

Этиопатогенетическая и клиническая характеристика дважды серонегативной миастении гравис в сравнении с другими формами миастении

Смеянович Станислав Витальевич, Вазюро Алина Вадимовна

Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Научный(-е) руководитель(-и) – доктор медицинских наук, член-корреспондент

Висмонт Франтишек Иванович, Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Введение

Миастения гравис (МГ) – это аутоиммунное заболевание, ведущую роль в патогенезе которого играет повреждение различных структур нервно-мышечного синапса и мышцы поликлональными антителами, основным клиническим проявлением которого является патологическая мышечная слабость. Современная медицина стоит перед проблемой неуклонного роста данной патологии. Для сравнения, ежегодно в Республике Беларусь в период с 1987 по 2012 годы заболеваемость увеличилась на $1,62 \pm 0,42$ на 1 млн. населения. Рост заболеваемости миастенией является не только острой медицинской, но и важной государственной проблемой. На сегодняшний день для диагностики разных форм миастении гравис применяется серологическое исследование. Однако возникают сложности при установлении верного диагноза в связи с отсутствием антител к N-холинорецепторам и к MuSK (Muscle-Specific Kinase) рецепторам. В том случае, если отсутствуют АТ к N-XP и MuSK МГ является дважды серонегативной (ДСМГ). Среди пациентов с дважды серонегативной МГ находят антитела к Lrp4 (Lipoprotein receptor-related protein 4), играющие важную роль в этиопатогенезе заболевания. В клиническом течении Lrp4-позитивной МГ имеются некоторые особенности. Учитывая высокую медицинскую и социальную значимость данного явления, поиск новых эффективных методов ранней диагностики и лечения миастении является актуальной задачей современной медицины.

Цель исследования

Выяснить особенности этиопатогенеза и клинического течения дважды серонегативной миастении гравис (ДСМГ) у пациентов молодого возраста в сравнении с другими формами МГ.

Материалы и методы

Проанализированы 60 медицинских карт стационарных больных взятых на учет в РНПЦ «Неврологии и нейрохирургии» за период с 2014 по 2017 гг., которые включали общесоматическое и неврологическое обследование с применением диагностических миастенических тестов, ЭНМГ, КТ средостения, ИФА антител к N-XP и MuSK рецепторам. Из них 20 медицинских карт пациентов с СМГ, 20 с МПМГ и 20 с ДСМГ.

Результаты

Выявлено, что группа пациентов в возрасте от 18–45 лет с ДСМГ имеет ряд особенностей: данная группа почти полностью состоит из женщин; болезнь имеет преимущественно лёгкое течение; электронейромиографическое исследование не представляет диагностической ценности для данной формы МГ; группа пациентов с ДСМГ не ассоциирована с опухолью вилочковой железы.

Выводы

Основываясь на результатах исследования и литературных данных, есть основание предполагать, что важным фактором этиопатогенеза ДСМГ у обследованных пациентов молодого возраста могут быть антитела к Lrp 4.