

## МИАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Н. Г. Волкова, Л. Ю. Столярова, В. Ю. Гавричков, С. В. Плюхин, Т. М. Петрова

Бюджетное учреждение «Республиканское Бюро судебно-медицинской экспертизы» Минздрава Чувашии, Чебоксары

**Аннотация:** В статье описан случай из экспертной практики отдела экспертизы трупов и отдела комиссионных/сложных экспертиз миастенического синдрома, нераспознанный прижизненно ввиду отсутствия характерных клинических проявлений.

**Ключевые слова:** миастенический синдром, миастенический криз, тимомегалия, прогрессирующая дыхательная недостаточность

## MYASTHENIC SYNDROME

N. G. Volkova, L. Y. Stolyarova, V. Y. Gavrichkov, S. V. Plyukhin, T. M. Petrova

**Abstract:** This article describes an occasion from expert practice of the department of dead bodies' expert examinations and the department of complex expert examinations of the myasthenic syndrome that was lifelong unidentified because of the absence of distinct clinical symptoms.

**Keywords:** myasthenic crisis, thymomegalia, progressive respiratory distress

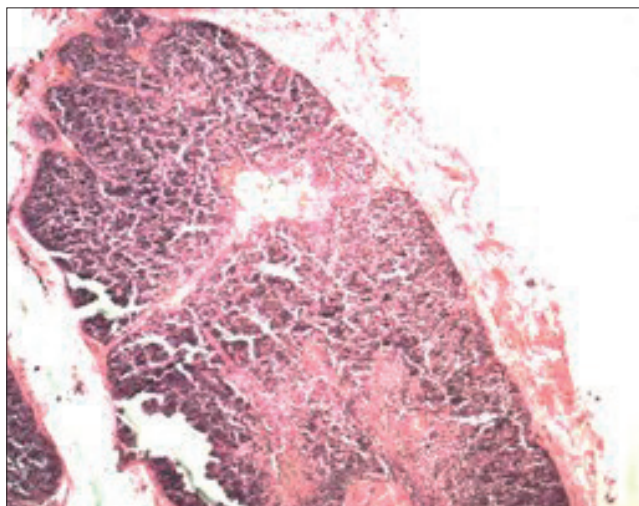
<http://dx.doi.org/10.19048/2411-8729-2017-3-4-27-30>

По данным медицинской литературы, миастения – заболевание, характеризующееся нарушением нервно-мышечной передачи и проявляющееся слабостью и патологической утомляемостью скелетных мышц, связанное с образованием антител против ацетилхолиновых рецепторов постсинаптической мембраны нервно-мышечного синапса [1, 2]. В патогенезе аутоиммунной реакции активную роль играет вилочковая железа. В патогенезе миастенических кризов (крайняя степень миастенических расстройств) ведущим фактором является развитие нервно-мышечного блока с выраженным прогрессированием патологической мышечной слабости и нарушением функции дыхательных мышц, так как при этом заболевании вырабатываются антитела к белку холинорецепторов к поперечнополосатым мышцам [6, 7]. Заболевание имеет прогрессирующее течение и часто приводит к тяжелой инвалидизации пациентов, и нередко к их гибели. К сожалению, диагноз «миастения», как правило, ставится с большим опозданием [3, 5, 8].

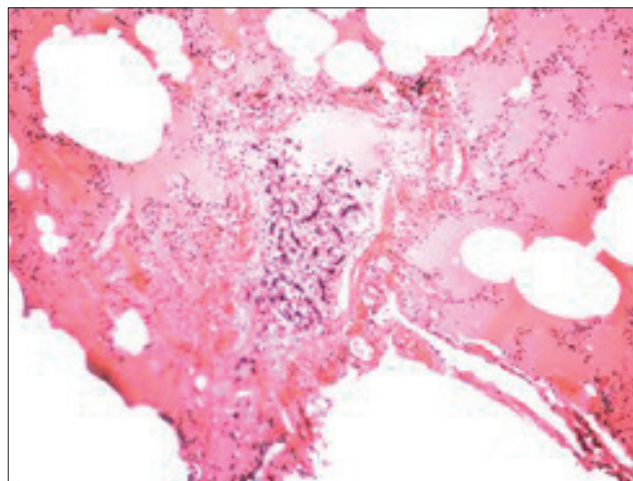
В нашей экспертной практике встретился случай смерти от миастенического синдрома. Труп студент-

ки Е., восемнадцати лет, был обнаружен около 10 часов в комнате общежития. Со слов сокурсниц, около 22 часов предыдущего дня Е. пожаловалась на сильную головную боль, легла в постель и тут же вставала, подходила к форточке, жаловалась, что ей не хватает свежего воздуха. После чего Е. выпила таблетку «Цитрамон», спать не легла, ходила по комнате, сидела на кровати. Около 02 часов утра была вызвана машина скорой медицинской помощи. Е. после оказания медицинской помощи оставлена на месте. Около 10 часов следующего дня Е. была обнаружена на правом боку прижав колени к груди с открытыми глазами и открытым ртом.

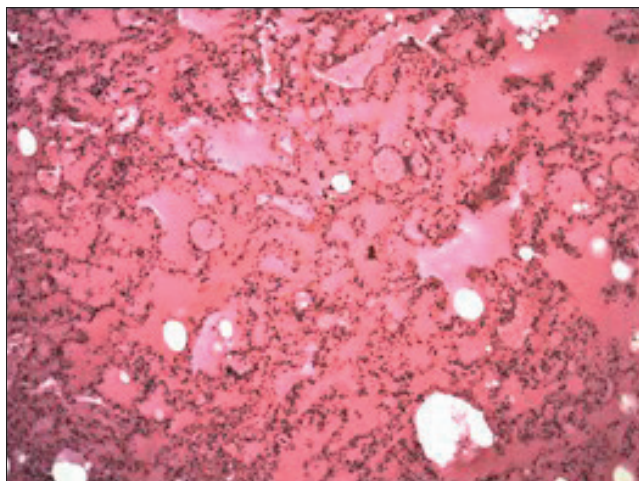
Результаты исследования. При проведении судебно-медицинской экспертизы трупа при наружном исследовании патологических отклонений не выявлено, при внутреннем исследовании обнаружено: неравномерно измененные воздушные легкие, мелкоочечные кровоизлияния под легочной плеврой, эпикардом, увеличение размеров вилочковой железы до 6,4×5,5×1,5 см, массой 41 грамм, обычного строения (в норме 25 грамм), отек слизистой верхних дыхательных путей, жидкая кровь в полостях сердца и в крупных сосудах.



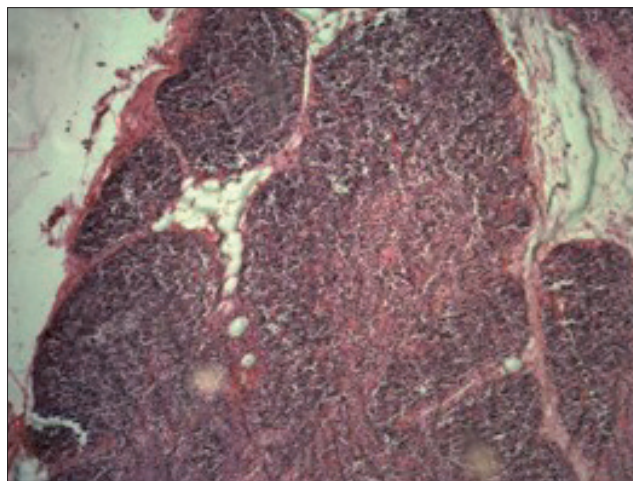
**Рис. 1.** В просвете бронхов среди серозного субстрата многочисленные слизистые клетки бронхиального эпителия. Окр. гематоксилин-эозин. Ув. ×400. Микроскоп: Микмед-6



**Рис. 2.** Легкое: альвеолы с серозным содержимым в просветах и отдельными включениями зернистых частиц желто-коричневого цвета. Окр. гематоксилин-эозин. Ув. ×400. Микроскоп: Микмед-6



**Рис. 3.** Тимус: очаги липоматоза в толще долек. Окр. гематоксилин-эозин. Ув.  $\times 400$ . Микроскоп: Микмед-6



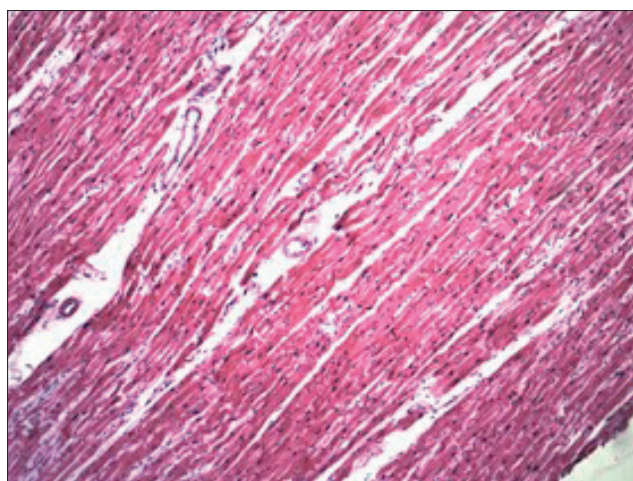
**Рис. 4.** Тимус: стирание границ между слоями тимуса, очаги липоматоза. Окр. гематоксилин-эозин. Ув.  $\times 400$ . Микроскоп: Микмед-6

При гистологическом исследовании обнаружены: в легких – крупные участки ателектаза, серозного альвеолярного отека (рис. 2) в полнокровной легочной паренхиме, десквамация бронхиального эпителия (рис. 1), аспирационный синдром (рис. 2); в сердце – морфологическая картина дискоординации сократительной деятельности диффузно остро дистрофически измененного миокарда (рис. 5); в вилочковой железе – дольки разной величины, разделены липоматозной широкой стромой, некоторые дольки с очаговым липоматозом в толще (рис. 3), деление на слои в дольках нечеткое (рис. 4), тельца Гассалья единичные, мелкие, стромальные вены полнокровные; в печени – диффузная гидропическая дистрофия гепатоцитов, малокровие синусов; в почках – шунтирование почечного кровотока, субтотальный некротический нефроз; в селезенке – интерстициальный отек, очаговые кровоизлияния в полнокровной красной пульпе; интерстициальный отек слизистой надгортанника.

Экспертом отдела экспертизы трупов сделан вывод о том, что непосредственной причиной смерти Е. явилась прогрессирующая острая дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность.

В ходе комиссионного исследования запрошены амбулаторная карта, карта вызова скорой медицинской помощи, флюорограмма органов грудной клетки. Из амбулаторной карты установлено, что у Е. с 11 лет наблюдались периодические головные боли, обмороки, она осматривалась невропатологом, epileптологом, кардиологом. Неврологический статус без очаговости, вегетативно лабильна, на электроэнцефалограмме четких эпилептических комплексов нет, наблюдались пароксизмы острых волн по левой височной области, усиливающихся при гипервентиляции, на электрокардиограмме-синусовая аритмия с частотой сердечных сокращений 70–98 ударов в минуту. Состояла на диспансерном учете с диагнозом: вегетососудистая дистония по ваготоническому типу с нейрогенными синкопами.

Согласно записи врача, в карте вызова скорой медицинской помощи «Жалобы со слов больной на головную боль разлитого характера, ощущение сердцебиения, чувство тревоги, бессонницу. Данное состояние с ночи (с 23.00 часов)». При объективном осмотре: «Клиники опьянения нет. Общее состояние удовлетворительное. Поведение возбужденное. Сознание ясное. Менингеальных знаков нет. Зрачки нормальные, анизокории нет, нистагма нет, реакция на свет есть. Кожные покровы



**Рис. 5.** Миокард: релаксация мышечных волокон с участками поперечной фрагментации и волнообразной деформации. Окр. гематоксилин-эозин. Ув.  $\times 400$ . Микроскоп: Микмед-6

обычные, акроцианоза, мраморности, сыпи нет. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Пульс нормальный, ритмичный, напряженный. Язык влажный, обложен. Живот мягкий, участвует в акте дыхания. Симптомы раздражения брюшины отсутствуют. Печень не увеличена. Стул и мочеиспускание не нарушено. При осмотре АД 120/80 мм. рт. ст., ЧСС – 98 ударов в минуту, пульс – 98 в минуту, ЧД – 18 в минуту, температура 36,5 °С». Врачом скорой медицинской помощи выставлен диагноз: ВСД по смешанному типу. Е. оказана медицинская помощь на месте вызова: «анальгин 50 % – 2,0, ортофен 2 % – 2,0 в/м. Эффективность проведенных мероприятий – улучшение» [4].

Исходя из вышеизложенного, комиссией экспертов у Е. установлено следующее.

1. Тимомегалия при нормальной гистоархитектонике вилочковой железы и морфологических признаках прогрессирующей острой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности.

2. Отсутствие объективного клинико-инструментально-лабораторного подтверждения миастении (четких клинических проявлений, электронейромиографии, прозеринового пробы, серологического исследования крови).

3. Отсутствие у Е. патоморфологических признаков других критических состояний.

4. При исследовании флюорограммы органов грудной клетки специалистом-рентгенологом установлено, что легкие и сердце в пределах нормы.

Экспертная комиссия с участием специалиста-невролога пришла к выводу, что непосредственной причиной смерти Е. (18 лет и 1 месяц на момент судебно-медицинского исследования) явилась прогрессирующая острая дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность, аспирационный синдром, которые могли развиваться вследствие нарушения функции дыхательной мускулатуры, предположительно в результате миастенического криза, о чем свидетельствуют данные судебно-медицинского исследования трупа (увеличение объема и массы вилочковой железы выше предельных возрастных значений с сохранением нормальной гистоархитектоники органа, отек слизистой верхних дыхательных путей) [9]; морфологического исследования кусочков внутренних органов от трупа Е.

#### ◇ ВЫВОДЫ

Описанный случай представляет интерес в связи с редкостью заболевания. Диагноз «миастения», как правило, ставится с большим опозданием. Под маской миастении протекают многочисленные неврологические феномены, обусловленные поражением самых различных структур периферического нейромоторного аппарата центральной нервной системы, патологией обмена веществ и желез внутренней секреции.

#### ◇ ЛИТЕРАТУРА

1. Лобзин С. В. Миастения. Диагностика и лечение. Издательство: СпецЛит - Санкт-Петербург, 2015. - 160 с.
2. Кузин М. И., Гехт Б. М. Миастения. - М.: Медицина. - 1996. - 224 с.
3. Септ Е. К., Ланцова В. Б. Миастения. - М. - 2008. - 112 с.
4. Щербакова Н. И., Павлова Е. М., Пирадов М. А., Рябинкина Ю. В., Пирогов В. Н., Сергеев Д. В., Кистенев Л. Б., Селиванов В. В., Михайлов В. В., Головнев С. А. Неотложные состояния при миастении. // Неотложные состояния в неврологии/ под ред. академика РАМН Суслиной З. А., проф. Пирадова М. А. Труды II национального конгресса «Неотложные состояния в неврологии». - М. - 2011. - С. 92-100.
5. Павлова Е. М. Клинические и электрофизиологические характеристики неотложных состояний при миастении, Москва - 2015.
6. Щербакова Н. И., Павлова Е. М., Гуриченко В. И., с соавт. Миастенические кризы: механизмы развития, особенности клинического течения, тактика ведения. Сборник научных трудов // Патогенез. - Т 8. - № 1. - 2010. - С. 66.
7. Щербакова Н. И., Павлова Е. М., Септ Е. К., Ланцова В. Б., Гуркина Г. Т., Рудниченко В. А., Закутняя В. Н.,

Ретинская И. Г. Этиологические факторы развития кризов при миастении // Тезисы доклада X Всероссийский съезд неврологов. - 2012. - Нижний Новгород. - С. 444-445.

8. Жулев Н. М., Лобзин В. С., Дементьева Л. Н. Миастения у детей и подростков. СПб., 1999.
9. Анохин С. И., Базлов А. С., Колтаков С. В., Кремнев И. А., Малкова Н. А., Моргаева О. В., Павлова Е. М., Хрущева Н. А., Щербакова Н. И. Аспирационные осложнения миастенических кризов. «Давиденковские чтения» Юбилейная Всероссийская научно-практическая конференция «Актуальные проблемы клинической неврологии», посвященная 85-летию В. С. Лобзина. Санкт-Петербург, 2009. - С. 89.

#### ◇ REFERENCES

1. Lobzin S. V. Miasteniya. Diagnostika i lechenie. Izdatel'stvo: SpecLit - Sankt-Peterburg, 2015. - 160 s. (In Russian).
2. Kuzin M. I., Gekht B. M. Miasteniya. - M.: Medicina. - 1996. - 224 s. (In Russian).
3. Sepp E. K., Lancova V. B. Miasteniya. - M. - 2008. - 112 s. (In Russian).
4. Scherbakova N. I., Pavlova E. M., Piradov M. A., Ryabinkina YU. V., Pirogov V. N., Sergeev D. V., Kistenev L. B., Selivanov V. V., Mihajlov V. V., Golovnev S. A. Neotlozhnye sostoyaniya pri miastenii. // Neotlozhnye sostoyaniya v neurologii/ pod red. akademika RAMN Suslinoj Z. A., prof. Piradova M. A. Trudy II nacional'nogo kongressa «Neotlozhnye sostoyaniya v neurologii». - M. - 2011. - S. 92-100. (In Russian).
5. Pavlova E. M. Klinicheskie i ehlektrofiziologicheskie harakteristiki neotlozhnyh sostoyanij pri miastenii, Moskva - 2015. (In Russian).
6. Scherbakova N. I., Pavlova E. M., Gurinchenko V. I., s soavt. Miastenicheskie krizy: mekhanizmy razvitiya, osobennosti klinicheskogo techeniya, taktika vedeniya. Sbornik nauchnyh trudov // Patogenez. - T8. - № 1. - 2010. - S. 66. (In Russian).
7. Scherbakova N. I., Pavlova E. M., Sepp E. K., Lancova V. B., Gurkina G. T., Rudnichenko V. A., Zakutnyaya V. N., Retinskaya I. G. EHtiologicheskie faktory razvitiya krizov pri miastenii // Tezisy doklada X Vserossijskij s'ezd neurologov. - 2012. - Nizhnij Novgorod. - S. 444-445. (In Russian).
8. Gulev N. M., Lobzin B. C., Dement'eva L. N. Miasteniya u detej i podrostkov. SPb., 1999. (In Russian).
9. Anohin S. I., Bazlov A. S., Koltakov S. V., Kremnev I. A., Malkova N. A., Morgaeva O. V., Pavlova E. M., Hrushcheva N. A., Scherbakova N. I. Aspiracionnye oslozhneniya miastenicheskikh krizov. «Davidenkovskie chteniya» YU-bilejnaya Vserossijskaya nauchno-prakticheskaya konferenciya «Aktual'nye problemy klinicheskoy neurologii», posvyashchennaya 85-letiyu V. S. Lobzina. Sankt-Peterburg, 2009. - S. 89. (In Russian).

#### Для корреспонденции

**ВОЛКОВА Наталья Геннадьевна** – заведующая отделом комиссионных экспертиз, врач – судебно-медицинский эксперт БУ «Республиканское бюро судебно-медицинской экспертизы» Минздрава Чувашии • 428017, Чувашская Республика, г. Чебоксары, ул. Пирогова, д. 24 • 8 (8352) 45-33-29 • rbsme-sudmed@med.cap.ru

**СТОЛЯРОВА Лариса Юрьевна** – заведующая гистологическим отделением, врач – судебно-медицинский эксперт БУ «Республиканское бюро судебно-медицинской экспертизы» Минздрава Чувашии • 428017, Чувашская Республика, г. Чебоксары, ул. Пирогова, д. 24 • 8 (8352) 45-33-29 • rbsme-sudmed@med.cap.ru.

**ГАВРИЧКОВ Вячеслав Юрьевич** – заместитель начальника по экспертной работе БУ «Республиканское бюро судебно-медицинской экспертизы» Минздрава Чувашии • 428017, Чувашская Республика, г. Чебоксары, ул. Пирогова, д. 24 • 8(8352) 45-33-29 • rbsme-sudmed@med.cap.ru

**ПЛЮХИН Сергей Викторович** – начальник БУ «Республиканское бюро судебно-медицинской экспертизы» Минздрава Чувашии • 428017, Чувашская Республика, г. Чебоксары, ул. Пирогова, д. 24 • 8 (8352) 45-33-29. rbsme-sudmed@med.cap.ru

**ПЕТРОВА Татьяна Михайловна** – врач патологоанатом БУ «Республиканское бюро судебно-медицинской экспертизы» Минздрава Чувашии • 428017, Чувашская Республика, г. Чебоксары, ул. Пирогова, д. 24 • 8 (8352) 45-95-90. rbsme-sudmed@med.cap.ru