



# МИАСТЕНЫ́Я

Авторы: И. А. Строков

МИАСТЕНЫ́Я (от *мио...* и *астения*) (болезнь Эрба – Гольдфлама), нервно-мышечное заболевание, характеризующееся слабостью и утомляемостью скелетных мышц. Этиология М. окончательно не выяснена. В основе её патогенеза лежит нарушение передачи возбуждения в нервно-мышечных синапсах в результате действия специфич. антител и активированных Т-клеток (Т-лимфоцитов, см. в ст. *Лимфоциты*). Развитие этого аутоиммунного процесса связано с повышенной активностью вилочковой железы (тимуса) вследствие её патологии (в 15% случаев М. обнаруживается опухоль тимуса – тимома). Распространённость М. составляет 0,5–5 случаев на 100 тыс. населения. Выделяют локальные (глазная М.) и генерализованные (без бульбарного синдрома и/или нарушений дыхания и с их наличием) формы миастении.

Клинич. картина М. обычно включает глазодвигательные нарушения (птоз, офтальмопарез *сдиплопией*), слабость мимич. и жеват. мышц, бульбарный синдром (гнусавость, осиплость голоса, затруднение глотания и др.), слабость мышц рук и ног, реже – мышц шеи и туловища; в тяжёлых случаях отмечаются нарушения дыхания, связанные со слабостью мышц грудной клетки и диафрагмы. Характерны также усугубление мышечной слабости после физич. нагрузки и её уменьшение после отдыха. Наиболее тяжело протекают т. н. холинергич. и миастенич. кризы. Холинергич. кризы обусловлены длительным применением *антихолинэстеразных средств* и, в отличие от миастенич. кризов (резкого усиления симптомов М.), сопровождаются не только нарастанием слабости мышц, но и проявлениями т. н. холинергич. интоксикации (брадикардия, снижение кровяного давления, болезненные судороги мышц, тремор, мышечные подёргивания и др.). При нарушении дыхания необходимо проводить искусств. вентиляцию лёгких (см. *Искусственное дыхание*). Лечение: глюкокортикоиды (преднизолон), цитостатики (азатиоприн, циклофосфан, циклоспорин), плазмаферез. При миастенич. кризе применяют иммуноглобулин G. В случаях прогрессирующего течения генерализов. М. и при тимоме показана тимэктомия (удаление вилочковой железы). Для симптоматич. лечения назначают пролонгированные антихолинэстеразные средства (калимин) и препараты калия. Прогноз в отношении жизни благоприятен у 98%, в отношении трудоспособности – более чем у 60% больных.

## Литература

Лит.: Кузин М. И., Гехт Б. М. Миастения. М., 1996; Сепп Е. К., Ланцова В. Б. Миастения. М., 2008.