



О. І. КАЛЬБУС, В. М. ШКОЛЬНИК

ДЗ «Дніпропетровська медична академія
МОЗ України», Дніпро

Клінічні особливості перебігу міастенії

Мета — вивчити особливості розвитку міастенії у хворих залежно від віку, статі, перших симптомів, терміну встановлення діагнозу.

Матеріали і методи. Обстежено 182 хворих на міастенію (з них 147 (80,8%) з генералізованою формою захворювання, 35 (19,2%) з очною) у період з 2014 до 2017 рр. Проводили клініко-неврологічне обстеження, яке передбачало збір скарг, анамнезу захворювання та життя, неврологічне обстеження. Для оцінки клінічної форми міастенії використовували класифікацію MGFA.

Результати. Серед хворих переважали жінки — 128 (70,3%). Медіана віку хворих на генералізовану форму міастенії — 53,0 (37,0; 65,0) роки, на очну форму — 46,0 (23,0; 62,0) років ($p=0,023$). У жінок виявлено два піки дебюту захворювання: 1-й (вищий) — у віковому діапазоні від 20 до 40 років (39,9% обстежених), 2-й — у віковому діапазоні від 50 до 70 років (32,0%). У чоловіків виявлено один пік появи перших симптомів у віковому діапазоні від 50 до 70 років (46,3%). У структурі перших симптомів перше місце посідало двоїння (36,3% (95,0% довірчий інтервал (Δ) — 29,3—43,2)), друге — птоз (28,6% (95,0% Δ) 22,0—35,1)), третє — слабкість та/або стомлюваність у кінцівках (21,4% (95,0% Δ) 15,5—27,4)), четверте — гнусавість голосу (14,3% (95,0% Δ) 9,2—19,4)) і поперхання (14,3% (95,0% Δ) 9,2—19,4)). Найрідше реєстрували порушення жування (1,6% (95,0% Δ) -0,2...3,5)).

Висновки. Міастенія у жінок дебютує у статистично значущо молодшому віці порівняно з чоловіками. Очна форма міастенії більш притаманна особам молодого віку. Час від появи перших симптомів до встановлення діагнозу при очній формі статистично значущо менший, ніж при генералізованій. Виявлено два піки дебюту міастенії: ранній (20—40 років) — характерний для осіб жіночої статі та пізній (50—70 років) — характерний для хворих обох статей. Найчастіше міастенія дебютує двоїнням, птозом, найрідше — порушення жування. В більшості хворих міастенія дебютувала моносимптомно (81,3% випадків), рідше — бісимптомно (18,7%).

Ключові слова: міастенія, клініка, дебют, симптоми.

Міастенія — відносно нечасте аутоімунне захворювання з невизначеною етіологією, яке характеризується ураженням нервово-м'язових синапсів переважно внаслідок вироблення аутоантитіл до рецепторів ацетилхоліну (AChR) або до специфічного ферменту — м'язово-специфічної тирозинкінази (MuSK). Унаслідок цього розвивається патологічна втомлюваність та слабкість скелетної мускулатури. Мутації генів, що кодують білки нервово-м'язових з'єднань, можуть призводити до розвитку вроджених міастенічних синдромів [1—4, 10].

За даними різних досліджень, захворюваність на міастенію становить від 1,7 до 10,4 випадку на 100 тис. населення на рік, а в США — 20 випадків на 100 тис. населення на рік. Поширеність захво-

рування протягом останнього десятиліття зростає, переважно серед літніх осіб, незважаючи на значний прогрес у діагностиці, лікувальних підходах та поліпшений прогноз захворювання в цілому [5—9]. Офіційних даних щодо захворюваності та поширеності міастенії в Україні немає.

У типових випадках міастенія починається зі стомлюваності та слабкості екстраокулярної мускулатури. Пізніше (при генералізованій формі) з'являється патологічна стомлюваність та слабкість мускулатури кінцівок та/або бульбарних м'язів [1, 3, 4].

Незважаючи на те, що клінічні особливості перебігу міастенії мають безпосередній вплив на частоту розвитку ускладнень, визначають лікувальну тактику, прогноз захворювання в цілому, вони недостатньо вивчені.

© О. І. Кальбус, В. М. Школьник, 2019

Мета роботи — вивчити особливості розвитку міастенії у хворих залежно від віку, статі, перших симптомів, терміну встановлення діагнозу.

Матеріали і методи

Обстежено 182 хворих на міастенію (з них 147 (80,8 %) з генералізованою формою захворювання, 35 (19,2 %) — з очною), котрі перебували на стаціонарному лікуванні у відділенні неврології № 1 КЗ «Дніпропетровська обласна лікарня імені І. І. Мечникова» або зверталися амбулаторно у період з 2014 до 2017 рр.

Клініко-неврологічне обстеження передбачало збір скарг, анамнезу захворювання та життя, неврологічне обстеження. Для оцінки клінічної форми міастенії використовували класифікацію MGFA.

Статистичну обробку результатів дослідження проводили з використанням програмних продуктів Microsoft Excel, Statistica 6.1. При математичній обробці даних застосовували методи параметричної та непараметричної статистики.

Результати та обговорення

Серед пацієнтів переважали жінки — 128 (70,3 %), співвідношення жінок та чоловіків — 2,37 : 1,0. Серед хворих на генералізовану форму захворювання виявлено статистично значущо більшу частку чоловіків порівняно з пацієнтами з очною формою ($p = 0,027$). Однак статистично значущих розбіжностей у загальній структурі обстежених за статтю між класами та підкласами захворювання не виявлено ($p > 0,05$) (табл. 1).

Вік хворих на момент обстеження становив від 18 до 83 років. Розподіл за віком у групах з різни-

ми формами захворювання, класами та підкласами міастенії та в цілому не описувався нормальним (Гауссовим) законом ($p < 0,05$ за критерієм Шапіро — Уїлка).

Медіана (Me) віку становила 52,0 роки, міжквартильний інтервал — 34,0; 65,0 (табл. 2).

Виявлено різницю за медіаною віку між хворими з різними формами захворювання: у хворих на генералізовану форму міастенії — 53,0 (37,0; 65,0) років, тоді як у хворих на очну форму — 46,0 (23,0; 62,0) років, що статистично значущо ($p = 0,023$) менше (див. табл. 2). Це свідчить про те, що очна форма міастенії більш характерна для осіб молодого віку. Між класами генералізованої міастенії різниці за віком не виявлено ($p > 0,05$).

Окремо оцінювали тривалість періоду від появи перших симптомів до встановлення діагнозу (рис. 1) та структуру перших симптомів.

Установлено статистично значущі ($p < 0,05$) розбіжності між I класом захворювання та іншими класами, між I класом та підкласами III та IV класів за тривалістю періоду від перших симптомів до встановлення діагнозу, який статистично значущо менший при очній формі захворювання (див. рис. 1). Ці розбіжності підтверджено ранговим кореляційним аналізом, згідно з яким тривалість періоду від перших симптомів до встановлення діагнозу корелює з клінічною формою міастенії (коефіцієнт рангової кореляції Спірмена (ρ) $-0,35$; $p < 0,001$), класом захворювання за MGFA ($\rho = -0,25$; $p = 0,001$).

На підставі отриманих даних можна дійти висновку, що більш раннє встановлення діагнозу в хворих на очну форму міастенії пов'язане з моно- або бісимптомними виявленими хвороби у дебюті —

Т а б л и ц я 1

Розподіл хворих за статтю та класом міастенії за MGFA

Міастенія	Жінки	Чоловіки	Разом
Очна форма (клас I)	30 (85,7 %)	5 (14,3 %)	35 (19,2 %)
Генералізована форма	98 (66,7 %)	49 (33,3 %)	147 (80,8 %)
Клас II	36 (69,2 %)	16 (30,8 %)	52 (28,6 %)
IIA	26 (70,3 %)	11 (29,7 %)	37 (20,3 %)
IIB	10 (66,7 %)	5 (33,3 %)	15 (8,2 %)
Клас III	41 (64,1 %)	23 (35,9 %)	64 (35,2 %)
IIIA	22 (62,9 %)	13 (37,1 %)	35 (19,2 %)
IIIB	19 (65,5 %)	10 (34,5 %)	29 (15,9 %)
Клас IV	21 (67,7 %)	10 (32,3 %)	31 (17,0 %)
IVA	9 (64,3 %)	5 (35,7 %)	14 (7,7 %)
IVB	12 (70,6 %)	5 (29,4 %)	17 (9,3 %)
p	$p_1 = 0,027$; $p_2 = 0,151$; $p_3 = 0,473$		—
Загальна вибірка	128 (70,3 %)	54 (29,7 %)	182 (100,0 %)

p — рівень статистичної значущості різниці між групами за критерієм χ^2 , зокрема з поправкою Йейтса при значеннях показника, наближених до 0; p_1 — між формами міастенії; p_2 — між класами міастенії; p_3 — між I класом міастенії та підкласами II—IV класів генералізованої форми міастенії.

Таблиця 2

Вікові характеристики у групах обстежених хворих, Ме (25%; 75%)

Міастенія	Вік на момент обстеження, роки	Вік перших симптомів, роки	Вік встановлення діагнозу, роки	Час від перших симптомів до встановлення діагнозу, міс
Очна форма (клас I) (n = 35)	46,0 (23,0; 62,0)	44,0 (22,0; 61,0)	44,0 (22,0; 61,0)	2,0 (1,0; 3,0)
Генералізована форма (n = 147)	53,0 (37,0; 65,0)	45,0 (29,0; 62,0)	48,0 (29,0; 62,0)	5,0 (3,0; 12,0)
p_1	0,023	0,410	0,305	< 0,001
Клас II (n = 52)	47,5 (35,0; 63,5)	38,5 (29,0; 59,5)	40,0 (29,5; 60,5)	4,0 (3,0; 12,0)*
IIA (n = 37)	47,0 (36,0; 59,0)	38,0 (29,0; 58,0)	39,0 (30,0; 58,0)	3,0 (3,0; 10,0)
IIB (n = 15)	52 (34; 72)	46,0 (29,0; 70,0)	51,0 (29,0; 71,0)	10,0 (3,0; 24,0)
Клас III (n = 64)	55,0 (36,0; 65,0)	48,0 (26,0; 61,5)	49,0 (27,0; 62,0)	5,5 (3,0; 16,0)*
IIIA (n = 35)	55,0 (34,0; 66,0)	48,0 (25,0; 63,0)	49,0 (27,0; 63,0)	5,0 (3,0; 24,0)*
IIIB (n = 29)	55,0 (38,0; 65,0)	49,0 (30,0; 59,0)	49,0 (30,0; 59,0)	6,0 (3,0; 12,0)***
Клас IV (n = 31)	55,0 (42,0; 66,0)	46,0 (33,0; 63,0)	49,0 (33,0; 63,0)	5,0 (3,0; 12,0)**
IVA (n = 14)	55,0 (49,0; 74,0)	48,5 (33,0; 58,0)	50,5 (40,0; 58,0)	9,0 (6,0; 24,0)*
IVB (n = 17)	55,0 (41,0; 63,0)	40,0 (29,0; 63,0)	40,0 (29,0; 63,0)	3,0 (1,5; 5,0)**
p_1	0,075	0,789	0,667	< 0,001
p_3	0,104	0,824	0,654	< 0,001
Загальна вибірка (n = 182)	52,0 (34,0; 65,0)	45,0 (26,0; 61,0)	46,5 (28,0; 62,0)	4,0 (2,0; 12,0)

Рівень статистичної значущості різниці: p_1 — між формами міастенії за критерієм Манна — Уїтні; p_2 — між класами міастенії; p_3 — між I класом міастенії та підкласами II—IV класів генералізованої форми міастенії за непараметричним дисперсійним аналізом Краскела — Уолліса.

Статистично значуща різниця щодо I класу за критерієм Данна: * $p \leq 0,001$; ** $p < 0,01$; *** $p < 0,05$.

птозом та/або двоїнням, які впливають на повсякденну активність хворих та змушують їх звертатися по медичну допомогу на більш ранніх етапах. Для хворих на генералізовану форму характернішим є поліморфний характер перших симптомів, а також їх флукувальний перебіг, коли наявність та

виразність симптомів можуть змінюватися не лише щоденно, а й упродовж дня. Це призводить до того, що хворі звертаються по медичну допомогу на пізніших етапах хвороби, коли симптоми стають виразнішими та/або розвиваються ускладнення дихання, ковтання, пересування тощо. Іншою причиною пізнішого встановлення діагнозу хворим на генералізовану форму міастенії порівняно з очною може бути недостатня настороженість щодо міастенії лікарів-неврологів, особливо на амбулаторному рівні, а також недостатня обізнаність із сучасними алгоритмами встановлення діагнозу міастенії.

Вік появи перших симптомів та встановлення діагнозу не відрізнялися в групах хворих ($p > 0,05$ за формами, класами та підкласами хвороби). Виявлено статистично значущі кореляційні зв'язки цих показників зі статтю ($p = 0,22$, $p = 0,004$ та $p = 0,22$, $p = 0,003$ відповідно): вік появи перших симптомів, як і вік встановлення діагнозу, в жінок був суттєво нижчим (38,5 (25,0; 60,0) та 39,0 (26,0; 60,0) відповідно) порівняно з чоловіками (54,0 (36,0; 62,0) і 54,5 (42,0; 63,0)). За обома показниками встановлено статистично значущу різницю між чоловіками та жінками ($p = 0,004$) (рис. 2).

З огляду на отримані дані проаналізовано пік віку появи перших симптомів та встановлення діагнозу залежно від статі.

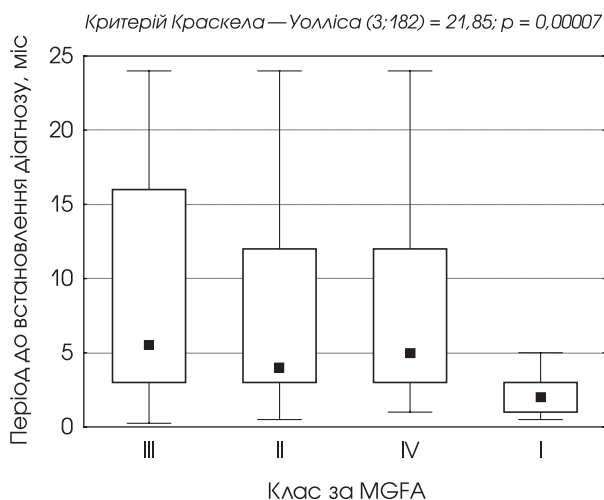


Рис. 1. Середня тривалість періоду від перших симптомів до встановлення діагнозу залежно від класу захворювання

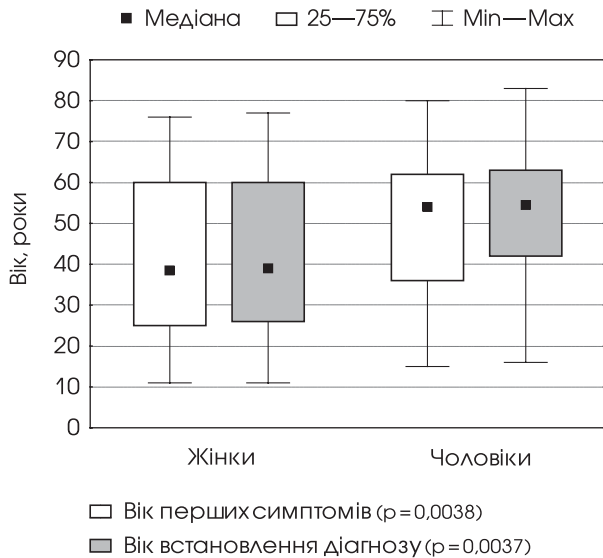


Рис. 2. Середній вік появи перших симптомів та встановлення діагнозу залежно від статі

Мода (варіанта, котра найчастіше трапляється) серед усіх обстежених для віку появи перших симптомів становила 67 років і відзначена у 9 хворих. Для віку встановлення діагнозу був характерний бімодальний розподіл — у 8 обстежених цей показник становив 22 роки, ще у 8 — 67 років.

Серед жінок мода віку появи перших симптомів та віку встановлення діагнозу становила 67 років і відзначена у 7 обстежених. Мода віку перших симптомів у чоловіків — 46 років (зафіксована у 4 пацієнтів), тоді як для віку встановлення діагнозу був притаманний мультимодальний розподіл: по три випадки відзначено у вікових категоріях 22, 46, 49, 58 та 66 років.

З огляду на таке різноманіття, точнішу оцінку можна отримати при аналізі згрупованого варіаційного ряду змінних, які вивчають.

Частотний аналіз розподілу віку появи перших симптомів та встановлення діагнозу наведено на рис. 3 та у табл. 3.

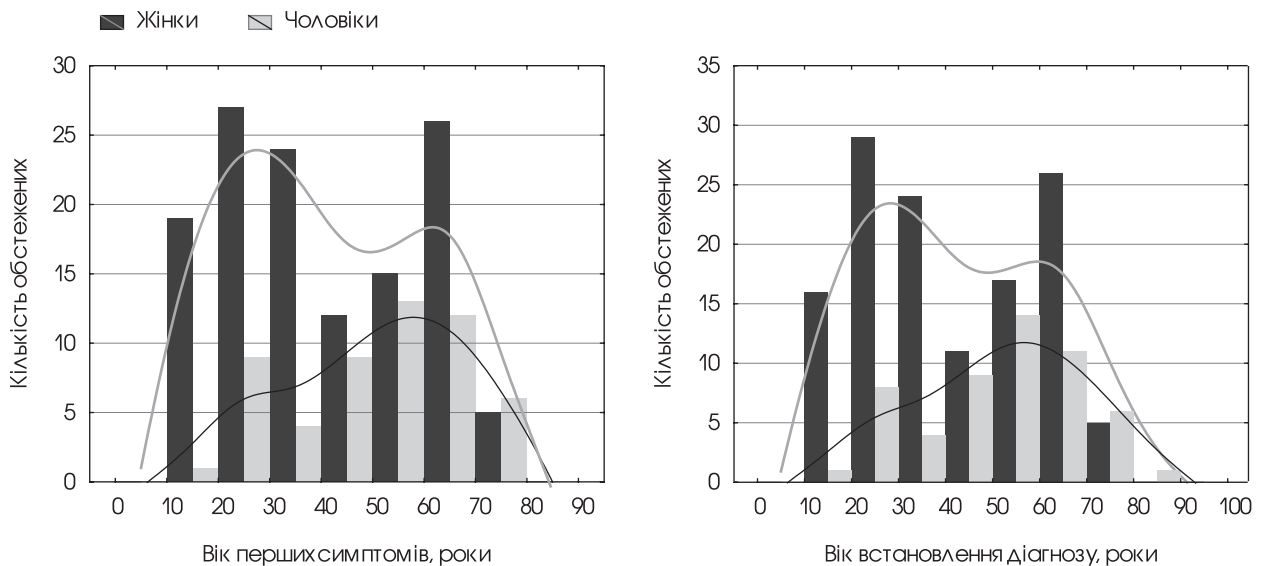


Рис. 3. Розподіл пацієнтів за віком появи перших симптомів та встановлення діагнозу залежно від статі

Т а б л и ц я 3

Розподіл пацієнтів за віком появи перших симптомів та встановлення діагнозу залежно від статі та вікової групи

Вік, роки	Вік появи перших симптомів, роки			Вік встановлення діагнозу, роки		
	Жінки	Чоловіки	Усі обстежені	Жінки	Чоловіки	Усі обстежені
10—19	19 (14,8%)	1 (1,9%)	20 (11,0%)	16 (12,5%)	1 (1,9%)	17 (9,3%)
20—29	36 (19,8%)	9 (16,7%)	37 (20,3%)	27 (21,1%)	8 (14,8%)	29 (22,7%)
30—39	24 (18,8%)	4 (7,4%)	28 (15,4%)	24 (18,8%)	4 (7,4%)	28 (15,4%)
40—49	12 (9,4%)	9 (16,7%)	21 (11,5%)	11 (8,6%)	9 (16,7%)	20 (11,0%)
50—59	15 (11,7%)	13 (24,1%)	28 (15,4%)	17 (13,3%)	14 (25,9%)	31 (17,0%)
60—69	26 (20,3%)	12 (22,2%)	38 (20,9%)	26 (20,3%)	11 (20,4%)	37 (20,3%)
70 та більше	5 (3,9%)	6 (11,1%)	11 (6,0%)	5 (3,9%)	7 (13,0%)	12 (6,6%)
p	0,009		—	0,003		—

Отже, у жінок спостерігаються два піки дебюту захворювання (див. рис. 3, табл. 3): 1-й (вищий) — у віковому діапазоні від 20 до 40 років (39,9% обстежених), 2-й — у віковому діапазоні від 50 до 70 років (32,0%). У чоловіків виявлено один пік появи перших симптомів у віковому діапазоні від 50 до 70 років (46,3%). Схожа тенденція характерна для віку встановлення діагнозу.

На бімодальний розподіл захворюваності на міастенію серед жінок вказують і інші автори [9].

Структуру перших виявів міастенії наведено у табл. 4.

Усі обстежені вказували, що в дебюті захворювання мали один (81,3%) або два (18,7%) перших симптоми.

Як видно з табл. 4, у структурі перших симптомів перше місце посідало двоїння, друге — птоз, рідше відзначали слабкість та/або стомлюваність у кінцівках, гнусавість голосу, дуже рідко реєстрували

порушення жування, за яким не виявлено розбіжностей між формами, класами та підкласами захворювання. Як і очікувалось, птоз та двоїння як перші симптоми статистично значущо частіше траплялися при очній формі захворювання порівняно з генералізованою ($p < 0,05$), тоді як гнусавість, поперхання і стомлюваність — при генералізованій міастенії ($p < 0,05$). При генералізованій міастенії гнусавість та поперхання як перші симптоми захворювання домінували в підкласі В усіх класів (II—IV) міастенії, а стомлюваність/слабкість кінцівок — у підкласах А всіх класів (II—IV), ($p < 0,05$).

Між окремими симптомами встановлено наявність асоціативних зв'язків: середньої сили зв'язок — між птозом та двоїнням ($\phi = 0,29$), птозом і гнусавістю ($\phi = 0,22$), птозом та поперханням ($\phi = 0,22$), птозом і стомлюваністю ($\phi = 0,24$), двоїнням та гнусавістю ($\phi = 0,24$), двоїнням і поперханням ($\phi = 0,24$), двоїнням та стомлюваністю ($\phi = 0,31$)

Таблиця 4

Частота перших симптомів у обстежених хворих, % (95,0% ДІ)

Міастенія	Птоз	Двоїння	Гнусавість	Поперхання	Слабкість у кінцівках/стомлюваність	Порушення жування
Очна форма (клас I) (n = 35)	45,7 (29,2—62,2)	60 (43,8—76,2)	0 (0—0)	0 (0—0)	2,9 (-2,7...8,4)	0 (0—0)
Генералізована форма	24,5 (17,5—31,4)	30,6 (23,2—38,1)	17,7 (11,5—23,9)	17,7 (11,5—23,9)	25,9 (18,8—32,9)	2 (-0,2...4,3)
Клас II (n = 52)	21,2 (10,1—32,3)	32,7 (19,9—45,4)	13,5 (4,2—22,7)	15,4 (5,6—25,2)	28,8 (16,5—41,2)	3,8 (-1,4...9,1)
IIA (n = 37)	24,3 (10,5—38,1)	37,8 (22,2—53,5)	5,4 (-1,9...12,7)	5,4 (-1,9...12,7)	32,4 (17,3—47,5)	5,4 (-1,9...12,7)
IIB (n = 15)	13,3 (-3,9...30,5)	20 (-0,2...40,2)	33,3 (9,5—57,2)	40 (15,2—64,8)	20 (-0,2...40,2)	0 (0—0)
Клас III (n = 64)	28,1 (17,1—39,1)	28,1 (17,1—39,1)	17,2 (7,9—26,4)	20,3 (10,5—30,2)	23,4 (13,1—33,8)	0 (0—0)
IIIA (n = 35)	28,6 (13,6—43,5)	42,9 (26,5—59,3)	5,7 (-2—13,4)	2,9 (-2,7...8,4)	31,4 (16—46,8)	0 (0—0)
IIIB (n = 29)	27,6 (11,3—43,9)	10,3 (-0,7...21,4)	31 (14,2—47,9)	41,4 (23,5—59,3)	13,8 (1,2—26,3)	0 (0—0)
Клас IV (n = 31)	22,6 (7,9—37,3)	32,3 (15,8—48,7)	25,8 (10,4—41,2)	16,1 (3,2—29,1)	25,8 (10,4—41,2)	3,2 (-3—9,4)
IVA (n = 14)	28,6 (4,9—52,2)	35,7 (10,6—60,8)	7,1 (-6,3...20,6)	7,1 (-6,3...20,6)	50 (23,8—76,2)	0 (0—0)
IVB (n = 17)	17,6 (-0,5...35,8)	29,4 (7,8—51,1)	41,2 (17,8—64,6)	23,5 (3,4—43,7)	5,9 (-5,3...17,1)	5,9 (-5,3...17,1)
p	$p_1 = 0,012$ $p_2 = 0,072$ $p_3 = 0,232$	$p_1 = 0,001$ $p_2 = 0,012$ $p_3 = 0,003$	$p_1 = 0,016$ $p_2 = 0,022$ $p_3 < 0,001$	$p_1 = 0,016$ $p_2 = 0,049$ $p_3 < 0,001$	$p_1 = 0,006$ $p_2 = 0,025$ $p_3 = 0,001$	$p_1 = 0,910$ $p_2 = 0,297$ $p_3 = 0,299$
Загальна вибірка (n = 182)	28,6 (22—35,1)	36,3 (29,3—43,2)	14,3 (9,2—19,4)	14,3 (9,2—19,4)	21,4 (15,5—27,4)	1,6 (-0,2...3,5)

p — рівень статистичної значущості різниці між групами за критерієм χ^2 , зокрема з поправкою Йейтса при значеннях показника, наближених до 0; p_1 — між формами міастенії; p_2 — між класами міастенії; p_3 — між I класом міастенії та підкласами II—IV класів генералізованої форми міастенії.

Висновки

Міастенія у жінок дебютує у статистично значущо молодшому віці порівняно з чоловіками.

Очна форма міастенії більш притаманна особам молодого віку. Час від появи перших симптомів до встановлення діагнозу при очній формі статистично значущо менший, ніж при генералізованій.

Виявлено два піки дебюту міастенії: ранній (20—40 років) — характерний для осіб жіночої статі та пізній (50—70 років) — характерний для хворих обох статей.

Найчастіше міастенія дебютує двоїнням, птозом, найрідше — порушенням жування. В більшості хворих міастенія дебютувала моносимптомно (81,3% випадків), рідше — бісимптомно (18,7%).

Конфлікт інтересів

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження — О. К., В. Ш.;

збір та обробка матеріалу, написання тексту — О. К.; редагування — В. Ш.

Література

1. Кальбус О. І. Клініко-імунологічні співставлення у хворих на міастенію // Укр. журн. мед., біол. та спорту. — 2018. — № 1. — С. 135—138.
2. Куликова С. Л. Антитела к ацетилхолиновым рецепторам в диагностике различных форм миастении // Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа. — 2014. — № 1 (21). — С. 73—82.
3. Санадзе А. Г. Миастения и миастенические синдромы: рук-во. — М.: Гэотар-Медиа, 2017. — 256 с.
4. Школьник В. М., Кальбус А. И., Бараненко А. Н., Погорелов А. В. Миастения: современные подходы к диагностике и лечению // Укр. неврол. журн. — 2014. — № 2. — С. 12—17.
5. Andersen J. B., Heldal A. T., Engeland A., Gilhus N. E. Myasthenia gravis epidemiology in a national cohort; combining multiple disease registries // Acta Neurologica Scandinavica. Suppl. — 2014. — N 198. — P. 26—31.
6. Blum S., Lee D., Gillis D. et al. Clinical features and impact of myasthenia gravis disease in Australian patients // J Clin Neurosci. — 2015. — N 22 (7). — P. 1164—1169.
7. Breiner A., Widdifield J., Katzberg H. D. et al. Epidemiology of myasthenia gravis in Ontario, Canada // Neuromuscular Disorders. — 2016. — 26 (1). — P. 41—46.
8. Breiner A., Young J., Green D. et al. Canadian administrative health data can identify patients with myasthenia gravis // Neuroepidemiol. — 2015. — N 44. — P. 108—113.
9. Carr A. S., Cardwell C. R., McCarron P. O., McConville J. A systematic review of population based epidemiological studies in myasthenia gravis // BMC Neurology. — 2010. — N 10. — P. 46. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-10-46>.
10. Skeie G. O., Apostolskib S., Evoli A. et al. Guidelines for treatment of autoimmune neuromuscular transmission disorders // Eur. J. Neur. — 2010. — Vol. 17. — P. 1—10. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.03019.x>.

А. И. КАЛЬБУС, В. М. ШКОЛЬНИК

ГУ «Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины», Днепр

Клинические особенности течения миастении

Цель — изучить особенности развития миастении у больных в зависимости от возраста, пола, первых симптомов, срока установления диагноза.

Материалы и методы. Обследованы 182 больных миастенией (из них 147 (80,8%) с генерализованной формой заболевания, 35 (19,2%) с глазной) в период с 2014 до 2017 гг. Проводили клинико-неврологическое обследование, которое предусматривало сбор жалоб, анамнеза заболевания и жизни, неврологическое обследование. Для оценки клинической формы миастении использовали классификацию MGFA.

Результаты. Среди больных преобладали женщины — 128 (70,3%). Медиана возраста больных с генерализованной формой миастении — 53,0 (37,0; 65,0) года, с глазной формой — 46,0 (23,0; 62,0) лет ($p=0,023$). У женщин выявлены два пика дебюта заболевания: 1-й (более высокий) — в возрастном диапазоне от 20 до 40 лет (39,9% обследованных), 2-й — в возрастном диапазоне от 50 до 70 лет (32,0%). У мужчин выявлен один пик появления первых симптомов в возрастном диапазоне от 50 до 70 лет (46,3%). В структуре первых симптомов первое место занимало двоение (36,3% (95,0% доверительный интервал (ДИ) 29,3—43,2)), второе — птоз (28,6% (95,0% ДИ 22,0—35,1)), третье — слабость и/или утомляемость в конечностях (21,4% (95,0% ДИ 15,5—27,4)), четвертое — гнусавость голоса (14,3% (95,0% ДИ 9,2—19,4)) и поперхивание (14,3% (95,0% ДИ 9,2—19,4)). Реже регистрировались нарушения жевания (1,6% (95,0% ДИ -0,2...3,5)).

Выводы. Миастения у женщин дебютирует в статистически значимо более молодом возрасте по сравнению с мужчинами. Глазная форма миастении более присуща лицам молодого возраста. Время от появления первых симптомов до установления диагноза при глазной форме статистически значимо меньше, чем при генерализованной. Выведено два пика дебюта миастении: ранний (20—40 лет) — характерен для лиц женского пола и поздний (50—70 лет) — характерен для больных обоего пола. Чаще всего миастения дебютирует двоением, птозом, реже — нарушением жевания. У большинства больных миастения дебютировала моносимптомно (81,3% случаев), реже — бисимптомно (18,7%).

Ключевые слова: миастения, клиника, дебют, симптомы.

O. I. KALBUS, V. M. SHKOLNYK

SI «Dnipropetrovsk Medical Academy of the Ministry of Health of Ukraine», Dnipro

Clinical features of myasthenia's gravis course

Objective — to study the characteristics of the myasthenia gravis development in patients related to age, sex, first symptoms, the duration of diagnosis setting.

Methods and subjects. 182 patients with myasthenia gravis were examined from 2014 to 2017: 147 (80.8%) patients with a generalized form, 35 (19.2%) — with ocular form. Clinical and neurological examination was done, which included the collection of complaints, history of disease and life, neurological examination. To evaluate the clinical form of myasthenia gravis, the MGFA classification was used.

Results. Among patients, women prevailed — 128 (70.3%), compared with men — 54 (29.7%), the ratio of women to men — 2.37 : 1. The mean age of patients with the generalized form of myasthenia is 53.0 (37.0; 65.0) years, with ocular form — 46.0 (23.0; 62.0) years, $p=0.023$. Women have 2 peaks of the disease debut — the 1st — highest at the age range of 20 to 40 years (39.9% of the surveyed) and 2nd at the age of 50 to 70 years (32.0%). Men have one peak of the first symptoms at the age range of 50 to 70 years (46.3%).

In the structure of the first symptoms double vision prevailed with a frequency of 36.3% (95.0% CI 29.3—43.2), in the second place — ptosis (28.6% (95.0% CI 22.0—35.1)) followed by weakness and/or fatigue in the limbs (21.4% (95.0% CI 15.5—27.4)), nasal voiding (14.3% (95.0% CI 9.2—19.4)) and choke on food (14.3% (95.0% CI 9.2—19.4)). The most rarely reported debut symptoms were chewing disorders (1.6% (95.0% CI (-0.2—3.5))).

Conclusions. Myasthenia gravis in women debuts at a significantly younger age compared with men. The ocular form of myasthenia gravis is more typical for young people, and it takes shorter time period to diagnose it compared with generalized form. Two peaks of the myasthenia debut were discovered: early (20—40 years) — typical for females and late (50—70 years) — typical for patients of both sexes. Often, myasthenia gravis debuts with double vision, ptosis, and most rarely — with a violation of chewing. In the vast majority of patients myasthenia debuted mono symptoms (81.3% of cases), rarely — bisymptoms (18.7%).

Key words: myasthenia gravis, clinic, debut, symptoms.