

Нами наблюдались четверо мужчин, за 10 летний период, в возрасте 54—63 лет с диагнозом первичного генерализованного амилоидоза без наследственной отягощенности.

У двух больных заболевание начиналось с явлений поражения желудочно-кишечного тракта, затем присоединилась нарастающая полинейропатия и дисфункции вегетативной нервной системы. У одного больного отмечались смешанные вегетосудистые пароксизмы с фобическим состоянием, панические кризы, а также превалировало поражение сердца с явлениями миокардита, нарушением ритма, блокадой пучка Гисса. Через семь лет больной начал отмечать «онемение, ползание мурашек в ногах», еще через год присоединилась слабость в ногах. На девятом году появилось «онемение и слабость в руках», изменение речи. У каждого в данной группе больных в различной степени выраженности отмечались дистальные сенсорные нарушения в нижних конечностях, сопровождающиеся парестезиями, вегеталгиями, гиперестезией болевой и температурной чувствительности по полиневритическому типу, а также двигательными нарушениями с заметными признаками периферического пареза. В неврологическом статусе отмечались дизартрия, увеличение языка, мозаичная гиперестезия на языке, высокий полинейропатический тип расстройства чувствительности и периферический тетрапарез, более выраженный в нижних конечностях. Электромиографическое обследование во всех случаях показало наличие потенциалов фибрилляций, укорочение потенциалов двигательных единиц, снижение скорости проведения по двигательным аксонам до  $17 \pm 1,2$  м/с.

Таким образом, амилоидоз является тяжелым мультисистемным заболеванием, представляющим трудности в диагностике и лечении, с высоким уровнем летальности. Нами было отмечено, что у большей части больных амилоидоз диагностировался уже на поздних стадиях, и неврологические проявления были не ведущими в клинической картине заболевания.

УДК 616.74-009.17

*Симанов Р. В., Сергиенко А. В., Евтушенко С. К.,  
Симонян В. А., Гончарова Я. А.*

*ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии  
им. В. К. Гусака НАМН Украины» (г. Донецк)*

#### **СЛОЖНОСТИ ПЕРВИЧНОЙ ДИАГНОСТИКИ МИАСТЕНИИ**

Миастения — заболевание, характеризующееся нарушением нервно-мышечной передачи и проявляющееся слабостью и патологической утомляемостью скелетных мышц. Наибольшие трудности представляет дифференциальная диагностика со сходными клиническими состояниями. Диагноз, как правило, ставится с большим опозданием, несмотря на достаточно четкие клинические проявления данного заболевания и общедоступность диагностических тестов. Причинами являются маски неврологических феноменов, которые могут имитировать миастению.

Цель работы: повысить эффективность раннего выявления миастении.

Обследовано за 2011—2012 гг. 16 пациентов в возрасте от 23 до 75 лет, из которых 10 женщин и 6 мужчин с диагнозом «миастения». Диагностика проводилась на основании 4 критериев: клинические (тщательный анамнез заболевания, исключение соматических заболеваний), фармакологические (проведение прозеринового пробы), холоддовая проба, электромиографические (ЭНМГ) и иммунологические критерии диагностики (определение уровня антител к холиновым рецепторам в крови). Для исключения/подтверждения тимомы либо гиперплазии тимуса проводили спиральную компьютерную томографию (СКТ) органов грудной полости. Диагноз миастении являлся несомненным при ее подтверждении по всем 4 критериям диагностики; достоверным — при 3 критериях; вероятным — при 2 и сомнительным — при наличии 1 критерия.

В отделение пациенты направлены со следующими диагнозами: последствия инсульта — 5 человек и стволового энцефалита — 2, полиневропатия неуточненного генеза — 1, синдром БАС — 1, рассеянный склероз — 2, миастения — 5 человек. Сроки от начала клинических проявлений заболевания до поступления в клинику составили: до 3х месяцев — 37,5 % больных, до 6 месяцев — 31,25 %, до 1 года — 18,75 %, до 1,5 лет — 12,5 %. У всех (100 %) пациентов заболевание развивалось подостро. Наиболее часто предъявляемые жалобы: опущение века, двоение, нарушение речи, глотания, жевания, фонации, повышенная мышечная утомляемость, слабость в конечностях. Характерно раннее вовлечение наружных мышц глаз (87,5 %), глотки (31,2 %),

мимических (75 %), жевательных (25 %), мышц конечностей и туловища (56,3 %). Типично колебание симптоматики в течение суток, нарастание и генерализация слабости во время нагрузок, избирательность вовлечения мышц, отсутствие очаговых симптомов, амиотрофий и тазовых расстройств. Положительный результат при проведении прозеринового пробы (1,0—2,0 мл п/к) оказался у 13 человек (81,3 %), у 3 человек (18,7 %) — сомнительный. Антитела к холиновым рецепторам выявлены у 14 человек (87,5 %). СКТ органов грудной полости позволило у 3 пациентов (18,7 %) выявить гиперплазию вилочковой железы. При проведении низкочастотной стимуляции мышц выявлялся декремент амплитуды М-ответа различной величины (18—30 %), что свидетельствовало о нарушении синаптической передачи. После прозеринового пробы отмечалось уменьшение величины декремента либо нормализация синаптической передачи. Использование строгих критериев позволило нам увеличить эффективность диагностики миастении с 31,3 % до 100 % и начать патогенетическую терапию, включающую плазмацитоферез, иммуноглобулин человеческого, глюкокортикоиды.

При выявлении синдрома повышенной мышечной утомляемости обязательным проведение прозеринового пробы, холоддовой пробы, ЭНМГ, СКТ органов грудной полости, определение уровня антител к холиновым рецепторам в крови, что позволяет повысить эффективность ранней диагностики миастении.

УДК 616.831-005-06-09

*Симонян В. А., Евтушенко С. К.*

*ГУ Институт неотложной и восстановительной хирургии  
им. В. К. Гусака НАМН Украины (г. Донецк)*

#### **ПРЕДИКТОРЫ СИМПТОМНОСТИ КАРОТИДНОГО СТЕНОЗА**

Ишемический инсульт составляет 75—85 % от всех острых нарушений мозгового кровообращения. До 40 % уточненных ишемических инсультов обусловлены поражением сонных артерий. Атеросклеротический каротидный стеноз является одним из важнейших факторов риска развития инсульта. Вместе с тем, первичная профилактика инсульта при асимптомном каротидном стенозе остается актуальной и нерешенной проблемой. Риск развития инсульта при асимптомном стенозе внутренней сонной артерии достаточно высокий. Асимптомным считается стеноз сонной артерии, в бассейне кровоснабжения которой отсутствовали преходящие или стойкие очаговые неврологические симптомы. Определение предикторов симптомности каротидного стеноза является важной задачей в системе первичной профилактики ишемического инсульта.

Цель исследования: уточнение предикторов симптомности атеросклеротического каротидного стеноза на основании сравнительной оценки состояния головного мозга, системной и церебральной гемодинамики у пациентов с асимптомным и симптомным каротидным стенозом.

Обследовано 97 пациентов в возрасте от 42 до 83 лет, 48 женщин, 49 мужчин. I группа с асимптомным стенозом — 60 человек, II группа с симптомным стенозом — 37 человек. Обе группы были сопоставимы по возрасту и полу. Методы исследования включали: магнитно-резонансную томографию головного мозга, перфузионную спиральную компьютерную томографию головного мозга, ультразвуковое исследование магистральных артерий головы и шеи, суточное мониторирование ЭКГ и АД, эхокардиографию, биохимические анализы крови и статистическую обработку результатов.

В обеих группах с одинаковой частотой регистрировались ИБС с нарушением сердечного ритма, сахарный диабет, хроническая сердечная недостаточность. У пациентов II группы достоверно чаще определялись: гиперлипидемия, артериальная гипертензия, ИБС без нарушения сердечного ритма, двустороннее стенозирование сонных артерий. Изолированные стенозы внутренней сонной артерии значительно чаще определялись у пациентов I группы. Очаговые поражения головного мозга, расширение ликворных пространств, лейкоареоз, зоны гипоперфузии в глубинных отделах белого вещества головного мозга достоверно чаще определялись у пациентов II группы ( $p < 0,05$ ). Скоростные характеристики церебрального кровотока в средней мозговой артерии значимо различались только по показателю  $V_{ps}$  (см/с) и были выше у пациентов II группы ( $p < 0,05$ ). Среднее систолическое АД было ниже в первой группе, среднее диастолическое АД было выше во второй группе, снижение ударного объема и диастолическая дисфункция левого желудочка достоверно чаще определялись и были более выражены у пациентов второй группы.