

О ДИАГНОСТИКЕ МИАСТЕНИИ

В. М. Сироткин

Кафедра нервных болезней (зав. — проф. Л. И. Омороков)
Казанского медицинского института

Еще в конце прошлого века определилась нозологическая самостоятельность миастении — заболевания, в клинической картине которого кардинальными симптомами являются мышечная слабость и патологически повышенная утомляемость, как это впервые подчеркнул варшавский невропатолог Гольдфлам (1893).

Интерес к миастении особенно возрос с 1934 г., когда Мери Уокер сообщила о поразительных результатах применения у одной больной миастенией физостигмина, временно снимавшего все клинические признаки миастении. В 1935 г. ею для этой цели предложен прозерин, выдержавший испытание временем и являющийся эффективным средством для симптоматического лечения миастении.

Отечественная патография миастении была представлена до 1957 г. 65 наблюдениями, к которым затем В. С. Лобзин (1960) добавил описания своих 35 больных, составившие его диссертацию.

В течение последних 3,5 лет мы наблюдали 11 женщин и 1 мужчину с миастеническим синдромом.

Семиологический анализ наблюдавшихся нами больных с миастенией показывает, что отдельные симптомы миастении отмечены в группе собственных наблюдений с частотой, соответствующей данным больших статистик (Osserman, 1959; В. С. Лобзин, 1960): общая слабость, двигательные нарушения в проксимальных и дистальных сегментах конечностей, расстройств жевания наблюдались у всех больных; двусторонний птоз и мимические нарушения — у 11, ограничения глазодвижения и дисфагия — у 8, дизартрия — у 7, нарушения дыхания — у 6, диплопия — у 5, субъективные нарушения чувствительности — у 3, атрофии — у одного. Во всех случаях двигательные нарушения выражались в форме мышечной слабости и повышенной утомляемости без грубых изменений со стороны рефлексов, тонуса или трофики, то есть без признаков периферического или центрального пареза. У одних больных преобладала глубокая мышечная слабость, у других при относительно умеренном снижении силы на первом плане была повышенная утомляемость, устанавливавшаяся в ряде повторных однообразных движений.

Практически важно, что когда не очень демонстративно увеличение птоза в ряде последовательных смыканий век или незначительное падение показаний динамометра, повышенная утомляемость легко выявляется во время ходьбы: через несколько десятков метров ноги подгибаются, больной пытается опереться и т. д. Показательно также нарастание дисфонии при продолжающемся чтении или нарастание слабости жевания во время обеда. Нередко в момент отказа от следующего движения развивается контрактурное положение пальцев рук или лагофтальм вследствие генерализации утомления на антагонисты.

Важнейшим диагностическим признаком является уменьшение проявлений болезни после пробного введения прозерина в дозе 0,5 мг подкожно, которое мы наблюдали у 8 больных, эргографические исследования позволили во всех этих случаях объективизировать увеличение мышечной работоспособности под влиянием препарата. С тех пор как были описаны отравления и даже со смертельным исходом после пробного введения простигмина (Merill, 1948) осторожность требует проведения пробы с минимальными количествами этого препарата. Наш опыт показывает, что для этой цели можно использовать 0,5 мг прозерина, вместо рекомендуемых в литературе 1,5 мг, если оценивать результаты пробы эргографически; тогда при неясном клиническом эффекте эргографический результат может быть определенным.

Терапию можно вести значительно большими дозами, так как толерантность миастеников к прозерину значительно больше, чем у здоровых людей. Однако у 2 больных прозериновая проба и клинически, и эргографически была отрицательна, а терапия прозерином не эффективна; по-видимому, у них была прозеринуостойчивая форма, описанная еще в 30-х годах рядом авторов (Novotny и Redlich, 1938), что свидетельствует о неоднородности миастении как нозологической единицы.

Изучая механограммы миастенической реакции сгибателей пальцев при электростимуляции локтевого нерва, мы убедились, что у большинства больных миастеническая реакция действительно является феноменом пессимума частоты, вместе с тем в нашем материале зарегистрированы наблюдения, когда при продолжающемся раздражении любых частот сокращения отсутствовали — следовательно, причина миастенического стопа была не в снижении лабильности мионеврального соединения, и в этой связи можно подчеркнуть неоднородность миастении.

Из 12 больных миастенией 11 в течение более или менее длительного периода шли под другими диагнозами: энцефалит (2), полиоэнцефалит (3), функциональные расстройства нервной системы (3), рассеянный склероз (1), амиотрофический боковой склероз (1), миопатия (1), между тем как у всех этих больных были главные признаки миастении: снижение мышечной силы и патологически повышенная утомляемость. Практически важно, что ошибочные диагнозы были поставлены опытными невропатологами.

Относительно легкие формы без явных иннервационных асимметрий и органических знаков при отсутствии признаков периферического паралича давали повод к диагностированию функционального расстройства. Однако измененная электровозбудимость нервов и мышц (миастеническая реакция) и положительные результаты прозериновой пробы позволили бы уточнить диагноз.

Заболевания с преимущественно окулобульбарными расстройствами, когда преобладала глубокая мышечная слабость, так что повышенная утомляемость маскировалась, трактовались как полиоэнцефалит. Однако при этом не учитывалось, что отсутствуют признаки периферического паралича (атрофии, фибрилляции, арефлексии). Совокупность окулобульбарных расстройств и слабости в руках без снижения рефлексов дают повод подозревать амиотрофический боковой склероз. Подозрения на рассеянный склероз возникают, по-видимому, более редко, при нистагме и рассеянной органической микросимптоматике. Наступившие внезапно бульбарные расстройства (миастенический криз): диспное, дисфагия, дизартрия — могут быть отнесены в стволовую часть мозга и рассматриваться как результат сосудистых нарушений.

По-видимому, ошибочные диагнозы ставились в связи с недооценкой периодичности всех симптомов болезни, связанной с динамикой утомления и отдыха.

ЛИТЕРАТУРА

1. Крамер В. В. Ж. психол., неврол. и психиатр., 1922, 1.— 2. Лобзин В. С. Миастения, Медгиз, Л., 1960.— 3. Merrill G. G. J. A. M. A., 1948, 4.— 4. Nowotny K. u. Redlion F. K. Klin. Wschr., 1938, 8.— 5. Osserman K. Klin. Wschr., 1959, 1.— 6. Walker M. B. Lancet, 1934, 1.

Поступила 1 марта 1962 г.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ АНДАКСИНОМ, ТОФРАНИЛОМ И ЦЕНТЕДРИНОМ

Д. М. Менделевич

Казанский городской психоневрологический диспансер
(главврач — И. Д. Биргер) и кафедра психиатрии (зав. — проф. М. П. Андреев)
Казанского медицинского института

В последнее десятилетие внедрено в практику лечения нервно-психических заболеваний большое количество новых препаратов, что породило среди врачей большие надежды.

Так, первые же сообщения о применении в психиатрической практике препаратов фенотиазинового ряда были обнадеживающими. Не только недавно заболевшие, но и многие хроники, которые годами и десятилетиями непрерывно находились в психиатрических больницах и расценивались как «дефектные», то есть с необратимыми изменениями в психике, после применения нейролептиков давали ремиссии и выписывались из больниц. Это дало основание говорить о «новой эре в лечении психических болезней».

Но прошло некоторое время, и многие из «излеченных» нейролептиками больных вновь давали обострение и возвращались в больницы. Это, в первую очередь, отно-