Миастения

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: G70.0, G70.2, G70.8, G70.9 · Всероссийское общество неврологов, Общероссийская общественная организация "Союз реабилитологов России"

Миастения — аутоиммунное заболевание нервно-мышечной передачи, проявляющееся вариабельной слабостью и патологической утомляемостью мышц, часто с поражением глазных, бульбарных и дыхательных мышц. Рекомендация охватывает диагностику у взрослых и детей, ступенчатую терапию, ведение обострений и кризов, хирургическое лечение и особенности беременности.

Главное

- Подозрение на миастению возникает при флюктуирующей слабости, усиливающейся при нагрузке и уменьшающейся после отдыха или сна, особенно при птозе, диплопии, дисфагии, дизартрии, слабости проксимальных мышц и одышке. Слабость обычно избирательна, не соответствует зоне иннервации отдельного нерва, а рефлексы и чувствительность сохранены (УУР С, УДД 5).
- Степень тяжести у каждого пациента оценивают по MGFA: класс I — только глазные мышцы, классы II–IV — легкая, умеренная или выраженная слабость с различным преобладанием конечностной, аксиальной, бульбарной или дыхательной мускулатуры, класс V — необходимость интубации, не связанная с обычным послеоперационным ведением (УУР С, УДД 4).
- Установленный диагноз требует КТ средостения или органов грудной полости для исключения тимомы и выявления гиперплазии тимуса; при тимоме предпочтительна КТ с внутривенным болюсным контрастированием. Если КТ недоступна, имеется аллергия на йодсодержащий контраст или почечная недостаточность, используют МРТ (УУР В, УДД 1).
- Симптоматическая терапия первого ряда — пероральный пиридостигмина бромид. У взрослых начинают с 30 мг до 4 раз в сутки на 2–4 дня, затем при хорошей переносимости переходят на 60 мг до 4 раз в сутки; при необходимости разовую дозу увеличивают до 90 мг, а в отдельных случаях — до 120 мг с учетом риска побочных эффектов (УУР С, УДД 5).
- При недостаточной компенсации на симптоматической терапии назначают преднизолон. Терапевтическая доза у взрослых составляет 0,75–1,5 мг/кг (обычно 60–100 мг) через день; из-за возможного начального ухудшения допустимо начинать с 5–25 мг и постепенно повышать дозу (УУР С, УДД 5).
- Для быстрого эффекта при выраженных бульбарных нарушениях и нарастающей дыхательной недостаточности, резистентных к базовой терапии, а также для предоперационной подготовки применяют внутривенный иммуноглобулин или плазмообмен. При кризе или тяжелом обострении краткосрочный курс плазмообмена обычно включает 3–6 процедур ежедневно или через день в течение 10–14 дней.
- При тимоме у пациентов с серопозитивной формой миастении проводят удаление вилочковой железы; при серопозитивной миастении с гиперплазией тимуса тимэктомию рассматривают при рефрактерном течении, недостаточном эффекте или непереносимости иммуносупрессивной терапии. При тяжелом состоянии перед операцией сначала стабилизируют бульбарные и дыхательные нарушения иммуноглобулином, плазмаферезом или усилением иммуносупрессии (УУР С, УДД 5; УУР В, УДД 2).

Диагностика

1. Уточнить флюктуирующие симптомы: птоз и диплопию, нарушения жевания, речи и глотания, слабость конечностей, суточную динамику, утомляемость и одышку. Отдельно выяснить прием пеницилламина и моноклональных антител, которые могут быть связаны с развитием миастении (УУР С, УДД 4–5).
2. Провести неврологический осмотр: оценить черепные нервы, птоз и глазодвигательные нарушения, жевание, речь и глотание, силу по MRC, дыхательную функцию, рефлексы, тонус, чувствительность, координацию и функцию тазовых органов. Затем определить класс MGFA (УУР С, УДД 4–5).
3. Определить антитела к ацетилхолиновому рецептору. При отрицательном результате исследовать антитела к MuSK; при отсутствии обоих типов антител проводить дифференциальную диагностику с синдромом Ламберта—Итона, ботулизмом, врожденными миастеническими синдромами, миопатиями и другими заболеваниями (АХР: УУР А, УДД 2; MuSK: УУР С, УДД 5).

4. Выполнить низкочастотную ритмическую стимуляцию нерва с предактивационной пробой, постактивационным облегчением и истощением. Для большинства мышц патологичен декремент амплитуды М-волны более 10%; обычно исследуют клинически слабую мышцу (УУР С, УДД 5).
5. Если при ритмической стимуляции нарушений нервно-мышечной передачи нет, провести ЭМГ одиночного мышечного волокна с исследованием джиттера. При сомнительном серонегативном случае дополнительно выполнить игольчатую ЭМГ и исследование проводимости нервов для поиска других причин слабости (УУР С, УДД 5).
6. При птозе провести холодовую пробу: пакет со льдом накладывают на 2 минуты, тест считают положительным при подъеме века более чем на 2 мм (УУР А, УДД 1). Фармакологическую пробу с неостигмина метилсульфатом проводят при отсутствии противопоказаний и оценивают через 40 минут–1,5 часа (УУР С, УДД 5).
7. После установления диагноза выполнить КТ средостения или органов грудной полости для исключения тимомы и оценки тимуса. При жалобах на одышку или затруднение дыхания исследовать функцию внешнего дыхания (УУР В, УДД 1; УУР А, УДД 2).

Лечение

- Пиридостигмина бромид — симптоматическая терапия первого ряда. У детей начальная доза составляет 0,5–1 мг/кг каждые 5–6 часов во время бодрствования, максимальная — 7 мг/кг/сут; дозу подбирают по эффекту и холинергическим побочным явлениям (УУР С, УДД 5).
- Преднизолон назначают при недостаточной компенсации на симптоматической терапии. У взрослых терапевтическая доза составляет 0,75–1,5 мг/кг (60–100 мг) через день; клиническое улучшение обычно начинается через 2–6 недель, выраженный эффект достигается в течение 3 месяцев (УУР С, УДД 5).
- Азатиоприн применяют как монотерапию или вместе с ГКС при недостаточном эффекте ГКС, невозможности снизить их дозу ниже 15–20 мг через день или значимых побочных эффектах. У взрослых начинают с 50 мг/сут, повышая дозу на 50 мг еженедельно до 2–3 мг/кг/сут в 2–3 приема; улучшение обычно появляется не ранее 4–6 месяцев. В начале повышения дозы лабораторный мониторинг проводят еженедельно, затем ежемесячно (УУР С, УДД 3).
- Внутривенный иммуноглобулин используют кратковременно при жизнеугрожающих бульбарных и дыхательных нарушениях, резистентных к базовой терапии, а также для предоперационной подготовки. У взрослых суммарная доза курса — 2 г/кг: по 0,4 г/кг в сутки 5 дней; улучшение обычно развивается через 10–14 дней (УУР А, УДД 1).
- Плазмообмен, каскадную плазмофильтрацию или иммуносорбцию применяют при тяжелом обострении с бульбарными или дыхательными нарушениями, резистентности к базовой терапии и перед тимэктомией. При краткосрочном лечении проводят 3–6 сеансов ежедневно или через день; для плазмообмена объем за сеанс составляет 1–1,5 объема циркулирующей плазмы (УУР А, УДД 2 для плазмообмена и каскадной плазмофильтрации).
- При тимоме у пациентов с серопозитивной формой миастении проводят удаление вилочковой железы. При серопозитивной миастении с гиперплазией тимуса операцию проводят планово при рефрактерном течении, недостаточном эффекте или непереносимости медикаментозной терапии; при тяжелом течении предварительно стабилизируют состояние иммуноглобулином, плазмаферезом или усилением иммуносупрессии (УУР В, УДД 2; УУР С, УДД 5).
- Экулизумаб применяют у взрослых с рефрактерной серопозитивной миастенией после недостаточного ответа или непереносимости ГКС, противоопухолевых препаратов и иммуномодуляторов, а также иммуноглобулина. Схема: 900 мг в первый день, с повтором через неделю в течение первых четырех доз; с 4-й недели — 1200 мг каждые 2 недели. Менингококковую вакцинацию проводят минимум за 2 недели до первой дозы, а при срочном начале лечения назначают антибактериальную профилактику на 2 недели (УУР А, УДД 2).
- При беременности пиридостигмин применяют как обычно, избегая парентерального введения, особенно в III триместре. Пероральный преднизолон используют в наименьшей эффективной дозе; при недостаточной эффективности симптоматической терапии обычно выбирают дозу менее 20 мг/сут, кроме тяжелых случаев с риском криза и MGFA IIIB и выше (УУР С, УДД 4–5).

Когда направить и как наблюдать

- Экстренно госпитализировать при нарастающих бульбарных и дыхательных нарушениях, представляющих угрозу развития криза, а также при кризовом течении миастении.
- Плановая госпитализация нужна для введения внутривенного иммуноглобулина, экулизумаба, равулизумаба или ритуксимаба, а также для проведения плазмафереза.
- Начало ГКС у пациента с тяжелой миастенией и бульбарными или дыхательными нарушениями проводят в стационаре из-за возможного первоначального ухудшения.
- При тимоме направить пациента к торакальному хирургу для удаления вилочковой железы; при серонегативной генерализованной миастении у ребенка направить к врачу-генетику для исключения врожденного миастенического синдрома.
- Выписка возможна после стабилизации состояния и устойчивого восстановления дыхательной и бульбарной функций.

Частые вопросы

Какие антитела исследовать при подозрении на миастению?

Сначала определяют антитела к ацетилхолиновому рецептору. При отрицательном результате исследуют антитела к MuSK; при отрицательных обоих тестах возможна дважды серонегативная миастения, и проводят дифференциальную диагностику с другими заболеваниями.

Какой декремент при ритмической стимуляции считают патологическим?

Для большинства мышц патологическим считают декремент амплитуды М-волны более 10%. Исследование проводят при низкочастотной стимуляции 2–5 Гц, обычно 3 Гц и 5 стимулов, с предактивационной пробой и оценкой постактивационного облегчения и истощения.

Как начать пиридостигмин у взрослого пациента?

Начальная схема — 30 мг до 4 раз в сутки в течение 2–4 дней. При хорошей переносимости переходят на 60 мг до 4 раз в сутки на 5 дней; при необходимости разовую дозу повышают до 90 мг или до 120 мг, контролируя холинергические побочные эффекты.

Когда выбирать иммуноглобулин или плазмообмен?

Оба метода применяют при тяжелом обострении с выраженными бульбарными нарушениями и нарастающей дыхательной недостаточностью, резистентности к базовой терапии и для предоперационной стабилизации. При MuSK-положительной миастении плазмообмен превосходит иммуноглобулин; у пожилых пациентов и пациентов со сложными сопутствующими заболеваниями предпочтительнее внутривенный иммуноглобулин.

Когда показана тимэктомия?

При тимоме тимэктомию проводят у пациентов с серопозитивной миастенией. При гиперплазии тимуса операцию рассматривают при рефрактерной серопозитивной миастении, недостаточном эффекте или непереносимости ГКС и другой иммуносупрессивной терапии; тяжелого пациента перед операцией сначала стабилизируют.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/165-miasteniya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/165_2