© Bondarenko L.A., Penina G.O., 2008.

Л.А.Бондаренко, Г.О.Пенина КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА МИАСТЕНИИ У ЖИТЕЛЕЙ СЕВЕРНЫХ ТЕРРИТОРИЙ

Коми филиал ГОУ ВПО «Кировская государственная медицинская академия», Сыктывкар, Россия

Реферат:

Нами проанализированы данные обо всех случаях госпитализации пациентов с миастенией в неврологическое отделение ГУ РК «Коми республиканская больница» за 10 лет. Среди пациентов преобладают молодые больные в возрасте до 30 лет. Чаще встречаются генерализованные формы независимо от возраста и состояния вилочковой железы. У половины обследованных патологических изменений вилочковой железы нами не обнаружено. При генерализованных формах имеются более выраженные изменения на ЭНМГ. Тестирование по опросникам «индекс реинтеграции в нормальную жизнь» и SF-36 показало снижение качества жизни пациентов с миастенией по всем определяемым показателям, как физическим, так и эмоциональным. Однако достоверного увеличения показателя депрессии у пациентов выявлено не было

Ключевые слова: миастения, Республика Коми.

Миастения известна около 300 лет, но, несмотря на успехи последних 15-20 лет в изучении нозологии, продолжает оставаться загадкой для ученых [1]. Процент диагностических ошибок по данным различных авторов колеблется от 50 до 75 - 80%, а за последние годы во всем мире отмечен рост распространенности этой патологии [1, 2, 3, 6]. Миастения гравис относится к группе заболеваний, связанных с нарушением нервно-мышечной передачи, опосредованным дисиммунными процессами в организме [4, 5, 7, 8, 9].

Целью настоящего исследования являлся анализ клинических особенностей проявлений миастении у жителей Республики Коми. Методом сплошного исследования нами проанализированы данные обо всех случаях госпитализации пациентов с миастенией в неврологическое отделение ГУ РК «Коми республиканская больница» за 1998 – 2007 гг. Следует отметить, что все пациенты, страдающие миастенией, с целью уточнения диагноза и решения вопроса о методах лечения госпитализируются в ГУ РК КРБ. Таким образом, регистр неврологического отделения включает все случаи установленного заболевания. Критерием включения в исследование был верифицированный диагноз миастении. Пациенты были разделены нами на возрастные группы: до 30 лет, 31-50 лет и старше 50 лет. Проводилось также территориальное деление пациентов на три группы, в соответствии с климато-географическими условиями места проживания. В план обследования всех больных входили следующие методы: сбор жалоб и анамнеза, клинический неврологический осмотр, биохимические анализы крови, визуализационное исследование органов средостения (КТ/МРТ), электронейромиография с оценкой декремент-теста при повторной низкочастотной стимуляции (3 Гц). У 14 пациентов мы оценивали качество жизни, используя для этого стандартные опросники: «индекс реинтеграции в нормальную жизнь», SF-36. Кроме того, мы тестировали пациентов с помощью шкалы CES-D, наиболее часто используемой для выявления депрессивных расстройств. Статистическую обработку результатов исследования проводили в операционной среде Windows 2007 с использованием программы Excel

За исследуемый период нами были изучены данные

Contact Information:

Prof. Galina Penina

E-Mail: penkina.ru@rambler.ru

о 44 пациентах с миастенией, составивших 146 случаев госпитализации и 1,25% от всех госпитализируемых в неврологическое отделение. Средний возраст пациентов с миастенией на момент госпитализации составил, по нашим данным 36,4±2,2 года, для мужчин и женщин соответственно - 38,25±6,25 и 36±2,36 года, без достоверных различий. Средний возраст дебюта заболевания – 31,3±2,2 года.

В клинической картине преобладали мышечная слабость и патологическая утомляемость, бульбарные и глазодвигательные нарушения. 62,2% пациентов предъявляли жалобы на общую слабость и утомляемость, 33% жаловались на слабость в конечностях (преимущественно в руках), в 20% случаев было отмечено нарастание слабости к вечеру, в 17,7% - при физических нагрузках. У половины обследованных (55,56%) болезнь проявлялась, в том числе, в виде двоения в глазах; опущение одного или двух век беспокоило 1/3 пациентов, а 6,7% отмечали ограничение подвижности глазных яблок. Распространенными жалобами были: затруднение глотания – 51,11% и поперхивание при еде – 37,78%. Трудности при разговоре испытывали 20% пациентов, такое же количество обследованных отметили изменение голоса. Кроме вышеописанных, также встречались жалобы на слабость мышц шеи (11,1%), одышку (4,4%), затруднение дыхания (2%), отсутствие движений глаз (2%), слюнотечение (2%), похудание (11%). Мы проводили сравнительную оценку частоты предъявляемых жалоб в разных возрастных, гендерных группах и по районам проживания. В возрастной группе старше 50 лет отмечено увеличение встречаемости жалоб на опущение век (55,56%), двоение в глазах (66,67%), затруднение глотания (77,78%), трудности при разговоре (44,4%), а так же более частая встречаемость других жалоб с незначимым преобладанием. Женщины более жаловались на трудности при разговоре и изменение голоса (в 21,6%), затруднение глотания (56,8%), поперхивание при еде (40,5%). Жалоба на похудание, наблюдавшаяся у 13,5% женщин, среди мужчин не встречалась. Пациентов-мужчин чаще беспокоила слабость в конечностях (у 62,5%), двоение в глазах (87,5%). Жители южных территорий жаловались на одышку в 9,1% случаев, жители Крайнего Севера – на затруднение дыхания в 11,1%. Пациенты, проживающие на территориях, приравненных к Крайнему Северу, с большей частотой жаловались на затруднение глотания (63,6%), поперхивание при еде (45,5%), слабость рук

(45,5%). Общая слабость с равной долей (63,6%) встречалась среди пациентов из южных зон РК и районов, приравненных к Крайнему Северу.

Объективно были найдены глазодвигательные нарушения в виде птоза (51,11%), пареза конвергенции (26,67%), слабости отведения глазных яблок (6,67%), горизонтального пареза взора (4,44%), вертикального пареза взора (4,44%), страбизма (8,9%) и офтальмоплегии (4,44%). У половины пациентов в клинической картине были найдены бульбарные нарушения, причем классическая триада (дисфагия, дизартрия, дисфония) встречалась далеко не всегда. Дисфагия наблюдалась у 31,1%, дисфония – 26,7%, дизартрия – 24%, назолалия – 2%. У 1/5 было выявлено снижение глоточного рефлекса, у 6,7% - парез мягкого неба. Снижение мышечного тонуса наблюдалось у 62% пациентов, мышечная слабость достигала степени умеренных парезов в руках (40%) и ногах (31%), снижение глубоких рефлексов – у 28,9% больных. Бульбарные нарушения (дисфагия – 55,56%, дисфония и дизартрия по 44,4%, назолалия – 11%) и птоз (66,7%) с большей частотой были выявлены у пациентов старшей возрастной группы. В группе пациентов до 30 лет доминирующими, по сравнению с остальными группами больных, являлись парез взора горизонтальный и вертикальный – по 10,5%, парезы в ногах в 36,8% и руках в 47,4%. У пациентов женского пола чаще выявлена дисфония (27%) и дизартрия (29,7%), снижение глоточного рефлекса (21,6%) и парез мягкого неба при фонации (8,1%). У мужчин чаще обнаружена дисфагия (37,5%), мышечная гипотония (75%), парезы верхних (62,5%) и нижних конечностей (37,5%). Объективно у жителей Крайнего Севера с большей частотой отмечены практически все симптомы: птоз – 66,7%, ограничение движений глазных яблок – 22%, горизонтальный и вертикальный парез взора – по 11%, офтальмоплегия – 11%, дисфагия – 55,6%, дизартрия – 33,3%, дисфония – 44%, назолалия – 11%, слабость мимической мускулатуры – 11%, мышечная гипотония – 100%, парезы верхних и нижних конечностей – 55,56%. Гипорефлексия чаще отмечена среди жителей южных районов и территорий, приравненных к Крайнему Северу.

Таким образом, у обследованных пациентов наблюдались как локальные, так и генерализованные варианты миастении. В большинстве случаев (90,9%) был выставлен диагноз генерализованной миастении, в 50% были отмечены бульбарные нарушения. Собственно бульбарная форма заболевания встречалась в 4,4% случаев, у 6,8% пациентов была выявлена глазная форма. При сопоставлении возраста пациента с клинической формой заболевания обращает внимание наличие глазных форм в группах до 30 лет (15,8%), 30-50 лет (6,25%) и их отсутствие среди пациентов более старшего возраста (0% в группе старше 50 лет). Генерализованные формы абсолютно преобладали во всех группах, их доля составила: до 30 лет – 84,2%, 30-50 лет - 93,75%, старше 50 лет – 100%.

При биохимическом исследовании крови пациентов выявленные показатели находились в пределах нормы нормы: калий – $4,46 \pm 0,07$; натрий - $141 \pm 0,6$; общий белок – $74,56 \pm 0,87$; альбумины – $55,87 \pm 0,5$; α 1глобулины – $3,65 \pm 0,2$; α 2глобулины – $8,43 \pm 0,23$; β глобулины – $13,4 \pm 0,22$; γ глобулины – $18,78 \pm 0,43$; общий холестерин – $5,125 \pm 0,3$ ммоль/л; КФК – $95,04 \pm 8,75$; ЛДГ - $336 \pm 17,7$; холинэстераза – $118,12 \pm 6,22$

Для оценки состояния вилочковой железы нами использовались методы визуализации (КТ/МРТ органов

средостения). Данные обследования были проведены 35 пациентам. У 50% патологических изменений тимуса найдено не было, гиперплазия вилочковой железы обнаружена у 41,2%, а у 8,8% выявлена тимоме. Средний возраст пациентов без патологических изменений тимуса ($40,5 \pm 3,3$ лет) превышал таковой среди пациентов с гиперплазией вилочковой железы ($33,7 \pm 3,7$ лет), статистически значимых различий не обнаружено. Возраст дебюта от обнаруженных изменений тимуса не зависел (при неизменном тимусе - $32,9 \pm 3,5$ лет; при гиперплазированном тимусе - $28,8 \pm 3,3$ лет). Учитывая малое количество пациентом с тимомой (3 человека), средние показатели в этой группе не являются достаточно демонстративными. Структура клинических форм в группах с тимус-обусловленной и тимус-независимой миастенией оказались относительно сходными. Генерализованные формы встречались в 85,7% и 88,2% случаев соответственно. Отмечалась большая частота бульбарного синдрома у пациентов с тимус-независимой формой - 47,06%, а глазодвигательных нарушений - при наличии патологии вилочковой железы (14,3%).

Основным диагностическим методом обследования пациентов, страдающих миастенией, является электронейромиография. При анализе электронейромиограмм нами были получены следующие результаты. Средняя амплитуда М-ответа при первой стимуляции составила $8,39 \pm 0,6$ мВ, т.е. находилась в диапазоне нормальных значений. При дальнейшей стимуляции наблюдалось прогрессирующее снижение амплитуды М-ответа, до $6,96 \pm 0,7$ мВ к пятому импульсу (декремент-тест). Отмечалось появление декремента и увеличение его среднего значения декремента до $14,73 \pm 4,8$ % к пятому импульсу, что достоверно превышало допустимые значения (норма 0-10%). Миастеническая реакция на ЭНМГ не была отмечена у части пациентов, что связано с проведением диагностической процедуры на фоне приема АХЭП (отменить препарат у некоторых больных не представлялось возможным). У пациентов, имеющих патологию вилочковой железы (гиперплазия, тимоме) на ЭНМГ был выявлен декремент равный $18,6 \pm 12,8$ %, что превышает значения такового у пациентов без патологии тимуса ($14 \pm 3,3$ %), однако эти различия статистически незначимы. Также мы оценивали среднее значение декремента в зависимости от возраста: у пациентов до 30 лет декремент был равным $7,2 \pm 4,39$ %, в группе старше 50 лет - $17 \pm 3,3$ %, наиболее высокие показатели ($20,14 \pm 13,9$ %) были отмечены у пациентов в средней возрастной группе. Значения декремента среди женщин ($14,67 \pm 5,7$ %) значимо не отличались от таковых у мужчин ($14,33 \pm 4,4$ %). Учитывая достаточную протяженность территории Республики Коми с севера на юг, мы рассчитывали значения декремента на ЭНМГ пациентов в зависимости от района проживания. При пятой стимуляции размер декремента у пациентов с миастенией из районов Крайнего Севера достиг $8,6 \pm 6,3$ %, что оказалось ниже в сравнении с декрементом пациентов, проживающих в южных районах республики ($16,27 \pm 8,8$ %), а также территориях, приравненных к Крайнему Северу ($17 \pm 5,9$ %).

При клинико-электронейромиографическом сопоставлении нами отмечена большая частота бульбарных (назолалия – 14,29%, дизартрия – 42,86%, дисфагия – 42,86%, дисфония – 14,3%) и некоторых глазодвигательных нарушений (слабость конвергенции – 42,9%, вертикальный и горизонтальный парезы взора) у пациентов без выраженных изменений на ЭНМГ (декремент к пятому ответу меньше 10%). У пациентов со значимой миастенической реакцией Жюли наблюдалось увеличе-

ние частоты генерализованной мышечной слабости.

При оценке качества жизни с помощью опросника «Индекс реинтеграции в нормальную жизнь» средний балл составил $7,4 \pm 0,5$, что ниже нормальных значений. Самое низкое значение по шкале SF-36 было обнаружено по показателю «ролевое функционирование» - $18,75 \pm 12,3\%$, несмотря на то, что физическое функционирование страдало меньше - $55,6 \pm 11,2\%$, а показатели социального функционирования оказались одними из самых высоких ($62,5 \pm 5,8\%$), что свидетельствует о сохранности этих функций. Одно из наиболее низких значений получено нами по показателю «боль» - $30 \pm 11,8\%$. Болевой синдром нехарактерен для миастении, а его наличие обусловлено сопутствующими заболеваниями. По шкале эмоциональное функционирование были получены низкие значения - $33,325 \pm 15,4\%$, психологическое здоровье - $45,5 \pm 7,1\%$. Численное выражение показателя «общее здоровье» было снижено в 2 раза и составило $51,25 \pm 3,86\%$, отмечено снижение значений по шкале «жизнеспособность» до $42,5 \pm 6,2\%$. У двоих пациентов были выявлены легкие депрессивные расстройства. Средний балл показателя депрессии по опроснику CES-D составил $15,375 \pm 2,0$, войдя т.о. в рамки нормальных значений.

Таким образом, наше исследование позволяет выделить следующие закономерности. Среди пациентов преобладают молодые больные в возрасте до 30 лет.

Чаще встречаются генерализованные формы независимо от возраста и состояния вилочковой железы. У половины обследованных патологических изменений вилочковой железы нами не обнаружено, тимомы выявлены у 8,8% пациентов. Степень миастенической реакции на ЭНМГ достоверно превышает допустимую норму, что свидетельствует о наличии патологии нервно-мышечной проводимости. В по возрасту анализе наибольшие значения декремента выявлены в группе 30-50 лет. Тестирование по опросникам «индекс реинтеграции в нормальную жизнь» и SF-36 показало снижение качества жизни пациентов с миастенией по всем определяемым показателям, как физическим, так и эмоциональным. Однако достоверного увеличения показателя депрессии у пациентов выявлено не было.

Литература:

1. Гехт Б.М. Миастения: диагностика и лечение. Доктор.Ру - журнал современной медицины 08.10.2004
2. Диагностика и лечение миастении: Информ. Письмо. - М.: Министерство здравоохранения РФ, 2003.
3. Кузин М.И., Гехт Б.М. Миастения. - М.: Медицина, 1996.
4. Лавров Д.Ю. Достижения в изучении патогенеза, в диагностике и лечении миастении // Неврологический журнал. - 1998. - №6. - с.51 -56.
5. Мальмберг С.А. Миастения и миастенические синдромы. В кн: Болезни нервной системы. Под ред. Н.Н.Яхно. - М.: Медицина, 2005.
6. Мененкова Е.Ю. Миастения детского возраста. М., 2003. <http://www.medicina-journal.ru>

L.A.Bondarenko, G.O.Penina

CLINICAL CHARACTERISTIC OF THE MYASTHENIA IN INHABITANTS OF THE NORTH TERRITORIES

Komi branch of the SEE HPE «Kirov state medical academy», Syktyvkar, Russia

ABSTRACT:

The all cases of myasthenia in Komi Republic for 10 years were explored. The people at age before 30 years dominate among the patients. Generalized forms meet more often. Pathological changes in thymus are not discovered in the half of the cases. Generalized forms give more significant changes on ENMG. Testing showed the reduction of a life quality of the patients with myasthenia. The index of depression of the patients was not increased.

Keywords: *myasthenia, life quality, Komi Republic*

© Afonin D.N., Afonin P.N., 2008.

Д.Н.Афонин, П.Н.Афонин

СИСТЕМА ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ РЕШЕНИЙ ПРИ ВЫБОРЕ ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПОЗВОНОЧНИКА

Санкт-Петербург, Россия

Реферат:

На основе биомеханического моделирования и статистического анализа результатов лечения больных разработана Система поддержки принятия решений при выборе тактики лечения туберкулеза и гематогенного остеомиелита позвоночника.

Ключевые слова: *позвоночник, прогноз, система поддержки принятия решений.*

В настоящее время отмечается повсеместный рост числа больных туберкулезом, в том числе и внелегочных локализаций. С другой стороны, распространение наркомании, увеличение агрессивности оперативных вмешательств, широкое внедрение в клиническую практику различных видов эфферентной терапии и другие

причины приводят к увеличению количества больных гематогенным остеомиелитом позвоночника.

Разработанные нами в предыдущих работах принципы биомеханики компрессии спинного мозга при воспалительных заболеваниях позвоночника и методы прогнозирования результатов лечения данной патологии [1] легли в основу системы поддержки принятия решений (Свидетельство о Государственной регистрации ПЭВМ №2009610906), которая позволяет автоматизировать процесс обработки клинических и биомеханических

Contact Information:

Prof. Dmitriy Afonin

E-Mail: medinform@yandex.ru

The Fifth International Scientific Distant Congress on Spine and Spinal Cord Surgery "InterSpine - 2008",

The Sixth International Scientific Teleconference "Cardiovascular Surgery and Angiology - 2008"

Saint-Petersburg, Russia, December, 2008