перенесших искусственную вентиляцию легких, отмечено заметное снижение потребности в антихолинэстеразных препаратах и нормализацию жизненно важных функций. Умерла одна больная от развившейся двусторонней пневмонии.

Легкие и средней тяжести кризы отмечены у пяти больных с локальными формами миастении с неполным выключением жизненно важных функций, протекали без потери сознания и ликвидировались введением повышенных доз антихолинэстеразных препаратов (калимин до 250 мг в сутки).

Смешанные кризы наблюдались у больных с локальными формами миастении. Они характеризовались присоединением к миастеническим проявлениям при приеме повышенных

доз антихолинэстеразных препаратов после операции (прозерин внутримышечно по 2 мл через 3—4 часа) холинергических проявлений с обильной секрецией слюнных желез и секрета бронхиального дерева, диспептическими расстройствами, фасциальными подергиваниями мыши.

Особенностями смешанных кризов явилось большая выраженность бульбарных расстройств. С гиперсекрецией слюнных и бронхиальных желез.

Патогенетически возникновение смешанного криза объясняется относительной резистентностью одних и большей чувствительностью других групп мышц к действию повышенных доз антихолинэстеразных преператов, применяемых при миастеническом кризе [3, 9].

Имеются данные, что смешанные (миастенический + холинергический) кризы встречаются у больных миастенией при неправильном приеме и (или) изначально узком диапазоне терапевтических доз ингибиторов ацетилхолинэстеразы, а также на фоне состояний, вызывающих общую или мышечную слабость различного генеза (интеркуррентные инфекции, соматические, гормональные нарушения, прием препаратов, влияющих на сократительную функцию произвольных мышц и др.).

В литературе комбинированный криз называют «ломким» («brittle») вследствие противоположности механизмов, лежащих в его основе.

С одной стороны, больной нуждается в немедленном приеме антихолинэстеразных препаратов, а с другой — он не переносит эти препараты и состояние его ухудшается на фоне их приема [2, 9].

С целью дифференциальной диагностики при подозрении на передозировку антихолинэстеразными препаратами отменялось их применение на 1–2 суток с последующим их назначением, начиная с минимальной дозы (1 мл прозерина либо калимина 2 раза в сутки).

Такая тактика позволила купировать криз и избежать нарастания холинэргической симптоматики и ошибочного назначения повышенных доз антихолинэстеразных препаратов. Коррекция проводилась в условиях реанимационного отделения.

В одном случае у больной с глоточно-лицевой формой миастении на пятые сутки развился парциальный криз с внезапным (в течение 3 часов) расстройством сердечной деятельно-

/

сти, проявившейся тахикардией и нарушением сердечного ритма. Значительных ухудшений клинических проявлений со стороны скелетной и краниальной мускулатуры не отмечено. Криз купирован назначением кардиотропных препаратов.

Холинергический криз развился у двух больных (с тяжелой органной генерализованной миастенией у одного больного и скелетно-мышечной формой у другого).

Отмечалось резкое возбуждение больных, фасцикуляции, повышенная саливация и секреция бронхиальной слизи.

Перевод на искусственную вентиляцию легких, санация трахеобронхиального дерева позволили купировать приступ.

Холинергические кризы, в отличие от миастенических и смешанных, не относятся к клиническим проявлениям миастении, а яв-

ляются следствием специфических осложнений терапии. Они не введены в классификацию миастении.

Выводы

- 1. Тяжелые миастенические кризы развиваются, как правило, у больных генерализованной миастенией с прогредиентным течением на 3-и 4-е сутки после тимэктомии;
- 2. У больных с локальными формами миастении легкой и средней степени тяжести миастенические кризы протекают без нарушения функции жизненно важных органов. Их удается ликвидировать введением повышенных доз антихолинэстеразных препаратов;
- 3. Парциальные кризы с кратковременным нарушением сердечной деятельности, тахикардией купируются кардиотропными препаратами.

ЛИТЕРАТУРА

- 1. *Гаджиев С.А.* Диагностика и хирургическое лечение миастении // С.А. Гаджиев, Л.В. Догель. Л. : Медицина, 1971. 255 с.
- 2. *Горанский Ю.И*. Неврология акушерства. Миастения / Ю. И. Горанский // Здоров'я України. 2007. № 6/1 (додатковий). С. 60—61.
- 3. Вентилляционная поддержка при кризе миастении gravis / P.N. Varelos, J. Natterman, H.C. Chua [et al.] // Медицинский реферативно-обзорный журнал. 2003. № 1. С. 21.
- 4. Ветшев П.С. Хирургическое лечение тимом у больных генерализованной миастенией / П.С. Ветшев // Хирургия. 2003. № 10. С. 15-20.
- 5. *Індивідуальна* імунокорекція при розвитку мі астенічного кризу і його профілактика в ранньому післяопераційному періоді / О.М. Клімова, П.Е. Нечитайло, В.Б. Сивоволов, Ю.П. Костя // Харківська хірургічна школа. 2002. № 2 (3). С. 97—98.
- 6. Отваленные результаты хирургического лечения тимом у больных генерализованной миастенией / Ю.А. Шевченко, П.С. Ветшев, А.Г. Синодзе и др. // Хирургия. 2007. № 10. С. 36—43.
- 7. Скрипниченко Д.Ф. Диагностика и лечение миастении // Д.Ф. Скрипниченко, М.М. Шевнюк. К. : «Здоров'я», 1991.-152 с.
- 8. Харнас С.С. Прогнозирование результатов хирургического лечения генерализованной миастении при опухолевых поражениях вилочковой железы / С.С. Харнас, Л.И. Ипполитов, А.С. Фатьянова // Хирургия. 2009. \mathbb{N} 7. С. 47—54.
- 9. *Хирургическая* оценка отдаленных результатов хирургического лечения миастении / В.В. Бойко, П.Е. Нечитайло, Ю.П. Костя, Ю.А. Бачерикова // Харківська хірургічна школа. 2010. № 3. С. 72—74.



КЛІНІЧНА ОЦІНКА ХАРАКТЕРУ МІАСТЕНІЧНИХ КРИЗІВ В РАННЬОМУ ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНОМУ ПЕРІОДІ ПІСЛЯ ТІМЕКТОМІЇ

В.В.Бойко, П.О.Нечитайло, А.Г.Краснояружський, Ю.А.Бачерікова

CLINICAL EVALUATION
OF THE CHARACTER
OF MYASTHENIC
CRISES IN THE EARLY
POSTOPERATIVE PERIOD
AFTER THYMECTOMY

V. V. Boyko, P. E. Nechitailo, A. G. Krasnojaruzhsky, Yu. A. Bacherikova **Резюме.** У статті надано аналіз 217 хворих на міастенію з прогредієнтним перебігом, які знаходилися на лікуванні в клініці ДУ «ІЗНХ імені В.Т. Зайцева НАМНУ». Проведена клінічна оцінка характеру й важкості міастенічних кризів в ранньому післяопераційному періоді після тімектомії. Відмічено, що тяжкі міастенічні кризи у хворих на генералізовану міастенію з прогредієнтним перебігом (7 випадків з 20 хворих з міастенічними кризами) розвиваються на 3-ю — 4-у добу після тімектомії.

Ключові слова: міастенія, міастенічний криз, тімектомія, антихолінестеразні препарати.

Summary. The paper presents an analysis of 217 patients with progressive myasthenia undergoing treatment at the clinic GU «IGUS named V.T. Zaitsev NAMSU». A clinical evaluation of the character and severity of myasthenic crises in the early postoperative period after thymectomy are conducted. It was noted that severe myasthenic crises in patients with generalized myasthenia progressive chronic (7 cases out of 20 patients with myasthenic crisis) develop on 3-4 days after thymectomy.

Key words: myasthenia gravis, myasthenic crisis, thymectomy, anticholinesterase drugs.