



# NANOS

# Patient

# Brochure

# Myasthenisgravis

*Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.*



## **Миастения гравис.**

Ваш врач думает, что у вас Миастения гравис (МГ). Это аутоиммунное состояние, при котором иммунная система повреждает рецепторы ваших мышц. Это приводит к мышечной слабости, так как рецепторы необходимы для сокращения мышц. Если затрагиваются мышцы века, это может привести к его опущению (птозу). Если затрагиваются глазодвигательные мышцы, это может привести к двоению. Двоение и опущение верхнего века могут усугубляться от усталости в течение дня.

### **Анатомия:**

Когда вы хотите привести в движение определенную мышцу, мозг посылает сигналы по нервам к этой мышце. Когда этот сигнал достигает конца нерва, происходит высвобождение химического нейро-передатчика, который проникает через узкую щель (синапс) между нервом и мышцей. На мышце есть химические рецепторы, которые ждут, чтобы обнаружить этот нейро-передатчик. Когда они чувствуют наличие нейро-передатчика, они запускают процесс, который приводит к сокращению мышцы. В случае МГ, когда нейро-передатчик высвобождается и диффундирует через синапс, он не вызывает нормального мышечного сокращения. Это связано с тем, что рецепторы были заблокированы или разрушены антителами, вырабатываемыми иммунной системой организма. Повторные попытки привести в движение мышцу вызовет постепенное нарастание слабости. Таким образом, мышцы, которые задействуются наиболее часто, скорее ослабнут. Особенно это касается глазодвигательных мышц, что вызовет двоение или опущение верхнего века. Любая мышца тела может быть затронута.

### **Физиология:**

Причина, по которой иммунная система организма атакует мышцы,

остаётся неясной. Пациенты с МГ могут иметь и другие аутоиммунные заболевания (например, эндокринную офтальмопатию). Как и другие аутоиммунные заболевания, МГ часто спонтанно регрессирует, но может и прогрессировать. В долгосрочной перспективе может наблюдаться некоторое ослабление симптомов заболевания, но, несмотря на это, различные расстройства, вызванные МГ, могут существовать неопределенно длительное время или, по крайней мере, в течение нескольких лет.

### **Симптомы:**

Наиболее частыми симптомами при МГ являются слабость мышцы поднимающей верхнее веко (птоз) или глазодвигательных мышц (двоение). МГ может затронуть мышцы любой части тела, в том числе мышцы глотания и даже дыхания. Одышка или затруднение при глотании могут быть очень опасными симптомами при МГ и должны быть доведены до внимания вашего врача немедленно. МГ не вызывает боли или онемения. Если боль присутствует, должно быть происходит что-то еще, и вы должны сказать об этом вашему врачу.

### **Признаки:**

Самые распространенные признаки, наблюдаемые офтальмологами, являются опущение верхнего века и ограничение подвижности глазного яблока.



Ограничение подвижности глазного яблока бывает трудно обнаружить, и часто диагноз МГ устанавливается спустя годы. Нередко предыдущие обследования не выявляют отклонений от нормы.

### **Диагноз:**

Диагноз МГ может быть подтвержден с помощью биопсии мышц и исследований, которые демонстрируют снижение количества рецепторов. В большинстве случаев диагноз может быть поставлен и без этих процедур. Анализ крови может помочь с постановкой диагноза, но примерно у половины пациентов с МГ и ограничением подвижности глазного яблока тест может и не быть положительным. Таким образом, отрицательный анализ крови не исключает МГ. Если пациенту с МГ ввести внутривенно Тензилон (вещество, которое замедляет распад нейро-передатчика), то это приведет к быстрому улучшению работы ослабленных мышц. Немедленное поднятие века или улучшение подвижности глазного яблока говорит о наличии МГ. Тест с Тензилоном может быть затруднителен для интерпретации в том случае, если он оказывает невыраженное действие. Результаты тестов со сном или льдом зависит от восстановления сил отдохнувшей мышцы. Если пациента обследовать сразу после пробуждения, восстановление подвижности глазного яблока или поднятие верхнего века указывает на диагноз МГ. Также можно исследовать проводимость между нервами и мышцами. Этот тест, ЭМГ (электромиография), имеет относительно высокую точность в диагностике МГ. Он требует сложного оборудования и проводится нечасто.

### **Прогноз:**

Как и другие аутоиммунные состояния, МГ имеет тенденцию к волнообразному течению с периодами обострения и ремиссии. Симптомы могут внезапно ухудшаться. Это может быть спровоцировано использованием определенных антибиотиков и других препаратов. Как только диагноз МГ установлен, важно, чтобы пациенты информировали всех своих врачей, особенно если они попадают в отделение неотложной помощи.

### **Лечение:**

МГ можно лечить с помощью медикаментов, которые замедляют распад нормального нейро-мышечного передатчика. Они могут приниматься в виде таблеток. Это эффективно для восстановления ослабленных мышц. К сожалению, зачастую это не приводит к поднятию верхнего века или нормализации подвижности глазного яблока, что является причиной

двоения. Иногда хирургическое удаление вилочковой железы может эффективно сказаться на лечении МГ, поэтому стоит провести КТ грудной клетки на предмет ее увеличения. Стероидная терапия (преднизолон) также может привести к восстановлению мышечной функции. Так как стероиды требуют длительного приема, важно оценить соотношение пользы и риска побочных эффектов, связанных с их приемом. Иногда другие лекарства могут помочь снизить необходимость в преднизоне. Это нужно обсудить с вашим врачом.

### **Наиболее часто задаваемые вопросы:**

*Как я приобрел миастению?*

Как и при других аутоиммунных заболеваниях, причины развития МГ остаются неясными. Возможно какие-то внешние факторы (вирусы и др.) послужили причиной сбоя в работе иммунной системы. На этот раз, мы не имеем полного понимания развития МГ.

*Возможно ли вылечить миастению?*

В настоящее время невозможно излечить МГ. Медикаментозная терапия может улучшить мышечные функции, но она должна быть подобрана в зависимости от активности патологического процесса. Препараты, которые влияют на ответ иммунной системы, также могут быть полезны.

*Каковы шансы на развитие слабости и в других мышцах, кроме глазных?*

МГ затрагивает лишь определенные мышцы, особенно глазодвигательные и мышцы, поднимающие верхнее веко. Если МГ не вызывает общей мышечной слабости в течение 2-х лет или более, то шансы развития слабости в других, не глазных мышцах, в будущем невелика. Это, вероятно, так, но не гарантировано, что системная слабость все-таки не произойдет. Если возникнут затруднения при дыхании или глотании, очень важно довести это до сведения вашего врача немедленно.