

УДК616-07+616.74

В.Д. Косачев, Н.М. Жулев, А.В. Лоев

ВОЗМОЖНОСТИ ИМПЕДАНСМЕТРИИ СТАПЕДИАЛЬНОЙ МЫШЦЫ В ДИАГНОСТИКЕ МИАСТЕНИИ

С.-Петербургская медицинская академия последипломного образования

Миастения — тяжелое нервно-мышечное заболевание с прогрессирующим течением, главной клинической чертой которого является патологическая утомляемость мышц, приводящая к парезам и параличам [1-3]. В генезе развития данного заболевания большое значение имеют аутоиммунные нарушения — образование аутоантител к никотиновому холинорецептору концевой пластинки мышечного волокна, в результате нарушается нейротрансмиссия на уровне нервно-мышечного синапса [4-6].

Диагностика миастении основана на выявлении патологической утомляемости мышц, приводящей к парезам и параличам, с последующим восстановлением мышечной силы после отдыха или под влиянием антихолинэстеразных препаратов [7, 8]. Распознавание миастении представляет существенные трудности. Диагностика бывает относительно нетрудной в стадии развернутой клинической картины. Сложности возникают главным образом на начальных стадиях заболевания и при локальных формах, когда имеются единичные симптомы болезни или атипичное течение миастении.

Определенную помощь в диагностике миастении обеспечивают электромиографические исследования, проведенные с помощью накожных, игольчатых электродов и непрямой электростимуляции мышц. Однако при некоторых локальных формах миастении (глазной, глоточно-лицевой), когда поражаются отдельные краниальные мышцы (глазные, глоточные, артикуляционные), исследование их миоэлектрической активности становится невозможным, так как указанные мышцы недоступны для наложения стимуляционных и отводящих электродов. В трудных случаях, на ранних стадиях развития миастении используется методика определения мышечной утомляемости стапедальной мышцы при ее электрическом раздражении.

Методы исследования. Проведен анализ результатов обследования и лечения 846 больных миастенией за 18 лет (1988-2005 гг.), находившихся в СПбМАПО, Военно-медицинской академии и в Городской больнице № 15. Из общего количества больных мужчины составили 31%, женщины 69% (соотношение мужчин и женщин 1 : 2). Средний возраст мужчин составил 40,8 и женщин 39,4 года. Среди мужчин, больных миастенией, наибольшее число наблюдений (37%) приходилось на возраст 21-40 лет, а женщин этого возраста было 40%. Для обследования больных применяли классическую методику неврологического исследования, анализировали результаты лабораторных клинических и биохимических, инструментальных исследований, в том числе электрокардиографических и рентгенологических. О В.Д. Косачев, П.М. Жулев, А.В. Лоев, 2006

Дополнительно к клиническим исследованиям применяли метод объективной импеданс-метрии стапедальной мышцы (ИСМ) у 176 больных миастенией с различными клиническими формами заболевания в возрасте от 17 до 66 лет и длительностью заболевания от 3 месяцев до 10 лет. Кроме того, нами проведены исследования ИСМ у 34 здоровых добровольцев. Их средний возраст составил 38,4 года.

Метод основан на определении ранних признаков патологической мышечной утомляемости стапедальной мышцы при раздражении ее повторными звуковыми сигналами путем регистрации изменения величины акустического сопротивления (импеданса) среднего уха. С учетом эмбриогенетического родства глазных мышц с мышцами среднего уха при миастении в ушных мышцах происходят такие же нарушения, как и в глазных мышцах. В исследовании использовали прибор (рис. 1), в котором от звукового генератора в слуховой проход (далее в барабанную перепонку, костно-мышечный аппарат среднего уха, улитку) подается постоянный «зондирующий звуковой сигнал» низкой частоты (250 Гц) с постоянной интенсивностью. Часть звукового сигнала отражается от перечисленных выше структур органа слуха и, пройдя через усиление, регистрируется на шкале прибора в виде определенного значения. Параметр этот индивидуальный, в литературе носит название «исходный (суммарный или входной) импеданс» и отражает функциональное состояние среднего уха в момент исследования. В процессе исследования исходный акустический импеданс является величиной постоянной.

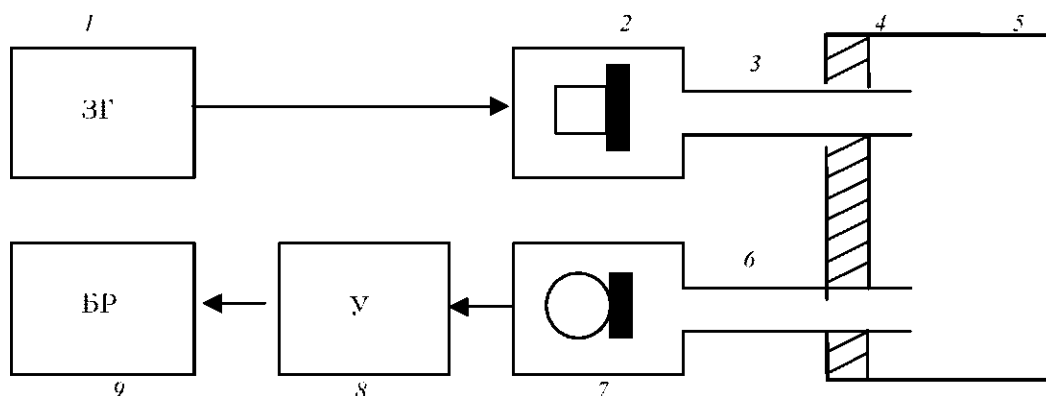


Рис. 1. Блок-схема импедансметрии:

1 — ЗГ-звуковой генератор; 2 — телефон акустической головки; 3 — звуковод; 4 — obturator; 5 — полость между obturatorом и барабанной перепонкой; 6 — звуковод; 7 — микрофон акустической головки; 8 — усилитель; 9 — блок регистрации

Результаты исследования и их обсуждение. В группе больных с развернутой клинической картиной на первом году заболевания диагноз «миастения» был поставлен в 85,1% случаев, а в группе больных с моносимптомным течением миастении — в 11,5% случаев (табл. 1). В остальных наблюдениях с моносимптомным течением болезни диагноз был установлен в большей части случаев (70,3%) значительно позже — на 2-4-м году заболевания. В отдельных случаях (6,4%) диагноз миастении был

распознан через семь лет и более. Следовательно, четко очерченная клиническая картина при развернутой форме заболевания является важным клиническим критерием распознавания миастении.

Для выявления оптимальных клинических признаков миастении проведен анализ частоты встречаемости наиболее значимых симптомов болезни (табл. 2). Наиболее типичные симптомы миастении — специфическая формула двигательных расстройств (93,0%) и патологическая мышечная утомляемость (92,3%). Второй по частоте группой признаков миастении является генерализация патологической мышечной слабости на

**Сроки от начала болезни до установления правильного диагноза у больных миастенией
в зависимости от характера течения**

Сроки установления диагноза (годы)	Моносимптомное течение		Развернутая клиника		Всего	
	п	%	п	%	п	%
До 1	34	11,5	467	85,1	501	59,2
1-2	63	21,2	41	7,4	104	12,3
2-3	91	30,6	18	3,5	110	13,0
3-4	55	18,5	14	2,5	69	8,2
5-6	35	11,8	6	1,1	41	4,8
7 и более	19	6,4	2	0,4	21	2,5
Итого	297	100,0 (35,1)	549	100,0 (64,9)	846	100,0

Таблица 2

Примечание. В скобках указан процент больных от общего числа наблюдений.

**Таблица 2
Частота встречаемости диагностически значимых симптомов миастении**

Симптомы	Мужчины		Женщины		Всего	
	п	%	п	%	п	%
Специфическая формула двигательных расстройств	252	95,1	535	92,1	787	93,0
Патологическая мышечная утомляемость	242	91,3	539	92,8	781	92,3
Генерализация патологической мышечной слабости на мышцы, не участвующие в физической нагрузке	215	81,1	448	77,1	663	78,4
Прозериновая проба	207	78,1	445	76,6	652	77,1
«Мерцание» симптомов	187	70,6	414	71,3	601	71,0
Элевация верхней губы и слабость m. riziogius	167	63,0	370	63,7	537	63,4
«Миграция» симптомов	163	61,5	369	63,5	532	62,9
Сочетание птоза с лагофталмом с одной стороны	126	47,5	263	45,3	389	46,0
Сочетание птоза и диплопии в вертикальной плоскости	116	43,8	265	45,6	381	45,1
Итого	265	-	581	-	846	-

мышцы, не участвующие в физической нагрузке (78,4%), прозерина проба (77,1%) и «мерцание» симптомов (71,0%) — их неустойчивость в течение дня, недели, месяцев. Почти одинаково часто встречается сочетание выраженной элевации верхней губы при очень слабом оттягивании кнаружи углов рта (63,4%) и «миграция» симптомов (62,9%), характеризующаяся изменчивостью локализации симптомов — их исчезновение и затем появление на другой стороне, замена птоза бульбарной симптоматикой. Все эти признаки в своей совокупности исключают какой-либо очаговый процесс и ориентируют на поиск патологии синаптической передачи. Несколько реже встречаются такие патогномичные симптомы, как сочетание птоза с лагофталмом с одной стороны (46,0%) и сочетание птоза и диплопии в вертикальной плоскости (45,1%). Кроме того, при анализе встречаемости данных симптомов в сочетании двух или трех у одного больного было отмечено наиболее частое сочетание синдрома патологической мышечной утомляемости и «мерцания» симптомов (70,1%). Дополнение данного сочетания симптомом элевации верхней губы при слабости m. riziogius мы рассматриваем как триаду клинических признаков миастении, которая встречалась в 58,8% случаев.

В подавляющем большинстве случаев при миастении поражаются, кроме мышц краниального отдела, мышцы конечностей, шеи и туловища. Несмотря на то что при миастении в патологический процесс могут вовлекаться все поперечно-полосатые мышцы, имеет место избирательность развития мышечной слабости, которая характерна и постоянна, что позволяет говорить о формуле двигательных нарушений. Прослеживается четкая тенденция более выраженного поражения отдельных групп мышц. Наиболее часто поражаются следующие мышечные группы: мышцы проксимальных отделов рук (96,1%), передняя группа мышц шеи (95,8%), мышцы отводящие и приводящие IV и V пальцы кисти (89,8%), сгибатели и наружные ротаторы бедер (88,3%), разгибатели кисти (85,9%), мышцы туловища (80,0%). Значительно реже в патологический процесс вовлекаются мышцы дистальных отделов нижних конечностей (24,1%), сгибателей кисти (25,7%), сгибателей и разгибателей предплечий (26,5%) и задняя группа мышц шеи (26,7%).

В результате применения метода ИСМ установлено, что у 152 (86,4%) больных с миастенией величина исходного акустического импеданса составила $38,3 \pm 3,2$ ак Ом, в отличие от здоровых добровольцев — $5,2 \pm 0,9$ ак Ом $Q_j < 0,001$). Характеристики этого показателя у больных миастенией не совпадали ни с пульсом, ни с частотой дыхательных движений пациентов и достигали амплитуды от 30 до 50 ак Ом (рис. 2, б"-з); определялась нестабильность величины акустического импеданса. У здоровых лиц (рис. 2, а) исходный акустический импеданс был стабильным и при графической регистрации на ленте самописца имел вид прямой или волнистой линии, колебания которой не превышали 10 ак Ом, что соответствовало нормальным величинам исходного акустического импеданса.

Из представленных данных (табл. 3) следует, что при генерализованной форме миастении с помощью метода ИСМ несколько повышается вероятность распознавания

Таблица 3
Количество диагнозов, установленных с помощью двух методов исследования у больных миастенией

Форма миастении	Классическая неврологическая методика исследования		Импедансметрия стapedиальной мышцы	
	n	%	n	%
Генерализованная форма, n = 82	67	81,7	77	93,9
Глоточно-лицевая форма, n = 38	15	39,6	26	68,4
Глазная форма n = 56	16	28,6	49	87,5

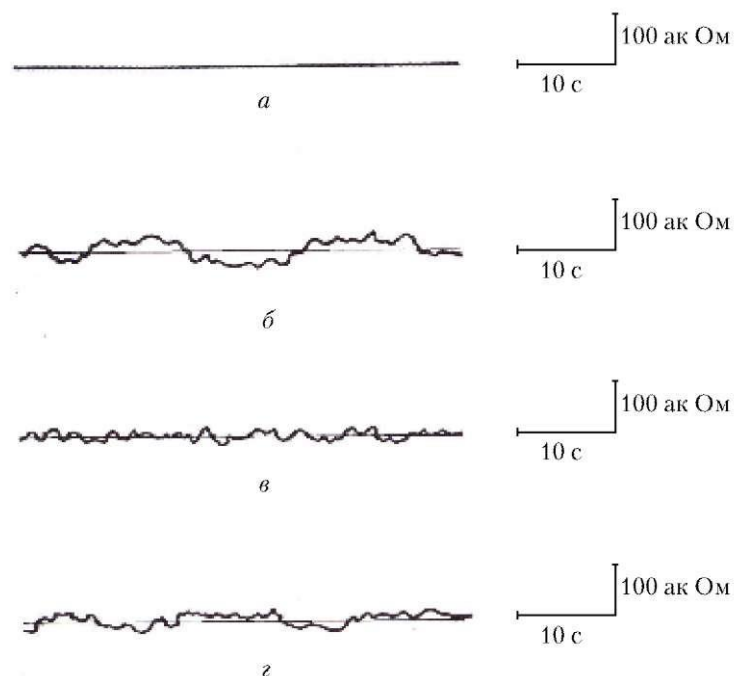


Рис. 2. Величина исходного акустического импеданса у здорового человека (а) и больных миастенией (б-г):
б — генерализованная форма, в — глоточно-лицевая, г — глазная форма

заболевания (на 12%), а у больных локальными формами при поражении краниальных мышц она возрастает более существенно — почти на 59% в случае глазной формы и на 29% в случае глоточно-лицевой. Следовательно, импедансметрия стapedиальной мышцы наряду с классическим неврологическим исследованием при миастении является высоко информативным и надежным дополнительным методом диагностики, особенно на начальных стадиях развития заболевания с преимущественным поражением краниальных мышц.

Таким образом, диагностика миастении с типичными клиническими проявлениями не вызывает существенных трудностей. Однако на ранних стадиях своего развития заболевание может быть заподозрено благодаря применению метода импедансметрии стapedиальной мышцы, сравнительно простого в исполнении.

Summary

Kosachev V.D., Zhulev N.M., Loev A.V. Stapedial musculus impedancemetria in myasthenia gravis diagnostics.

Examination results of 176 patients with myasthenia by means of stapedial musculus impedancemetria were presented. As a result of audible signal impact on middle ear bone-muscular system pathological muscle fatigability of stapedial musculus was registered among patients with myasthenia. This method is an objective diagnostic criterion mainly in local forms of myasthenia on early subclinical stages of disease development.

Keywords: myasthenia, diagnostic, local forms.

Литература

1. Жулев Н.М., Лобзин В.С., Дементьева Л.Н. Миастения у детей и подростков. СПб., 1999. 210 с.
2. Кузин М.М., Гехт Б.М. Миастения. М., 1996. 224 с.
3. Лайсек Р.П., Барчи Р.Л. Миастения. М., 1984. 270 с.
4. Гехт Б.М. Теоретическая и клиническая электромиография. Л., 1990. 228 с.
5. Лобзин В.С., Полякова Л.А., Федотова Т.А. Диагностика, патогенез и лечение миастении при опухолях вилочковой железы // Сов. мед. 1988. № 12. С. 79-82.
6. Серов В.В., Заратьянц О.В. Аутоиммунизация: новые факты, спорные вопросы, перспективы изучения // Тер. арх. 1991. № 6. С. 4-11.
7. Patrick J., Lindstrom J. Autoimmune response to acetylcholine receptor // Science. 1973. Vol. 180. P. 871-872.
8. Drachman D.B. Myasthenia gravis // N. Engl. J. Med. 1994. Vol. 330. P. 1797-1810.
9. Гехт Б.М., Санадзе А.Г. Миастения: диагностика и лечение // Неврол. журн. 2003. Т. 8. № 1. С. 8-12.
10. Лобзин В.С., Сайкова Л.А., Полякова Л.А. Диагностика и лечение миастении. Л., 1984. 20 с.
11. Розенблюм А.С., Лобзин В.С., Лоев А.В. и др. Способ диагностики миастении: Изобретение № 1641271. 1988.

Статья поступила в редакцию 27 октября 2006 г.