

Куликова С.Л., Лихачев С.А., Астапенко А.В., Корбут Т.В., Осос Е.Л., Гвищ Т.Г.  
Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии,  
Минск, Беларусь

# Применение иммуноглобулина человека нормального для подкожного введения при генерализованной миастении

**Введение.** Миастения – аутоиммунное заболевание, при котором происходит образование антител к различным структурам нервно-мышечного синапса, в результате чего развивается патологическая мышечная слабость

и утомляемость. К лекарственным средствам, применяемым для лечения заболевания, относят антихолинэстеразные препараты, глюкокортикостероиды и цитостатики. При развитии миастенического криза и при тяжелом течении заболевания дополнительно применяются иммуноглобулин человека нормальный (ИГЧН) и плазмаферез.

**Цель исследования:** проанализировать первый опыт применения ИГЧН для подкожного введения при тяжелом течении миастении.

**Материалы и методы.** Для лечения генерализованной миастении использовали 2 формы выпуска ИГЧН – для внутривенного введения (5%-й раствор во флаконах по 50 мл) и для подкожного введения (165 мг/мл во флаконах по 10 мл). Для ИГЧН для подкожного введения применяли программируемую помпу, задающую определенную скорость инфузии лекарственного средства.

**Результаты и обсуждение.** Пациентка М., 45 лет, болеет миастенией с 44 лет. Симптомы дебюта заболевания – нарушение глотания и речи с последующим присоединением слабости в конечностях. Диагноз выставлен на основании особенностей клинической картины, наличия антител к ацетилхолиновым рецепторам (10,68 нмоль/л) и декремента амплитуды М-ответа с дельтовидной мышцы 20%. В качестве стартовой терапии применяли пиридостигмина бромид 60 мг 5 таб/сут и метилпреднизолон 64 мг через день. При компьютерной томографии переднего средостения у пациентки была выявлена тимома. После предварительной предоперационной подготовки (плазмаферез, глюкокортикостероидная терапия) выполнена тимомэктомия (гистологическое заключение – тимома, тип А). Через 1 мес. после тимомэктомии на фоне приема метилпреднизолона в дозе 32 мг через день и пиридостигмина 60 мг 5 раз/сут возникла декомпенсация состояния в виде нарастания бульбарных и дыхательных нарушений с развитием миастенического криза, потребовавшего ИВЛ. Для лечения миастенического криза была увеличена доза метилпреднизолона до 64/32 мг ежедневно, проведено 4 сеанса плазмафереза через день с заменой 60% ОЦК, что способствовало восстановлению самостоятельного дыхания и глотания. Однако спустя 4 дня после отключения от ИВЛ вновь произошло нарастание дыхательных нарушений с повторным развитием криза и ИВЛ. С учетом недостаточного ответа на проведенный плазмаферез было принято решение о необходимости применения ИГЧН. Стартовая доза составила 2 г/кг в течение 5 дней с использованием ИГЧН для внутривенного введения. Применение указанной дозы на 6-е сут. от начала терапии способствовало нарастанию мышечной силы и восстановлению самостоятельного дыхания. В течение последующего месяца у пациентки сохранялись выраженные бульбарные нарушения (класс тяжести 4б по шкале MGFA), что не позволяло снизить дозу метилпреднизолона. Спустя месяц был проведен повторный курс ИГЧН для внутривенного введения в прежней дозе. Повторное

---

применение ИГЧН привело к улучшению глотания и речи (класс тяжести 3б). Однако при попытке снижения дозы метилпреднизолона до 64 мг через день с отменой промежуточной дозы вновь проявлялись бульбарные нарушения. С целью достижения и поддержания компенсации миастенического процесса был назначен ИГЧН для подкожного введения по схеме 0,5 г/кг еженедельно, который вводили непрерывно на протяжении 2 мес. За указанный период состояние пациентки значительно улучшилось до минимальных проявлений заболевания (класс тяжести 2б), что позволило постепенно снизить дозу метилпреднизолона до 24 мг через день. Спустя месяц после отмены ИГЧН степень тяжести заболевания не менялась, было продолжено постепенное снижение метилпреднизолона до 16 мг через день и пиридоستيрина бромидом 60 мг до 4 таб. в сутки.

**Заключение.** ИГЧН является эффективным методом лечения тяжелого течения генерализованной миастении. При необходимости длительной иммуномодулирующей терапии с целью создания и поддержания стабильной сывороточной концентрации иммуноглобулина G целесообразно применение ИГЧН для подкожного применения.

Контакты: