

АУТОИММУННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ МИАСТЕНИЯ ГРАВИС



Факты об аутоиммунном
заболевании миастения гравис
для пациентов и их семей

www.Myasthenia.org

Факты об аутоиммунном заболевании миастении гравис для пациентов и их семей

Миастения гравис (МГ)

Название Myasthenia gravis происходит от греческих и латинских слов, означающих «тяжелая мышечная слабость». Наиболее распространенная форма миастении гравис — это хроническое аутоиммунное нервно-мышечное расстройство, характеризующееся перемежающейся слабостью произвольных мышечных групп. Распространенность миастении гравис в США оценивается примерно в 20 на 100 000 человек. Однако, вероятно, заболевание диагностируется недостаточно, и фактическая распространенность может быть выше.

Что вызывает аутоиммунную миастению гравис?

Произвольные мышцы всего тела контролируются нервными импульсами, исходящими из головного мозга. Эти импульсы проходят по нервам до мест их встречи с мышечными волокнами. Нервные волокна не соединяются напрямую с мышечными волокнами. Между ними существует пространство, называемое нервно-мышечным соединением.

Когда нервный импульс достигает нервного окончания, оно выделяет химическое вещество — ацетилхолин. Ацетилхолин пересекает это пространство и достигает рецепторов на стороне мышечных волокон. Когда достаточное количество рецепторов активируется ацетилхолином, мышца сокращается. При миастении гравис количество рецепторов на нервно-мышечном соединении сокращается примерно на 80 %. Это уменьшение происходит под воздействием антител, которые разрушают или блокируют рецепторные участки.

Антитела — это белки, играющие ключевую роль в иммунной системе. В норме они направлены против чужеродных белков, называемых антигенами, которые атакуют организм. К таким чужеродным белкам относятся бактерии и вирусы.

Антитела помогают защитить организм от этих чужеродных белков. По не вполне понятным причинам иммунная система человека с миастенией гравис вырабатывает антитела против рецепторов на нервно-мышечном синапсе. Эти аномальные антитела можно обнаружить в крови у многих пациентов с МГ. В

настоящее время существуют три коммерческих теста для выявления таких антител: антитела к ацетилхолиновым рецепторам (AChR), антитела к мышечно-специфической тирозинкиназе (MuSK) и антитела к белку 4, связанному с липопротеином низкой плотности (LRP4). Эти антитела разрушают рецепторы или делают их недоступными. Мышечная слабость возникает, когда ацетилхолин не может активировать достаточное количество рецепторов в нервно-мышечном синапсе.

Клинические особенности и симптомы

Миастения гравис встречается у людей всех рас, обоих полов и в любом возрасте. Это заболевание не передается по наследству и не является заразным. В редких случаях миастения может поражать любую мышцу, находящуюся под волевым контролем. Однако некоторые мышцы задействуются чаще, включая те, которые контролируют движения глаз, век, жевание, глотание, кашель и мимику. Также могут быть затронуты мышцы, отвечающие за дыхание и движения рук и ног. Слабость дыхательных мышц может привести к одышке, трудностям при глубоком вдохе и кашле.

Мышечная слабость при МГ усиливается при продолжительной или повторяющейся активности и сокращается после периодов отдыха. Мышцы, которые затрагивает болезнь, могут в значительной степени различаться у разных людей. У некоторых людей слабость может ограничиваться мышцами, контролирующими движения глаз и веки. Эта форма миастении называется окулярной формой МГ. Генерализованная форма МГ относится к тем пациентам с МГ, у которых слабость мышц распространяется не только на область глаз. В самой тяжелой форме генерализованной МГ поражаются многие произвольные мышцы тела, включая те, которые необходимы для дыхания. Степень и распределение мышечной слабости у многих людей находится между этими двумя крайностями. При сильной слабости и затрудненном дыхании обычно требуется госпитализация.



Диагностика

Встречаются различные заболевания, сопровождающиеся слабостью. Для диагностики миастении гравис (МГ), помимо полного медицинского и неврологического обследования, могут использоваться различные методы диагностики. Например, можно провести анализ крови на выявление специфических антител.

Электромиографические исследования (ЭМГ) позволяют подтвердить диагноз МГ при наличии характерных изменений. Введение хлорида эдрофония (Tensilon®) внутривенно также используется как диагностический метод: если после инъекции отмечается улучшение мышечной силы, это является важным признаком в пользу диагноза МГ. Однако, в ряде случаев, результаты всех проведенных исследований могут быть отрицательными или неоднозначными, несмотря на клиническую картину, указывающую на МГ. В таких ситуациях клинические данные могут иметь большее значение, чем отрицательные результаты тестов.

Лечение

На данный момент лекарства, способного полностью излечить миастению гравис (МГ), не существует, однако существуют эффективные методы лечения, позволяющие многим пациентам с этим заболеванием вести полноценную жизнь. Стандартные подходы к терапии включают медикаментозное лечение, тимэктомию, плазмаферез (также известный как терапевтический обмен плазмы, сокращенно PLEX или TPE) и внутривенное введение иммуноглобулинов (IVIg). В некоторых случаях может наблюдаться спонтанное улучшение состояния или даже ремиссия без применения специфической терапии.

Чаще всего в лечении используются лекарственные препараты. Антихолинэстеразные средства, такие как Mestinon®, способствуют увеличению времени нахождения ацетилхолина в нервно-мышечном синапсе, что позволяет активировать большее количество рецепторов. Для подавления патологической активности иммунной системы, наблюдаемой при МГ, могут назначаться кортикостероиды (например, преднизон) и иммунодепрессанты (например, Imuran®, CellCept®). Внутривенные иммуноглобулины (IVIg) иногда применяются для воздействия на функцию или выработку аномальных антител. В последнее

время активно исследуются моноклональные антитела для их возможного использования в лечении МГ. Ритуксимаб зарекомендовал себя как эффективное средство для лечения пациентов с миастенией гравис, с положительными антителами к мышечно-специфической тирозинкиназе (MuSK). В настоящее время его также исследуют

для использования у пациентов с антителами к рецепторам ацетилхолина (AChR). В 2016 году был одобрен новый препарат для лечения миастении гравис — экулизимаб (торговое название Soliris), предназначенный для пациентов с AChR-положительной формой заболевания, у которых не наблюдается адекватного ответа на другие методы лечения.



Тимэктомия — хирургическое удаление вилочковой железы — также является одним из методов лечения, применяемым у некоторых пациентов с МГ. Вилочковая железа, расположенная за грудиной, играет важную роль в функционировании иммунной системы. При наличии опухоли вилочковой железы (что встречается у 10–15 % пациентов с МГ) ее практически всегда удаляют, так как существует риск ее злокачественного перерождения. Тимэктомия часто приводит к уменьшению выраженности симптомов слабости, хотя эффект может проявляться через несколько месяцев после операции. У некоторых пациентов слабость может полностью исчезнуть. Эффективность тимэктомии варьируется в зависимости от индивидуальных особенностей каждого человека.

Плазмаферез, или обмен плазмы (PLEX), также может оказаться полезным методом лечения миастении гравис (МГ). Эта процедура позволяет удалять анормальные антитела из плазмы крови. Улучшение мышечной силы может быть значительным, однако его эффект обычно кратковременен, поскольку выработка анормальных антител продолжается. Для поддержания эффекта могут потребоваться повторные процедуры плазмафереза, особенно в случаях тяжелой мышечной слабости или перед проведением хирургического вмешательства.

Решения о выборе методов лечения основываются на данных о естественном течении МГ у конкретного пациента и прогнозируемом ответе на различные виды терапии. Цели лечения подбираются индивидуально с учетом степени выраженности мышечной слабости, возраста и пола пациента, а также степени функциональных нарушений.

Отраслевые компании продолжают разрабатывать новые методы лечения.

Например, препараты VYVGART (ВИВГАРТ)

от компании

Argenx и Ultomiris

(Ултомирис) от компании Alexion были одобрены

Управлением по контролю за

продуктами и лекарствами США в 2021 и 2022 годах соответственно.



Прогноз

Современные методы лечения миастении гравис (МГ) являются достаточно эффективными, что дает большинству пациентов хорошие перспективы. Тем не менее, для некоторых людей существующие способы лечения оказываются недостаточно эффективными, и они могут сталкиваться с серьезными трудностями в выполнении даже самых элементарных повседневных действий, таких как расчесывание волос.

Несмотря на то что современные методы лечения не позволяют полностью вылечить МГ, и нет единого средства, которое было бы одинаково эффективно и хорошо переносилось всеми пациентами, многие люди с МГ могут рассчитывать на значительное ослабление симптомов мышечной слабости. В ряде случаев заболевание может перейти в стадию ремиссии, при которой лечение временно не требуется. Хотя достигнуто уже многое, все же остается множество нерешенных вопросов. Необходимы новые препараты, обладающие большей эффективностью и меньшим количеством побочных эффектов. Исследования играют ключевую роль в поиске новых решений и методов терапии МГ, и перспективы дальнейших исследований выглядят весьма обнадеживающе.





Американский фонд миастении гравис

Наше видение: Мир без МГ

Наша миссия: Создавать связи, повышать качество жизни, совершенствовать уход, лечить МГ

Данная публикация предназначена для предоставления общей информации и может быть использована исключительно в образовательных целях. Она не учитывает индивидуальные потребности пациента и не должна служить основой для принятия решений о диагностике, уходе или лечении какого-либо заболевания. Такие решения должны приниматься на основании рекомендаций врача или медицинского работника, который непосредственно знаком с пациентом. Любые ссылки на конкретный продукт, источник или его использование не подразумевает его одобрение. MGFA, ее агенты, сотрудники, директора, Медицинский консультативный совет и его члены не несут ответственности за любой ущерб или обязательства, возникшие в результате использования данной информации.

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Вестборо, Массачусетс 01581

800-541-5454 (основной телефон MGFA)

MGFA@Myasthenia.org

www.Myasthenia.org



Одобрено Медицинским консультативным советом MGFA