

© КОНЬКОВА Д.Ю., КАРНАУХ В.Н., 2016

УДК 616.74-009.17-036.865

Конькова Д.Ю., Карнаух В.Н.

ИНВАЛИДИЗАЦИЯ ПРИ МИАСТЕНИИ. ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ТРУДОСПОСОБНОСТЬ

ГБОУ ВПО «Амурская государственная медицинская академия» Минздрава России, 675000, г. Благовещенск, Россия

Миастения – заболевание, связанное с нарушением нервно-мышечной передачи, которое проявляется мышечной слабостью и утомляемостью и неизбежно приводит к инвалидизации больных. Проанализированы сроки и факторы, влияющие на утрату трудоспособности при миастении у 52 больных, из которых 67% имели группу инвалидности. Выявлено, что в среднем продолжительность заболевания – от начала и до направления на освидетельствование в бюро медико-социальной экспертизы – составила $2,68 \pm 0,44$ года. Из факторов более ранней инвалидизации отмечены следующие: первичная или ранняя генерализация процесса, тяжелое кризовое течение и большая тяжесть по MGFA, плохая компенсация на антихолинэстеразные препараты, неадекватность терапии. Отмечено положительное влияние тимэктомии на дальнейшее течение заболевания: так, из 18 прооперированных больных только у двух наблюдалось дальнейшее его прогрессирование.

Ключевые слова: миастения; трудоспособность; инвалидность.

Для цитирования: Конькова Д.Ю., Карнаух В.Н. Инвалидизация при миастении. Факторы, влияющие на трудоспособность. *Медико-социальная экспертиза и реабилитация*. 2016; 19 (3): 129–132. DOI: 10.18821/1560-9537-2016-19-3-129-132

Для корреспонденции: Конькова Дарья Юрьевна, аспирант кафедры нервных болезней, психиатрии и наркологии ГБОУ ВПО Амурская ГМА, врач-невролог ГАУЗ АО Амурская областная клиническая больница; E-mail: fortunka2009@mail.ru.

Konkova D.Yu.¹, Karnaukh V.N.²

INVALIDIZATION IN PATIENTS WITH MYASTHENIA, FACTORS AFFECTING DISABILITY

¹ Amur State Medical Academy, Blagoveshchensk, 675000, Russian Federation; ² Amur Regional Hospital, Blagoveshchensk, 675000, Russian Federation

Myasthenia gravis, as a disease associated with impaired neuromuscular transmission and manifested by muscle weakness and fatigue, necessarily leads to the disability of patients. There were analyzed terms and the factors influencing upon disability in 52 patients with myasthenia, 67 per cent of whom had a disability group. The duration of the disease from the beginning to the referral to the examination in the Bureau of the Medical and Social Expertise was revealed to amount in average of 2.68 ± 0.44 years. Out of factors influencing upon more earlier disability there were noted primary or early generalization of the process, severe crisis course and pronounced severity according to MGFA, poor compensation on anticholinesterase drugs, inadequate therapy. There was noted the positive effect of thymectomy on the consequent course of the disease, only 2 out of the 18 operated patients showed its further progression.

Key words: myasthenia; work capacity; disability.

For citation: Konkova D.Yu., Karnaukh V.N. Invalidization in patients with myasthenia, factors affecting disability. *Mediko-sotsyl'naya ekspertiza i rehabilitatsiya (Medical and Social Expert Evaluation and Rehabilitation, Russian Journal)*. 2016; 19 (3): 129–132. (In Russ.). DOI: 10.18821/1560-9537-2016-19-3-129-132

For correspondence: Darya Yu. Konkova, MD, post-graduate of the Department of Neurology, Psychiatry and Narcology; Blagoveshchensk, 675000, Russian Federation. E-mail: fortunka2009@mail.ru.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Funding. The study had no sponsorship.

Received 10 March 2016

Accepted 18 April 2016

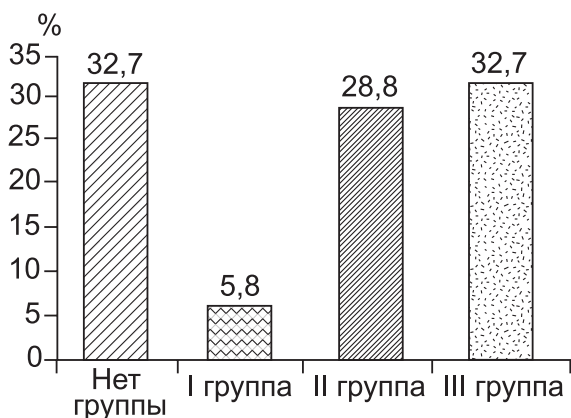
Миастения (myasthenia gravis), или болезнь Эрба–Гольдфлама–Джюли – тяжелое аутоиммунное неврологическое заболевание, связанное с нарушением нервно-мышечной передачи, основные клинические проявления которого заключаются в повышенной утомляемости и прогрессирующей слабости поперечнополосатых мышц.

Миастения представляет собой не только медицинскую, но и социальную проблему, так как этим заболеванием чаще страдают молодые люди, ведущие активную трудовую и социальную деятельность, а оно быстро приводит к нарушению трудоспособности и снижению качества жизни [1, 2]. Тем не менее в литературе мы не встретили статистических данных об инвалидизации пациентов с этой патологией.

Цель исследования – анализ сроков и факторов, определяющих утрату трудоспособности больных миастенией в Амурской области.

Материал и методы

Проведен анализ определения сроков утраты трудоспособности у 52 больных миастенией (41 женщина и 11 мужчин), стоящих на диспансерном учете в Амурской областной поликлинике и проходивших стационарное лечение в неврологическом отделении Амурской областной клинической больницы в 2000–2014 гг. Диагноз устанавливался согласно клиническим, фармакологическим, электрофизиологическим и нейровизуализационным (по данным КТ и МРТ переднего средостения) критериям. Учитывались форма, тяжесть



Распределение больных миастенией по группам инвалидности.

Таблица 1
Сроки определения нетрудоспособности после начала заболевания

Сроки определения нетрудоспособности	Количество больных, <i>n</i> (%)	М/Ж
До 3 лет	28 (80)	7/21
В том числе:		
в течение 1 года	15 (42,9)	3/12
от 1 года до 3 лет	13 (37,1)	4/9
После 3 лет	7 (20)	0/7

миастении по шкале MGFA, сроки генерализации, трудовой анамнез, компенсация на прием антихолинэстеразных препаратов (АХЭП). Для статистического анализа использовались пакеты программ Stastica 6.0 for Windows XP, Microsoft Excel 2010. Для проверки нормальности распределения полученных данных использовался метод Колмогорова–Смирнова. Количественные признаки, имевшие нормальное распределение, описывались средними (*M*) и средними квадратичными отклонениями (*s*) в формате $M \pm s$. Во всех видах статистического анализа нулевые гипотезы отклонялись при достигнутом уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты

Всего на момент осмотра группу инвалидности по миастении имели 35 (67,3%) больных, из них примерно поровну – II и III группу и только трое – I группу. Число трудоспособных пациентов 17 (см. рисунок).

При первичном освидетельствовании в бюро медико-социальной экспертизы (БМСЭ) в большинстве случаев устанавливалась III группа инвалидности (20 человек). В 12 случаях определена II группа, в 4 – I группа. Четверо больных в возрасте старше 60 лет до установления диагноза уже имели II группу инвалидности по общему заболеванию, столько же имели III группу, при этом выраженность миастенической симптоматики не усугубляла их состояния и не являлась основанием к утяжелению группы.

У большинства (80%) больных утрата трудоспособности определена в первые 3 года после начала заболевания, средняя продолжительность болезни до

направления на медико-социальную экспертизу составила $2,68 \pm 0,44$ года (от 0,5 года до 10 лет). У женщин этот период составил $2,9 \pm 0,5$ года, у мужчин – $2 \pm 0,44$ года ($p > 0,05$) (табл. 1).

При генерализованной форме миастении сроки установления группы инвалидности достоверно не различались в зависимости от преобладания краниобульбарного паттерна или слабости в скелетной мускулатуре. У пациентов с первичной генерализацией стойкая утрата трудоспособности определялась достоверно раньше (табл. 2).

Таблица 2

Зависимость сроков установления нетрудоспособности от степени тяжести, формы и сроков генерализации

Параметры заболевания	Имеющие группу инвалидности, <i>n</i> = 35		Трудоспособные больные, <i>n</i> = 17, <i>n</i> (%)	<i>p</i>
	Сроки дебют – определение нетрудоспособности в годах	<i>n</i> (%)		
Форма:				
глазная	–	–	7 (41,2)	0,0001
генерализованная:	$2,4 \pm 0,43$	35 (100)	10 (58,8)	0,0001
а) с преобладанием слабости скелетной мускулатуры	$2,7 \pm 0,69$	15 (42,9)	6 (60)	0,2744
б) с преобладанием краниобульбарного синдрома (58,8%)	$2,5 \pm 0,48$	20 (57,1)	4 (40)	0,2744
Сроки генерализации:				
первичная генерализация	$1,3 \pm 0,21$	7 (20)	–	0,05
в течение:				
первых 2 лет	$3,3 \pm 0,624$	16 (45,7)	10 (58,8)	0,2776
2–4 лет	$3,0 \pm 0,33$	11 (31,4)	–	0,0116
более 4 лет	1,0	1 (2,9)	–	0,4407
Степень тяжести по MGFA при направлении на МСЭ:				
0	–	–	1 (5,9)	0,3269
I	–	–	7 (41,2)	0,0001
IIA	$3,13 \pm 1,08$	6 (17,1)	3 (17,6)	0,6235
IIВ	–	6 (17,1)	4 (29,4)	0,4211
IIIA	$3,0 \pm 1,53$	6 (17,1)	–	0,0797
IIВВ	$2,2 \pm 0,58$	7 (20)	–	0,3765
IVА	$1,5 \pm 0,71$	3 (8,6)	–	0,2962
IVВ	$2,2 \pm 2,17$	7(20)	–	0,05
V	–	–	–	–
Степень выраженности симптомов при направлении на МСЭ:				
легкая	$3,1 \pm 0,8$	12 (34,3)	15 (88,2)	0,0048
средняя	$2,5 \pm 0,63$	13 (37,1)	2 (11,8)	0,0543
тяжелая	$2,0 \pm 2,0$	10 (28,6)	–	0,0116

Анализ степени тяжести заболевания по MGFA при направлении в бюро медико-социальной экспертизы показал, что пациенты со степенью тяжести по MGFA IIIВ и выше – что соответствовало более тяжелому течению с выраженной симптоматикой – достоверно раньше направлялись на освидетельствование, что вполне закономерно.

У всех пациентов с первично установленной II группой инвалидности (16 больных) была генерализованная форма миастении. При этом у 7 человек наблюдалось ее тяжелое течение с повторными кризами, у 6 – среднетяжелое и только у 3 – легкая степень выраженности симптомов с хорошей компенсацией при лечении АХЭП. Генерализация процесса, за исключением трех пациентов, наблюдалась в течение первых двух лет, в том числе у 5 человек – первичная. При ранней генерализации отмечены закономерно более короткие сроки определения нетрудоспособности. Только у одной пациентки – с выраженными глазодвигательными нарушениями, двусторонним птозом и генерализацией позднее 4 лет после начала заболевания, плохой компенсацией при лечении АХЭП – группа инвалидности была установлена в течение первого года. У пациентов с III группой инвалидности также наблюдалась генерализованная форма, но с несколько более поздней генерализацией процесса (до 4 лет в 84,2% случаев) и преобладанием легкой и средней степеней тяжести. В целом среди имеющих группу инвалидности соотношение числа пациентов с генерализованной формой с преобладанием краниобульбарного паттерна и числа пациентов с преобладанием слабости в скелетной мускулатуре составило 1,3:1.

Из 17 пациентов, сохранивших трудоспособность, большинство также имели генерализованную форму, но у 15 из них степень тяжести по MGFA была легкой (I–IIА-В) и только у двух – умеренно выраженной (IIIА-В); на момент тестирования им только оформлялись документы в БМСЭ с целью определения группы инвалидности. Генерализация процесса у всех трудоспособных больных также наблюдалась в течение первых двух лет. Соотношение числа пациентов с генерализованной формой и преобладанием краниобульбарного паттерна и числа пациентов с преобладанием слабости в скелетной мускулатуре составило 1:1,25 (см. табл. 2).

Было проанализировано влияние тимэктомии на дальнейшее течение заболевания и соответственно трудоспособность. После проведенного обследования и согласно показаниям тимэктомия выполнена 18 больным. У одного пациента после операции произошла смена группы инвалидности с I на II, у одного – с I на III. Еще у одной пациентки с первоначально установленной I группой после выполненной тимэктомии наблюдалась безмедикаментозная ремиссия, в связи с чем группа инвалидности была снята. У 3 пациентов тимэктомия была выполнена в ранние сроки, до направления документов в БМСЭ. В последующем группа у них не устанавливалась, так как наблюдалось легкое течение и хорошая компенсация при лечении АХЭП. У 6 больных с хорошим и у 4 с удовлетворительным эффектом после тимэктомии, с сохранением умеренно выраженной симптоматики группа инвалидности не изменилась. И только у двух

пациентов тимэктомия не дала положительного эффекта, а наблюдалось дальнейшее прогрессирование заболевания, в связи с чем группа инвалидности была повышена – с III на I.

Приводим клинический случай генерализованной формы миастении, установленной у женщины в возрасте 22 лет. Из анамнеза известно, что на фоне психоэмоционального перенапряжения у нее появилась слабость в конечностях, к которой в течение последующих 4 мес добавились глазодвигательные нарушения и бульбарный синдром. Максимальное значение степени тяжести по MGFA – IVВ. Первоначально установлена I группа инвалидности. Через полгода после начала заболевания выполнена тимэктомия на базе МГМУ им. И.М. Сеченова. Гистологическая – тимолипома. После операции наблюдалась положительная динамика в течении заболевания с полным восстановлением трудоспособности (группа инвалидности была снята) и постепенным полным отказом от АХЭП.

При установлении диагноза «миастения» всем пациентам назначались АХЭП, препараты калия и калийсберегающие диуретики. При неэффективности I этапа лечения в качестве патогенетической терапии назначались глюкокортикоиды (ГК) – таблетированный преднизолон в дозе 1 мг/кг по альтернирующей схеме. В случае тяжелого течения заболевания и отсутствия компенсации на фоне комбинации АХЭП и ГК либо необходимости отмены или коррекции дозы преднизолона у пожилых и у пациентов с сопутствующей соматической патологией решался вопрос о включении в комплексную терапию цитостатика азатиоприна при отсутствии противопоказаний. При дебюте бульбарными нарушениями и при глазной форме приоритет отдавался комбинации АХЭП и ГК. У всех трудоспособных пациентов наблюдалась хорошая и полная компенсация состояния на фоне приема АХЭП (12 пациентов) или комбинации АХЭП и ГК (5 пациентов). Больные миастенией, имеющие группу инвалидности, на момент осмотра в 85,7% случаев имели хорошую компенсацию на фоне комбинации АХЭП, ГК и цитостатиков. Однако сохранялась умеренно выраженная патологическая утомляемость, ограничивающая способность выполнять профессиональные обязанности. У 5 больных наблюдалась плохая компенсация, которая проявлялась недостаточным восстановлением функций, необходимостью в постороннем уходе. Нами зафиксировано 5 случаев, когда больные на фоне хорошей первоначальной компенсации самостоятельно снижали дозу и отменяли АХЭП, слишком быстро и бесконтрольно уменьшали дозу ГК, что приводило к эксацербациям и кризам, ухудшающим течение болезни.

Следует отметить, что миастенией страдают преимущественно люди, работа которых сопряжена с интеллектуальными и психоэмоциональными нагрузками. Большею частью это учителя, преподаватели, воспитатели, экономисты и бухгалтеры. Только у 8 участников исследования трудовая деятельность была связана с физическими нагрузками (водители, рабочие, военнослужащие), из них 5 имели группу инвалидности (II либо III), причем установленную в ранние сроки после начала болезни.

Обсуждение

Таким образом, по нашим данным, более половины больных миастенией имели ограничения трудоспособности в связи с заболеванием, причем инвалидизация в большинстве случаев наступала в первые годы после его начала. Примерно одинаковое количество больных имели II и III группу инвалидности и при адекватно подобранной терапии продолжали трудиться (III группа) или были независимы в быту, хотя у них и сохранялась патологическая мышечная утомляемость различной степени выраженности.

У пациентов с первичной генерализацией стойкая утрата трудоспособности определялась достоверно раньше, чем при вторичной, что, несомненно, связано с тяжестью течения болезни и более быстрым ее прогрессированием. При этом существенного влияния на сроки инвалидизации слабости скелетной или краниобульбарной мускулатуры не отмечено, хотя в последней группе факт нетрудоспособности устанавливался несколько раньше. Также среди пациентов, имеющих группу инвалидности, в незначительной степени преобладали больные с преимущественным вовлечением краниобульбарной мускулатуры. Возможно, это связано с генерализацией процесса и вовлечением большего количества мышц. При локальных формах инвалидизирующими факторами можно также считать нарушение содружественного зрения и косметический дефект, связанный со слабостью глазодвигательных мышц, равно как нарушение голоса и затруднение глотания при вовлечении бульбарной мускулатуры. В группе трудоспособных таких больных меньше.

У всех трудоспособных и у больных, имеющих группу инвалидности, в 85,7% случаев определялась хорошая компенсация на фоне индивидуального подбора терапии – комбинации АХЭП, ГК и цитостатиков. Тимэктомия, выполненная по показаниям, в большинстве случаев показала хорошую эффективность в плане прогноза заболевания и восстановления или сохранения трудоспособности. Положительное влияние на течение заболевания оказывают динамическое диспансерное наблюдение, контроль за приемом препаратов и выраженностью симптомов, регулярно проводимые курсы терапии.

Мы обратили внимание на преобладание среди больных миастенией представителей интеллектуальных профессий, сопряженных в большей степени с психоэмоциональными нагрузками. Возможно, это связано с личностными особенностями больных и представляет интерес для дальнейшего исследования их конституции. Пациенты, профессия которых больше связана с физическим трудом, закономерно

раньше теряли трудоспособность, что согласуется с особенностями миастении, когда мышечная слабость и патологическая утомляемость существенно ограничивают физические нагрузки.

Заключение

Миастения является инвалидизирующим заболеванием. Утрата трудоспособности связана с нарастающей или сохраняющейся мышечной слабостью на фоне физических нагрузок, которая проявляется даже в условиях хорошей компенсации на фоне медикаментозной терапии. При этом, судя по нашим данным, утрата трудоспособности в большинстве случаев наступает в первые 2–3 года после начала болезни, поскольку именно в этот период происходят генерализация процесса и развитие максимальной степени выраженности симптоматики. Степень утраты трудоспособности во многом зависит от особенностей течения заболевания, степени тяжести, сроков генерализации, а также от своевременности и адекватности назначенной терапии. В большинстве случаев имеет место положительное влияние выполненной по показаниям тимэктомии на течение заболевания и соответственно сохранение трудоспособности. Из других факторов следует отметить профессию пациентов.

С целью профилактики инвалидизации необходимо уделять внимание ранней диагностике заболевания, регулярной диспансеризации с оценкой особенностей течения, клиники, а также назначению адекватной терапии, своевременному и обоснованному проведению тимэктомии.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Агафонов Б.В., Котов В.С., Сидорова О.П. *Миастения и врожденные миастенические синдромы*. М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2013.
2. Drachman D.B. *Myasthenia Gravis: Biology and Treatment*. New-York; 1987.

REFERENCES

1. Agafonov B.V., Kotov V.S., Sidorova O.P. *Myasthenia Gravis and Congenital Myasthenic Syndromes*. Moscow: ООО «Medical Information Agency», 2013. (in Russian)
2. Drachman D.B. *Myasthenia Gravis: Biology and Treatment*. New-York; 1987.

Поступила 10.03.16
Принята к печати 18.04.16