

Заметки и наблюдения из практики

© Г. Н. ЖДАНОВ, 2012

УДК 616.74-009.17-06:616.27-006+616.155.291]-036.1

СЛУЧАЙ ДЕБЮТА МИАСТЕНИИ НА ФОНЕ ЭССЕНЦИАЛЬНОЙ ТРОМБОЦИТЕМИИ

Г. Н. Жданов

МУ Зубцовская центральная районная больница, Тверская область

В приведенном наблюдении показан дебют генерализованной формы миастении у больной с эссенциальной тромбоцитемией. Отмечены особенности клинических проявлений миастении. Предположена важная роль предшествующих иммунологических нарушений как пусковых механизмов в дебюте миастении.

Ключевые слова: миастения, эссенциальная тромбоцитемия, тимомы, аутоиммунный процесс

THE ONSET OF MYASTHENIA IN A PATIENT PRESENTING WITH ESSENTIAL THROMBOCYTOPENIA

G.N. Zhdanov

Zubtsov Central Regional Hospital, Tver region

This paper describes the onset of a generalized form of myasthenia in a patient presenting with essential thrombocytopenia. Clinical features of myasthenia are considered. It is hypothesized that immunological disorders in the preceding period play an important role in the mechanisms triggering the onset of myasthenia.

Key words: myasthenia, essential thrombocytopenia, thymoma, autoimmune process

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), В. С. Лобзина (1960), Б. М. Гехта (1965), Skrabanek (1974), Rowland (1978), Campbell и Bromwell (1990) миастения была выделена в отдельную нозологическую форму [1—6].

Согласно распространенной в настоящее время точке зрения, базирующейся на эпидемиологических исследованиях, 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—8].

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. Многие пациенты указывают на развитие заболевания после перенесенных физических или психических перегрузок, стрессорных воздействий, а также на связь острого развития миастенических расстройств с укусом пчелы или приемом лекарственных препаратов. Многочисленные

исследования и клинические наблюдения доказывают связь миастении с патологией вилочковой железы. Так, тимомы, по данным разных авторов, выявляются у 10—56% больных миастенией. При этом опухоль вилочковой железы обнаруживается у 37,8% мужчин, заболевших в возрасте от 31 года до 40 лет, и у 31,7% женщин этого же возраста, а в возрасте от 41 года до 50 лет она наблюдается у 25% мужчин и 32,6% женщин. Вместе с тем по данным секционных наблюдений частота тимом в популяциях составляет 0,1% [2, 3, 5, 6, 9—13].

Примером дебюта генерализованной миастении в сочетании с опухолью вилочковой железы на фоне гематологического заболевания может служить следующая выписка из истории болезни.

Больная З., 43 года, поступила в отделение 05.10.09 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, отвисание нижней челюсти.

Больна в течение недели, когда на фоне хорошего самочувствия появилась слабость жевательной мускулатуры, испытывала затруднение при жевании и разговоре, стало нарастать отвисание нижней челюсти, при разговоре и во время приема пищи больная была вынуждена поддерживать нижнюю челюсть рукой. 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. В 2006 г. перенесла тромбоз эмболию правой глазной артерии с последующей вторичной неоваскулярной посттромботической глаукомой правого глаза. С 2007 г. наблюдается у гематолога по поводу эссенциальной тромбоцитемии. В феврале 2007 г. перенесла лазеротерапию сетчатки правого глаза.

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. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Язык по средней линии. Дизартрия. Выраженная слабость мышц нижней части лица. Нижняя челюсть отвисает. Прикус и жевание нарушены, больная с трудом закрывает рот. 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, усиливается отвисание нижней челюсти. Чувствительных нарушений не выявлено. Патологические симптомы не определяются. Координационные пробы выполняет. В пробе Ромберга устойчива.

Клинический анализ крови при поступлении: Hb 128 г/л, эр. $3,71 \cdot 10^{12}/л$, л. $5,2 \cdot 10^9/л$, э. 1%, б. 0, п. 1%, с. 41%, лимф. 52%, мон. 4%, Ht 572%, тр. 1200; СОЭ 3 мм/ч.

Клинический анализ крови при выписке: Hb 133 г/л, эр. $4,2 \cdot 10^{12}/л$, л. $8,3 \cdot 10^9/л$, э. 0, б. 0, п. 2%, с. 52%, лимф. 38%, мон. 6%, Ht 421%, тр. $894 \cdot 10^9/л$; СОЭ 5 мм/ч.

Анализ мочи: удельный вес 1200, белок 0,033%, глюкоза не определяется, лейкоциты, эритроциты не обнаружены.

Биохимический анализ крови: калий 4,2 ммоль/л, натрий 142 ммоль/л, холестерин общий 5,1 ммоль/л, липопротеины высокой плотности 1,7, липопротеины низкой плотности 3,4, аланинаминотрансфераза 3 мкмоль/л, аспаратаминотрансфераза 4 мкмоль/л, общий билирубин 7,86 мкмоль/л, мочевины 6,2 ммоль/л, креатинин 106 мкмоль/л, триглицериды 1,51.

Коагулограмма: протромбиновый индекс — 89, активированное частичное тромбопластиновое время — 34,8, тромбиновое время — 18,1, фибриноген — 1,98. Антитела к ВИЧ, вирусам гепатита В и С в крови не обнаружены. Реакция Вассермана отрицательная.

На ЭКГ — синусовый ритм, горизонтальное направление электрической оси сердца, перегрузка левого желудочка, предсердия.

Консультация окулиста: правый глаз спокоен, роговица прозрачная, передняя камера средней глубины, радужка структурна, зрачок не реагирует на свет. Глазное дно: диск зрительного нерва бледный с большим количеством новообразованных сосудов, артерии узкие, запустевшие, вены с аневризмами, в макулярной зоне новообразованные сосуды, выраженная ишемия сетчатки. Левый глаз спокоен, роговица прозрачная, влажная, передняя камера средней глубины, влага прозрачная, радужка структурна, хрусталик — начальные помутнения, стекловидное тело — деструкция. Глазное дно: диск зрительного нерва бледно-розовый, границы четкие, сосудистый пучок по центру, в макулярной области и на периферии без особенностей.

Консультация гематолога: эссенциальная тромбоцитемия. Рекомендован постоянный прием гидреа по 500 мг 1 раз в сутки.

Магнитно-резонансная томография головного мозга, церебральных артерий: на серии магнитно-резонансных томограмм, взвешенных по T1 и T2 в трех проекциях, визуализированы суб- и супратенториальные структуры. Изменений очагового и диффузного характера в веществе мозга не выявлено. Боковые, III и IV желудочки обычной конфигурации, симметричны, не расширены, не компримированы. Базальные цистерны не изменены. Срединные структуры не смещены. Хиазмальная область без особенностей, гипофиз обычного размера, ткань гипофиза имеет типичный сигнал. Субарахноидальные пространства конвексимальной поверхности не расширены. Стволовые структуры не изменены. Миндалины мозжечка расположены обычно. На серии магнитно-резонансных ангиограмм визуализированы внутренние сонные, базилярная артерии, интракраниальные сегменты позвоночных артерий и их разветвления. Виллизиев круг разомкнут. Определяется вариант развития — задняя двусторонняя трифуркация внутренних сонных артерий (отхождение обеих задних мозговых артерий от внутренней сонной артерии с обеих сторон). Отмечается избыточная извитость базилярной артерии. Просветы остальных сосудов равномерные, кровоток симметричный, участков с патологическим кровотоком не выявлено.

Заключение: при магнитно-резонансной томографии данных, свидетельствующих об очаговых изменениях вещества головного мозга, остром нарушении мозгового кровообращения и внутричерепной объемный процесс, не найдено. Вариант развития виллизиева круга. Избыточная извитость базилярной артерии.

Компьютерная томография грудной полости, средостения: в переднем средостении на уровне дуги аорты визуализируется объемное образование мягкотканной плотности (38—45 ед.) размером 22 × 24 мм с ровными контурами. После внутривенного введения рентгеноконтрастного вещества отмечается повышение плотности указанного образования до 70—75 ед. Заключение: картина тимомы средостения.

Прозериновая проба: через 40 мин после введения 1 мм 0,05% раствора прозерина исчезла дизартрия, увеличился объем мимической активности, движений рук и ног.

Клинический диагноз: миастения, генерализованная форма, впервые выявленная, средней степени тяжести. Артериальная гипертензия 2 ст. высокий риск. Эссенциальная тромбоцитемия.

Назначено лечение: калимин по 60 мг 4 раза в сутки, панангин по 2 таблетки 3 раза в сутки, верошпирон по 150 мг в сутки. Состояние больной быстро 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 прозериновой пробы, стабильном улучшении состояния на фоне антихолинэстеразной терапии, а также на данных компьютерной томографии переднего средостения. 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 тимомы, о чем свидетельствуют острое начало и наибольшая выраженность клинической картины с первых дней заболевания.

Особенностью представленного наблюдения является сочетание миастении с сердечно-сосудистыми и гематологическими 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 [3, 7, 10]. Подтверждением роли вилочковой железы в патогенезе миастении является положительное влияние тимэктомии на течение заболевания. 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 тимус [2, 3, 5].

Сведения об авторе:

Жданов Геннадий Николаевич — д-р мед. наук, врач-невролог; e-mail: Zhdanov@zcrb.ru

ЛИТЕРАТУРА

1. Гехт Б. М. Синдромы патологической мышечной утомляемости. М.: Медицина; 1974.
2. Гехт Б. М., Ильина Н. А. Нервно-мышечные болезни. М.: Медицина; 1982.
3. Кузин М. И., Гехт Б. М. Миастения. М.: Медицина; 1996.
4. Лобзин В. С. Миастения. Л.: Медицина, Ленингр. отд-ние; 1960.
5. Лобзин В. С., Сайкова Л. А., Полякова Л. А. Диагностика и лечение миастении. Л.: Медицина, Ленингр. отд-ние, 1984.
6. Скрипниченко Д. Ф., Шевнюк М. М. Диагностика и лечение миастении. Киев: Здоров'я; 1991.
7. Жулев Н. М., Керн А., Полякова Л. А. и др. Диагностика и лечение миастении. В кн.: Материалы IX Всероссийского съезда неврологов. Ярославль; 2006. 104.
8. Лайсек Р. П., Барчи Р. Л. Миастения: Пер. с англ. М.: Медицина; 1984.
9. Гращенко Н. И. Миастенические расстройства. М.: Медицина; 1965.
10. Евсеев В. А. Иммунологические механизмы развития миастении. Иммунология 1980; 3: 25—38.
11. Кемилева З. Вилочковая железа: Пер. с болг. М.: Медицина; 1984.
12. Кузин М. И., Волков Б. П. Тимомы с миастеническим синдромом. Хирургия 1974; 6: 71—77.
13. Пирогов А. И., Полоцкий Б. Е., Лактионов К. П. Характеристика тимом и их прогноз. Сов. мед. 1983; 12: 99—102.
14. Гусев Е. И., Скворцова В. И. Ишемия головного мозга. М.: Медицина; 2001.
15. Жданов Г. Н. Клинические и иммунологические аспекты в дифференциальной диагностике, лечении и прогнозировании ишемического инсульта: Дис. ... д-ра мед. наук. М.; 2007.
16. Воробьев А. И. (ред.). Руководство по гематологии. М.: Медицина; 1985; т. 1—2.

Поступила 01.11.10

©КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.61-002.151-022:578.833.29]+616.98:579/115

ДВА СЛУЧАЯ СОЧЕТАННОГО ТЕЧЕНИЯ ГЕМОМРАГИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ С ПОЧЕЧНЫМ СИНДРОМОМ И ЛЕПТОСПИРОЗА В ЭНДЕМИЧНОМ РЕГИОНЕ

А. А. Нафеев^{1,2}, Г. А. Савинова³, Л. В. Климова⁴

¹ФГУЗ Центр гигиены и эпидемиологии в Ульяновской области; ²медицинский факультет Ульяновского государственного университета; ³МУЗ Центральная городская клиническая больница; ⁴МУЗ Центральная клиническая медико-санитарная часть

Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом (ГЛПС) и лептоспироз являются зоонозами, при которых резервуар возбудителя — дикие мышевидные грызуны, чаще всего обыкновенная полевка. Инфекции у них протекают бессимптомно в виде латентного носительства. Возбудитель выделяется с калом, мочой. В зависимости от места инфицирования выделяют

очаги внепоселкового типа и очаги поселкового (городского) типа. В этом случае заражение происходит в жилищах частного сектора, расположенных непосредственно в лесу либо на достаточно близком расстоянии (25—100 м) от леса или густого кустарника. Грызунов привлекают овощи, хранящиеся в погребах или сараях недалеко от леса.