

Л. Н. Кузьмина

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ МИАСТЕНИИ

Л. М. Кузьмина

Клінічні особливості перебігу різних форм міастенії

L. M. Kuzmina

The clinical features of course of different forms of the myasthenia

В статье приведены данные о наиболее сложной проблеме в неврологии — миастении. Было проведено клинико-неврологическое обследование 104 больных с различными формами миастении. Представлены данные об изучении «пусковых» факторов и симптомов при первичном обращении пациентов, в зависимости от формы заболевания. Установлено, что дебют миастении чаще встречается у женщин в молодом, трудоспособном возрасте $32,6 \pm 2,4$ года, после перенесенной ранее инфекции, и наиболее характерным поражением скелетной мускулатуры у больных с тимомогенной миастенией является слабость дельтовидной мышцы и мышц верхней конечности, а также слабость экстраокулярной мускулатуры. При локальной форме миастении преобладали глазодвигательные расстройства и гипомимия мышц лица.

Ключевые слова: нейромышечные заболевания, тимомы, миастения

У статті наведено дані про найбільш складну проблему в неврології — міастенію. Було проведено клініко-неврологічне обстеження 104 хворих з різними формами міастенії. Подано дані про вивчення «пускових» чинників і симптомів при первинному зверненні пацієнтів, в залежності від форми захворювання. Встановлено, що дебют міастенії частіше спостерігався у жінок у молодому, працездатному віці $32,6 \pm 2,4$ роки, після перенесеної раніше інфекції та найбільш характерним ураженням скелетної мускулатури у хворих з тимомогенною міастенією є слабкість дельтоподібного м'яза та м'язів верхньої кінцівки, а також слабкість екстраокулярної мускулатури. При локальній формі міастенії переважали окоорухові розлади та гіпомімія м'язів обличчя.

Ключові слова: нейро м'язові захворювання, тимомы, міастенія

The article is devoted to the most difficult problems in neurology, myasthenia. A clinical and neurological examination of 104 patients with different forms of myasthenia was carried out.

Data concerning investigation of triggers and symptoms in the primary visits of patients in dependence of the disease form. It was found out that onset of myasthenia more often was in females of young age of $32,6 \pm 2,4$ years, and in persons who had experienced infection. In patients with thymogenous myasthenia the most inherent impairments of skeletal muscles were weakness of the delta-form muscle and muscles of upper extremities as well as extraocular muscles. In a local form of myasthenia eye-movement disorders and hypomimia of facial muscles prevailing.

Key words: neuromuscular diseases, thymoma, myasthenia

Проблема нейромышечных заболеваний является одной из наиболее сложных в неврологии. Миастения (*myasthenia gravis*) — МГ представляет собой тяжёлое аутоиммунное заболевание с прогрессирующим типом течения, основой патогенеза которого является нарушение нервно-мышечного проведения, клинически проявляющееся развитием патологической мышечной слабости и утомляемости в различных группах мышц [2, 3, 6, 8, 16].

Согласно литературным данным, в последнее время отмечается тенденция к увеличению заболеваемости МГ [2, 5, 7, 15]. Частота заболевания в разных странах мира различна и составляет от 0,5 до 5 случаев на 100 тыс. населения [4, 15, 16]. Наиболее часто, до 80 %, встречается генерализованная форма заболевания, нередко приводящая к тяжелой инвалидности. В последнее время возросла частота прозеринорезистентных форм МГ, а также сочетание ее с другими аутоиммунными заболеваниями и патологией эндокринной системы [1, 4, 10, 11]. Среди большого количества аутоиммунных заболеваний МГ занимает особое место, так как механизмы ее развития непосредственно связаны с патологическими изменениями в тимусе, которые встречаются у 60 % пациентов [2, 6, 10, 12]. Эти изменения способствуют развитию аутоиммунных процессов с участием как гуморального, так и клеточного звеньев иммунитета, ведущих к нарушению работы никотиновых ацетилхолиновых рецепторов постсинаптических мембран и блокированию передачи электрического сигнала [7, 9, 14]. Ни при одном другом аутоиммунном заболевании удаление вилочковой железы не дает такого высокого показателя положительных результатов (улучшение или выздоровление), как при МГ, составляющего 60—80 % наблюдений [1, 5, 10, 12].

Основным патогенетическим механизмом генерализованной формы МГ является образование аутоантител к никотиновым холинорецепторам концевых пластинок миофибрилл, калиевым, натриевым каналам постсинаптических мембран [14]. В результате антителоопосредованной дисфункции ацетилхолиновых рецепторов происходит нарушение нейротрансмиссии на уровне нервно-мышечного синапса [2, 7, 8].

За последние годы классификация МГ претерпела существенные изменения. Наиболее распространена систематизация МГ, предложенная Гехтом Б. М. и Ильиной Н. А., 1982 [2] и дополненная Пономарёвой Е. Н., 2002 [6].

Варианты классификации миастении базируются, в основном, на клинических принципах.

1. По характеру течения миастенического процесса выделяют:

- миастенические эпизоды;
- миастенические состояния;
- прогрессирующую миастению;
- злокачественную миастению.

2. По степени генерализации двигательных расстройств выделяют:

- локальные и генерализованные формы. Среди локальных форм миастении выделяют: — глазную, глоточно-лицевую, скелетно-мышечную. К генерализованным формам МГ относят: — МГ без миастенических кризов;
- МГ с миастеническими кризами.

3. По степени тяжести двигательных расстройств дифференцируют как:

- легкая;
- средней степени тяжести;
- тяжелая.

4. По восстановлению двигательных функций на приём антихолинэстеразных препаратов (АХЭП):

- полная компенсация;
- неполная компенсация.

5. По отношению к вилочковой железе:

- тимогенная (при гиперплазии, нормоплазии или атрофии тимуса);
- тимомогенная (с указанием характера тимомы).

До настоящего времени существуют определенные трудности ранней диагностики МГ. В связи с выраженной лабильностью клиники заболевания, высокой частотой нарушения витальных функций возникают существенные проблемы подбора адекватной комплексной терапии МГ [4, 8, 11, 16].

Целью настоящего исследования является сравнительный аспект клинико-неврологических особенностей, у больных миастений в зависимости от клинической формы заболевания и морфологических изменений вилочковой железы.

Было обследовано 104 пациента, страдающих МГ, которые находились на стационарном лечении в неврологическом отделении областной клинической больницы. При обследовании использовали следующие методы: клинико-неврологический; инструментальный — электронейромиография (ЭНМГ), магнитно-резонансная томография (МРТ) органов средостения; морфологический (биопсия вилочковой железы); статистический (метод параметрической и непараметрической статистики).

Все больные были распределены на три группы. В I группу вошли 37 пациентов с классической формой МГ (генерализованная форма без тимомы), с началом заболевания в относительно молодом возрасте. Средний возраст обследуемых I группы составил $32,6 \pm 2,3$ года. Во II группу вошли 44 пациента с генерализованной МГ, сочетающейся с тимомой. Средний возраст обследуемых II группы составил $44,6 \pm 2,3$ года. В III группу вошли 23 больных с локальными формами МГ (скелетно-мышечная, глазная, глоточно-лицевая), их средний возраст — $37,6 \pm 2,3$ года. В контрольную группу вошли 30 практически здоровых людей (доноры). Средний возраст мужчин контрольной группы был $42,2 \pm 3,3$ года, женщин — $37,6 \pm 2,3$ года.

Среди пациентов основных групп было 26 (25,0 %) мужчин и 78 (75,0 %) женщин. Соотношение мужчин и женщин составило 1 : 3. Средний возраст обследуемых мужчин был $42,2 \pm 3,3$ лет, женщин — $37,6 \pm 2,3$ года. Распределение больных по возрасту и полу представлено в таблице 1.

Таблица 1. Распределение обследованных больных МГ по возрасту и полу

Возраст больных, лет	Пол				Всего	
	мужчины (n = 26)		женщины (n = 78)		абс. ч.	%
	абс. ч.	%	абс. ч.	%		
До 20	2	1,9	8	7,8	10	8,7*
21—30	2	1,9	21	20,2*	23	21,1*
31—40	8	7,8	37	34,6*	45	42,3
41—50	11	10,6*	7	6,7	18	16,3*
51—55	3	2,9	5	4,8	8	7,7

Примечание: * — достоверность различий между исследуемыми группами ($p < 0,01$)

Как видно из данных, МГ чаще наблюдается в молодом, трудоспособном возрасте (21—40 лет) и средний возраст пациентов во время дебюта заболевания составил $32,6 \pm 2,4$ года.

Среди наших обследуемых преобладали лица с генерализованной формой МГ — 81 пациент (77,9 %), реже наблюдались случаи локальных форм МГ: глазной — 10 больных (9,6 %), глоточно-лицевой — 8 человек (7,7 %) и скелетно-мышечной — 5 пациентов (4,8 %) (рис. 1).

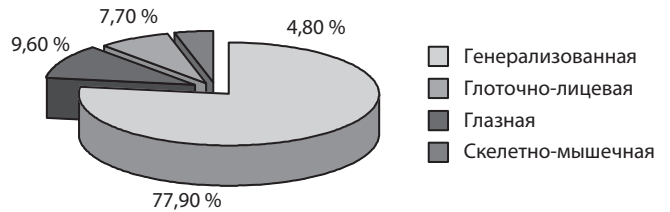


Рис. 1. Распределение больных МГ по клинической форме заболевания

На основании проведенного обследования (рис. 2) было установлено, что пациенты с генерализованной МГ, сочетающейся с тимомой, составили 42,3 % — 44 человека, генерализованная форма без тимомы наблюдалась у 37 больных (35,6 %), с локальными формами МГ было 23 пациента (22,1 %).

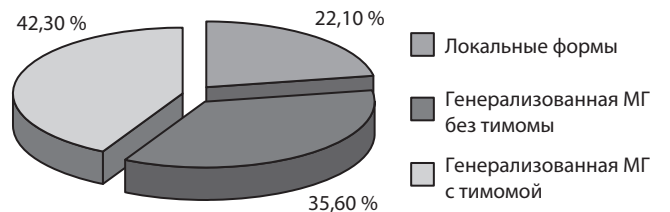


Рис. 2. Распределение больных миастений по клинической форме заболевания с наличием опухоли

Среди всех обследуемых с МГ тяжелая степень заболевания имела место у 9,6 % и легкая — в 15,4 % случаях (рис. 3). При генерализованной форме МГ преобладала средняя степень тяжести (75,0 %).

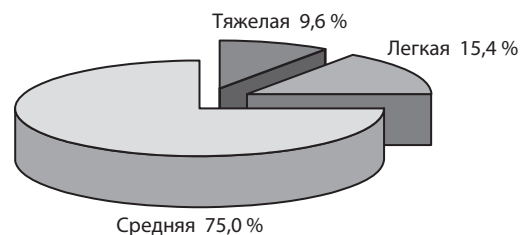


Рис. 3. Распределение больных миастений по степени тяжести

Анализ наблюдений за пациентами II группы свидетельствует о том, что при опухолевом поражении вилочковой железы отмечается примерно равное соотношение мужчин и женщин, в то время как при неопухоловом поражении — 1 : 3. В этой же группе больных отмечено более позднее начало заболевания (до 30 лет — лишь у 13 больных, 29,5 % от числа пациентов II группы), наличие пациентов с тяжелыми формами заболевания (злокачественное течение МГ регистрировалось

в 2 случаях (4,5 %) и частыми миастеническими кризами (15 больных — 34,1 % от числа пациентов II группы).

У обследуемых больных развитие миастенических кризов наблюдалось в 20,2 % случаев, они чаще наблюдались при генерализованной форме МГ. При глазной форме миастении, как правило, миастенических кризов не наблюдалось.

Значительная часть больных миастенией рано утрачивали трудоспособность и имели различную степень инвалидности. Так, инвалидность I группы была у 5 (4,8 %) больных, соответственно инвалидность II группы — у 39 (37,5 %) и инвалидность III группы — у 30 (28,8 %) пациентов, не работающие по собственному желанию, но без утраты трудоспособности — 17 (16,4 %). Работающие трудоспособные пациенты составили 12,5 % случаев (13 больных). У 42,3 % больных МГ трудоспособность была утрачена полностью, у 28,8 % больных — частично и у 28,8 % пациентов трудоспособность оставалась сохранной.

Нами также был проведен анализ распространенности МГ с целью определения влияния экологических факторов на форму и течение данного заболевания. Так, большее количество наблюдений МГ регистрировалось в крупных промышленных городах. По нашим данным, МГ подвержены жители преимущественно городского населения (73,0 %) в 2,7 раза больше, чем жители сёл (27,0 %) (рис. 4). Это, возможно, связано с неблагоприятным действием экологических факторов, а также с более совершенными диагностическими возможностями в лечебных учреждениях городов.

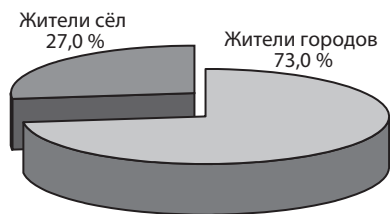


Рис. 4. Соотношение городских и сельских жителей с диагнозом МГ

При анализе амбулаторных карт обследованных пациентов обращало на себя внимание то, что, как правило, диагноз «миастения» был установлен с определенным опозданием, несмотря на относительную простоту и однотипность клинических проявлений данного заболевания и общедоступность диагностических тестов, подтверждающих его. Среди ошибочных диагнозов были такие как инсульт в вертебробазиллярном бассейне (16,3 %), стволовой энцефалит (7,7 %), дерматомиозит (1,9 %).

Среди факторов, вызвавших появление первых симптомов МГ, у наших больных были инфекционные заболевания (27,9 %), физическое переутомление (14,4 %), стрессы (7,7 %), травмы конечностей (5,8 %) (рис. 5). Наибольшее количество (27,9 %) обследуемых указывали на связь заболевания с перенесенной ранее инфекцией (острое респираторное заболевание, гайморит, бронхит, пневмония).

У женщин возникновение первых симптомов МГ нередко наблюдалось при беременности (4,8 %), родах (9,6 %), или аборте (2,9 %).

Четвертая часть (26,9 %) наших пациентов не могла связать появление заболевания с какими-либо конкрет-

ными факторами. Начало заболевания в 50,0 % наблюдений отличалось острым течением с развитием переходящих параличей в глазодвигательных и бульбарных группах мышц, в связи с чем у клиницистов и возникали диагностические затруднения.

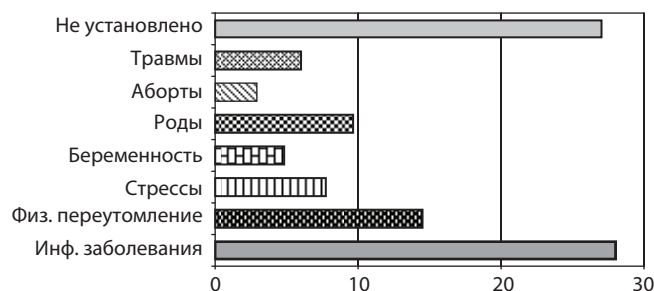


Рис. 5. Пусковые факторы дебюта МГ

У обследованных нами больных при всех формах МГ чаще отмечались общие жалобы на слабость век (88,5 %), двоение в глазах (80,7 %), общую слабость (77,9 %), слабость в руках (72,1 %), повышенную утомляемость (66,3 %). Нами также проанализированы особенности субъективных симптомов заболевания при первичном обращении у больных с разными формами МГ (табл. 2).

Таблица 2. Частота симптомов при первичном обращении больных с разными формами МГ, %

Жалобы	I группа (n = 37)	II группа (n = 44)	III группа (n = 23)
Двоение в глазах	81,1	86,4	69,6**
Слабость век	86,5*	95,5**	78,3**
Общая слабость	91,9**	95,5**	21,7
Повышенная утомляемость	75,7*	79,5*	26,1
Изменение голоса	29,7	65,9*	34,8**
Затруднение при глотании	24,3	47,7	26,1
Затруднение при жевании	29,7	47,7	26,1*
Слабость в ногах	75,7*	81,8*	21,7
Слабость в руках	83,8*	88,6*	21,7
Затруднённое дыхание	24,3	29,5	21,7
Слюнотечение	13,5	13,6	17,4
Снижение веса	16,2	18,2	8,7

Примечание: достоверность различий между исследуемыми группами: * — $p < 0,05$; ** — $p < 0,01$

У обследованных нами пациентов с тимомогенной МГ (II группа) был выявлен ряд особенностей: более частое поражение экстраокулярной мускулатуры и соответственные жалобы на слабость век (95,5 % больных, $p < 0,01$), по сравнению с пациентами I и III групп, соответственно (86,5 % больных, $p < 0,05$ и 78,3 %; $p < 0,01$); двоение в глазах (86,4 % больных, $p < 0,01$), соответственно (81,1 % больных, $p < 0,05$ и 69,6 %; $p < 0,01$); общую слабость (95,5 % больных, $p < 0,01$) в сравнении с пациентами I и III групп (91,9 % больных, $p < 0,05$ и 21,7 %; $p < 0,01$); а также повышенную утомляемость (79,5 %, $p < 0,01$), соответственно (75,7 % больных, $p < 0,05$ и 26,1 %; $p < 0,01$); слабость в руках (88,6 % больных, $p < 0,01$), соответственно (83,8 % больных, $p < 0,05$ и 21,7 %; $p < 0,01$);

слабость в ногах (81,8 % больных, $p < 0,01$) соответственно (75,7 % больных, $p < 0,05$ и 21,7 %; $p < 0,01$); изменение голоса (65,9 % больных, $p < 0,01$), соответственно (29,7 % больных, $p < 0,05$ и 34,8 %; $p < 0,01$); затруднение при жевании (47,7 % больных, $p < 0,01$), соответственно (29,7 % больных, $p < 0,05$ и 26,1 %; $p < 0,01$); затруднение при глотании (47,7 % больных, $p < 0,05$), соответственно (24,3 % больных, $p < 0,05$ и 26,1 %; $p < 0,01$).

При первичном неврологическом обследовании больных со всеми формами МГ, нами, чаще выявлялись следующие симптомы: птоз (85,5 %), гипомимия (70,2 %), ограничение подвижности глазных яблок (60,6 %), снижение мышечного тонуса (50,96 %). Средние значения силы мышц при оценке ее в баллах составили $3,7 \pm 0,5$ балла в руках и $4,1 \pm 0,7$ балла в ногах.

Нами проанализированы особенности объективных симптомов заболевания при первичном неврологическом обследовании больных с разными формами МГ (табл. 3). У пациентов с тимогенной МГ (II группа) также был выявлен ряд особенностей, чаще наблюдали птоз (93,2 % больных, $p < 0,01$), по сравнению с пациентами I и III групп, соответственно (83,8 % больных, $p < 0,05$ и 73,9 %; $p < 0,01$), генерализованное снижение мышечного тонуса (68,2 % больных, $p < 0,01$), в сравнении с пациентами I и III групп (59,5 % больных, $p < 0,05$ и 8,7 %; $p < 0,01$), дисфония (65,9 % больных, $p < 0,01$), соответственно (29,7 % больных, $p < 0,05$ и 34,8 %; $p < 0,01$), дисфагия (47,7 %, $p < 0,01$) в сравнении с пациентами I и III групп (24,3 % больных, $p < 0,05$ и 26,1 %; $p < 0,01$), асимметрию носогубных складок (45,5 % больных, $p < 0,01$), в сравнении с пациентами I и III групп (29,7 % больных, $p < 0,05$ и 43,5 %; $p < 0,01$), снижение сухожильных рефлексов (45,5 % больных, $p < 0,01$), соответственно (29,7 % больных, $p < 0,05$ и 8,7 %; $p < 0,01$), более частые мышечные атрофии (29,5 % больных, $p < 0,01$), по сравнению с пациентами I и III групп соответственно (18,9 % больных, $p < 0,05$ и 8,7 %; $p < 0,01$). В III группе больных с локальными формами МГ в сравнении с пациентами I и II групп преобладали ограничение подвижности глазных яблок (69,6 % больных, $p < 0,01$), соответственно (56,8 % больных, $p < 0,05$ и 59,1 %; $p < 0,01$); гипомимия (73,9 % больных, $p < 0,01$), соответственно (67,6 % больных, $p < 0,05$ и 70,5 %; $p < 0,01$); косоглазие (56,5 % больных, $p < 0,01$), соответственно (35,1 % больных, $p < 0,05$ и 22,7 %; $p < 0,01$).

Таблица 3. Результаты неврологического статуса больных в зависимости от формы МГ

Симптомы	I группа (n = 37)	II группа (n = 44)	III группа (n = 23)
Птоз	83,8*	93,2**	73,9**
Ограничение подвижности глаз	56,8*	59,1	69,6
Косоглазие	35,1	22,7**	56,5*
Асимметрия носогубных складок	29,7	45,5**	43,5
Гипомимия	67,6*	70,5**	73,9**
Улыбка «рычания»	24,3	20,5	13,0
Дисфония	29,7	65,9	34,8
Дисфагия	24,3	47,7	26,1*
Снижение сухожильных рефлексов	29,7*	45,5**	8,7
Снижение мышечного тонуса	59,5*	68,2**	8,7
Мышечные атрофии	18,9*	29,5*	8,7

Примечание: достоверность различий между исследуемыми группами: * — $p < 0,05$; ** — $p < 0,01$

Единственный симптом, «улыбка рычания», возникающий вследствие поражения круговой мышцы рта, преобладал у пациентов I группы, с генерализованной формой МГ без тимомы (24,3 % больных, $p < 0,01$), соответственно в сравнении с II и III группами обследуемых (20,5 % больных, $p < 0,05$ и 13,0 %; $p < 0,01$).

Таким образом, основными клиническими критериями диагностики МГ у больных всех групп были следующие:

- глазоподвижные расстройства — минимальные, преходящие (30,8 %), умеренные, рецидивирующие со стойкой диплопией (64,4 %), максимальные в виде офтальмоплегии (4,8 %);
- бульбарные нарушения — легкие, преходящие (56,7 %), умеренные, с постоянной дисфонией (29,8 %), выраженные в виде дисфагии (12,5 %);
- нарушение функции дыхательной мускулатуры — легкие, после физической нагрузки (45,2 %), умеренные с одышкой на фоне отмены АХЭП (34,6 %), выраженные, требующие проведения ИВЛ (19,2 %);
- нарушение функции мышц туловища и конечностей мы оценивали согласно 6-балльной шкале, где минимальное снижение функции оценивается как 4 балла (18,0 % больных), умеренное — как 2—3 балла (62,0 %) и выраженное — менее 2 баллов (19,2 %).

Нами проанализированы особенности двигательных расстройств у больных с разными формами МГ (табл. 4).

Таблица 4. Клинико-неврологические симптомы двигательных нарушений

Симптомы	I группа (n = 37)		II группа (n = 44)		III группа (n = 23)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Слабость глазоподвижных мышц	26	70,3	34	77,3**	17	73,9
Слабость щечных мышц	15	40,5	20	45,5	10	43,5
Слабость дыхательной мускулатуры	9	24,3	13	29,5**	5	21,7*
Слабость передней группы мышц шеи	10	27,0	25	56,8**	7	30,4**
Слабость задней группы мышц шеи	8	21,6	23	52,3**	6	26,1**
Слабость дельтовидной мышцы	31	83,8	39	88,6**	5	21,7*
Слабость подвздошно-поясничной мышцы	20	54,1	17	38,6**	4	17,4**
Слабость мышц верхней конечности	29	78,4	37	84,1**	5	21,7*
Слабость мышц нижней конечности	28	75,7*	36	81,8*	5	21,7*

Примечание. Достоверные отличия от показателей I группы больных: * — $p < 0,05$; ** — $p < 0,01$; # — достоверные отличия от показателей II группы больных (с тимогенной МГ) $p < 0,05$

У обследованных нами пациентов с тимогенной МГ (II группа) были выявлены более значимые поражения двигательной мускулатуры, в сравнении с I группой: слабость дельтовидной мышцы (88,6 % больных, $p < 0,01$ и 83,8 % соответственно, $p < 0,01$), слабость мышц верхней конечности (84,1 % больных, $p < 0,01$ и 78,4 % соответственно, $p < 0,01$), слабость мышц

нижней конечности (81,8 % больных, $p < 0,01$ и 75,7 % соответственно, $p < 0,01$), слабость экстраокулярной мускулатуры (77,3 % больных, $p < 0,01$ и 70,3 % соответственно, $p < 0,01$) слабость передних мышц шеи (56,8 % больных, $p < 0,01$ и 27,0 % соответственно, $p < 0,01$), слабость задних мышц шеи (52,3 % больных, $p < 0,01$ и 21,6 % соответственно, $p < 0,01$) а слабость подвздошно-поясничной мышцы более выражена в I группе (54,1 % больных, $p < 0,01$ в сравнении с 38,6 % больных II группы, $p < 0,01$) (см. табл. 4).

Глазная форма МГ диагностировалась у 10 (9,6 %) больных. Наблюдалась патологическая утомляемость глазодвигательных мышц, которая характеризовалась вариабельностью, часто — асимметричностью поражения. Так, поражение внутренней прямой мышцы глаза наблюдалось у 6 (60,0 %) больных, наружной прямой, соответственно в 4 (40,0 %) случаях. У всех больных присутствовала диплопия, которая была выражена у 7 (70,0 %) во всех направлениях зрения и лишь в определенном направлении зрения в 3 (30,0 %) наблюдениях, офтальмоплегия имела место у 4 (40,0 %) больных. Кроме того, при глазной форме МГ наблюдался птоз, который был односторонним у 8 (80,0 %) и двухсторонним у 2 (20,0 %) больных. Выраженность птоза варьировала от полного у 4 (40,0 %) пациентов, при котором прикрывалась вся область зрачка, до неполного — у 6 (60,0 %). Следует отметить, что выраженность птоза усиливалась при интенсивной нагрузке мышц конечностей, длительной фиксации взгляда, неоднократных движениях глазных яблок по горизонтали, после быстрого многократного открывания и закрывания глаз. У 5 (50,0 %) больных наблюдался лагофтальм, у 8 (80,0 %) — истощаемость зрачковых рефлексов на свет, сужение полей зрения отмечено в 9 (90,0 %) наблюдениях.

Среди всех наших пациентов с МГ преобладали клинические формы со среднетяжелым течением заболевания, состоянием субкомпенсации нарушенных моторных функций на фоне приема АХЭП. У 15 пациентов (14,0 %) клиническое течение отличалось злокачественностью в виде частых миастенических кризов (частотой 3—4 раза в год), сопровождающихся слабостью дыхательных и бульбарных мышц, в связи с чем больные неоднократно поступали в реанимационное отделение. В одном клиническом наблюдении у пациентки миастенический криз осложнился состоянием пароксизмальной миоплегии.

У больных с МГ в патологический процесс вовлекались чаще поперечно-полосатые мышцы верхних (68,3 %) и нижних (66,3 %) конечностей, поражение глазодвигательных мышц наблюдалось в 74,0 %. У лиц с тимомогенной МГ преобладали генерализованные формы заболевания с более тяжелым клиническим течением. Последнее, очевидно, можно объяснить также угнетением иммунологической реактивности организма на фоне опухоли вилочковой железы.

Проведенные исследования позволяют сделать следующие выводы.

1. Дебют миастении чаще встречался у женщин в молодом, трудоспособном возрасте $32,6 \pm 2,4$ года, после перенесенной ранее инфекции.

2. У пациентов всех групп наблюдались глазодвигательные расстройства, бульбарные нарушения, нарушение функции дыхательной мускулатуры, снижение силы мышц туловища и конечностей.

3. Выявлены более значимые особенности поражения скелетной мускулатуры у больных с тимомогенной МГ: слабость дельтовидной мышцы 88,6 % ($p < 0,01$), слабость мышц верхней конечности 84,1 % ($p < 0,01$), слабость мышц нижней конечности 81,8 % ($p < 0,01$), слабость экстраокулярной мускулатуры 77,3 % ($p < 0,01$).

4. У пациентов с локальными формами преобладали глазодвигательные расстройства и гипомимия мышц лица ($p < 0,01$).

Список литературы

1. Бойко В. В. Лечение миастении с учётом иммунофизиологических фенотипов / В. В. Бойко, Е. М. Климова, А. Н. Кудревич. — Харьков, 2008. — 424 с.
2. Гехт Б. М. Диагностика и лечение миастении / Б. М. Гехт // Информационное письмо МЗ РФ. — М.: — 2003. — 24 с.
3. Диагностика и лечение миастении / [Н. М. Жулев, А. П. Керн, В. Д. Косачев и др.] // Научные труды IX Всероссийского съезда неврологов. — Ярославль, 2006. — С. 104—105.
4. Косачев В. Д. Миастения (диагностика и лечение) : учебное пособие / В. Д. Косачев, Н. А. Беляков, Н. М. Жулев. — СПб.: МАПО, 2006. — 83 с.
5. Мироненко Т. В. Особенности и клиническое течение миастении у лиц, проживающих в условиях Луганской области / Т. В. Мироненко, Е. Ф. Сафонова, О. А. Стратонова // Український медичний альманах. — 2004. — Т. 7. — № 2. — С. 114—116.
6. Пономарёва Е. Н. Миастения: клиника, патогенез, дифференциальная диагностика, тактика ведения / Е. Н. Пономарёва. — Мн.: МЕТ, 2002. — 175 с.
7. Санадзе А. Г. Антитела к ацетилхолиновому рецептору в диагностике миастении и других форм, связанных с патологией нервно-мышечной передачи / А. Г. Санадзе, Д. В. Сиднев, Б. М. Гехт // Неврологический журнал. — 2003. — Т. 8. — Приложение 1. — С. 19—20.
8. Сепп Е. К. Миастения / Е. К. Сепп, В. Б. Ланцова. — М.: Медицина, 2002. — 64 с.
9. Антитела к ацетилхолиновому рецептору у больных с различными клиническими формами миастении и миастеническим синдромом Ламберта — Итона / [Санадзе А. Г., Щербакова Н. И., Карганов М. Ю. и др.] // Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 2006. — № 1. — С. 53—55.
10. Современные взгляды на диагностику и лечение миастении / [В. В. Бойко, Н. П. Волошина, О. В. Егоркина и др.] // Нейро news. — 2009. — № 1(12). — С. 25—30.
11. Яхно Н. Н. Болезни нервной системы : руководство для врачей [в 2-х томах] / Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульман. — М.: Медицина, 2003. — Т. 1. — 744 с.
12. Hohlfeld R. The role of the thymus in myasthenia gravis / R. Hohlfeld, H. Wekerle // Adv. Neuroimmunol. — 1994. — Vol. 4. — P. 373—386.
13. Kondo K. Myasthenia gravis appearing after thymectomy for thymoma / K. Kondo, Y. Monden // Eur. J. Cardiothorac. Surg. — 2005. — Vol. 28. — P. 22—25.
14. Lindstrom J. Acetylcholine receptor and myasthenia / J. Lindstrom // Muscle et Nerve. — 2000. — № 23. — P. 453—477.
15. Phillips L. H. The epidemiology of myasthenia gravis / L. H. Phillips // Ann NY Acad Sci. — 2003. — Vol. 998. — P. 407—412.
16. Romi F. Myasthenia gravis: clinical, immunological and therapeutic advances / F. Romi, N. E. Gilhus, J. A. Aarli // Acta Neurol. Scand. — 2005. — Vol. 111. — № 2 — P. 134—141.

Надійшла до редакції 25.12.2014 р.

КУЗЬМИНА Лилия Николаевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры неврологии с нейрохирургией Государственного учреждения «Луганский государственный медицинский университет», г. Рубежное; e-mail: dr_kln@ukr.net

KUZMINA Liliia, MD, PhD, Associate Professor of Department of neurology and neurosurgery of the State Institution "Luhans'k medical University", Rubizhne; e-mail: dr_kln@ukr.net