

КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

© В. В. ПОНОМАРЕВ, 2013

УДК 616.8-009.11-031.4-039.36

СИНДРОМ МИЛЛСА: ОПИСАНИЕ НАБЛЮДЕНИЯ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

В.В. Пономарев

*Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск, Республика Беларусь

Представлен клинический разбор пациента 60 лет (правша) с медленно (более 12 лет) прогрессирующим восходящим левосторонним спастическим гемипарезом с амиотрофией конечностей без сенсорных и речевых нарушений (синдром Миллса), а также с когнитивными расстройствами. При магнитно-резонансной томографии головного мозга выявлены атрофия, преобладающая в моторной зоне коры левого (доминантного) полушария, явления лейкоареоза и отсутствие других очаговых изменений в головном и спинном мозге. Предположено, что в описанном случае синдром Миллса является проявлением фокальной корковой атрофии. Обсуждаются вопросы диагностики, нозологической принадлежности и лечения синдрома Миллса.

Ключевые слова: синдром Миллса, диагностика, лечение

The paper presents a case report of a right-handed patient with slowly progressive (over 12 years) ascending left-sided spastic hemiplegia, limbs amyotrophy, cognitive disorders without sensor or speech problems (Mills' syndrome). Brain MRI revealed cortex atrophy predominantly in motor zone of left (dominant) hemisphere, signs of leukoaraiosis without lesions in brain and spinal cord. We suggested that this case of Mills' syndrome was associated with focal cortex atrophy. The article discusses the aspects of diagnosis, nosological classification and treatment of Mills' syndrome.

Key words: Mill's syndrome, diagnosis, treatment

Синдром Миллса (СМ) — редкое неврологическое расстройство, характеризующееся восходящим или нисходящим центральным гемипарезом (гемиплегией) без сенсорного дефицита. Впервые описано в 1900 г. американским неврологом С. Mills [12], который рассматривал его как новую форму дегенеративного заболевания. Патоморфологически это состояние характеризуется дегенерацией двигательного нейрона кортико-спинального тракта [2, 10]. Нозологическая принадлежность СМ в настоящее время окончательно не определена, и в МКБ-10 это расстройство имеет код G81.9 — гемиплегия неуточненная. Истинная частота СМ неизвестна, так как подобное состояние чаще имеет синдромальный характер, наблюдается в клинической картине ряда неврологических заболеваний (первичный боковой склероз, лобно-височная деменция и др.) и реже встречается изолированно. Ряд авторов полагают, что в части случаев СМ является атипичной гемиплегической формой болезни двигательного нейрона [10, 11, 13].

Типичным возрастом начала заболевания считают 50—60 лет, хотя в литературе встречаются описания СМ в более раннем возрасте в 20—25 лет [6, 7]. Мужчины страдают так же часто, как и женщины.

*Республика Беларусь, Минск, 220026, ул. Филатова, 9, 5-я клин. больница
Respublica Belarus, Minsk, 220026, ul. Filatova, 9, 5-th clinical hospital

Сведения об авторе:

Пономарев Владимир Владимирович — д-р мед. наук, зав. каф. неврологии и нейрохирургии БелМАПО, e-mail: ponomarev@open.by

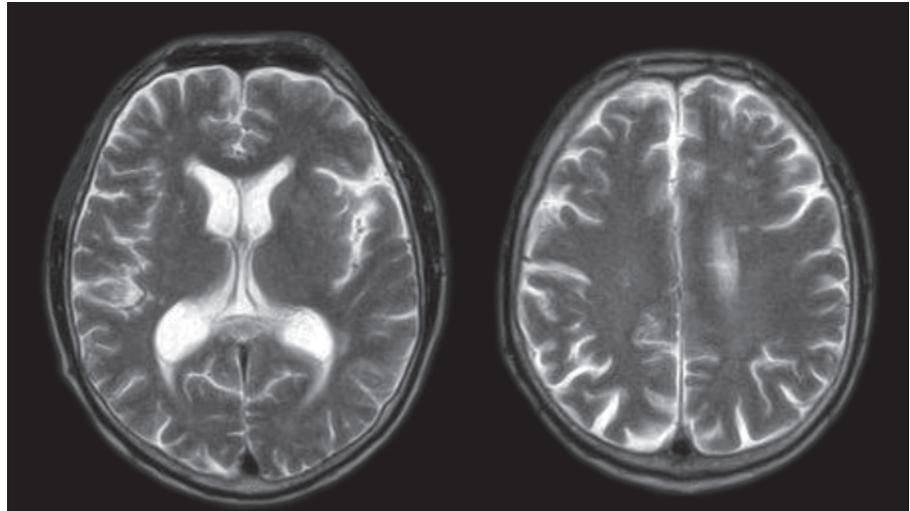
Причины и провоцирующие факторы развития СМ не установлены. В неврологическом статусе у этих пациентов преобладают повышение мышечного тонуса по спастическому типу на одной половине тела, сопровождающееся гемигипотрофией мышц конечностей [1—3]. Отличительной особенностью СМ является преобладание спастичности над парезом и длительное сохранение брюшных рефлексов [2]. СМ чаще имеет медленное прогрессирующее течение, причем динамика клинических симптомов, вероятно, зависит от первичной локализации поражения отдельных мышечных групп, представленных в порядке, обратном расположению их в теле. Так, верхним и внутренним отделам прецентральной извилины, как известно, соответствует нога, средним отделам — рука, а нижним отделам — лицо, язык, гортань и глотка. Можно предположить, что дегенерация при СМ, начавшаяся с нейронов, расположенных в верхних отделах моторной зоны, приводит к восходящему гемипарезу, а со средних и нижних отделов — к нисходящему гемипарезу. Распространение процесса на парасагиттальную область противоположного полушария обычно сопровождается контралатеральной пирамидной симптоматикой, выраженность которой остается значительно меньше. Чувствительность при СМ не страдает, нарушение функции тазовых органов и бульбарные расстройства нехарактерны [2]. Высшие психические функции (речь, праксис, гнозис и др.) не нарушаются. В ряде работ при СМ описаны деменция и сочетание СМ с гигантским врожденным невусом [6, 7]. Диагностика СМ основана главным образом на анализе клинической картины, так как лабораторные мар-

керы при этой патологии неизвестны. Диагноз СМ подтверждают результаты компьютерной томографии (КТ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, выявляющих локальный асимметричный атрофический процесс в моторной зоне коры и/или кортико-спинальном (пирамидном) пути [10]. Дифференцированное лечение СМ в настоящее время не разработано, а его терапия имеет пока только симптоматический характер.

Редкость диагностики СМ в мировой литературе [6, 7, 9, 10, 14] и давнее описание лишь отдельных пациентов в отечественной литературе [1, 3] побудили нас к публикации собственного наблюдения.

Б о л ь н о й К., 60 лет, сторож, инвалид III группы, правша, поступил в неврологическое отделение 5-й городской клинической больницы Минска с жалобами на скованность и ограничение движений в правых конечностях, затрудняющие ходьбу и самообслуживание, периодически несистемное головокружение, боль в правом плечевом суставе. Болен 10 лет (с 50-летнего возраста), когда постепенно без видимых причин появилась сначала «неловкость в ступне», а затем скованность в правой ноге. Через несколько лет присоединилась слабость и скованность в правой кисти, которые постепенно нарастали и распространились на всю руку. Дважды лечился в различных неврологических стационарах Минска. В обоих случаях был установлен диагноз дисциркуляторной энцефалопатии с правосторонним гемипарезом (при КТ головного мозга выявлено расширение кортикальных борозд и желудочковой системы без очаговых нарушений). Существенного улучшения состояния не отмечалось, постепенно появилось затруднение при самообслуживании и ходьбе, из-за чего больной был признан инвалидом III группы. Из ранее перенесенных заболеваний отмечает редкие простудные, артериальную гипертензию (непостоянно принимает гипотензивные средства), сахарный диабет 2-го типа (регулярно принимает манинил), пиелонефрит, туберкулезный плеврит в возрасте 20 лет. Семейно-наследственный анамнез не отягощен.

Объективно при поступлении общее состояние удовлетворительное, соматической патологии не выявлено. Больной в сознании, ориентирован в месте и времени, слегка эйфоричен, снижены память на текущие события и внимание. Нейропсихологическое тестирование: показатели по Краткой шкале оценки психического статуса (Mini-mental State Examination — MMSE) — 27 баллов, батареи лобной дисфункции — 12 баллов, теста Мюнстена (показатель успешности) — 0,6 (в норме 1,0), теста «10 слов» — непосредственное восприятие 4, 5, 5



МРТ-грамма головного мозга больного К., 60 лет, с диагнозом СМ.

Асимметричное расширение кортикальных борозд, преобладающее в передней центральной извилине слева, и явления лейкоареоза в области задних рогов боковых желудочков.

слов (в норме 5, 7, 9 слов), отсроченное восприятие через 30 мин — 0 слов. Речь, письмо, чтение не нарушены. Все двигательные навыки, целенаправленные движения (праксис) сохранены. Черепные нервы: зрачки D=S, реакция на свет живая, движения глазных яблок в полном объеме, глоточный рефлекс сохранен. Легкая сглаженность правой носогубной складки, язык по средней линии. Сила правых конечностей незначительно снижена — до 4 баллов, мышечный тонус в правой руке и ноге повышен по пирамидному типу (положительный феномен «складного ножа»). Частичные мышечные контрактуры крупных суставов справа (особенно правого плечевого сустава). Гипотрофия мышц правых конечностей, преимущественно проксимальных отделов, на 1,5 см в диаметре. Глубокие рефлексы высокие (D>S), зоны расширены, клонус стопы справа, симптомы Бабинского и Оппенгейма положительные справа. Брюшные рефлексы средней живости (D=S). Чувствительность не нарушена. Оценить координаторные пробы, выполняемые правыми конечностями, сложно из-за их спастичности. Нарушений функций тазовых органов нет. Фибрилляция, фасцикуляция мышц конечностей и языка не выявлено. Походка гемипаретическая типа Вернике—Манна.

При лабораторном исследовании рутинные общеклинические, биохимические показатели крови и мочи не изменены, уровень глюкозы в крови колеблется от 7,4 до 11,9 ммоль/л. Анализ цереброспинальной жидкости (ЦСЖ): белок 0,17 г/л, цитоз $3 \cdot 10^9$ /л, глюкоза 4 ммоль/л. Коагулограмма: МНО 1,14; фибриноген 5,4 ммоль/л, этаноловый тест положительный, гематокрит 34/66. ЭКГ: ритм синусовый, нормальное положение электрической оси сердца, признаки гипертрофии левого желудочка.

Консультация окулиста: острота зрения 0,6/0,3, с коррекцией 0,8/0,3; внутриглазное давление 21/21 мм вод. ст.; на глазном дне артерии сужены, извиты, вены расширены. Электромиография (ЭМГ): при-

знаков поражения передних рогов спинного мозга не выявлено. МРТ головного мозга: базальные цистерны, желудочки мозга, кортикальные борозды расширены, асимметричны ($S < D$), явления лейкоареоза (см. рисунок), признаков очагового поражения мозга, ствола головного мозга не выявлено. При МРТ шейного и грудного отделов спинного мозга патологии не обнаружено. По данным катамнеза в течение двух лет не произошло заметного прогрессирования неврологического расстройства у пациента.

Обсуждение

Таким образом, в нашем наблюдении у мужчины в возрасте 50 лет постепенно появилась правосторонняя пирамидная симптоматика в стопе, которая затем приняла восходящий характер и распространилась на руку. Топически процесс в головном мозге характеризовался преимущественным поражением левой прецентральной извилины. Такая избирательная локализация поражения доминантного полушария у правши подтверждалась данными неврологического статуса (пирамидный гемипарез с отсутствием афазии, алексии, аграфии, акалькулии) и данными МРТ, указывающими на асимметричную атрофию в двигательной зоне коры. Таким образом, имело место хроническое восходящее одностороннее поражение верхнего двигательного нейрона слева. У наблюдаемого пациента пирамидная симптоматика отличалась спастическим повышением мышечного тонуса с развитием частичных контрактур крупных суставов при незначительной мышечной слабости в руке и ноге; асимметричным повышением глубоких рефлексов и патологическими стопными рефлексами; легкой атрофией мышц правых конечностей; сохранением брюшных рефлексов; отсутствием фибрилляций и фасцикуляций. Кроме этого, у пациента выявлены когнитивные нарушения, которые подтверждены ослаблением внимания и памяти при выполнении тестов Мюнстенберга, батареи лобной дисфункции и «10 слов» при нормальных показателях MMSE. Выявленные когнитивные нарушения в сочетании с лейкоареозом при МРТ головного мозга, по нашему мнению, могли быть обусловлены сопутствующей диабетической и гипертензивной энцефалопатией I—II стадии. Наличие постепенного, медленного, одностороннего, восходящего развития гемиспастического синдрома, который сопровождался атрофическим процессом, преобладающим в двигательной зоне коры доминантного полушария при отсутствии другого очагового поражения головного и спинного мозга, позволило нам заподозрить в качестве основного патологического процесса СМ. В представленном наблюдении длительный анамнез заболевания (12 лет), отсутствие генерализации процесса в виде равномерного поражения центрального и периферического мотонейрона позволили нам исключить болезнь двигательного нейрона.

Неврологические нарушения в представленном случае соответствовали характерным признакам этого расстройства, такими как у 8 пациентов, описанных С. Mills [12]. Они характеризовались очень медленным (более 10—15 лет) развитием восходя-

щей гемиплегии, начавшейся со слабости в ноге, которая затем распространилась на гомолатеральную руку. В последующих наблюдениях установлен нисходящий вариант дебюта СМ в виде первичного поражения лицевой мускулатуры или руки, который встречается значительно реже [8]. По мнению большинства исследователей, пирамидные симптомы при СМ всегда преобладают на стороне гемипареза, однако на поздних стадиях заболевания возможна двусторонняя симптоматика с сохранением ее асимметрии [10]. Типичным признаком для СМ считаются преобладание спастичности пораженных конечностей над их слабостью, их умеренная амиотрофия и отсутствие фасцикуляций [1—3]. Чувствительные нарушения при СМ обычно отсутствуют, однако редко встречается минимальная гемигипестезия [9]. Описания семейных случаев СМ в литературе нет.

Представляет интерес обзор ранее опубликованных клинических наблюдений СМ с анализом полученных результатов нейрофизиологических, нейропсихологических и нейровизуализационных исследований.

М. Dogan и соавт. [6] описали СМ у пациентки 60 лет, у которой в течение двух лет наблюдалось постепенное снижение когнитивных функций с нарушением социальной адаптации и частыми падениями с травматизацией. При осмотре не отмечено апраксии, афазии, чувствительных нарушений и миоклоний. Показатели MMSE — 26 баллов. Авторы отмечали у пациентки слабость и скованность в левых конечностях и двустороннюю гиперрефлексию. При МРТ головного мозга выявлена асимметричная лобно-височная атрофия ($D > S$). При однофотонной эмиссионной компьютерной томографии подтверждена асимметричная лобно-височная гипоперфузия. В ЦСЖ был незначительно повышен уровень белка — 0,73 г/л, цитоз в норме. При динамическом наблюдении в течение 6 мес отмечено снижение показателей теста MMSE до 20 баллов. Речь стала односложной, но больная могла писать и узнавать лица друзей; сохранялась слабость и скованность исключительно в левых конечностях. Пациентка умерла через 3 года после появления первых симптомов. На аутопсии при микроскопическом исследовании выявлена выраженная фронтотемпоральная атрофия типа «кончика ножа». Не отмечено спонгиозных изменений. Отсутствовали синуклеины α , β , протеин τ и прионовые протеины. Выявлены включения убиквитина в кортикальных нейронах, гиппокампальных зубчатых гранулярных клетках и ядрах подязычного нерва. На основании выявленных морфологических изменений авторы диагностировали лобно-височную деменцию в сочетании с болезнью двигательного нейрона. Сопоставляя свои результаты с данными, полученными ранее J. Malin и соавт. [11], авторы пришли к заключению, что в части случаев СМ может быть гемиплегической формой болезни двигательного нейрона. Этого же мнения придерживается S. Sasaki [13], который считает, что в ряде случаев СМ является атипичным гемиплегическим вариантом амиотрофического бокового

склероза, что составляет около 20% от всех случаев этого заболевания.

J.-L. Gastaut и F. Bartolomei [9] полагают, что СМ может быть проявлением первичного бокового склероза, и в качестве иллюстрации своего мнения приводят 2 клинических наблюдения с восходящим и нисходящим вариантами начала. В первом случае у женщины 49 лет (правши), ранее серьезно не болевшей, в 1975 г. появилась неловкость в правой стопе, которая затем медленно распространилась вверх на бедро. Через 6 лет она обратилась в госпиталь. При осмотре выявлена мышечная слабость и скованность только в правой ноге с гиперрефлексией и симптомом Бабинского. Чувствительность была сохранена. Все исследования (электроэнцефалография, анализ ЦСЖ, ЭМГ, КТ головного мозга, миелография) не выявили патологии. Через 2 года при повторном осмотре отмечено ухудшение состояния: присоединились слабость в правой кисти, умеренное повышение мышечного тонуса в правых конечностях, пирамидная походка. В ЦСЖ уровень белка был повышен до 0,6 г/л, олигоклональные антитела не обнаружены. При исследовании триплета вызванных потенциалов (слуховых, зрительных, соматосенсорных), КТ и МРТ головного и спинного мозга, спинальной ангиографии изменения не выявлены. В 1993 г. (через 18 лет) отмечены правосторонний гемипарез, гиперрефлексия, клонус стопы, положительный симптом Бабинского, недержание мочи, отсутствие фасцикуляций и амиотрофий. При повторных МРТ головного и спинного мозга и ЭМГ изменения не обнаружены. Во втором наблюдении женщина 25 лет (правша) в 1976 г. впервые заметила слабость в левой кисти, которая в последующие годы медленно распространилась на всю руку. В 1985 г. присоединились слабость и скованность в левой ноге и затруднения при ходьбе. В 1989 г. при осмотре авторы отмечали левосторонний гемипарез и отсутствие чувствительных нарушений. Глубокие рефлексы были высокими с двух сторон, симптом Бабинского положительный слева, впервые отмечена лицевая асимметрия слева. В ЦСЖ уровень белка снижен до 0,1 г/л. Все проведенные исследования (вызванные потенциалы, КТ, МРТ головного и спинного мозга, повторные ЭМГ, биопсия) не выявили патологии. По данным катанеза (17 лет), прогрессирования процесса не выявлено. Анализируя оба случая, авторы отмечают изолированное поражение верхнего мотонейрона при СМ. Отдавая предпочтение диагнозу первичного бокового склероза, авторы подчеркивают, что описанная ими клиническая картина не полностью отвечает критериям этого заболевания (в частности, очень медленный тип прогрессирования), и надеются, что опубликованная статья инициирует публикацию других наблюдений с целью уточнения нозологической принадлежности СМ.

Несмотря на неясность этиологии СМ, часть исследователей [1, 3, 6, 10] поддерживают мнение «пионера» описания этого синдрома С. Mills [12] о том, что эта патология может быть редким вариантом одностороннего первичного дегенеративного

расстройства центральной нервной системы. Между тем остается неясным топический уровень поражения нервной системы. По мнению J.-L. Gastaut и F. Bartolomei [9], пирамидный путь при СМ поражается на уровне ствола головного мозга, спинного мозга, а двигательная зона коры остается интактной. В другой работе G. Frisoni и соавт. [7], описывая мужчину 20 лет с хроническим прогрессирующим восходящим гемипарезом и гигантским врожденным невусом, обнаружили поражение кортико-спинномозгового пути на уровне моста. В нашем наблюдении, напротив, показано, что имеющаяся неврологическая симптоматика обусловлена избирательным поражением двигательной зоны коры при интактности других отделов кортико-спинномозгового пути. Это обстоятельство в сочетании с другими особенностями неврологического статуса позволило нам предположить, что в данном случае СМ явился вариантом фокальной корковой атрофии. В патогенезе этого расстройства большая роль отводится формированию патологических внутринейрональных включений и митохондриальной дисфункции в клетках отдельных зон коры под влиянием неуточненных дефектных нейротоксичных белков [5, 8].

С учетом синдромального характера процесса при СМ, кроме болезни двигательного нейрона, следует иметь в виду множество фенокопий, имитирующих это расстройство. СМ (особенно его нисходящий вариант) необходимо дифференцировать с опухолями головного и спинного мозга, в том числе с лептоменингеальной меланомой; множественными лакунарными инфарктами в каротидном бассейне; миелитом или рассеянным склерозом; менингovasкулярным нейросифилисом; антифосфолипидным синдромом и др. [10, 11]. С целью дифференциальной диагностики в этих случаях G. Volta и соавт. [14] рекомендуют отдавать предпочтение МРТ головного мозга.

Дифференцированное лечение СМ пока не разработано. В лечении амиотрофического бокового склероза и других нейродегенераций активно изучаются возможности нейротрансплантации с помощью эмбриональных стволовых клеток, использование нейротрофических факторов: фактора роста нервов, инсулиноподобного фактора роста, семейства нейротрофинов, глиального и цилиарного нейротрофического фактора, нейропозитических цитокинов [4]. Определенную позитивную роль играет курсовое назначение медикаментов с большим или меньшим доказанным антиоксидантным эффектом (актовегин, цитофлавин и др.). В качестве симптоматической терапии СМ оправданы прием миорелаксантов (мидокалм, баклофен, в том числе с использованием специальной помпы), физиотерапия (грязи, озокерит) и лечебная физкультура.

Таким образом, СМ может представлять редкий вариант дегенеративной патологии центральной нервной системы. Лишь тщательный клинический анализ этого редкого расстройства с сопоставлением патоморфологических данных позволит раскрыть механизмы уже известных и предполагаемых фактов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Боброва В.И., Дивиза Т.И., Клименко В.В., Криворучко И.Ф. Синдром Миллса // Врач. дело. — 1989. — № 4. — С. 92—94.
2. Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни / Под ред. Е.И. Гусева, Г.С. Бурда, А.С. Никифорова. — М.: Медицина, 1999. — С. 76.
3. Одинокова В.А., Кирьяков В.А., Лобов М.А. Синдром Миллса // Сов. мед. — 1984. — № 10. — С. 115—118.
4. Скворцова В.И., Бачурин С.О., Разинская О.Д. и др. Новые аспекты патогенеза бокового амиотрофического склероза // Журн. неврол. и психиатр. — 2011. — № 2. — С. 4—8.
5. Судаков Н.П., Бывальцев В.А., Никифоров С.Б. и др. Дисфункция митохондрий при нейродегенеративных заболеваниях // Журн. неврол. и психиатр. — 2010. — № 9. — С. 87—91.
6. Doran M., Enevoldson T., Ghadiali E., Larner A. Mill's syndrome with dementia // J. Neurol. — 2005. — Vol. 256. — P. 846—847.
7. Frisoni G.B., Gasparotti R., Di Monda V. et al. Giant congenital nevus and chronic progressive ascending hemiparesis (Mills syndrome) // Ital. J. Neurol. Sci. — 1992. — № 3. — P. 259—263.
8. Galvin J.E. Neurodegenerative diseases: pathology and the advantage of single-cell profiling // Neurochem. Res. — 2004. — Vol. 29, № 6. — P. 1041—1151.
9. Gastaut J.-L., Bartolomei F. Mill's syndrome: ascendeing (or descendeing) progressive hemiplegia: a hemiplegic form of primary lateral sclerosis // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 1994. — Vol. 57, № 10. — P. 1280—1281.
10. Lachaud S., Soriani M., Delmont E. et al. Mill's syndrome: a rare clinical entity // Rev. Neurol. — 2007. — Vol. 163, № 3. — P. 335—340.
11. Malin J., Poburski R., Reusche E. Clinical variants of amyotrophic lateral sclerosis: hemiplegic type of ALS and Mills syndrome. A critical review // Fortschr. Neurol. Psychiatr. — 1986. — Bd 54, № 4. — S. 101—105.
12. Mills C.K. A case of unilateral progressive ascendeing paralysis probably presenting a new form of degenerative disease // J. Nerv. Ment. Dis. — 1900. — Vol. 27. — P. 195—200.
13. Sasaki S. Phenotypes in ALS — clinical features and pathology // Brain Nerve. — 2007. — Vol. 59, № 10. — P. 1013—1021.
14. Volta G., Magoni M., Vangi D., Vignolo L. Role of MRI in the diagnosis Mills syndrome // Ital. J. Neurol. Sci. — 1989. — Vol. , № 5. — P. 519—521.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.74-009.17-06:616.24-008.4]-07

ДИАГНОСТИКА РАННИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ У БОЛЬНЫХ МИАСТЕНИЕЙ

Е.М. Павлова¹, Н.И. Щербак², В.А. Рудниченко², М.В. Лукьянов¹

*¹Федеральный медицинский биофизический центр им. А.И. Бурназяна, Москва; ²Научный центр неврологии РАМН, Москва

Своевременное выявление нарушений нервно-мышечной передачи (НМП) в дыхательных мышцах больных миастенией является жизненно важной клинической задачей и требует выбора наиболее точных методов диагностики. В работе проведено сопоставление клинической значимости ритмической стимуляции дыхательных мышц и спирометрического исследования жизненной емкости легких (ЖЕЛ) для диагностики ранних нарушений дыхания у 52 больных с генерализованной миастенией. Из 52 пациентов патологические значения декремента М-ответа в диафрагме удалось выявить у 48 (92,3%) больных, в трапециевидной мышце — у 30 (57,7%). Степень блока НМП в диафрагме по сравнению с трапециевидной мышцей достоверно преобладала. Снижение ЖЕЛ < 80% выявлено лишь у 27 (52%) больных с декрементом в диафрагме. Введение прозерина вызывало увеличение ЖЕЛ как при исходном ее снижении, так и при нормальных значениях показателя ЖЕЛ у большинства больных. Отсутствие изменения сниженного значения ЖЕЛ на фоне прозерина указывало на «не миастенический» характер диспноэ и требовало поиска сопутствующей патологии легких. Определены критерии дифференциальной диагностики нарушений дыхания у больных миастенией: наличие блока НМП в диафрагме и его обратимость после введения прозерина характерно для «миастенического» диспноэ, необратимое на фоне прозерина снижение ЖЕЛ без блока НМП в диафрагме — для первичной патологии легких. Комплексное исследование дыхательных функций у больных миастенией, включающее непрямую ритмическую стимуляцию диафрагмальной мышцы и определение ЖЕЛ, позволяет выявить слабость дыхательных мышц при миастении.

Ключевые слова: миастения, диафрагма, диафрагмальный нерв, ритмическая стимуляция, нервно-мышечная передача, диспноэ, слабость дыхательной мускулатуры, спирометрия, жизненная емкость легких

The early detection of neuromuscular transmission (NMT) disorders in respiratory muscles of patients with myasthenia is an important clinical problem which requires seeking for the most accurate diagnostic tests. The article presents the comparison of role and clinical significance of rhythmical stimulation of respiratory muscles and spirometry for early diagnosis of respiratory disturbances in 52 patients with generalized myasthenia. Abnormal values of M-response decrement were detected in diaphragm of 48 (92,3%) patients, and in trapezium muscle of 30 patients (57,7%). The degree of NMT block was significantly severe in diaphragm than in trapezium muscle. Decreased lung capacity below than 80% was seen in 27 (52%) patients with abnormal decrement in diaphragm. Proserin injection increased lung