

© Г.О.Пенина, 2005.

Г.О.Пенина

ОСОБЕННОСТИ МИАСТЕНИИ У ЖИТЕЛЕЙ КРАЙНЕГО СЕВЕРА (анализ материалов десятилетнего проспективного наблюдения)

Коми филиал Кировской государственной медицинской академии
Сыктывкар, Россия

Аннотация: Нами изучены все случаи госпитализации больных миастенией за период с 1993 по 2004 гг. (33 человека). Миастеническая реакция на электронейромиограмме у жителей Крайнего Севера была достоверно более выражена. Дозы лекарственных препаратов у них были достоверно выше. Таким образом, у жителей Крайнего Севера наблюдается более тяжелое течение миастении.

Ключевые слова: миастения, клинические проявления, электронейромиография, дозы препаратов, районы Крайнего Севера

Частота генерализованной миастении в популяции составляет, по данным литературы, 1 случай на 20000 человек. Число же больных, у которых она не диагностирована, по-видимому, значительно больше. Соотношение мужчин и женщин, страдающих миастенией, составляет, по мнению большинства авторов, в среднем, 1:3,4. Развитие заболевания может произойти в любое время - от первых дней жизни до пожилого возраста (средний возраст дебюта - 30 - 40 лет). Заболевание характеризуется прогрессирующим течением, приводящим к инвалидизации [1, 3]. В настоящее время миастению рассматривают как аутоиммунное заболевание, связанное с появлением антител к ацетилхолиновым рецепторам, которые уменьшают количество эффективных рецепторов и нарушают тем самым передачу импульса [3]. Учитывая выявляемые при миастении иммунные нарушения, особый интерес может представлять ее изучение у жителей районов Крайнего Севера, где к адаптационным системам организма, в том числе к иммунной системе, предъявляются повышенные требования.

Целью настоящей работы являлось изучение группы пациентов, страдающих миастенией, в Республике Коми и клинических проявлений заболевания в зависимости от района проживания. Исследование миастении в Республике Коми ранее не проводилось.

Согласно литературным данным, критериями для установления диагноза миастении являются

1. Клинические проявления - наличие миастенического синдрома. Важную роль также играет прозерин-овая проба.

2. Данные электронейромиографии - при исследовании мышечной возбудимости фарадическим током определяется так называемая миастеническая реакция Жюли.

3. Серологическое исследование - определение уровня антител к холиновым рецепторам и поперечно-полосатым мышцам в крови. Вспомогательную роль может играть определение уровня холинэстеразы.

4. С целью исключения опухоли вилочковой железы (тимомы), а также для определения изменений вилочковой железы (гиперплазия, киста, жировая инволюция) применяются пневмомедиастинография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография. При этом МРТ не дает облучения пациента, обладает большой разрешающей способностью и позволяет получить изображение в трех проекциях, т.е. является наиболее эффективным методом [4, 5].

В большинстве анализируемых нами случаев основанием для установления диагноза служили клинические данные, результаты электронейромиографии, а также положительный эффект терапии антихолинэстеразными препаратами.

Абсолютному большинству больных миастенией в Республике Коми окончательное обследование и первичное лечение проводится в Коми республиканской

больнице. Методом сплошного исследования нами были проанализированы все данные госпитализаций больных миастенией в неврологическое отделение ГУ РК «Коми Республиканская больница» за период с 1993 по 2003 годы и обследованы пациенты, госпитализировавшиеся во 2-м полугодии 2003 г. - 1-м полугодии 2004 г. В условиях неврологического отделения пациентам проводилось комплексное обследование: оценивался соматический и неврологический статус, изучались биохимические показатели, проводилось электрофизиологическое исследование, пневмомедиастинография, магнитно-резонансная томография средостения и др.

За указанный период в отделении в общей сложности было обследовано 33 пациента с диагнозом миастения. У 21-го пациента отмечались сопутствующие заболевания, в том числе у 7-ми из них - аутоиммунной природы (аутоиммунный тиреоидит - 3, бронхиальная астма - 2, аутоиммунная офтальмопатия - 1, аутоиммунный гепатит - 1), так что, возможно, в этих случаях правильнее говорить о миастеническом синдроме. У 5-ти пациентов выявлена локализованная (глазная, офтальмоплегическая) форма заболевания (15%), у остальных - генерализованная. С перенесенным стрессом связывают дебют заболевания 4 пациента, с острым респираторным заболеванием - 7 человек, 4 пациентки связывают начало болезни с беременностью. У 5-ти обследованных отмечено прогрессирующее течение заболевания, у остальных - стационарное.

У пациентов наиболее часто встречались жалобы на общую слабость - 73%, реже выявлялось двоение в глазах (46%), еще реже - слабость мышц век и шеи (по 39%). Примерно в пятой части всех случаев были выявлены жалобы на изменение голоса, трудности при разговоре, затруднение дыхания. Из объективных симптомов с наибольшей частотой выявлялись снижение мышечного тонуса (49%), птоз (39%) и асимметрия носогубных складок (36%), бульбарные нарушения. Средние значения силы мышц при оценке ее в баллах составили 3,7 балла в руках и 3,75 балла в ногах. При биохимическом исследовании средние значения содержания в сыворотке крови холинэстеразы креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы и миоглобина были в пределах нормы. Уровень антител к холиновым рецепторам и поперечно-полосатым мышцам в крови не определялся.

Методом, имеющим наибольшее значение в диагностике миастении, большинством исследователей признана электронейромиография. При ее выполнении диагностически значимым считают снижение амплитуды М-ответа от первого к пятому стимулам не менее чем на 10% [2, 4]. У больных миастенией жителей Республики Коми электронейромиография выявила миастеническую реакцию в 76% случаев. При этом среднее различие амплитуд М-ответа между первым и пятым стимулом составило 21,6%. У обследуемого кон-

тингента пневмомедиастинография была выполнена в 5-ти случаях, магнитно-резонансная томография средостения – в 15-ти. При этом признаки гиперплазии вилочковой железы отмечены в 14-ти случаях (67%).

В соответствии с районом проживания в Республике Коми и климатогеографическими зонами территорий пациенты были разделены нами на три группы. Пациенты, проживающие в районах Крайнего Севера, составили группу из 9-ти человек. Жители территорий, приравненных к районам Крайнего Севера, составили группу из 4-х человек, самую малочисленную. Третья группа, наиболее многочисленная, состояла из 20-ти жителей южных районов республики. Следует отметить, что, в связи с особенностями миграционных процессов, жители территорий Крайнего Севера – это, в основном, приезжие, вынужденные адаптироваться к климатическим особенностям севера. Жители южных районов – это, в основном, коренное население республики. Средний возраст пациентов из районов Крайнего Севера и южных районов республики достоверно не различался, составляя соответственно $45,6 \pm 5,25$ и $42,7 \pm 1,63$ года. Значимые отличия по возрасту наблюдались только у жителей районов, приравненных к территориям Крайнего севера, их средний возраст составлял $27 \pm 2,73$ года.

Достоверных различий по жалобам и неврологическому статусу в указанных трех группах получено не было. Отмечается только несколько более активное предъявление жалоб пациентами из южных районов. Не выявлено и значимых различий биохимических показателей в зависимости от района проживания пациентов. Однако среднее время пребывания в стационаре составило для жителей южных территорий 23 койко-дня, для жителей территорий Крайнего Севера 20,4 койко-дня, для жителей территорий, приравненных к районам Крайнего Севера – 21,8 койко-дня. По нашим данным, достоверно дольше находились в стационаре жители южных территорий. Возможно, это связано с более активным предъявлением жалоб пациентами данной группы.

Объективизация имеющихся нарушений дает несколько иную картину. Анализ данных электронейромиографии выявляет более выраженную миастеническую реакцию у жителей районов Крайнего Севера. Интересно, что исходная амплитуда М-ответа была у жителей северных территорий в среднем в 1,5 раза выше, чем у жителей юга республики. И амплитуда ответов, полученных при повторной стимуляции (5-й стимул), также была выше у жителей районов Крайнего Севера. Однако, несмотря на такое различие абсолютных значений этого параметра, миастеническая реакция была в большей степени выражена у жителей районов Крайнего Севера. Так, среднее значение снижения амплитуды М-ответа у жителей северных территорий Республики Коми составило $26,5 \pm 8,2\%$. В то же время, среднее снижение амплитуды М-ответа у жителей южных районов составляет $20,72 \pm 5,4\%$. Указанные различия достоверны ($p \leq 0,1$).

Интересным представляется и сравнение средних суточных доз антихолинэстеразных препаратов, используемых пациентами из различных климатогеографиче-

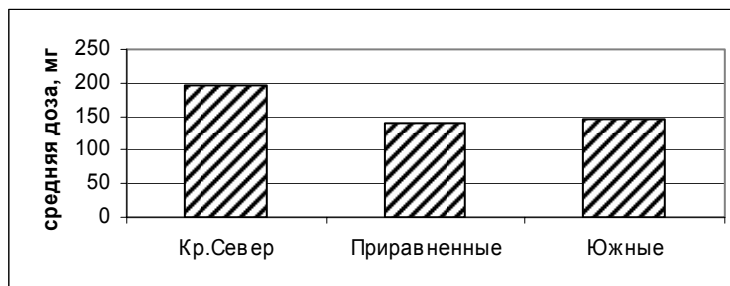


Рис. 1. Средние дозы калимина, используемые для постоянного приема пациентами разных климатических зон

ских зон республики для достижения компенсации. Так, средняя суточная доза калимина, используемая жителями территорий Крайнего Севера, является наиболее высокой и составляет, по нашим данным, $196,7 \pm 24,0$ мг. Средняя суточная доза калимина у жителей южных районов республики составляет $145 \pm 13,6$ мг (см. рис. 1). Различия по этому признаку также достоверны ($p \leq 0,05$).

Возможно, несколько более низкая по сравнению с используемой жителями севера и юга республики суточная доза калимина ($140 \pm 12,6$ мг), применяемая пациентами территорий, приравненных к районам Крайнего Севера, связана с молодым возрастом пациентов из этой климатогеографической зоны. Именно возраст может быть причиной относительно мягкого течения миастении у пациентов данной группы, поскольку известно, что миастения в более позднем возрасте протекает тяжелее.

Проведенное нами десятилетнее проспективное исследование миастении в Республике Коми подтверждает, что у жителей районов Крайнего Севера наблюдается более тяжелое течение миастении. В пользу этого вывода свидетельствуют объективные данные: достоверно более выраженные изменения амплитуды М-ответа, выявленные при электронейромиографии, и достоверно более высокие дозы лекарственных препаратов, используемые для достижения компенсации. Возможно, такие результаты связаны со значительной нагрузкой на адаптационные системы организма, в том числе на иммунную систему, у пациентов, большинство из которых являются мигрантами, вынужденными адаптироваться к суровым климатическим условиям Крайнего Севера.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ветшев П. Ипполитов И., Животов В. Генерализованная миастения. // Наука - № 28, - 2001 г. - С. 114-121.
2. Гехт Б.М. Синдромы патологической мышечной утомляемости - М., Медицина, 1974 г. - 200 с.
3. Лавров А.Ю. Достижения в изучении патогенеза, в диагностике и лечении миастении по материалам журнала Neurology, 1997, vol. 48, suppl 5. // Неврологический журнал - №6 - 1998 - С.327-333.
4. Малкова Н.А. Миастения. Принципы диагностики и лечения, тактика ведения больных. Методическое письмо. Новосибирская государственная областная клиническая больница. Областной центр неврологии и нейрохирургии. 2003 г. - 4 с.
5. Стоногин В.Д. Обследование больного миастенией <http://stonogin.narod.ru/sergeyvs.html>
6. Wittbrodt E.T., Pharm D. Drugs and Myasthenia Gravis. // Arch. Intern. Med. - 1997 - 157- P. 399 - 408.

G.O.Penina

MANIFESTATIONS OF THE MYASTHENIA AT THE INHABITANTS OF THE FAR NORTH

Komi branch of the Kirov state medical academy
Siktivkar, Russia

The summary: All cases of the hospitalization of patients with myasthenia for the period from 1993 to 2004 (33 persons) was investigated. The myasthenic reaction on the electroneuromyogram at the inhabitants of the Far North was authentically more expressed. Dosages of medicines at them were authentically above than at other ones. Thus, at the inhabitants of the Far North the heavier clinical manifestations of myasthenia is observed.

Key words: myasthenia, clinical manifestations, electroneuromyography, dosages of medicines, regions of the Far North.

Пенина Галина Олеговна
E-mail: penina@rol.ru