

При УЗДГ в группе пациентов, получавших консервативную терапию, при обследовании патологическая асимметрия кровотока по ПА в V4-сегменте выявлена у 20 (36,4%) пациентов, допустимая асимметрия отмечена у 35 (63,6%) больных. После проведения курса лечения состояние кровотока улучшилось, однако патологическая асимметрия сохранилась у 20 (36,4%) детей, допустимая асимметрия — у 30 (54,5%) пациентов, улучшение до нормы отмечено лишь у 5 (9,1%) пациентов.

В группе оперированных больных — до операции гемодинамически значимый коэффициент асимметрии кровотока по ПА на этапе обследования был отмечен у 40 (70,2%) детей, допустимая асимметрия — у 17 (29,8%) пациентов. В послеоперационном периоде состояние кровотока улучшилось. Значимая асимметрия сохранилась у 2 (3,5%) детей, асимметрия в пределах допустимых значений (<25%) — у 16 (28,1%) пациентов. Нормальный кровоток отмечен у 39 (68,4%) пациентов.

Обсуждение. Нарушение нормального анатомо-функционального взаимоотношения сосудов и тканей на уровне КВП при патологии Арнольда — Киари I может приводить к развитию цервикогенной головной боли. На наш взгляд, это происходит за счет сдавливания сосудистой стенки соединительной тканью задней атланта-окципитальной мембраны вследствие фиброза. При этом сдавливание сосуда происходит, как правило, на уровне V4-сегмента позвоночной артерии. Не исключено, что в патогенезе церебральных расстройств немаловажная роль отводится не только артериальному, но и венозному компоненту. Проведенные гистологические исследования операционного материала подтверждают наше предположение.

Проведение как консервативной сосудистой терапии, так и оперативного пособия не только устраняет возможность сдавливания мозжечка в большое затылочное отверстие, препятствует развитию нарушений ликвородинамики, но и способствует увеличению диаметра позвоночных артерий, нормализации кровотока.

Оперативное пособие показано при интенсивной головной боли по ВАШ до начала лечения более 7,2 балла, значительном пролабировании миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Заключение. При патологии Арнольда — Киари I возникают церебральные сосудистые расстройства, определяющие клиническую картину болезни. После проведения как консервативного, так и оперативного лечения отмечается улучшение кровотока на уровне краниовертебрального перехода позвоночных артерий. После проведения оперативного лечения — декомпрессии задней черепной ямки с диссекцией и иссечением образовавшихся лоскутов наружного листка твердой мозговой оболочки, рассечения руб-

цовых сращений между твердой мозговой оболочкой и задней дугой С1-позвонка — результаты изменения гемодинамики на уровне V4-сегмента позвоночных артерий более значимы.

Библиографический список

1. Верещагин Н.В. Патология вертебрально-базиллярной системы и нарушения мозгового кровообращения. М., 1980. С. 167–168.
2. Луцик А.А. Аномалия Кимерли и перспективы ее хирургического лечения // Нейрохирургическое лечение последствий краниовертебральных поражений. Кемерово, 1981. С. 108–118.
3. Лосев Р.З., Хачатрян А.М., Шоломов И.И., Кайбекова Н.А. Применение спирт-новокаиновых периартериальных блокад III сегмента позвоночной артерии при вертебрально-базиллярной недостаточности // Саратовский научно-медицинский журнал. 2008. № 3. С. 107–111.
4. Кайбекова Н.А., Шоломов И.И., Лосев Р.З., Хачатрян А.М. Новые возможности в лечении больных при ирритативном спазме в вертебрально-базиллярном сосудистом бассейне // Практическая неврология и нейрореабилитация. 2008. № 2. С. 4–7.
5. Чудновский Н.А., Зайцева Р.Л. Гистотопография позвоночной артерии в области суставов головы // Шейный остеохондроз. Новокузнецк, 1984. С. 92–102.
6. Ратнер А.Ю. Родовые повреждения нервной системы. Казань, 1985. С. 202–203.
7. Have cranio-vertebral junction anomalies been overlooked as a cause of vertebro-basilar insufficiency?/D. Agrawal, N.K. Gowda, C.S. Bal [et al.] // Spine. 2006. Vol. 131 (7). P. 846–50.
8. Бродская З.Л. Взаимосвязь аномалий шейных позвонков и позвоночной артерии // Хирург. леч. растр. мозг. кровообр. в вертебробазил. сист. Л., 1977. С. 58–77.

Translit

1. Verewagin N.V. Patologija vertebral'no-baziljarnoj sistemy i narushenija mozgovogo krovoobrawenija. M., 1980. S. 167–168.
2. Lucik A.A. Anomaliya Kimerli i perspektivy ee hirurghicheskogo lechenija // Nejrohirurgicheskoe lechenie posledstvij kraniovertebral'nyh porazhenij. Kemerovo, 1981. S. 108–118.
3. Losev R.Z., Hachatryan A.M., Sholomov I.I., Kajbekova N.A. Primenenie spirt-novokainovyh periarterial'nyh blokad III segmenta pozvonochnoj arterii pri vertebral'no-baziljarnoj nedostatochnosti // Saratovskij nauchno-medicinskij zhurnal. 2008. № 3. S. 107–111.
4. Kajbekova N.A., Sholomov I.I., Losev R.Z., Hachatryan A. M. Novye vozmozhnosti v lechenii bol'nyh pri irrativnom spazme v vertebral'no-baziljarom sosudistom bassejne // Prakticheskaja nevrologija i nejroreabilitacija. 2008. № 2. S. 4–7.
5. Chudnovskij N.A., Zajceva R.L. Gistotopografija pozvonochnoj arterii v oblasti sustavov golovy // Shejnij osteohondroz. Novokuzneck, 1984. S. 92–102.
6. Ratner A. Ju. Rodovye povrezhdenija nervnoj sistemy. Kazan', 1985. S. 202–203.
7. Have cranio-vertebral junction anomalies been overlooked as a cause of vertebro-basilar insufficiency?/D. Agrawal, N.K. Gowda, C.S. Bal [et al.] // Spine. 2006. Vol. 131 (7). P. 846–50.
8. Brodskaja Z. L. Vzaimosvjaz' anomalij shejnyh pozvonkov i pozvonochnoj arterii // Hirurg. lech. rastr. mozg. krovoobr. v ver-tebrobazil. sist. L., 1977. С. 58–77.

УДК 616.74–009.17–036.22 (471.43)

Оригинальная статья

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ МИАСТЕНИИ ГРАВИС В САМАРСКОЙ ОБЛАСТИ

Т. В. Романова — ГБОУ ВПО Самарский ГМУ Минздрава России, кафедра неврологии и нейрохирургии, доцент, кандидат медицинских наук.

SAMARA EPIDEMIOLOGICAL RESEARCH OF MYASTHENIA GRAVIS

T. V. Romanova — Samara State Medical University, Department of Neurology and Neurosurgery, Assistant Professor, Candidate of Medical Science.

Дата поступления — 20.09.2011 г.

Дата принятия в печать — 28.02.2012 г.

Романова Т.В. Эпидемиологическое исследование миастении гравис в Самарской области // Саратовский научно-медицинский журнал. 2012. Т. 8, № 1. С. 91–95.

Цель: анализ эпидемиологических и демографических характеристик пациентов с миастенией гравис в Самарской области. *Материал и методы.* Проанализированы данные электронного регистра областного миастенического центра, содержащего сведения о 340 пациентах. Распространенность миастении в области составила 9,7; средняя ежегодная заболеваемость за последние 10 лет — 0,73 на 100 000 населения. *Результаты.* Полученные значения сопоставимы с общемировыми характеристиками болезни, но превышают показатели ряда отечественных исследований. *Заключение.* Подтверждено, что в регионах, где работают специализированные миастенические центры, эпидемиологические показатели всегда выше.

Ключевые слова: миастения, эпидемиология, распространенность, заболеваемость.

Romanova T. V. Samara epidemiological research of myasthenia gravis // *Saratov Journal of Medical Scientific Research.* 2012. Vol. 8, № 1. P. 91–95.

The *aim* of the study was to analyze epidemiological and demographic characteristics of patients with myasthenia gravis in the Samara region. *Material and methods.* Data of electronic register of Regional myasthenic center containing information about 340 patients were used. Prevalence of myasthenia gravis in area made up 9,7; average annual disease over the last 10 years — 0,73 per 100 000. *Results.* The data obtained are comparable with the global characteristics of the disease, but higher than the figures of some domestic researches. *Conclusion.* Confirms the fact that in regions where work specialized myasthenic centers, epidemiological parameters are always higher.

Key words: myasthenia gravis, epidemiology, prevalence, incidence.

Введение. Миастения гравис (МГ) является аутоиммунным заболеванием, при котором происходит выработка антител к ацетилхолиновым рецепторам нервно-мышечных синапсов. В процессе развития болезни нарушается нервно-мышечная передача, что и обуславливает клинические проявления в виде мышечной слабости и патологической утомляемости. Заболевание поражает лиц разных возрастных групп, часто страдают люди молодого возраста; болезнь имеет прогрессирующий характер течения, часто приводит к нарушению трудоспособности, снижению общего качества жизни больных, что объясняет высокую медицинскую и социальную значимость проблемы.

Несмотря на более чем трехсотлетнюю историю изучения МГ, эпидемиологические аспекты данного заболевания остаются до сих пор недостаточно исследованными. Показатели распространенности миастении варьируют от 4,8 до 17,5 на 100 000 населения [1–3]. Данные о частоте встречаемости миастении в различных регионах весьма разноречивы [1–4]. Сведения об эпидемиологических исследованиях МГ в крупных регионах России немногочисленны [1, 5, 6]. Между тем эпидемиологические исследования являются необходимым этапом работы по повышению эффективности диагностики и лечения любого заболевания.

Целью данного исследования являлся анализ эпидемиологических и демографических характеристик пациентов с миастенией гравис в Самарской области.

Методы. Самарская область — пятый по площади регион Поволжья — занимает территорию в 53,6 тыс. км², что составляет 0,31% территории России. По данным Федеральной службы государственной статистики по Самарской области, в январе 2010 г. население области составляло 3 170 141 человек. По этому показателю регион занимает 2-е место в Поволжье и 12-е в России. В состав области входит 10 городских округов и 27 муниципальных районов. В общей численности мужчины представлены 46% населения, женщины — 54%. Средний возраст населения Самарской области 38,6 года.

В 1999 г. на базе Самарской областной клинической больницы им. М. И. Калинина и кафедры неврологии и нейрохирургии Самарского государственного медицинского университета создан областной центр

диагностики и лечения миастении. Наряду с лечебно-диагностическими задачами в центре решаются и организационно-методические вопросы. За время работы центра через системы последипломной подготовки неврологов и медико-социальной экспертизы в Самарской области был внедрен алгоритм диагностики и наблюдения за больными с миастенией, позволивший всех пациентов, как вновь выявляемых, так и ранее наблюдаемых неврологами, поставить на учет в областном миастеническом центре. К 2009 г. был создан регистр больных миастенией Самарской области. На январь 2010 г. регистр содержал информацию о 340 пациентах, на активном учете состояло 309 больных. Анализ производился на основании базы данных регистра.

Диагноз МГ ставился на основании данных анамнеза, клинического осмотра, прозеринового пробы, результатов электромиографического обследования (декремент-тест), КТ/МРТ средостения (состояние вилочковой железы), исследования уровня антител к ацетилхолиновым рецепторам нервно-мышечного синапса.

Статистическая обработка результатов исследования проводилась в операционной системе Windows XP с использованием программы MS Excel, пакета прикладных программ «Statistica». Вычислялись средние значения исследуемых показателей, стандартные отклонения от среднего. Оценка достоверности различий проводилась по критерию Стьюдента. Различия считались статистически значимыми при уровне ошибки $p < 0,05$.

Результаты. С учетом численности населения области и пациентов, состоящих на учете в областном миастеническом центре, на январь 2010 г. распространенность миастении в Самарской области составила 9,7 случая на 100 тысяч населения. Среди больных преобладали женщины (71%). Заболеваемость миастенией в разных возрастных группах представлена в табл. 1.

Средний возраст манифестации миастении составил $40,64 \pm 1,96$ года, для женщин $38,18 \pm 1,91$, для мужчин $46,63 \pm 1,95$. Различия среднего возраста начала болезни для мужчин и женщин оказались статистически достоверны ($p < 0,05$). У женщин в 40,7% случаев заболевание начиналось в возрасте от 20 до 40 лет. В этом же возрастном диапазоне заболело только 20% мужчин. У мужчин колебания заболеваемости в возрасте от 10 до 50 лет были незначительными. После 60 лет заболело 33% мужчин и 17,7% женщин.

Ответственный автор — Романова Татьяна Валентиновна.
Адрес: 443071, г. Самара, Волжский проспект, 39 А, кв. 10.
Тел.: 8 (846) 242-02-65, 89023383238.
E-mail: romanovdit@mail.ru

Этническая принадлежность больных миастенией в нашем исследовании достаточно полно отражает этнический состав населения области, что может свидетельствовать о том, что заболевание одинаково часто встречается у представителей разных народов. Этнический состав жителей области указывается по данным Всероссийской переписи населения 2002 г. Значимые отличия выявлены только среди представителей еврейской и татарской национальности. Данные, касающиеся распространенности болезни среди лиц еврейской национальности, могут

быть объяснены тем, что во время переписи населения 2002 г. 22,5 тысячи человек области отказались указать свою национальность в анкете, а при заполнении регистрационной карты регистра больные были более откровенны. Другое отличие касалось относительно большого числа больных среди представителей татарской национальности. В большинстве исследований различий по распространенности миастении в отдельных этнических группах отмечено не было. В американских исследованиях показана более высокая распространенность заболевания

Таблица 1

Заболееваемость миастенией в Самарской области в разных возрастных группах

Возраст, годы	Женщины, абс (%)	Мужчины, абс (%)	Всего, абс (%)
0–9	6 (2,4)	1 (1)	7 (2)
10–19	41 (16,5)	13 (13)	54 (15,5)
20–29	66 (26,6)	7 (7)	73 (21,0)
30–39	35 (14,1)	14 (14)	49 (14,1)
40–49	29 (11,7)	14 (14)	43 (12,3)
50–59	27 (11,0)	18 (18)	45 (12,9)
60–69	30 (12,1)	19 (19)	49 (14,1)
70–79	13 (5,2)	12 (12)	25 (7,2)
80–89	1 (0,4)	2 (2)	3 (0,9)
Всего	248 (100)	100 (100)	348 (100)

Таблица 2

Заболееваемость миастенией в Самарской области в 2000–2009 гг.

Годы	Население (тыс. чел)			Заболевшие			Заболевшие на 100 тыс.		
	Ж	М	Все	Ж	М	Все	Ж	М	Все
2000	1757,5	1518,3	3275,8	19	5	24	1,10	0,33	0,73
2001	1749,2	1504,9	3254,1	15	8	23	0,86	0,53	0,71
2002	1741,6	1494,1	3235,7	15	6	21	0,86	0,40	0,65
2003	1734,5	1483,1	3217,6	13	10	23	0,75	0,67	0,72
2004	1728,1	1473,2	3201,3	20	10	30	1,16	0,68	0,94
2005	1723,7	1465,3	3189,0	9	9	18	0,52	0,62	0,56
2006	1719,9	1458,7	3178,6	18	6	24	1,05	0,41	0,76
2007	1718,0	1454,8	3172,8	21	9	30	1,22	0,62	0,95
2008	1717,8	1453,7	3171,5	16	4	20	0,93	0,28	0,63
2009	1717,7	1452,4	3170,1	19	4	23	1,11	0,28	0,75

Таблица 3

Распространенность МГ в Самарской области в разных возрастных группах на 1 января 2010 г.

Возраст, годы	Все население (тыс. чел.)			Количество больных миастенией			Распространенность на 100 тыс. населения		
	женщины	мужчины	оба пола	женщины	мужчины	оба пола	женщины	мужчины	оба пола
0–9	150,9	159,9	310,8	1	0	1	0,3	0,0	0,3
10–19	153,5	159,4	312,9	9	3	12	5,9	1,9	3,8
20–29	267,0	277,3	544,3	44	8	52	16,5	2,9	9,6
30–39	246,0	237,6	483,6	46	7	53	18,7	2,9	11,0
40–49	238,5	213,0	451,5	37	18	55	15,5	8,5	12,2
50–59	270,1	205,9	476,0	34	18	52	12,6	8,7	10,9
60 и старше	391,7	199,3	591,0	54	30	84	13,8	15,1	14,2
Всего	1717,7	1452,4	3170,1	225	84	309	13,1	5,8	9,7

среди афроамериканского населения Алабамы и Западной Вирджинии [3, 7]. В российских исследованиях на более высокую распространенность МГ среди татарского населения было указано в работе, посвященной эпидемиологии заболевания в Республике Башкортостан [1].

Обсуждение. Сравнение полученных данных с результатами опубликованных эпидемиологических исследований миастении позволило сделать вывод, что показатель распространенности миастении в Самарской области, равный 9,7 случая на 100 000 населения, является более высоким по сравнению с данными исследований, проведенных в Республике Башкортостан [1], где данный показатель составил 6,6 на 100 000; исследований в Краснодарском крае — 3,1 на 100 000 [6], Республике Беларусь — 5,3 на 100 000 [4]. В ряде зарубежных публикаций указывается на аналогичную распространенность болезни: в Греции — 8,3 на 100 000 [8], в Эстонии — 9,8 на 100 000 [2]. В обзорной статье [3] приводятся данные о более высокой распространенности миастении по данным американских и итальянских исследований: от 11,1 до 14,2 случая на 100 000 населения.

Средняя ежегодная заболеваемость населения области МГ за последние 10 лет составила 0,73 на 100 000 населения, что также относится к достаточно высоким показателям по сравнению с ранее проведенными исследованиями; в них указывалось, что диапазон заболеваемости колебался от 0,15 до 0,9 случая на 100 000 [1–4, 8]. Однако в исследовании 1995 г. (Кипр) этот показатель достигал 1,5 [3].

В Самарской области 81% населения проживает в городах. Среди больных миастенией жители городов составили 83,6%.

Этническая принадлежность больных миастенией в нашем исследовании достаточно точно отражает национальный состав населения области, что свидетельствует о том, что заболевание одинаково часто встречается у представителей разных народов.

Среди больных преобладали женщины (71%). Соотношение больных женского и мужского пола в возрасте до 60 лет 3:1. Среди пациентов старше 60 лет соотношение заболевших мужчин и женщин практически сравнивается (1,3:1). Возраст начала заболевания у женщин достоверно меньше, чем у мужчин. Пик заболеваемости у женщин пришелся на третье десятилетие жизни. Треть пациентов мужского пола заболели после 60 лет. Наши данные согласуются с оценками большинства исследователей миастении [1, 3, 4, 9]. Однако четкой бимодальности заболеваемости пациентов женского пола, с двумя пиками на третьем и седьмом десятилетии, в нашем наблюдении отмечено не было.

Заключение. Таким образом, популяционное исследование миастении в Самарской области, базирующееся на данных специализированного регистра, выявило показатели распространенности и заболеваемости, сопоставимые с общемировыми характеристиками болезни. Результаты исследования показали большую, чем в других отечественных исследованиях, частоту распространенности и заболеваемости миастенией у жителей нашего региона. Возможно, это свидетельствует в пользу высокой выявляемости данной патологии в Самарской области.

Ряд авторов указывают на тот факт, что в регионах, где работают специализированные миастенические центры, эпидемиологические показатели всегда выше [3, 4].

Создание специализированных центров, безусловно, способствует повышению качества диагностики, лечения и реабилитации пациентов. Эпидемиологический мониторинг заболеваемости и распространенности миастении, который эффективнее всего может быть реализован в рамках работы такого центра, имеет большое медицинское и социальное значение.

Библиографический список

1. Эпидемиологическое исследование миастении гравис в Республике Башкортостан/А.Т. Ишмухаметова, Р.Г. Мусин, И.М. Хидиятова [и др.] // Неврологический журнал. 2006. № 6. С. 16–21.
2. Oopik M., Kaasik A.-E., Jakobsen J. J. A population based epidemiological study on myasthenia gravis in Estonia // *Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2003. № 74. P. 1638–1643.
3. Phillips L. H., Torner J. C. Epidemiologic evidence for a changing natural history of myasthenia gravis // *Neurology*. 1996. № 47. P. 1233–1238.
4. Пономарева Е. Н. Миастения: клиника, патогенез, дифференциальная диагностика, тактика ведения. Минск: МЕТ, 2002. С. 10–16.
5. Бондаренко Л. А., Пенина Г. О. Эпидемиология, клинико-функциональные характеристики и качество жизни больных миастенией жителей европейского Севера // *Международный журнал неврологии*. 2009. № 1. С. 71–75.
6. Кривопуск М. Е., Михалева А. С. Об эпидемиологии миастении в Краснодарском крае // *Журн. невропатол. и психиат.* 1980. № 11. С. 1620–1623.
7. Racial differences in myasthenia gravis in Alabama/S. J. Oh, M. B. Morgan, L. Lu [et al.] // *Muscle Nerve*. 2009. № 39 (3). P. 328–332.
8. Epidemiology of seropositive myasthenia gravis in Greece/K. Poulas, E. Tsibr, A. Kokta [et al.] // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2001. № 71. P. 352–356.
9. Лайсек Р. П., Барчи Р. Л. Миастения. М.: Медицина, 1984. С. 13–53.

Translit

1. Jepidemiologicheskoe issledovanie miastenii gravis v Respublike Bashkortostan/A.T. Ishmuhametova, R.G. Musin, I.M. Hidijatova [i dr.] // *Nevrologicheskij zhurnal*. 2006. № 6. S. 16–21.
2. Oopik M., Kaasik A.-E., Jakobsen J. J. A population based epidemiological study on myasthenia gravis in Estonia // *Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2003. № 74. P. 1638–1643.
3. Phillips L. H., Torner J. C. Epidemiologic evidence for a changing natural history of myasthenia gravis // *Neurology*. 1996. № 47. P. 1233–1238.
4. Ponomareva E. N. Miastenija: klinika, patogenez, differencial'naja diagnostika, taktika vedenija. Minsk: MET, 2002. S. 10–16.
5. Bondarenko L. A., Penina G. O. Jepidemiologija, kliniko-funkcional'nye harakteristiki i kachestvo zhizni bol'nyh miasteniej zhitelej evropejskogo Severa // *Mezhdunar. nevrolog. zhurn*. 2009. № 1. S. 71–75.
6. Krivopusk M. E., Mihaleva A. S. Ob jepidemiologii miastenii v Krasnodarskom krae // *Zhurn. nevropatol. i psihiat*. 1980. № 11. S. 1620–1623.
7. Racial differences in myasthenia gravis in Alabama/S. J. Oh, M. B. Morgan, L. Lu [et al.] // *Muscle Nerve*. 2009. № 39 (3). P. 328–332.
8. Epidemiology of seropositive myasthenia gravis in Greece/K. Poulas, E. Tsibr, A. Kokta [et al.] // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2001. № 71. P. 352–356.
9. Lajsek R. P., Barchi R. L. Miastenija. M.: Medicina, 1984. S. 13–53.