

*Тиханович В. С.*

**ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ МИАСТЕНИЯ: КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ,  
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, ПОДХОДЫ К ТЕРАПИИ  
(С КЛИНИЧЕСКИМ ИЛЛЮСТРИРОВАНИЕМ)**

*Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Байда А. Г.*

*Кафедра нервных и нейрохирургических болезней*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Миастения - аутоиммунное заболевание, клинически проявляющееся в виде слабости и патологической мышечной утомляемости, что обусловлено образованием аутоантител к различным структурам нервно - мышечного синапса. Возможно также уменьшение числа ацетилхолиновых рецепторов и уменьшение синтеза ацетилхолина в пресинаптическом нейроне. По характеру течения выделяют стационарную и прогрессирующую формы миастении, а также миастенические эпизоды. Выделяют локальные и генерализованные формы миастении. Кризы при миастении - это угрожающее для жизни состояние с нарушением дыхания и глотания до степени, когда невозможна компенсация без проведения комплекса мероприятий интенсивной терапии и реанимации (в том числе интенсивной вентиляции легких). По данным статистики кризовое течение наблюдается у 30 - 40 % больных миастенией, чаще встречается у женщин.

Диагностика миастении основывается на выявлении феномена патологической мышечной утомляемости; характерного для миастении распределения двигательных нарушений (например, раннее асимметричное вовлечение наружных мышц глаз); динамичности симптоматики (выраженные колебания мышечной слабости в течение суток, нарастание симптомов на фоне физической нагрузки); феномена генерализации мышечной слабости (появление слабости мышечных групп при нагрузке на другие мышцы). Диагноз подтверждается с помощью прозеринового пробы и электромиографии. Дифференциальную диагностику миастении проводят, в том числе, и с миастеническими синдромами. Синдром Ламберта - Итона - особый вариант миастенического синдрома, характеризующийся тем, что при повторении движения сила мышц вначале нарастает, но затем быстро падает. Синдром связан с образованием антител к кальциевым каналам пресинаптических мембран. В большинстве случаев представляет собой паранеопластический синдром и возникает у пациентов с раком легкого, реже - других органов.

В работе рассмотрен клинический случай пациентки А., 1935 г.р., которая поступила в ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии» в неврологическое отделение с жалобами на опущение левого века, слюнотечение, нарушение глотания. На основании жалоб, анамнеза заболевания, данных объективного обследования выставлен диагноз: миастения пожилого возраста, глоточно-лицевая форма, II В класс, с неполной компенсацией на антихолинэстеразные препараты (АХЭП). Заболевание перешейка щитовидной железы T1N0M0, рецидив в ложе щитовидной железы, 2 класс (состояние после комбинированного лечения). Была проведена терапия, согласно протоколам лечения, и пациентка в удовлетворительном состоянии выписана домой. Через месяц в связи с ухудшением состояния и прогрессированием процесса пациентка госпитализирована в стационар с клиническим диагнозом - миастения пожилого возраста, генерализованная форма, с преимущественной заинтересованностью глоточно-лицевой мускулатуры, выраженными дыхательными нарушениями IV В класс тяжести, с плохой компенсацией на прием АХЭП. Учитывая нарастание дыхательной недостаточности, пациентка для дальнейшего лечения переведена в отделение реанимации с V классом тяжести процесса.

Автором проанализирован клинический случай пациентки с миастенией с прогрессирующим течением заболевания, кризовым течением процесса, на фоне онкопатологии, что всегда требует тщательного дифференциально-диагностического поиска в таких случаях и особенностей в выборе тактики терапии.