

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:  
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00795&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.  
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

# Настанова 00795. Міастенія та міастенічний синдром

Автор: Markus Färkkilä  
Редактори оригінального тексту: -  
Дата останнього оновлення: 2016-05-23

## Основні положення

- Міастенія (myasthenia gravis) - це рідкісне аутоімунне захворювання, під час якого порушується нейро-м'язова передача в посмугованих м'язах
- Щорічна захворюваність становить приблизно 2–8/1 000 000.
- Проявляється втомую різного ступеню та слабкістю в м'язах, яка посилюється під час навантаження та проходить після відпочинку.
- Дві головні форми:
  - очна форма (близько 15% випадків) обмежується слабкістю м'язів ока
  - генералізована; симптоми, зазвичай більш виражені в проксимальних м'язах плечей та тазу.
- Лікування проводиться фахівцями з неврології.
- Потрібно пам'ятати, що пацієнти з міастенією дуже чутливі до дії певних препаратів, тому перед початком прийому нового препарату завжди потрібно перевірити, чи він не протипоказаний при міастенії!

## Етіологія

- У випадку генералізованої форми часто (у 80% пацієнтів) виявляються антитіла до нервово-м'язових ацетилхолінових рецепторів, при очній - лише у половини пацієнтів.
- Визначають також антитіла до анти-МСК (м'язово-специфічна кіназа).
- Асоційована з тканинними типами HLA B8 та Dg3.
- Гіперплазія тимуса виявляється приблизно у 70-80% пацієнтів з міастенією, приблизно у 10% випадків — доброякісна тимома. Захворювання може не розвиватись впродовж перших років після виявлення тимоми.

## Симптоми

- Може починатись як слабкість лише одного м'язу або групи м'язів.
  - Двоїння в очах, односторонній птоз
  - Бульбарні симптоми, гугнявість голосу та мови, втома під час розмови
  - Слабкість мімічних м'язів: гіпомімія, гримаса/свист неможливі
  - Слабкість м'язів шиї, кінцівок та стегон
- Симптоми у різних пацієнтів можуть бути різними.

## Супутні розлади

- У пацієнтів з міастенією частіше, ніж у решти населення, зустрічаються інші аутоімунні захворювання.
  - Тиреоїдит, артрит, СЧВ, перніціозна анемія, целиакія, синдром Шегрена

## Діагностика

- Клінічно значимим є зниження сили м'язів під час міостимуляції
- Enlon<sup>®</sup>-тест (раніше Tensilon<sup>®</sup>-тест): едрофоній, інгібітор холінестерази короткої дії

*Коментар експерта. Діагностичний засіб едрофоній станом на*

28.02.2019 в Україні не зареєстрований як лікарський засіб.

- Антитіла до ацетилхолінових рецепторів в сироватці та, якщо потрібно, анти-МСК
- Нейрофізіологічні тести: міастенічна, або джиттер-ЕНМГ, включає голкову та стимуляційну ЕНМГ.

## Диференційна діагностика

- Міопатії, міозити, міастенічний синдром, вроджена міастенія, синдром Гісна-Барре, поліневрити, пухлини в ділянці стовбура мозку (якщо спостерігаються очні та бульбарні симптоми), розсіяний склероз, БАС, гіпокаліємія, гіпокальціємія, гіпомагніємія, гіпотиреоз, синдром емоційного вигорання, депресія, вроджена косоокість/гетерофорія
- Пеніциламін може спровокувати продукцію антитіл до ацетилхолінових рецепторів та появу симптомів міастенії.

## Лікування [Доказ 05868 | C]

- Симптоматичне лікування: антихолінестеразні препарати [Доказ 06967 | A] (Mestinon<sup>®</sup>, Mytelase<sup>®</sup>, Ubretid<sup>®</sup>), ефедрин, теофілін, препарати калію
  - Передозування антихолінестеразних препаратів може спровокувати холінергічний криз, який важко відрізнити від міастенічного кризу.
  - Симптоми передозування: діарея, м'язові посіпування, судоми м'язів, гіперсалівація та м'язова слабкість, які посилюються після прийому препарату.

*Коментар експерта.* Mestinon<sup>®</sup> - торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою піридостигмін; Mytelase<sup>®</sup> - торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою амбеноніум, який станом на 01.03.2019 в Україні не зареєстрований; Ubretid<sup>®</sup> - торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою дистигмін, який станом на 01.03.2019 в Україні не зареєстрований. Лікарський засіб ефедрин станом на 01.03.2019 в Україні зареєстрований тільки у складі комбінованих лікарських засобів.

- Тимектомія у випадку генералізованої міастенії

- Призначення імуносупресивних препаратів: потрібно виключити наявність вогнищ інфекції перед початком прийому
  - Кортикостероїди перорально або внутрішньовенно у формі пульс-терапії [доказ 04811 | C]
  - Азатиоприн; ефективність відмічається лише через 6 місяців
- Плазмаферез (в першу чергу під час міастенічного кризу) [доказ 03675 | D].
- Внутрішньовенний імуноглобулін [доказ 05897 | C] як альтернатива

## Міастенічний криз

- Інфекція - це найпоширеніший провокуючий чинник: пневмонія, синусит, інфекції сечовивідних шляхів, інфекції кореня зуба.
- Основний симптом - виражена слабкість м'язів, також слабкість дихальних м'язів та бульбарні симптоми, крім того - збудження, пітливість та тахікардія.
- Лікування
  - Респіраторна підтримка незалежно від показників кислотно-лужної рівноваги
  - Проводиться парентеральне введення антихолінестеразних препаратів (призначаються підшкірно або внутрішньом'язово)
  - Плазмаферез за необхідності, з одночасним початком прийому імуносупресивних препаратів постійно

## Прогноз

- Після тимектомії спостерігається поліпшення приблизно у 70% пацієнтів та близько у 25% досягається ремісія.

## Особливі проблеми

- Інфекційні захворювання
  - Зазвичай посилюють прояви захворювання
  - Якщо не проводиться імуносупресивна терапія, пацієнта вакцинують від грипу

- Не призначають відхаркуючі засоби або протикашльові препарати центральної дії. Теофілін або ефедрин провокують бульбарні симптоми та слабкість дихальних м'язів під час перебігу інфекцій.
- Інші препарати
  - Абсолютно протипоказані: морфін, пеніциламін, хінідин, габапентин, хлорохін, препарати літію, ботулотоксин, також аміноглікозиди та макроліди (телітроміцин включно), однак зазвичай допускається призначення еритроміцину.
  - Використовуються з обережністю (можуть посилювати симптоми): бета-блокатори, блокатори кальцію, бензодіазепіни, оральні контрацептиви, сульфа, тетрацикліни, фторхінолони, золото, короткодійчі снодійні, анальгетики центральної дії, статини
  - Безпечні для використання: ібупрофен, парацетамол
  - Безпечна допомога при безсонні: антигістамінні препарати з седативним ефектом
- Вагітність та пологи вимагають нагляду фахівця. Грудне вигодовування може здійснюватись без особливостей.
  - У новонароджених може розвиватись транзиторна неонатальна міастенія (антитіла до ацетилхолінових рецепторів передаються від матері через плаценту). Симптоми розвиваються з 3 по 6 день від народження та зникають приблизно через 3 тижні. Тому породілля з міастенією повинна залишатись в умовах стаціонару впродовж 6 днів після пологів.
- Якщо планується проведення анестезії, медичний персонал обов'язково повинен бути поінформованим, що пацієнт хворіє на міастенію. Повільне відновлення після анестезії може бути першим проявом міастенії.

## Догляд за зубами

- Антихолінестеразні препарати потрібно приймати за одну годину до проведення стоматологічних процедур.
- Місцева анестезія (лідокаїн + адреналін) підходить для більшості пацієнтів.

*Коментар експерта.* Адреналін - торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою епінефрин.

- Пацієнтам з вираженими симптомами міастенії стоматологічна допомога повинна надаватись в умовах стаціонару.

## Міастенічний синдром — синдром Ламберта-Ітона

[доказ  
L66834 | D]

- Вкрай рідко (точна поширеність невідома)
- Дві форми:
  - Паранеопластична
    - Може маніфестувати ще до розвитку пухлини.
    - Приблизно у 60% пацієнтів виявляють дрібноклітинну карциному легень, але може бути пов'язаний з іншими пухлинами.
  - Аутоімунні захворювання, що не пов'язані зі злоякісними новоутвореннями

## Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [пов'язані | 00577] Myasthenia gravis and my...

## Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 05449](#). Signs, symptoms, and simple tests in the diagnosis of myasthenia gravis.  
Дата оновлення: 2007-04-02  
Рівень доказовості: C  
Резюме: Some symptoms (speech becoming unintelligible after prolonged periods) and signs (peek sign) may be useful to confirm the diagnosis of myasthenia gravis, while the results of some tests (ice test, sleep test, response to anticholinesterase agents) may be useful to rule-in or rule-out the condition.
- [Доказовий огляд 05868](#). Immunosuppressive agents for myasthenia gravis.  
Дата оновлення: 2008-02-28  
Рівень доказовості: C  
Резюме: Ciclosporin as monotherapy or with corticosteroids and cyclophosphamide with corticosteroids may improve myasthenia gravis. Evidence on the benefit from azathioprine, mycophenolate mofetil or tacrolimus is insufficient.
- [Доказовий огляд 06967](#). Acetylcholinesterase inhibitor treatment for myasthenia gravis.  
Дата оновлення: 2015-01-23  
Рівень доказовості: A  
Резюме: Acetylcholinesterase inhibitors are effective in improving symptoms in myasthenia gravis.

- [Доказовий огляд 04811](#). Corticosteroids for myasthenia gravis.  
Дата оновлення: 2011-09-13  
Рівень доказовості: C  
Резюме: Corticosteroid treatment may have short-term benefit in myasthenia gravis compared with placebo.
- [Доказовий огляд 03675](#). Plasma exchange for myasthenia gravis.  
Дата оновлення: 2011-05-18  
Рівень доказовості: D  
Резюме: Evidence is insufficient on the efficacy of plasma exchange to improve short- or long-term outcome for chronic myasthenia gravis or myasthenia gravis exacerbation.
- [Доказовий огляд 05897](#). Intravenous immunoglobulin for exacerbations of myasthenia gravis.  
Дата оновлення: 2012-12-21  
Рівень доказовості: C  
Резюме: Intravenous immunoglobulin (IVIg) is probably of limited benefit for exacerbations of myasthenia gravis (MG). In chronic MG there is insufficient evidence from RCTs to determine whether IVIg is efficacious.
- [Доказовий огляд 06834](#). Treatment for Lambert-Eaton myasthenic syndrome.  
Дата оновлення: 2011-05-17  
Рівень доказовості: D  
Резюме: In Lambert-Eaton syndrome 3,4-diaminopyridine might possibly improve muscle strength scores over days and iv. immunoglobulin (IVIg) compound muscle action potential (CMAP) amplitude up to 8 weeks, although the evidence is insufficient.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

---

Ідентифікатор: ebm00795    Ключ сортування: 036.066    Тип: EBM Guidelines

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2016-05-23

---

Автор(и): Markus Färkkilä    Автор(и) попередніх версій статті: Kiti Müller    Редактор(и):  
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd    Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії  
EBM Guidelines    Neurology

---

Ключові слова індексу

ісрс-2: N99    mesh: Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome    mesh: Muscle Weakness    mesh: Myasthenia Gravis  
mesh: myasthenic crisis    mesh: neuromuscular junction disease    mesh: acetylcholinesterase antibody  
mesh: Adrenergic beta-Antagonists    mesh: Aminoglycosides    mesh: Aminophylline    mesh: Analgesics    mesh: Anesthesia  
mesh: arterial blood gas analysis    mesh: Breast Feeding    mesh: bulbar sign    mesh: Calcium Channel Blockers  
mesh: Chloroquine    mesh: cholinergic crisis    mesh: Cholinesterase Inhibitors    mesh: Contraceptives, Oral  
mesh: cough medicine    mesh: Dental Care    mesh: Diazepam    mesh: Dr3    mesh: Ephedrine    mesh: Gold  
mesh: HLA-B8 Antigen    mesh: Immunosuppressive Agents    mesh: Infection    mesh: Influenza Vaccines    mesh: Morphine  
mesh: Myasthenia Gravis, Neonatal    mesh: Neuromuscular Junction    mesh: Parturition    mesh: Penicillamine  
mesh: Plasmapheresis    mesh: Pregnancy    mesh: Procainamide    mesh: respiratory muscle weakness    mesh: sulfa  
mesh: Tetracycline    mesh: Thymectomy    mesh: Thymoma    speciality: Neurology