**Паспортная часть.**

**Фамилия:** \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

**Имя:** \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

**Отчество:** \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

**Дата рождения:** 1956г.

**Место работы:** на инвалидности

**Дата поступления:** 16.11.04

**Вид поступления:** в плановом порядке.

**Диагноз при поступлении:** миастения, генерализованная форма.

**Диагноз клинический:**

**основное заболевание:** миастения, генерализованная форма

**сопутствующие заболевания:** гипертоническая болезнь II степени, риск III, гипертоническая ангиопатия сетчатки, хронический субатрофический фарингит в стадию обострения, орофарингеальный кандидоз, хронический гастрит в стадию ремиссии, хронический бронхит в стадию ремиссии, лекарственный гиперкортицизм.

I. Анамнез

Жалобы больного (предъявленные и выявленные)

На слабость мимических мышц и мышц шеи, чаще появляющиеся в конце дня, после физической нагрузки.

На опускание правого века, «западение» правого глаза, быструю утомляемость глаз, диплопию, появляющуюся после чтения или другой нагрузки.

На охриплость голоса, усиливающуюся после разговора, затруднения при глотании.

Нарушения усиливаются при нагрузке, перепадах атмосферного давления.

На онемение языка, губ, чувство жжения во рту.

На одышку, возникающую после 10-15 минутной ходьбы, слабость, быструю утомляемость.

На периодический утренний кашель.

Начало и развитие настоящего заболевания

Больным себя считает с сентября 2001 года, когда появилась слабость мышц лица, жевательных мышц, изменился голос, возник птоз. Больной связывает появление симптомов с резкой переменой климата, стрессом. В течение двух недель симптомы нарастали. Появилась одышка. Больной не мог есть и пить, в результате чего за короткое время похудел на 30 кг. Периодически появлялись неприятные ощущения в голове (со слов больного «как будто половина мозгов провалилась»), мышечные подёргивания на руках, судороги на левой руке (отведение 4 и 5 пальцев), напряжение икроножной мышцы.

Когда пропал голос, пациент обратился к оториноларингологу**.** Врач не обнаружил никакой патологии и перенаправил его к окулисту. Окулист обнаружил у больного повышение артериального давления до 200/140, которого сам больной никак не ощущал. После этого пациент был госпитализирован в НИИ фармакологии, где ему был поставлен диагноз миастении.

С тех пор пациент 1-2 раза в год проходит стационарное лечение, во время которого получает сосудистые препараты и гормоны.

В 2002 году была проведена операция тимэктомии. В течение месяца после неё больной чувствовал улучшение, но потом его состояние снова ухудшилось.

С тех пор постоянно принимает калимин. При появлении одышки – прозерин. После употребления прозерина чувствует значительное улучшение.

## Анамнез жизни больного

Родился в 1956 году в Томской области пятым ребёнком в семье. Рос и развивался нормально, от сверстников не отставал. Несколько раз болел пневмонией.

В школу пошёл с 7 лет. Окончил 10 классов. В 1973 году пошёл в армию. Одновременно поступил на вечернее отделение ТИАСУРа. Окончив институт, устроился работать на завод измерительных приборов. В 1993 году занялся бизнесом.С 2001 года пациенту была присвоена II степень инвалидности.

С 28 лет страдает хроническим гастритом. В настоящее время обострения случаются крайне редко.

Проживает в Томске в благоустроенной квартире вместе с женой и детьми. Режима дня и питания придерживается.

Курит с 25 лет до 2 пачек в день. В связи с заболеванием последнее время уменьшил количество выкуриваемых сигарет.

Отмечает реакцию на холод, проявляющуюся в виде кожной сыпи.

Семейный анамнез

Мать страдала гипертонической болезнью, умерла в 64 года от инсульта.

Отец умер в 79 лет, причина неизвестна. Двое детей здоровы.

Сифилис, туберкулёз, болезни обмена, аллергические, психические, нервные и другие заболевания родственников отрицает.

II. Объективное исследование.

Вес 80

Рост 176

Тип телосложения нормостенический

Положение больного: активное.

Сознание: полное.

Лицо лунообразное

**Кожа, слизистые оболочки:** кожа телесного цвета, тургор сохранён, влажность умеренная, гипергидроз ладоней, волосяной покров соответствует полу, ногти и волосы без особенностей. По средней линии на уровне нижней трети грудины имеется послеоперационный рубец (тимэктомия, 2002 год).

Подкожно-жировой слой значительно развит в области живота, отёков нет.

Черепные нервы.

1. Обонятельный (первая пара).

Ароматические запахи воспринимает и дифференцирует одинаково хорошо с обеих сторон.

1. Зрительный (вторая пара)

А) центральная острота зрения

Правый глаз 1,0 Левый глаз 1,0

Б) поля зрения на белый и красный цвета

Левый глаз Правый глаз

Скотом, гемианопсий, концентрического сужения полей зрения не выявлено.

В) цветоощущение: цвета различает правильно

Г) Заключение окулиста: артерии сетчатки расширены (2:1, 3:1) – ангиопатия по гипертензивному типу.

1. Глазодвигательный, блоковой, отводящий нерв (III, IV, V пары).

Глазные щели разной ширины: птоз правого века, после физической нагрузки усиливается

А) односторонне исследование объема движений

Правый глаз: ограничение движения кнаружи и вверх

Левый глаз: ограничение движения вверх

Б) совместные (конъюгированные) движения глаз:

Фиксация взора на движущемся предмете при неподвижной голове исследуемого (проверяется задний продольный пучок): больной следит за движущимся предметом при неподвижной голове.

Фиксация взора на неподвижном предмете при поворотах головы исследуемого (проверяется связь заднего продольного пучка с вестибулярным аппаратом, т.е. с ядром Дейтерса): фиксирует молоток при движении головы.

В) произвольные движения (проверяется связь коры головного мозга с задним продольным пучком) Произвольные движения глаз возможны. S=D

Г) двойное изображение: диплопия при взгляде вправо

Д) конвергенция: сохранена

Е) аккомодация: сохранена

И) нистагм

Горизонтальный отсутствует

Вертикальный отсутствует

Ротаторный отсутствует

Ж) зрачки округлой формы, средней величины, равные

З) реакция зрачков на свет

Прямая: живая, равная

Перекрестная: живая, равная

На свет гемиопическая: гемианопсии нет

При аккомодации и конвергенции: сохранена

1. Тройничный нерв (пятая пара)

Лицо Поверхностная чувствительность сохранена. Уколы воспринимает и дифференцирует S=D

Язык уколы воспринимает и дифференцирует

Вкус соленого, кислого, сладкого на передних двух третях языка воспринимает и дифференцирует

Двигательная ветвь (жевательные мышцы)

Открывание рта: не нарушено

Движение нижней челюсти в стороны: в полном объёме

Сжатие челюстей: сила сжатия недостаточна, мышечный валик не образует

Атрофия жевательных мышц: нет

1. Лицевой нерв

А) верхняя ветвь

Наморщивание лба, складки на лбу: при наморщивании лба складки сглажены.

Зажмуривание глаз: глаза зажмуривает неплотно, положительный симптом ресниц справа.

Мигание: синхронное

Б) нижняя ветвь

Носогубные складки в покое: симметричные

При оскаливании зубов: носогубная складка справа более сглажена

Надувание щек: не может надуть щёки

Симптом Хвостека: отрицательный

Корнеальные рефлексы: живые, равные

Надбровные рефлексы: живые, равные

Патологические содружественные лицевые движения отсутствуют

1. Слуховой нерв (восьмая пара)

1) острота слуха на высокие тона:

Правое ухо воспринимает с 6 м

Левое ухо воспринимает с 6 м

1. острота слуха на шепотную речь

Правое ухо: шёпотную речь воспринимает с 6 м

Левое ухо: шёпотную речь воспринимает с 6 м

1. симптом Ринне

Правое ухо: положительный

Левое ухо: положительный

1. опыт Вебера: звук по средней линии
2. субъективные шумы, системное головокружение: отсутствуют
3. Языкоглоточный и блуждающий нервы (девятая и десятая пары)
4. Вкус горького на задней трети языка воспринимает, дифференцирует
5. Глотание: сохранено
6. Глоточный рефлекс: сохранён
7. Голос: звучный
8. Дыхание: 16 в минуту
9. Пульс: 72
10. Небные дужки: нёбные дужки симметричны, мягкое нёбо фонирует
11. Добавочный нерв (одиннадцатая пара)
12. Трапециевидная мышца

А) объем активных движений: полный с обеих сторон

Б) сила: 5 баллов с обеих сторон

В) атрофия: нет с обеих сторон

1. Грудино-ключично-сосцевидная мышца

А) объем активных движений: полный с обеих сторон

Б) сила: 4 балла с обеих сторон

В) атрофия: нет с обеих сторон

1. Подъязычный нерв (двенадцатая пара)
2. Положение языка при его высовывании: по средней линии
3. Атрофия: нет
4. Дрожание: нет
5. Речь: анартрии, дизартрии нет

Афазия

1. Моторная: речь возможна
2. Сенсорная: обращенную речь понимает
3. Амнестическая: существительные называет

Апраксия

1. Моторная: целенаправленные движения выполняет последовательно
2. Идеаторная: целенаправленные движения выполняет последовательно
3. Конструктивная: целенаправленные движения выполняет последовательно

Чувствительность

А) Поверхностная

1. Тактильная: прикосновение воспринимает одинаково хорошо с обеих сторон
2. Болевая: укол воспринимает как острое одинаково хорошо с обеих сторон
3. Температурная: горячее и холодное воспринимает хорошо с обеих сторон
4. Способность локализовать ощущение: место прикосновения указывает правильно с обеих сторон
5. Двумерно-пространственное чувство: простые фигуры воспринимает правильно с обеих сторон

Б) Глубокая

1. Мышечно-суставное чувство: направление движения пальцев указывает правильно с обеих сторон
2. Вибрационное чувство: звучание камертона воспринимает одинаково долго с обеих сторон

Стереогностическое чувство

Предметы на ощупь определяет правильно.

Чувствительность нервов и мышц к давлению

Пальпация мышц и нервных стволов безболезненна.

Симптомы натяжения

1. Ласега: болезненность при сгибании левой ноги на 60° правой – на 70°
2. Нери: отрицательный
3. Дежерина: отрицательный

Менингеальный синдром

1. Ригидность затылочных мышц: нет
2. Симптом Кернига: нет
3. Симптом Брудзинского: нет

Двигательный аппарат

1. Походка

А) При открытых глазах: уверенная, руками пенделирует

Б) При закрытых глазах: не меняется

1. Стояние:

А) При открытых глазах: в позе Ромберга устойчив

Б) При закрытых глазах: в позе Ромберга устойчив

1. Верхние конечности:

А) объем активных движений:

Справа: полный

Слева: полный

Б) сила:

Справа: 4,5 балла

Слева: 5 баллов

Пробы Барре и Буды:правая рука опускается быстрее левой

В) тонус мышц:

Справа: гипотония

Слева: гипотония

Г) атрофия:

Справа: нет

Слева: нет

Д) координация:

Справа: пальценосовую пробу выполняет уверенно

Слева: пальценосовую пробу выполняет уверенно

Е) диадохокинез:

Справа: адиадохокинеза нет

Слева: адиадохокинеза нет

1. Нижние конечности:

А) объем активных движений:

Справа: полный

Слева: полный

Б) сила:

Справа: 5 баллов

Слева: 5 баллов

В) тонус мышц:

Справа: гипотония

Слева: гипотония

Г) атрофия:

Справа: нет

Слева: нет

Д) координация:

Справа: пяточно-коленную пробу выполняет уверенно

Слева: пяточно-коленную пробу выполняет уверенно

Спинные мышцы: атрофии нет

Фибриллярные сокращения: нет

Судороги (тонические, клонические): нет

Дрожание (интенционное, паркинсоновское): отсутствует

Контрактуры: нет

Патологические содружественные движения: отсутствуют

Позвоночник

При перкуссии остистых отростков и пальпации паравертебральных точек болезненность отсутствует.

Рефлексы

А) кожные рефлексы:

1. Подошвенные: живые, S=D
2. Брюшные:

* Верхний: вялые, S=D
* Средний: вялые, S=D
* Нижний: вялые, S=D

Б) сухожильные рефлексы:

1) двухглавой мышцы: вялые, S=D

2) трехглавой мышцы: вялые, S=D

3) коленный: вялые, S=D

1. Ахиллова сухожилия: живые, справа больше, чем слева

В) периостальные рефлексы:

1) с лучевой кости: вялые, S=D

*При повторных исследованиях рефлексы значительно ослабляются вплоть до полного их исчезновения*

Г) клонусы:

1. коленной чашечки: нет
2. стопы: нет

Патологические рефлексы

А) Экстензорные:

1. Бабинского:

Справа: положительный

Слева: положительный

1. Оппенгейма:

Справа: нет

Слева: положительный

1. Гордона:

Справа: нет

Слева: нет

1. Шефера:

Справа: положительный

Слева: положительный

Б) Флексорные:

1. Жуковского:

Справа: нет

Слева: нет

1. Россолимо:

Справа: нет

Слева: нет

1. Мендель-Бехтерева:

Справа: нет

Слева: нет

В) Рефлексы орального автоматизма:

1. Хоботковый рефлекс:

Справа: нет

Слева: нет

1. Ладонно-подбородочный:

Справа: нет

Слева: нет

1. Хватательный рефлекс:

Справа: нет

Слева: нет

Функция мочевого пузыря и прямой кишки

1. Задержка мочи:

А) спастическая: нет

Б) паралитическая: нет

В) парадоксальная: нет

1. Недержание мочи: нет
2. Императивные позывы на мочеиспускание: нет
3. Автоматизм мочевого пузыря: нет

Трофические и вегетативно-вазомоторные расстройства

1. Пролежни: нет
2. Дермографизм: розовый, стойкий
3. Потоотделение: умеренное, лёгкий гипергидроз ладоней
4. Акроцианоз: нет
5. Пульс: 72

Ортостатический 72/84

Клиностатический 80/73

Глазосердечный рефлекс 72/64

Психика

Сознание ясное, контакту доступен

Внутренние органы.

Сердце – тоны ясные, шумов нет

Легкие – дыхание над периферическими отделами лёгких жёсткое, хрипов нет

Живот – мягкий, увеличен за счёт подкожного жирового слоя, безболезненный

Печень, селезенка – не увеличены, при пальпации безболезненны

**Анализы.**

***Общий анализ крови*** (18.11.04)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показатель | Полученные данные | Нормальные величины |
| Гемоглобин, г/л  Эритроциты, 1012/л  Цветной показатель  Лейкоциты, 109/л  СОЭ, мм/час  Нейтрофилы п/я, %  Нейтрофилы с/я, %  Эозинофилы, %  Базофилы, %  Лимфоциты, %  Моноциты, % | 152  4,74  0,9  6,4  8  3  76  2  0  13  6 | 132 – 164  4,5 – 5,1  0,85 – 1,05  4,78 – 7,68  1 – 10  0 – 6  47 – 72  0,5 – 5  0 – 1  19 – 37  3 – 11 |

*Относительная лимфопения, вероятно, связана с удалением тимуса (вырабатывает факторы, способствующие выходу лимфоцитов в периферическую кровь), а также с приёмом стероидных препаратов. Повышение количества нейтрофилов относительно за счёт уменьшения лимфоцитов.*

***Биохимический анализ крови*** (18.11.04)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показатель | Полученные данные | Нормальные величины |
| Билирубин (общий/прямой), мкмоль/л  Общий белок, г/л  Глюкоза, ммоль/л  АСАТ, мккат/л  АЛАТ, мккат/л  мочевина, моль/л  креатинин, моль/л  Натрий, моль/л  Калий, моль/л  Кальций  Серомукоиды  СРБ | 12,5/отр.  64,0  8,1  27,0  39,0  3,4  0,08  148,4  4,68  2,4  0,28  + | 8,55 – 20,05/не более 25% от общего  65 – 85  3,5 – 5,7  0,1 – 0,42  0,1 – 0,42  2,5 – 8,3  0,044 – 0,12  130 – 150  3,4 – 5,3  2,25 – 2,75  0,13 – 0,2  - |

*Гипопротеинемию, гипергликемию, повышение в крови АЛАТ можно объяснить приёмом стероидных препаратов. Повышение серомукоидов и СРБ, скорее всего, связано с выявленной ЛОР-патологией. Необходимо исключить сахарный диабет.*

***Гликемический профиль*** (20.11.04)

|  |  |
| --- | --- |
| Время суток | Содержание глюкозы в крови, ммоль/л |
| 800 | 6,1 |
| 1300 | 4,1 |
| 1800 | 4,6 |

*Гликемический профиль в норме. Вероятно, повышение уровня глюкозы 18.11 имело временный характер.*

***Общий анализ мочи*** (18.11.01)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| |  |  | | --- | --- | | Цвет  Прозрачность  Удельный вес  Белок  Микроскопия осадка | светло-жёлтый  прозрачная  1010  отрицательный  единичные эритроциты и клетки плоского эпителия в полях зрения | |

*Пониженная плотность, может быть связана с особенностями питьевого режима или быть признаком нарушения функций почек. Рекомендуется повторить исследование.*

*Реакция Вассермана:* отрицательная

*Иммунный статус* (18.11.04)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | показатель | норма |
| Лимфоциты | 1,1 | 1,86 |
| Лейкоциты | 0,59 | 0,6 |
| Т-лимфоциты | 9,7% |  |
| В-лимфоциты | 12% |  |

Дополнительные методы исследования и консультации узких специалистов.

ЛОР:

Искривление носовой перегородки. Хронический ринофарингит субатрофический в стадию обострения. Орофарингеальный кандидоз.

Окулист:

Ангиопатия сетчатки по гипертензивному типу.

УЗИ (18.11.04):

Щитовидная железа расположена обычно, контуры ровные, чёткие.

правая 27×21×51, v=11 мл

левая 19×19×49, v=8,6

Ткань обычной эхогенности, однородная, узлов нет.

Шейные лимфоузлы не увеличены.

УЗИ (19.11.04):

Почки лёжа расположены обычно, нормальных размеров, контуры ровные, чёткие, дыхательная подвижность сохранена, паренхиматозный слой достаточной толщины, хорошо дифференцируется от почечных синусов. Полостные структуры не расширены. Конкрементов не определяется.

Мочевой пузырь достаточно наполнен. Контуры чёткие, ровные, содержимое однородное.

Простата 38×35×30 v=19 мл. Ткань однородная, обычной эхогенности. Узлов не выявлено. Объём остаточной мочи 20 мл.

Дневник

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Дата | Течение болезни | Лечение |
| 29.11.  (утро) | Жалобы на слабость. Состояние удовлетворительное. Положение активное. Сознание ясное. Походка уверенная, прихрамывает на правую ногу. Рефлексы живые, равные. Произведён сбор анамнеза, первичный осмотр. | Kalimin 1т. 4 р/день  Aevit 1 капс 3 р/день  Mebiolol 2,0 внутривенно  Octagsm 7,5 гр в/в капельно  Щадящий массаж шеи, закаливание. |
| 30.11.  (вторая половина дня) | Жалобы на выраженную слабость мышц шеи. Состояние средней степени тяжести. Сознание ясное, положение активное. Походка уверенная. Произведено объективное исследование пациента.  Рефлексы с ахиллова сухожилия живые, D>S, остальные сухожильные рефлексы вялые, зрачковые и прочие рефлексы живые, равные. Выявлены патологические рефлексы Бабинского, Шеффера, Оппенгейма слева. Чувствительность сохранена. | Kalimin 1т. 4 р/день  Aevit 1 капс 3 р/день  Mebiolol 2,0 внутривенно  Octagam 7,5 гр в/в капельно  Prednisoloni 30 mg  Щадящий массаж шеи, закаливание. |
| 01.12.  (утро) | Жалоб нет. Состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Положение активное. Рефлексы живые, равные, после повторных проверок быстро угасают. Проведена проба с мышечной нагрузкой – усиление птоза правого века (феномен Уолкера). | Kalimin 1т. 4 р/день  Aevit 1 капс 3 р/день  Mebiolol 2,0 внутривенно  Octagam 7,5 гр в/в капельно  Щадящий массаж шеи, закаливание. |
| 02.12.  (вторая половина дня) | Жалобы на общую слабость. Состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Положение активное. Рефлексы ослаблены. Проведено измерение полей зрения, пробы с камертоном. | Kalimin 1т. 4 р/день  Aevit 1 капс 3 р/день  Mebiolol 2,0 внутривенно  Octagam 7,5 гр в/в капельно  Prednisoloni 30 mg |

ОБОСНОВАНИЕ ДИАГНОЗА

ТОПИЧЕСКИЙ

Отсутствие изменений со стороны корковых функций (речь, гнозис, праксис и др.) и признаков центральных двигательных Расстройств позволяет исключить нарушения со стороны коры.

Отсутствие нарушений чувствительности говорит об интактности всех чувствительных анализаторов.

Жалобы больного на слабость мимических мышц и мышц шеи, опускание правого века, «западение» правого глаза, быструю утомляемость глаз, диплопию, охриплость голоса, затруднения при глотании, одышку, возникающую после 10-15 минутной ходьбы, слабость, быструю утомляемость. Данные объективного обследования, выявившего преходящие парез мимических, глазодвигательных мышц и мышц шеи (птоз, ограничение движения глазного яблока вверх и вправо, диплопия при взгляде вправо, положительный симптом ресниц, асимметрия кожных складок при оскаливании зубов, наморщивании лба, невозможность сложить губы трубочкой, недостаточная сила сжатия челюстей) говорят о поражениях в области иннервации бульбарных и глазодвигательных нервов, преимущественно справа. Однако отсутствуют признаки как бульбарного синдрома (нет атрофии и фибриллярных подёргиваний мышц языка, отсутствия глоточных рефлексов, паралича мягкого нёба и др.), так и псевдобульбарного (нет рефлексов орального автоматизма, насильственных эмоций, признаков центрального пареза). Это, а также лабильность симптомов позволяет сделать вывод об интактности самих черепных нервов.

Имеет место снижение тонуса мышц верхних и нижних конечностей, положительные пробы Барре и Буды: правая рука опускается быстрее левой, вялость сухожильных рефлексов. Однако нет признаков периферического пареза, так как отсутствует гипотрофия мышц, фасцикуляции. Снижение сухожильных рефлексов является непостоянным: утром рефлексы обычно более живые, чем во второй половине дня.

Присутствует феномен Уолкера (усиление птоза при физической нагрузке), являющийся характерным признаком миастении.

КЛИНИЧЕСКИЙ

На основании жалоб больного на слабость мимических мышц и мышц шеи, опускание правого века, «западение» правого глаза, быструю утомляемость глаз, диплопию, охриплость голоса, затруднения при глотании, одышку, возникающую после 10-15 минутной ходьбы, слабость, быструю утомляемость.

На основании данных анамнеза: симптомы появляются чаще в конце дня, после физической нагрузки или нагрузки на данную группу мышц (диплопия после чтения, охриплость после длительного разговора и др.), при употреблении прозерина (антихолинэстеразный препарат) наблюдается существенное улучшение. В анамнезе имеются нарушения дыхания (значительная одышка), пищеварения (невозможность жевания и глотания). С момента начала заболевания существенного ухудшения состояния не наблюдалось.

На основании данных объективного обследования:

- птоз правого века, после физической нагрузки усиливается,

- ограничение движения глазных яблок вправо и вверх,

- диплопия при взгляде вправо,

- сила сжатия челюстей недостаточна, мышечный валик не образуется,

- при наморщивании лба складки сглажены,

- глаза зажмуривает неплотно, положительный симптом ресниц справа,

- при оскаливании зубов носогубная складка справа более сглажена,

- не может надуть щёки,

- пробы Барре и Буды: правая рука опускается быстрее левой,

- снижение тонуса мышц конечностей,

- наличие феномена Уолкера (усиление птоза при физической нагрузке)

- отсутствие нарушений чувствительности, постоянных нарушений рефлексов, гипо- и атрофии мышц, болей и болезненности.

Диагноз гипертонической болезни ставится на основании данных анамнеза (семейная предрасположенность, эпизоды гипертонии, появление гипертонии до начала приёма глюкокортикоидов, что позволяет отдиференцировать её от симптоматической) и объективного обследования (измеренное АД 140/90). Наличие гипертонической ангиопатии сетчатки позволяет выставить IIстадию ГБ и IIIстепень риска осложнений.

Диагноз хронического субатрофического назофарингита и орофарингеального кандидоза выставляется на основании жалоб больного на неприятные ощущения во рту, жжение языка, а также на основании ЛОР-исследования.

Диагноз хронического гастрита ставится на основании анамнеза.

Диагноз хронического бронхита ставится на основании жалоб на периодический утренний кашель и данных анамнеза (курение с 25 лет по 2 пачки в день).

Лекарственный гиперкортицизм можно выставить на основании данных анамнеза (приём кортикостероидов), осмотра больного (лунообразное лицо, увеличение живота при отсутствии выраженных жировых отложений на конечностях), лабораторных данных (гипергликемия, гипопротеинемия, увеличение содержания белков, синтезируемых печенью).

Можно поставить диагноз:

основное заболевание: миастения взрослых, стационарная непрогрессирующая форма, генерализованная, с преимущественным поражением глазодвигательных мышц и мышц бульбарной группы, средняя степень двигательных расстройств, нарушение дыхания и пищеварения;

сопутствующие заболевания: гипертоническая болезнь II степени, риск III, гипертоническая ангиопатия сетчатки, хронический субатрофический фарингит в стадию обострения, орофарингеальный кандидоз, хронический гастрит в стадию ремиссии, хронический бронхит в стадию ремиссии, лекарственный гиперкортицизм

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Миастению следует дифференцировать от стволового энцефалита, опухоли ствола мозга, базального менингита, полимиозита, нарушения мозгового кровообращения в вертебробазилярной системе, рассеянного склероза, синдрома Гиенна-Барре, астенической депрессии и невроза.

При вовлечении в процесс ядер черепно-мозговых нервов (например, опухоль в стволе головного мозга, нарушение мозгового кровообращения в вертебробазилярной системе), также как и при миастении может наблюдаться поражение черепных нервов и, как следствие, двигательные расстройства мимической, жевательной мускулатуры, мышц шеи и др. Однако при этом присутствуют в клинике есть рефлекторные нарушения. Часто нарушается чувствительность при поражении близко расположенных ядер тройничного нерва. Присутствуют признаки бульбарного паралича, в первую очередь, реакция перерождения мышц языка, чего мы не видим у данного больного. Симптомы неуклонно нарастают и не регрессируют после отдыха. Нет эффекта от прозерина. Симптомы не усиливаются после физической нагрузки. При столь обширном поражении ствола (одновременно затронуты бульбарные и глазодвигательные нервы) часто страдают проводники, присоединяются альтернирующие синдромы (например, синдром Валленберга-Захарченко, при котором также имеется поражение ядер нескольких черепных нервов). У данного больного отсутствуют признаки гемиплегии (нарушения движений справа носят преходящий характер).

При синдроме Гиена-Барре, как и при миастении, наблюдается слабость мышц, двигательные нарушения, нарушение глотания, дыхания, диплопии. Но для него характерны нарушения чувствительности и восходящий тип поражения, которого не наблюдается в данном случае.

Для рассеянного склероза характерны изменчивость симптомов, глазная симптоматика, слабость и др. Однако при нём отсутствует феномен Уолкера, нет реакции на прозерин. При миастении отсутствуют нарушения чувствительности, изменения со стороны зрительного нерва.

При миозитах нередко появляются мышечная слабость, особенно мышц шеи и верхних конечностей, однако для них характерны боли, которые отсутствуют в данном случае.

Для базального менингита и стволового энцефалита характерно поражение черепных нервов, однако в данном случае отсутствуют менингиальные симптомы и воспалительные изменения крови.

При неврозах могут наблюдаться симптомы мышечной слабости. Их выраженность может значительно меняться в зависимости от обстановки. Избирательное вовлечение мышц (в данном случае, преимущественно сгибателей шейного отдела позвоночника), характерное для миастении, позволяет отдиференцировать её от невроза.

Важно дифференцировать миастению от миастенических состояний, сопровождающих заболевания щитовидной железы, крови и др. Для их выявления были проведены ультразвуковые исследования и др. анализы

ОКОНЧАТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Основное заболевание: миастения взрослых, стационарная непрогрессирующая форма, генерализованная, с преимущественным поражением глазодвигательных мышц и мышц бульбарной группы, средняя степень двигательных расстройств, нарушение дыхания и пищеварения.

Сопутствующие заболевания: гипертоническая болезнь II степени, риск III, гипертоническая ангиопатия сетчатки, хронический субатрофический фарингит в стадию обострения, орофарингеальный кандидоз, хронический гастрит в стадию ремиссии, хронический бронхит в стадию ремиссии, лекарственный гиперкортицизм.

ЛЕЧЕНИЕ

**Лечение данного заболевания.**

Выделяют следующие группы методов воздействия на разные стороны миастенического процесса:

1) *медикаментозные воздействия, направленные на улучшение проведения возбуждения в нервно-мышечном синапсе*

Из числа применяемых антихолинэстеразных препаратов прозерин улучшает состояние больных на 3—4 ч (средство быстрого действия при возникновении расстройств жизненно важных функций), а калимин и оксазил — до 6 ч (средства поддерживающей терапии) Их эффективность усиливается при одновременном назначении солей калия и верошпирона (антагониста альдостерона, способствующего задержке калия в клетках). Используется также диета богатая калием (печеный картофель, курага, бананы и др.). Больных нужно обучать корригировать дозу индивидуально в зависимости от течения болезни.

2) методы медикаментозной коррекции иммунологического процесса

а) Глюкокортикостероиды (ГКС) показаны при недостаточном эффекте других методов лечения. При этом необходимо длительное применение.

Используют чаще таблетированные формы, такие как преднизолон, дексаметазон или пульс-терапия метилпреднизолоном.

Применяемые чаще схемы – прием ГКС ежедневно или через день. Преднизолон 1 таблетка – 5 мг. Назначают 60-150 мг/сутки утром при выраженном обострении ежедневно через 5-7 дней(до терапевтического эффекта) переходят на схему через день. С больших доз следует уходить быстро.

Длительно применяется поддерживающая доза через день 20-30 мг в сутки, возможно в течение нескольких месяцев или даже лет. При ухудшении состояния доза может быть увеличена. Используется так же ступенчатая схема приема ГКС.

Длительный прием глюкокортикостероидов приводит к побочным эффектам, таким как синдром Кушинга, остеопороз, стероидный диабет, артериальная гипертензия, тенденция к нарастанию веса, поверхностный гастрит. Тенденция к нарастанию веса требует систематического использования ограничения калорийности употребляемой пищи, в особенности углеводов. Тенденция к снижению толерантности к углеводам и периодическое повышение сахара в крови, требует назначения препаратов, способствующих увеличению толерантности к углеводам, нормализации перекисного окисления липидов и сокращению переносимости к углеводным нагрузкам. Используются препараты липоевой кислоты (тиоксин, тиоктацин и альфа-липоевая кислота по 600 ед/сутки). С целью профилактики остеопороза используют препараты: Са-Д3 (Никомед). Альфа-Д3 и миокальцек. Для профилактики гастритов используют прерывистые курсы лечения блокаторами гистамина (зонтак по 300 мг 2-3 раза в сутки). При симпатикотонии (повышение АД, тахикардия, беспокойство вплоть до преднизолонового психоза) необходимо назначение вегетотропных препаратов (анаприлин 20-40 мг 2-3 раза в сутки, грандаксин и др.). Побочные эффекты чаще проявляются при пульс-терапии метилпреднизолоном, в связи с чем её необходимо проводить в стационаре.

б) Если нет эффекта от глюкокортикостероидов, то проводится иммуносупрессивная терапия.

в) Эффективна терапия иммуноглобулином G.

3) другие методы иммунокоррекции (плазмаферез и гемосорбция);

4) методы воздействия на вилочковую железу (ее облучение и удаление) – являются методами патогенетической терапии Показанием к оперативному лечению являются: а) злокачественные формы, б) прогрессирующая форма, в) миастеническое состояние в зависимости от степени выраженности дефекта;

5) лечение миастенических кризов (миастенического и холинергического), которое проводят с применением искусственной вентиляции легких в стационаре.

Лечение данного больного.

1. Prednisoloni 30 mg через день. Средство коррекции иммунологического процесса. Подавляет аутоиммунные реакции.
2. Kalimin 1tab 4 р/день. Антихолинэстеразный препарат. Увеличивает время нахождения молекулы ацетилхолина в синаптической щели, улучшает холинергическую передачу нервного импульса на мышцу.
3. Kalii chloridi 4% -40,0 + sol. Glucosi 5% - 200 1 раз в день капельно, 5 дней. Увеличивают эффективность антихолинэстеразных средств, предотвращает их передозировку.
4. Milgamma 2,0 внутримышечно 1 р/д 10 дней. Поливитаминное средство, улучшающее кровоснабжение, стимулирующее регенерацию нервной ткани.
5. Aevit 1 капс 3 р/день. Витаминный препарат, является антиоксидантом, общеукрепляющим средством. Снижает побочные эффекты глюкокортикоидов (иммунодефицит и др.).
6. Nebivololi 2,0 в/в. Избирательный β2-адреноблокатор с дополнительным сосудорасширяющим действием. Нейтрализует повышение симпатического тонуса при приёме глюкокортикоидов.
7. Octagam 7,5 гр в/в капельно 1 раз в день – 5 дней. Нормальный иммуноглобулин человека. Нейтрализует аутоиммунные антитела. Применяется при неэффективности глюкокортикоидов и иммуносупрессоров.
8. Proserini 0,015 по 1 таблетке при затруднении дыхания.
9. Щадящий массаж шеи, закаливающие процедуры для предотвращения атрофии мышц.

Рекомендуется также коррекция ЛОР-патологии (полоскания с антисептиками), гипотензивная терапия.

ЛИТЕРАТУРНЫЕ ИСТОЧНИКИ

1. Е.И. Гусев, В.Е. Гречко, Г.С. Бурд. Нервные болезни. – М.: Медицина, 1988
2. Яхно. Нервные болезни.
3. М.Б. Гехт. Лечение миастений..
4. Ф.И. Комаров, В.Г. Кукес, А.С. Сметнев. Внутренние болезни. – М.: Медицина, 1990.
5. Б.И. Шулутко. Справочник терапевта. – Ростов-на-Дону: Феникс, 2001.
6. М.Д. Машковский. Лекарственные средства. – М.: ООО «Издательство Новая Волна», 2003.
7. Медицинская энциклопедия. – М.: Новый диск, 2003.