



ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ И ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ КОМПЛЕКСНОЙ ТЕРАПИИ МИАСТЕНИИ В САМАРКАНДСКОМ РЕГИОНЕ

Урунова Диёрабегим Равшановна

Научный руководитель: профессор

Хакимова Сохиба Зиядуллаевна

Самаркандский государственный медицинский университет

Самарканд, Узбекистан

Аннотация: Миастения (Myasthenia gravis) — тяжелое хроническое аутоиммунное заболевание нервной системы, характеризующееся нарушением нервно-мышечной передачи и проявляющееся патологической утомляемостью и слабостью скелетных мышц. Актуальность исследования миастении обусловлена неуклонным ростом ее распространенности во всем мире (до 150–200 случаев на 1 миллион населения), увеличением доли пациентов с поздним дебютом болезни (после 50–60 лет) и сохраняющимся высоким уровнем инвалидизации лиц трудоспособного возраста. Особую медицинскую и социальную опасность представляют миастенические кризы, сопровождающиеся острой дыхательной недостаточностью и требующие экстренной реанимационной помощи. Несмотря на значительный прогресс в диагностике (КЛКТ вилочковой железы, выявление антител к AChR, MuSK, LRP4) и появление современных биологических таргетных препаратов (ингибиторов FcRn, компонентов комплемента), практикующие врачи часто сталкиваются с проблемой рефрактерного течения болезни, лекарственных осложнений длительной иммуносупрессии и трудностями подбора персонализированной терапии. В связи с этим оптимизация алгоритмов ранней диагностики, прогнозирования кризов и повышения качества жизни пациентов остается одной из приоритетных задач современной неврологии

Ключевые слова: Миастения гравис, аутоиммунные заболевания, нервно-мышечный синапс, антитела к ацетилхолиновым рецепторам (AChR), MuSK-позитивная миастения, миастенический криз, тимэктомия, таргетная иммуносупрессивная терапия, качество жизни.

CLINICAL COURSE FEATURES AND EFFICACY EVALUATION OF COMPREHENSIVE THERAPY FOR MYASTHENIA GRAVIS IN THE SAMARKAND REGION

Urunova Diyorabegim Ravshonovna



Scientific Supervisor: Professor Khakimova Sokhiba Ziyadullaevna

Samarkand State Medical University,

Samarkand, Uzbekistan

Abstract: Myasthenia gravis (MG) is a severe, chronic autoimmune neuromuscular disorder characterized by defective transmission at the neuromuscular junction, leading to fluctuating skeletal muscle weakness and pathological fatigue. The scientific and clinical relevance of studying MG is driven by a steady global increase in its prevalence (reaching 150–200 cases per million population), a growing incidence of late-onset myasthenia (in patients over 50–60 years old), and high disability rates among individuals of working age. [1, 2, 3, 4]

Myasthenic crises, which manifest as acute respiratory failure and require immediate intensive care, pose a critical medical and social challenge. Despite significant milestones in diagnostics (such as thymus CT/MRI, detection of antibodies against AChR, MuSK, and LRP4) and the emergence of innovative targeted biological therapies (FcRn inhibitors, complement inhibitors, B-cell agents), clinicians frequently encounter refractory forms of the disease. Long-term immunosuppression issues and the lack of standardized personalized management sequencing further complicate patient care. Consequently, optimizing early detection algorithms, predicting life-threatening crises, and improving the long-term quality of life for MG patients remain a vital priority in modern neurology.

Keywords: Myasthenia gravis, autoimmune disorders, neuromuscular junction, acetylcholine receptor antibodies (AChR-Ab), MuSK-positive myasthenia, myasthenic crisis, thymectomy, targeted immunosuppressive therapy, quality of life..

Цель исследования: Изучить особенности клинического течения, частоту развития миастенических кризов и оценить эффективность комплексной иммуносупрессивной терапии у пациентов с миастенией в Самаркандском регионе для оптимизации алгоритмов ранней диагностики и персонализированного лечения.

Материалы и методы: Проведен комплексный проспективный и ретроспективный анализ результатов обследования и лечения 68 пациентов с верифицированным диагнозом «Миастения» (в возрасте от 18 до 65 лет), находившихся на лечении в клинике Самаркандского государственного медицинского университета в период с 2023 по 2025 год.

Диагностический комплекс: Всем больным проводилась оценка клинического статуса по шкале MGFA (Myasthenia Gravis Foundation of America), электромиостимуляция (декремент-тест), КТ/МРТ органов переднего средостения для визуализации вилочковой железы, а также иммуноферментный анализ (ИФА) на наличие антител к ацетилхолиновым рецепторам (AChR-Ab) и мышечно-специфической тирозинкиназе



(MuSK-Ab).

Разделение на группы: Пациенты были разделены по характеру лечения на две группы: основная группа (n=36), получавшая современную сочетанную терапию (глюкокортикостероиды + цитостатики/пульс-терапию и плазмаферез по показаниям), и контрольная группа (n=32), получавшая стандартную монотерапию антихолинэстеразными препаратами и базовыми дозами стероидов.

Статистика: Обработка данных выполнялась в программе IBM SPSS Statistics v.26 с использованием t-критерия Стьюдента (критический уровень значимости $p < 0,05$).

Выводы: Клинический статус: Включение комбинированной иммуносупрессивной и пульс-терапии у пациентов основной группы позволило достичь стабильной клинической ремиссии или минимальных проявлений болезни (шкала MGFA класса I-II) у 88,8% больных, в то время как в контрольной группе этот показатель составил лишь 62,5%.

Профилактика кризов: Частота развития угрожающих жизни миастенических кризов в основной группе снизилась в 2,4 раза по сравнению с контрольной группой. Своевременный плазмаферез в сочетании с высокими дозами метилпреднизолона сократил среднее время пребывания пациентов в отделении реанимации с $11,4 \pm 1,2$ до $5,2 \pm 0,8$ койко-дней.

Патология тимуса: У 34% обследованных пациентов по данным КТ была выявлена гиперплазия вилочковой железы, а у 12% — тимома, что подтверждает необходимость обязательного радиологического скрининга всех пациентов с миастенией в регионе для своевременного направления на тимэктомию.

Заключение: Ранний переход на сочетанный протокол лечения и мониторинг титров антител позволяют существенно повысить качество жизни пациентов, снизить инвалидизацию и минимизировать риск летальных исходов от дыхательных нарушений.

Список литературы

Санадзе А. Г. Миастения гравис и миастенические синдромы. — М.: Литтерра, 2021. — 256 с.

Хакимова С. З., Джурабекова А. Т. Особенности ведения пациентов с тяжелыми формами миастении в условиях специализированного стационара // *Журнал неврологии и нейрохирургии и гуманитарных наук.* — 2023. — № 2. — С. 44–48.

Урунова Д. Р., Хакимова С. З. Динамика клинических проявлений и анализ эффективности плазмафереза при миастенических кризах // *Вестник врача (Самарканд).* — 2025. — Т. 118. — № 1. — С. 89–93.

Gronseth G. S., Barohn R. J., Narayanaswami P. Practice guideline update summary: Thymectomy for myasthenia gravis (an assessment of the American Academy of



Neurology) // *Neurology*. — 2020. — Vol. 95. — No. 17. — P. 787–797.

Rani A., Shrivastava M., Sharma A. Diagnostic accuracy of repetitive nerve stimulation and antibody testing in Myasthenia Gravis: A regional cohort study // *Journal of Clinical Neuroscience*. — 2023. — Vol. 112. — P. 134–141.