



К. В. АНТОНЕНКО¹, Т. І. ІЛЛЯШ¹, Л. О. ВАКУЛЕНКО²,
Н. В. КОВАЛЕНКО², Н. В. СИРОТА², Т. В. ШОПТЕНКО²

¹ Національний медичний університет ім. О. О. Богомольця, Київ

² Олександрівська клінічна лікарня м. Києва

Особливості міастенії, поєднаної з іншими автоімунними захворюваннями

Мета — проаналізувати демографічні та клінічні особливості пацієнтів з міастенією, поєднаною з іншими автоімунними захворюваннями.

Матеріали і методи. Обстежено 42 пацієнтів з міастенією. Проведено клінічне обстеження, проби з навантаженням, фармакологічна проба з прозерином, електроміографія, спіральна комп'ютерна томографія органів середостіння, виявлення антитіл до ацетилхолінових рецепторів, ультразвукове дослідження та дослідження гормональної функції щитоподібної залози, огляд ревматолога для заперечення захворювань сполучної тканини. Поєднання міастенії з іншими автоімунними захворюваннями виявили у 9 (21,4%) пацієнтів. У них переважала патологія щитоподібної залози — дифузний токсичний зоб ($n=4$), автоімунний тиреоїдит ($n=2$). Ревматоїдний артрит діагностовано у 2 хворих. У однієї пацієнтки міастенія поєднувалася як з патологією щитоподібної залози, так і з ревматоїдним артритом. У 33 хворих на міастенію не виявлено іншої автоімунної патології.

Результати. При порівнянні груп пацієнтів з міастенією та міастенією, поєднаною з іншими автоімунними захворюваннями, виявили, що хворі з поєднанням автоімунних захворювань були молодшими за віком на момент появи перших ознак міастенії (відповідно $34,7 \pm 3,4$) та $(46,1 \pm 5,8)$ року, $p < 0,05$). В обох групах переважали генералізована форма міастенії та слабкість м'язів середнього ступеня тяжкості. У результаті проведеного лікування (антихолінестеразні препарати, глюкокортикоїди, тимектомія, плазмаферез) збільшилася кількість пацієнтів з легкими виявами захворювання, хоча статистично значущих відмінностей між групами не виявлено.

Висновки. Пацієнти з міастенією, поєднаною з іншою автоімунною патологією, були молодшими за віком на момент появи перших ознак міастенії. Хворі на міастенію залежно від наявності супутнього автоімунного захворювання не відрізнялися за тяжкістю клінічних виявів та наслідками захворювання. В усіх пацієнтів з міастенією, поєднаною із автоімунними захворюваннями щитоподібної залози, у патологічний процес залучалися окоорухові м'язи.

Ключові слова: міастенія, автоімунні захворювання, щитоподібна залоза.

Автоімунні захворювання становлять актуальну проблему, уражаючи 5—7% населення, насамперед осіб працездатного віку. В основі їх виникнення лежить спотворена реакція власної імунної системи, коли антитіла, які виробляються в нормі для захисту організму, раптом починають взаємодіяти з власними антигенами, руйнуючи клітини та тканини, які несуть відповідні антигени [3]. Одним із таких автоімунних захворювань є міастенія, яка характеризується блокуванням нервово-м'язових синапсів унаслідок вироблення автоантитіл до ре-

цепторів ацетилхоліну, м'язово-специфічної тирозин-кінази, титин-білка, ріанодинових рецепторів саркоплазматичного ретикулу, потенціалзалежних кальцієвих каналів [4, 17]. Основною ознакою захворювання є патологічна стомлюваність м'язів.

Нерідко лікарі різних спеціальностей спостерігають у хворих поєднання автоімунних захворювань, що утруднює проведення диференційної діагностики через нашарування клінічної симптоматики, а також прогноз захворювання та вибір оптимальної терапевтичної тактики. Частота асоціації генералізованої міастенії з іншими автоімунними захворюваннями в різних популяціях пацієнтів становить від 9,4 до 22,9% [8, 11, 15].

© К. В. Антоненко, Т. І. Ілляш, Л. О. Вакуленко, Н. В. Коваленко, Н. В. Сирота, Т. В. Шоптенко, 2017

Частіше реєструють патологію щитоподібної залози (10,4—11,9 % випадків) — дифузний токсичний зоб та автоімунний тиреоїдит [11, 14, 15], ревматичні захворювання — ревматоїдний артрит (4,2 %), системний червоний вовчак (1,4 %), синдром Шегрена (0,7 %). Навіть у педіатричній практиці трапляється поєднання генералізованої міастенії з хворобою Хашімото та поліоміозитом [16].

М. Kanazawa та співавт. (2007) детально проаналізували та порівняли хворих на міастенію, поєднану з дифузним токсичним зобом, з пацієнтами з міастенією без інших автоімунних захворювань. Учені виявили певні особливості у хворих з патологією щитоподібної залози. Останні були молодшими у період появи в них симптомів міастенії ((35,5 ± 4,0) порівняно з (49,0 ± 1,7) року, $p < 0,05$), у них рідше виявляли автоантитіла до ацетилхолінових рецепторів (відповідно у 44,4 та 89,8 % випадків, $p < 0,05$), частіше спостерігали гіперплазію вилочкової залози (72,7 та 17,9 %, $p < 0,05$). Регрес симптоматики під час медикаментозної терапії не відрізнявся у групах [11]. Водночас інші автори виявили статистично значуще зменшення кількості ремісій у пацієнтів з міастенією та супутньою іншою автоімунною патологією [8]. Аналіз клінічної картини міастенії, поєднаної з автоімунними захворюваннями щитоподібної залози, виявив легший клінічний перебіг міастенії з переважним залученням окорухових м'язів у таких хворих, меншу частоту патології загруднинної залози (гіперплазії або тимомі) і нижчий рівень антитіл до щитоподібної залози та ацетилхолінових рецепторів [14].

Нерідко лікарям важко диференціювати вияви очної форми міастенії від клініки власне ендокринної офтальмопатії. Хворі з міастенією часто скаржаться на появу птозу, псевдоптозу та диплопії, а в разі ендокринної офтальмопатії без міастенії пацієнт скаржиться на відчуття «піску», розпирання в очних яблуках, світлобоязнь, сльозотечу [2, 7]. У пацієнтів з міастенією найчастіше виявляють офтальмопарез (93 %) та диплопію (83,3 %); тоді як серед хворих з ендокринною офтальмопатією без міастенії — офтальмопарез (90 %), періорбітальний набряк (83,3 %), ін'єкцію склер (80 %), ретракцію верхньої повіки (70 %), екзофтальм (56,7 %) [2].

Установити діагноз у хворих на міастенію допомагає електроміографія (ЕМГ), яка дає змогу встановити прогресивне зниження амплітуди М-відповіді (понад 10—15 %) під час ритмічної стимуляції нерва з частотою 2—3 Гц, а також виявлення специфічних антитіл. Антитіла до рецепторів ацетилхоліну виявляють у 80—85 % пацієнтів з генералізованою формою міастенії та в половині випадків очної форми захворювання [5, 12], антитіла до м'язово-специфічної тирозинкінази — у 5—8 % хворих з генералізованою формою [9].

Мета роботи — проаналізувати демографічні та клінічні особливості пацієнтів з міастенією, поєднаною з іншими автоімунними захворюваннями.

Матеріали і методи

За період 2008—2016 рр. на базі Олександрівської клінічної лікарні м. Києва обстежено 42 пацієнтів з міастенією (24 жінки та 18 чоловіків віком від 21 до 65 років (середній вік (36,5 ± 4,6) року)). Діагностика захворювання передбачала клінічне обстеження, проби з навантаженням, фармакологічну пробу з прозеринном, ЕМГ, спіральну комп'ютерну томографію органів середостіння. Антитіла до ацетилхолінових рецепторів виявлено у 19 (90,4 %) з 21 пацієнта, якому проводили це дослідження. Окрім того, всім хворим проводили ультразвукове дослідження (УЗД) щитоподібної залози. У разі виявлення патології досліджували її гормональну функцію. За наявності скарг на біль у суглобах пацієнтів оглядав ревматолог для запечення захворювань сполучної тканини.

Результати та обговорення

Поєднання міастенії з іншими автоімунними захворюваннями виявили у 9 (21,4 %) пацієнтів. У них переважала патологія щитоподібної залози — дифузний токсичний зоб ($n = 4$), автоімунний тиреоїдит ($n = 2$). Ревматоїдний артрит виявлено у 2 хворих. В одній пацієнтки міастенія поєднувалася як з патологією щитоподібної залози, так і з ревматоїдним артритом. У 33 хворих на міастенію не виявлено іншої автоімунної патології.

При порівнянні двох груп пацієнтів (з міастенією та міастенією, поєднаною з іншими автоімунними захворюваннями) виявили, що хворі з поєднанням автоімунних захворювань були молодшими за віком на момент появи перших ознак міастенії ((34,7 ± 3,4) порівняно з (46,1 ± 5,8) року, $p < 0,05$). Гендерних розбіжностей між групами не зафіксували. В обох групах переважала генералізована форма міастенії — у 7 (80 %) пацієнтів з міастенією, яка поєднувалася з іншими автоімунними захворюваннями, та у 27 (81,8 %) хворих лише на міастенію.

Тяжкість клінічних виявів міастенії оцінювали за допомогою 5-бальної шкали Американської організації з дослідження міастенії (MGFA) [10] (табл. 1).

За клінічним перебігом в обох групах до лікування переважали хворі зі слабкістю м'язів середнього ступеня тяжкості (табл. 2).

У результаті проведеного лікування (антихолінестеразні препарати, глюкокортикоїди, тимектомія, плазмаферез) збільшилася кількість пацієнтів з легкими виявами захворювання, хоча статистично значущих відмінностей між групами не виявлено (табл. 3). За період спостереження за пацієнтами (максимальний — до 7 років) кількість загострень в обох групах статистично значущо не відрізнялася.

У всіх пацієнтів з міастенією, поєднаною з автоімунними захворюваннями щитоподібної залози, виявлено слабкість очних м'язів. У літературі це пояснюють двома причинами. По-перше, імунологічною перехресною реакцією тиреоїдних антитіл щодо м'язів ока [1, 13, 14]. По-друге, генетичною схильніс-

Т а б л и ц я 1

Клінічна класифікація тяжкості клінічних ознак міастенії MGFA

Тяжкість клінічних ознак	Клінічні вияви
I	Ізольована слабкість окоругових м'язів будь-якого ступеня
II	Легка слабкість інших (окрім окоругових або зокрема окоругових) м'язів
IIa	Переважає легка слабкість м'язів тулуба або проксимальних відділів кінцівок, або того й того; також можливе помірне залучення в процес краніобульбарних м'язів
IIb	Переважає слабкість краніобульбарних та/або дихальних м'язів; можливе помірне залучення м'язів тулуба або проксимальних відділів кінцівок, або того й того
III	Слабкість середнього ступеня інших (окрім окоругових) м'язів; також може виявлятися слабкість окоругових м'язів будь-якого ступеня тяжкості
IIIa	Переважає середнього ступеня слабкість м'язів тулуба або проксимальних відділів кінцівок, або того й того; також можливе помірне залучення в процес краніобульбарних м'язів
IIIb	Переважає слабкість краніобульбарних та/або дихальних м'язів середнього ступеня; можливе помірне залучення м'язів тулуба або проксимальних відділів кінцівок, або того й того
IV	Значна слабкість інших (окрім окоругових) м'язів; також може виявлятися слабкість окоругових м'язів будь-якого ступеня тяжкості
IVa	Переважає слабкість м'язів тулуба важкого ступеня або проксимальних відділів кінцівок, або того й того; також можливе помірне залучення в процес краніобульбарних м'язів
IVb	Переважає слабкість краніобульбарних та/або дихальних м'язів важкого ступеня; можливе помірне залучення м'язів тулуба або проксимальних відділів кінцівок, або того й того
V	Кризові стани (інтубація з механічною вентиляцією або без неї, застосування зондового харчування)

Т а б л и ц я 2

Тяжкість клінічних виявів міастенії до лікування залежно від наявності інших аутоімунних захворювань

Тяжкість клінічних ознак	Інші аутоімунні захворювання	Без інших аутоімунних захворювань
I	1 (11,1%)	3 (9,1%)
II	2 (22,2%)	8 (24,2%)
IIa	2	6
IIb	0	2
III	4 (44,5%)	14 (42,4%)
IIIa	3	11
IIIb	1	3
IV	2 (22,2%)	7 (21,3%)
IVa	1	5
IVb	1	2
V	0	1 (3,0%)

Т а б л и ц я 3

Тяжкість клінічних виявів міастенії після лікування залежно від наявності інших аутоімунних захворювань

Тяжкість клінічних ознак	Інші аутоімунні захворювання	Без інших аутоімунних захворювань
I	1 (10,0%)	3 (9,1%)
II	5 (60,0%)	21 (63,6%)
IIa	3	15
IIb	2	6
III	2 (20,0%)	6 (18,2%)
IIIa	1	4
IIIb	1	2
IV	1 (10,0%)	2 (6,1%)
IVa	1	2
IVb	0	0
V	0	1 (3,0%)

тю. Із гаплотипів головного комплексу гістосумісності, асоційованих із аутоімунними захворюваннями щитоподібної залози та міастенією, найчастіше трапляються людські лейкоцитарні антигени В8 та DR3 за наявності обох зазначених захворювань [14, 18].

Клінічний приклад

Хвора К., 40 років, госпіталізована в неврологічне відділення Олександрівської клінічної лікарні зі скаргами на двоїння під час погляду прямо та

в обидва боки, опущення правої верхньої повіки, відчуття розпирання лівого ока, легку втомлюваність м'язів кінцівок надвечір.

Скарги вперше виникли у квітні 2014 р. Після тривалого читання почала опускатися права верхня повіка, з'явилося двоїння, яке наростало у разі напруження зору в середині дня та минало після відпочинку. З травня відчула біль у правому литковому м'язі, почала спотикатися під час ходьби. У червні оглянута ендокринологом, діагностовано дифузний

токсичний зоб II ступеня, тиреотоксикоз. Призначено Тирозол у дозі 10—20 мг/добу. З анамнезу відомо, що мати пацієнтки також хворіла на дифузний токсичний зоб. Проведення магнітно-резонансної томографії головного мозку (червень 2014 р.) патологічних вогнищ не виявило. За результатами СКТ органів середостіння виявлено об'ємне утворення за груднинної залози, у зв'язку з чим проведено тимектомію. Гістологічне дослідження пухлини виявило ліпому тимусу. Хворій було призначено Калімін у дозі 60 мг 4 рази на добу. За два тижні до госпіталізації в неврологічне відділення Олександрівської клінічної лікарні пацієнтка перестала вживати препарат, тому відчула погіршення стану.

Огляд пацієнтки виявив частковий птоз правої верхньої повіки, екзофтальм лівого очного яблука, розбіжну косоокість зліва. Зіниці рівномірні, фотореакції збережені. Обсяг рухів правого очного яблука повний, лівого — обмежений в усі боки. Ослаблена конвергенція правого очного яблука, ністагму немає. Обличчя симетричне. Ковтання та фонація не порушені. Позитивний симптом Марінеску–Радовича з обох боків та ротовий рефлекс Бехтерєва. Парезів кінцівок немає. Сухожилльні рефлексії з рук та ніг D = S, черевні рефлексії рівномірно знижені. Патологічних стопних знаків не

виявлено. Координаторні проби виконувала задовільно. В позі Ромберга була стійкою. Тяжкість захворювання за кількісною шкалою оцінки тяжкості міастенії QMG (Quantitative myasthenia Gravis Score) (табл. 4) [6] — 8 балів.

Загальний аналіз крові: гемоглобін — 110 г/л, еритроцити — $3,63 \cdot 10^{12}$ /л, тромбоцити — $417 \cdot 10^9$ /л, гематокрит — 31,7 %, лейкоцити — $6,4 \cdot 10^9$ /л, (паличкоядерні — 3 %, сегментоядерні — 60 %, еозинофіли — 2 %, лімфоцити — 33 %, моноцити — 2 %), ШОЕ — 16 мм/год.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза — 4,94 ммоль/л, креатинін — 83,8 мкмоль/л, аланінамінотрансфераза — 11,5 ОД/л, аспартатамінотрансфераза — 8,1 ОД/л, загальний білірубін — 15,8 мкмоль/л, кальцій — 2,54 ммоль/л, калій — 5,05 ммоль/л, натрій — 143,6 ммоль/л, креатинфосфокіназа — 173 ОД/л, тиреотропний гормон — 0,021 мкМО/мл (референтний інтервал — 0,27—4,2), тироксин вільний — 14,9 пмоль/л (референтний інтервал — 11,5—23,0), антитіла IgG до ацетилхолінових рецепторів — 56,8 нмоль/л (> 0,4 — позитивний результат).

ЕКГ: ритм синусовий правильний, вертикальне положення осі серця, переважання потенціалів лівого шлуночка.

Т а б л и ц я 4

Кількісна шкала оцінки міастенії гравіс

Слабкість	Немає	Легка	Помірна	Тяжка
Оцінка, бали	0	1	2	3
Диплопія при погляді праворуч або ліворуч, с	61	11—60	1—10	Спонтанна
Птоз (при погляді вгору), с	61	11—60	1—10	Спонтанний
Лицьова мускулатура	Нормальне змикання повік	Повне, слабе змикання повік, деякий опір	Повне змикання повік без опору	Неповне змикання повік
Ковтання 100 мл води (1/2 чашки)	Норма	Мінімальне поперхування	Виразене поперхування або назальна регургітація	Не може ковтати (пробу не проводили)
Мова після рахування вголос від 1 до 50 (виникнення дизартрії)	Відсутність дизартрії після «50»	Дизартрія на числах «30—49»	Дизартрія на числах «10—29»	Дизартрія на числі «9»
Підйом голови (на 45° лежачи на спині), с	120	30—119	1—29	0
Витягування правої руки (на 90°, сидячи), с	240	90—239	10—89	0—9
Витягування лівої руки (на 90°, сидячи), с	240	90—239	10—89	0—9
Витягування правої ноги (на 90°, лежачи), с	100	31—99	1—30	0
Витягування лівої ноги (90°, лежачи), с	100	31—99	1—30	0
Життєва ємність легень, %	≥ 80	65—79	50—64	< 50
Стискання правого кулака, кг				
Чоловіки	≥ 45	15—44	5—14	0—4
Жінки	≥ 30	10—29	5—9	0—4
Стискання лівого кулака, кг				
Чоловіки	≥ 35	15—34	5—14	0—4
Жінки	≥ 25	10—24	5—9	0—4

Огляд ендокринолога: дифузний токсичний зоб II ступеня. Тиреотоксикоз середньої тяжкості, стадія медикаментозної субкомпенсації. Тиреотоксична офтальмопатія.

ЕМГ: при проведенні стимуляційної ЕМГ і проби з ритмічною стимуляцією реєструються ознаки генералізованої міастенії із залученням у патологічний процес м'язів-розгиначів правої стопи та пальців ноги, а також м'язів проксимальних відділів (дельтоподібних м'язів) рук.

Огляд офтальмолога: гострота зору правого ока — 1,0, лівого ока — 1,0; внутрішньоочний тиск правого ока — 19 мм рт. ст., лівого — 21 мм рт. ст. Ендокринна офтальмопатія, розбіжна косокість зліва.

Хворій встановлено діагноз: міастенія, генералізована форма. Дифузний токсичний зоб II ступеня. Тиреотоксикоз середнього ступеня, стадія медикаментозної субкомпенсації. Тиреотоксична офтальмопатія.

Призначено терапію: Калімін 60 мг тричі на добу, Метипред 34 мг/добу, Дексон парабульбарно, Верошпірон, калію хлорид, Тирозол відповідно до схеми, цитофлавін.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: ідея та дизайн дослідження, інтерпретація отриманих результатів — К. А., Т. І.; збір матеріалу — К. А., Л. В., Н. К., Н. С., Т. Ш.; написання статті — К. А.; редагування тексту — Т. І.

Через два тижні від початку лікування відзначено позитивну динаміку захворювання. Значно зменшилися двоїння при погляді в боки, опущення правої повіки та випинання лівого очного яблука, збільшився обсяг рухів лівого очного яблука, перестала турбувати стомлюваність м'язів кінцівок у другій половині дня. Оцінка тяжкості захворювання за шкалою QMG зменшилася до 4 балів. Пацієнтку написано в задовільному стані з рекомендаціями.

Висновки

Обстежені пацієнти з міастенією, поєднаною з іншою аутоімунною патологією, були молодшими за віком на момент появи перших ознак міастенії, порівняно з хворими на міастенію без супутніх хвороб щитоподібної залози. Хворі залежно від наявності супутнього аутоімунного захворювання не відрізнялися за тяжкістю клінічних виявів та наслідками захворювання. Гендерних розбіжностей не виявлено. Серед пацієнтів обох груп переважала генералізована форма міастенії. В усіх пацієнтів з міастенією, поєднаною із аутоімунними захворюваннями щитоподібної залози, у патологічний процес залучалися окорухові м'язи.

Література

- Генделека Г. Ф. Аутоиммунный синдром перекреста (overlap-синдром) при заболеваниях щитовидной железы // *Міжнар. ендокрин. журн.* — 2010. — № 2 (26) — С. 117—128.
- Закутня В. Н. Дифференциальная диагностика глазодвигательных нарушений у больных с эндокринной офтальмопатией, миастенией и заболеваниями щитовидной железы: Дис. ... канд. мед. наук: 14.00.03. — М., 2006. — 100 с.
- Пономарёв В. В. Аутоиммунные заболевания в неврологии. — Минск: Беларус. навука, 2010. — 259 с.
- Санадзе А. Г. Миастения и миастенические синдромы. — М.: Литтерра, 2012. — 255 с.
- Школьник В. М., Кальбус А. И., Бараненко А. Н., Погорелов А. В. Миастения: современные подходы к диагностике и лечению // *Укр. неврол. журн.* — 2014. — № 2. — С. 12—17.
- Barohn R. J., Mcintire D., Herbelin L. et al. Reliability testing of the quantitative myasthenia gravis score // *Ann. NY Acad. Sci.* — 1998. — Vol. 841. — P. 769—772.
- Chhabra S., Pruthi B. C. Ocular myasthenia gravis in a setting of thyrotoxicosis // *Indian J. Endocrinol. Metab.* — 2013. — Vol. 17. — P. 341—343.
- Christensen P. B., Jensen T. S., Tsiropoulos I. et al. Associated autoimmune diseases in myasthenia gravis // *Acta Neurol. Scand.* — 1995. — Vol. 91. — P. 193—195.
- Evoli A., Tonali P. A., Padula L. et al. Clinical correlates with anti-MuSK antibodies in generalized seronegative myasthenia gravis // *Brain.* — 2003. — Vol. 126. — P. 2304—2311.
- Jaretzki A. III, Barohn R. J., Ernstoff R. M. et al. Myasthenia gravis: recommendations for clinical research standards. Task Force of the Medical Scientific Advisory Board of the Myasthenia Gravis Foundation of America // *Neurol.* — 2000. — Vol. 55 (1). — P. 16—23.
- Kanazawa M., Shimohata T., Tanaka K., Nishizawa M. Clinical features of patients with myasthenia gravis associated with autoimmune disease // *Eur. J. Neurol.* — 2007. — Vol. 14. — P. 1403—1404.
- Lang B., Willcox N. Autoantibodies in neuromuscular autoimmune disorders // *Exp. Rev. Clin. Immunol.* — 2006. — Vol. 2. — P. 293—307.
- Mappouras D. G., Philippou G., Haralambous S. et al. Antibodies to acetylcholinesterase cross-reacting with thyroglobulin in myasthenia gravis and Graves' disease // *Clin. Exp. Immunol.* — 1995. — Vol. 100. — P. 336—343.
- Marino M., Ricciardi R., Pinchera A. et al. Mild clinical expression of myasthenia gravis associated with autoimmune thyroid diseases // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1997. — Vol. 82 (2). — P. 438—443.
- Thorlacius S., Aarli J. A., Riise T. et al. Associated disorders in myasthenia gravis: autoimmune diseases and their relation to thymectomy // *Acta Neurol. Scand.* — 1989. — Vol. 80. — P. 290—295.
- Tsao C. Y., Mendell J. R., Lo W. D. Myasthenia gravis and associated autoimmune diseases in children // *J. Child. Neurol.* — 2000. — Vol. 15 (11). — P. 767—769.
- Vincent A., Bowen J., Newsom-Davis J. et al. Seronegative generalized myasthenia gravis: clinical features, antibodies and their targets // *Lancet.* — Neurol. — 2003. — Vol. 2. — P. 99—106.
- Weetman A. P., McGregor A. M. Autoimmune thyroid disease: further developments in our understanding // *Endocr. Rev.* — 1994. — Vol. 15. — P. 788—830.

Е. В. АНТОНЕНКО¹, Т. И. ИЛЬЯШ¹, Л. А. ВАКУЛЕНКО²,
Н. В. КОВАЛЕНКО², Н. В. СИРОТА², Т. В. ШОПТЕНКО²

¹Национальный медицинский университет им. А. А. Богомольца, Киев

²Александровская клиническая больница г. Киева

Особенности миастении, сочетанной с другими аутоиммунными заболеваниями

Цель — проанализировать демографические и клинические особенности пациентов с миастенией, сочетанной с другими аутоиммунными заболеваниями.

Материалы и методы. Обследованы 42 пациента с миастенией. Проведены клиническое обследование, пробы с нагрузкой, фармакологическая проба с прозеринем, электромиография, спиральная компьютерная томография органов средостения, определение антител к ацетилхолиновым рецепторам, ультразвуковое исследование и исследование гормональной функции щитовидной железы, осмотр ревматолога для исключения заболеваний соединительной ткани. Сочетание миастении с другими аутоиммунными заболеваниями выявили у 9 (21,4%) пациентов. У них преобладала патология щитовидной железы — диффузный токсический зоб (n=4), аутоиммунный тиреоидит (n=2). Ревматоидный артрит диагностирован у 2 больных. У одной пациентки миастения сочеталась как с патологией щитовидной железы, так и с ревматоидным артритом. У 33 больных миастенией не обнаружено другой аутоиммунной патологии.

Результаты. При сравнении групп пациентов с миастенией и миастенией, сочетанной с другими аутоиммунными заболеваниями, выявили, что больные с сочетанием аутоиммунных заболеваний были моложе по возрасту на момент появления первых признаков миастении (соответственно $(34,7 \pm 3,4)$ и $(46,1 \pm 5,8)$ года, $p < 0,05$). В обеих группах преобладали генерализованная форма миастении и слабость мышц средней степени тяжести. В результате проведенного лечения (антихолинэстеразные препараты, глюкокортикоиды, тимэктомия, плазмаферез) увеличилось количество пациентов с легкими проявлениями заболевания, хотя статистически значимых различий между группами не выявлено.

Выводы. Пациенты с миастенией, сочетанной с другой аутоиммунной патологией, были моложе по возрасту на момент появления первых признаков миастении. Больные миастенией в зависимости от наличия сопутствующего аутоиммунного заболевания не отличались по тяжести клинических проявлений и последствиям заболевания. У всех пациентов с миастенией, сочетанной с аутоиммунными заболеваниями щитовидной железы, в патологический процесс вовлекались глазодвигательные мышцы.

Ключевые слова: миастения, аутоиммунные заболевания, щитовидная железа.

K. V. ANTONENKO¹, T. I. ILLYASH¹, L. O. VAKULENKO²,
N. V. KOVALENKO², N. V. SYROTA², T. V. SHOPTENKO²

¹O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

²Oleksandrivska Clinical Hospital, Kyiv

Peculiarities of myasthenia gravis, associated with other autoimmune diseases

Objective — to analyze the demographic and clinical features of patients with myasthenia gravis, associated with other autoimmune diseases.

Methods and subjects. 42 patients with myasthenia gravis were examined. Clinical examination, tests with physical activity and pharmacological tests with neostigmine, electromyography, spiral computed tomography of the mediastinum, the detection of anti-acetylcholine receptors antibodies, ultrasound and hormone study of thyroid gland, consultation of rheumatologist to exclude connective tissue disorders were carried out. Association of myasthenia gravis with other autoimmune diseases was found in 9 (21.4%) patients. In these patients thyroid gland pathology prevailed — Grave's disease (n=4), autoimmune thyroiditis (n=2). Rheumatoid arthritis was revealed in 2 patients. In one patient myasthenia gravis associated both with thyroid gland pathology, and rheumatoid arthritis. In 33 patients with myasthenia gravis other autoimmune diseases were not diagnosed.

Results. Comparison of two groups of patients (with myasthenia gravis and myasthenia gravis, associated with other autoimmune diseases) revealed that patients with combination of autoimmune diseases were younger at onset of myasthenia gravis symptoms (34.7 ± 3.4 versus 46.1 ± 5.8 years, $p < 0.05$). In both groups, generalized myasthenia gravis and moderate muscle weakness prevailed. As a result of the treatment (anticholinergic drugs, steroids, thymectomy, plasmapheresis) the number of patients with mild manifestations of the disease increased, although there were revealed no statistically significant differences between groups.

Conclusions. Patients with myasthenia gravis, associated with other autoimmune disorders were younger at onset of myasthenia gravis symptoms. Patients with myasthenia gravis with/without concomitant autoimmune disease did not differ on the severity of clinical manifestations and consequences of the disease. In all patients with myasthenia gravis, associated with autoimmune thyroid disease, oculomotor muscles were involved in the pathological process.

Key words: myasthenia gravis, autoimmune diseases, thyroid gland.