

## NEWS

OF THE NATIONAL ACADEMY OF SCIENCES OF THE REPUBLIC OF KAZAKHSTAN

SERIES OF BIOLOGICAL AND MEDICAL

ISSN 2224-5308

Volume 3, Number 315 (2016), 59 – 62

**CLINICAL CASE OF MYASTHENIA  
IN A PATIENT PRESENTING WITH RHEUMATIC FEVER****A. Ismailova, M. Mergenbayeva**

Kazakh Medical University of Continuing Education, Almaty, Kazakhstan.

E-mail: janeka-2014@mail.ru

**Key words:** myasthenia gravis, rheumatic fever, an autoimmune process.**Abstracts:** The paper presents a clinical case observations of debut of generalized myasthenia gravis in patient with rheumatic fever. The features of clinical manifestations of myasthenia gravis are mentioned. It is assumed the important role of the preceding immunological disorders as a trigger in the debut of myasthenia gravis.

УДК 616.8(574)

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕБЮТА МИАСТЕНИИ  
НА ФОНЕ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ****А. Ж. Исмаилова, М. Т. Мергенбаева**

Казахский медицинский университет непрерывного образования, Алматы, Казахстан

**Ключевые слова:** миастения, ревматическая лихорадка, аутоиммунный процесс.**Аннотация.** В статье приведен клинический случай наблюдения дебюта генерализованной формы миастении у больной с ревматической лихорадкой. Отмечены особенности клинических проявлений миастении. Предположена важная роль предшествующих иммунологических нарушений как пусковых механизмов в дебюте миастении.

Миастения – это тяжелое прогрессирующее заболевание, характеризующееся нарушением нервно-мышечной передачи и проявляющееся слабостью и патологической утомляемостью поперечнополосатых мышц. Первые описания миастении принадлежат Т. Willis (1672), S. Wilks (1877), Erd (1879), S. Goldflam (1893), а основной симптом миастении – патологическая мышечная утомляемость – был выявлен S. Goldflam (1893) и подтвержден F. Jolly (1895), который назвал это заболевание Myasthenia gravis pseudoparalitica. Благодаря исследованиям F. Jolly (1895), А. Я. Кожевникова, Г. И. Маркелова (1896), Н. R. Viets (1953), Б. М. Гехта (1965), Skrabanek (1974), Rowland (1978), Campbell и Bromwell (1990) миастения была выделена в отдельную нозологическую форму [1– 6]. Согласно распространенных в настоящее время эпидемиологических исследований, миастения является относительно редким заболеванием. Она диагностируется с частотой 0,5–5 случаев на 100 000 населения. При этом дебют миастении чаще всего приходится на третье-четвертое десятилетие жизни. Однако, несмотря на длительное изучение этой патологии, вопросы этиологии и патогенеза миастении остаются не до конца раскрытыми [2, 3, 5]. Анализ данных литературы, касающихся анамнеза заболевания, факторов, приводящих к его развитию, а также течения миастенического процесса показывает, что преобладающее большинство больных связывают дебют патологического процесса с перенесенной инфекцией (грипп, ангина), а также с различными предшествующими заболеваниями центральной нервной системы и патологией

сердечно-сосудистой системы. Многие пациенты указывают на развитие заболевания после перенесенных физических или психических перегрузок, стрессорных воздействий, а также на связь острого развития миастенических расстройств с приемом лекарственных препаратов [6].

Примером дебюта генерализованной миастении может служить следующая выписка из истории болезни. Больная Г., 54 года, поступила в отделение с жалобами на слабость и быструю утомляемость в мышцах нижней половины лица, верхних и нижних конечностей, затруднение пережевывания пищи и речи, скопление во рту вязкой слюны, невозможность держать голову, падение головы на грудь, слабость в руках и ногах, затруднение самообслуживания и ходьбы, снижение звучности голоса, затруднение глотания. Больная в течение недели, когда на фоне хорошего самочувствия появилась слабость жевательной мускулатуры, испытывала затруднение при жевании и разговоре, стало нарастать отвисание головы, при разговоре и во время приема пищи больная была вынуждена поддерживать голову. За 2 дня до госпитализации присоединилась слабость в руках и ногах. Все перечисленные симптомы усиливались при повторных движениях и во второй половине дня. В течение 5 лет больная страдает артериальной гипертензией с цифрами АД до 150/100 мм рт. ст. Считает себя больной с 2010 года, когда впервые появилась боли в области сердца, нехватки воздуха, обратилась к терапевту, при обследовании выявлен шум МК установлен диагноз: Ревматическая лихорадка, активная фаза, активность 2 степени. Возвратный ревмокардит. Митральный порок, с преобладанием недостаточности. НК1. ФК3. Волчаночный антикоагулянт – положительный. С тех пор наблюдается у ревматолога. Последнее стационарное лечение в городском ревматологическом центре в апреле 2015 года, с диагнозом: Повторная ревматическая лихорадка. Кардит. Недостаточность и стеноз митрального клапана, НКПА, ФКШ. Легочная гипертензия. С января 2014 года принимает ГКС (метипред) 16 мг, далее по схеме. Последнее прием метипреде в мае месяце 2015 года. Регулярно получает бицилинопрофилактику.

При поступлении состояние средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки розовые, чистые. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Больная повышенного питания, правильного телосложения. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхательных движений 18 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Частота сердечных сокращений 72 в минуту, АД 140/90 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги. Стул, мочеиспускание не нарушены. Неврологический статус: больная в сознании, ориентирована, контактна. Менингеальных симптомов нет. Состояние зрачков D = S. Прямая реакция на свет правого глаза отсутствует. Слабость круговой мышц глаз с обеих сторон. Гипомимия. Назолалия, дисфагия, дисфония. Язык по средней линии. Дизартрия. Выраженная слабость мышц нижней части лица. Глоточный рефлекс живой. Диффузное умеренное снижение силы во всех группах мышц. Сухожильные рефлексы с рук и ног живые, D = S. Выражен симптом патологической мышечной утомляемости: при разговоре нарастает дизартрия. Слабость разгибательных мышц шеи, голова свисает, слабость мышц торса, симптом лестницы, при приподнимании с кровати, «утиная походка». Тетрапарез в конечностях до 3 баллов. Мышечный тонус снижен, сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей торпидные, ахиллов рефлекс отсутствует. Патологических знаков нет. Чувствительных нарушений не выявлено. Координаторные пробы с интенцией, дисметрия. Функции тазовых органов контролирует. В пробе Ромберга неустойчива. МРТ головного мозга от 2015 года: МРТ-признаки дисциркуляторной энцефалопатии, церебрального атеросклероза с многочисленными, разнокалиберными сосудисто-дисметаболическими очагами лейкоэнцефалопатии в субкортикальных и перивентрикулярных отделах паренхимы белого вещества лобно-теменных долей полушарий мозга. (МР-признаки микроциркуляторных, транзиторных или метаболических нарушений с исходом в глиоз, в хронической фазе), умеренно-выраженный наружный конвекситальный гипотрофический гидроцефалии, хронической вертебробазиллярной недостаточности вследствие умеренной редукции кровотока по интракраниальному сегменту правой позвоночной артерии обусловленной ее гипоплазией с компенсаторным усилением интенсивности кровотока по левой позвоночной артерии. ЭНМГ от 25.05.2012 г. При проведении стимуляционной миографии низко- и высоко частотными стимулами регистрируется нарушение нейро-мышечной передачи по миостеническому типу, с положительной реакцией на введения АХЭ-препарата (галантамина гидрохлорид-нивалин - 7,5 мг). При исследовании мышц ноги игольчатым электродом данных за текущий процесс в исследованных мышцах не получено.

Спонтанная активность в обеих мышцах не регистрируется. Параметры полученных ПДЕ изменены по первично-мышечному типу. Клинический диагноз: Миастения, генерализованная форма, впервые выявленная, средней степени тяжести. ХРБС. Сочетанный митральный порок сердца с преобладанием недостаточности. ИБС. ПИКС. Артериальная гипертензия 2 ст. высокий риск. ФКЗ. Назначено лечение: калимин по 60 мг 4 раза в сутки. На фоне лечения состояние больной улучшилось, восстановилась речь, исчезла общая мышечная слабость и слабость в мышцах нижней части лица. Таким образом, диагностика миастении у описанной больной основывалась на появлении характерной мышечной слабости, положительном результате прозеринового пробы, стабильном улучшении состояния на фоне антихолинэстеразной терапии. В приведенном наблюдении заболевание дебютировало слабостью в жевательных мышцах с последующей генерализацией патологического процесса на мышцы верхних и нижних конечностей с максимально выраженной утомляемостью в вечернее время. При этом можно предположить, что двигательные расстройства миастенического характера развились на фоне длительно существующей ревматической лихорадки, о чем свидетельствуют острое начало и наибольшая выраженность клинической картины с первых дней заболевания. Клинический анализ крови и мочи, биохимический анализ крови при поступлении показатели в пределах возрастной нормы. На ЭКГ – ритм регулярный с ЧСС 65 уд/мин, ЭОС отклонение влево. Блокада левой ножки пучка Гиса. Рубцовые изменения задней стенки. ЭхоКГ - аорта уплотнена, створки митрального клапана утолщены, деформированы. Дилатация левого предсердия. Гипертрофия обеих желудочков. Систолическая функция левого желудочка удовлетворительна. Диагноз ЭхоКГ: Недостаточность III ст., стеноз митрального клапана I ст. Легочная гипертензия I ст.

Исследования последних лет также доказали важную роль иммунологических нарушений и в патогенезе сердечно-сосудистой системы и системы крови [7, 8]. Этот вывод позволяет допустить, что дальнейшие клинико-инструментальные и иммунологические исследования с включением большего числа больных миастенией в сочетании с сердечно-сосудистыми и гематологическими заболеваниями помогут выяснить еще не решенные вопросы этиологии, патогенеза и лечения этого заболевания. Особенностью представленного наблюдения является сочетание миастении с сердечно-сосудистыми заболеваниями, в патогенезе которых существенное значение имеют иммунологические нарушения. Так, примерно у 85% больных миастенией выявляются антитела к ацетилхолиновому рецептору постсинаптической мембраны нервно-мышечного соединения, появление которых связывают с врожденными иммунологическими расстройствами и нарушениями функции вилочковой железы [9,10]. Вместе с тем большинство авторов подчеркивают отсутствие корреляции между уровнем антител к ацетилхолиновым рецепторам и тяжестью клинических проявлений болезни, что вероятно указывает только на антигенную стимуляцию [11].

#### ЛИТЕРАТУРА

- [1] Гехт Б.М. Синдромы патологической мышечной утомляемости. – М.: Медицина, 1974. – 200 с.
- [2] Гехт Б.М., Ильина Н.А. Нервно-мышечные болезни. – М.: Медицина, 1982. – 224 с.
- [3] Кузин М.И., Гехт Б.М. Миастения. – М.: Медицина, 1996. – 224 с.
- [4] Лобзин В.С., Сайкова Л.А., Полякова Л.А. Диагностика и лечение миастении. – Л.: Медицина, 1984. – 19 с.
- [5] Скрипниченко Д.Ф., Шевнюк М.М. Диагностика и лечение миастении // Врачебное дело. – 1983. – № 12. – С. 18-20.
- [6] Жулев Н.М., Кери А., Полякова Л.А. и др. Диагностика и лечение миастении // В кн.: Материалы IX Всероссийского съезда неврологов. – Ярославль, 2006. – 104 с.
- [7] Лайсек Р.П., Барчи Р.Л. Миастения / Пер. с англ. – М.: Медицина, 1984. – 272 с.
- [8] Гращенков Н.И. Миастенические расстройства. – М.: Медицина, 1965. – 235 с.
- [9] Евсеев В.А. Иммунологические механизмы развития миастении // Иммунология. – 1980. – 3. – С. 25–38.
- [10] Гусев Е.И., Скворцова В.И. Ишемия головного мозга. – М.: Медицина, 2001.
- [11] Жданов Г.Н. Клинические и иммунологические аспекты в дифференциальной диагностике, лечении и прогнозировании ишемического инсульта: Автореферат дис. ... д. м. н. – М., 2007.

#### REFERENCES

- [1] Geht B.M. Sindromy patologičeskoj myshečnoj utomljaemosti. M.: Medicina, 1974. 200 s.
- [2] Geht B.M., Il'ina N.A. Nervno-myshechnye bolezni. M.: Medicina, 1982. 224 s.
- [3] Kuzin M.I., Geht B.M. Myasthenja. M.: Medicina, 1996. 224 s.

- [4] Lobzin B.S., Sajkova L.A., Poljakova L.A. Diagnostika i lechenie myasthenii. L.: Medicina, **1984**. 19 s.
- [5] Skripnichenko D.F., Shevnjuk M.M. Diagnostika i lechenie myasthenii. Vrachebnoe delo **1983**. № 12. S. 18-20.
- [6] Zhulev N.M., Keri A., Poljakova L.A. i dr. Diagnostika i lechenie myasthenii. V kn.: Materialy IX Vserossijskogo s'ezda nevrologov. Jaroslavl'; **2006**. 104 s.
- [7] Lajsek R.P., Barchi R.L. Myasthenja. Per. s angl. M.: Medicina, **1984**. 272 s.
- [8] Grashhenkov N.I. Myasthenicheskie rasstrojstva. M.: Medicina, **1965**. 235 s.
- [9] Evseev V.A. Immunologicheskie mehanizmy razvitija myasthenia. Immunologija. 1980. 3. s. 25-38.
- [10] Gusev E.I., Skvorcova V.I. Ishemija golovnogoz mozga. M.: Medicina, **2001**.
- [11] Zhdanov G.N. Klinicheskie i immunologicheskie aspekty v differencial'noj diagnostike, lechenii i prognozirovanii ishemicheskogo insul'ta: avtoreferat dis. ... d. m. n. M., 2007.

## **РЕВМАТИЗМДІК БЕЗГЕК АЯСЫНДА МИАСТЕНИЯ ДЕБЮТІНІҢ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ**

**А. Ж. Исмаилова, М. Т. Мергенбаева**

Қазақ медициналық үздіксіз білім беру университеті, Алматы, Қазақстан

**Түйін сөздер:** миастения, ревматизмдік безгек, аутоиммунды үрдіс.

**Аннотация.** Мақалада ревматизмдік безгек аясында миастения дебютының клиникалық жағдайы сипатталған. Миастенияның клиникалық көрінісінің ерекшеліктері аталған. Миастения дебютындағы иммунологиялық бұзылыстар триггерлік механизм ретінде қарастырылған.

*Поступила 04.05.2016 г.*