

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Д.Л. Пиневич

2015г.

Регистрационный № 178-1115



**МЕТОД ДИФФЕРЕНЦИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ
ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ МИАСТЕНИИ**

Инструкция по применению

Учреждение-разработчик: государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии»

Авторы: д.м.н., профессор Лихачев С.А., к.м.н. Куликова С.Л., к.м.н. Астапенко А.В., к.м.н. Осос Е.Л., Гвищ Т.Г., к.м.н. Корбут Т.В., Куль А.В.

Минск, 2015

В настоящей инструкции по применению (далее – инструкция) изложен метод дифференцированного лечения генерализованной миастении, который может быть использован в комплексе медицинских услуг, направленных на лечение пациентов с генерализованной миастенией в разные возрастные периоды (для ювенильной миастении, миастении зрелого и пожилого возраста).

Метод, изложенный в настоящей инструкции, предназначен для врачей-неврологов, врачей-анестезиологов-реаниматологов, иных врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам, страдающим миастенией.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Генерализованная миастения (ГМ)

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Абсолютные противопоказания отсутствуют. Соответствуют противопоказаниям к проведению плазмафереза (ПФ), назначению лекарственных средств, применяемых для лечения миастении: антихолинэстеразные лекарственные средства (АХЭС), кортикостероиды для системного применения (КСП), иммунодепрессанты (ИД).

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ И ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

1. Молоточек неврологический.
2. Электромиограф для выявления нарушений нервно-мышечной передачи.
3. Компьютерный и/или магнитно-резонансный томограф для оценки состояния вилочковой железы.
4. Оборудование и тест-системы для иммуноферментного анализа (ИФА).
5. Оборудование для проведения плазмафереза.
6. Лекарственные средства, необходимые для лечения ГМ:
 - антихолинэстеразные лекарственные средства;
 - кортикостероиды для системного применения;

- иммунодепрессанты;
- лекарственные средства короткодействующей иммунотерапии (иммуноглобулин человека нормальный (ИГЧН)).

7. Оборудование для торакоскопической тимэктомии.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Выбор и последовательность применения каждого вида терапии определяется возрастом пациента, наличием антител к ацетилхолиновым рецепторам (АТ к АХР) и состоянием вилочковой железы.

1. Лечение генерализованной миастении у пациентов моложе 18 лет (ювенильная форма ГМ)

Последовательность проведения медикаментозной терапии и экстракорпоральных методов лечения для достижения компенсации ГМ представлена на рисунке 1.

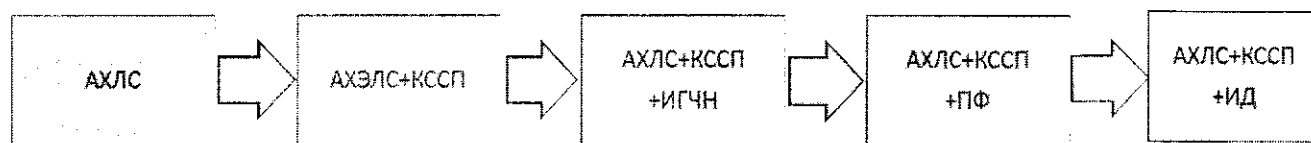


Рисунок 1. – Последовательность применения методов лечения при ювенильной миастении

Под компенсацией подразумевают полное отсутствие симптомов заболевания или минимальные проявления болезни, что соответствует 2 (а,б) степени тяжести по шкале MGFA. К каждому последующему этапу прибегают при условии отсутствия эффекта на предыдущем. После достижения компенсации заболевания всем пациентам, имеющим АТ к АХР, выполняют торакоскопическую тимэктомию.

2. Лечение генерализованной миастении у пациентов в возрасте 18-55 лет (ГМ зрелого возраста)

Последовательность проведения медикаментозной терапии и экстракорпоральных методов лечения для достижения компенсации ГМ у пациентов данной возрастной группы представлена на рисунке 2. После достижения компенсации заболевания всем пациентам, имеющим АТ к АХР или тимому, выполняют торакоскопическую тимэктомию.

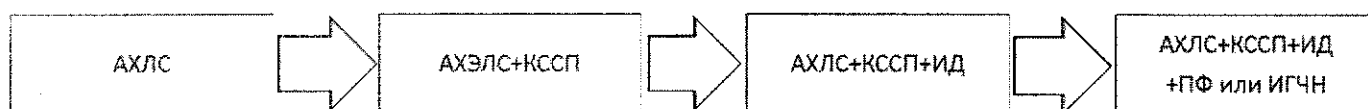


Рисунок 2. – Последовательность применения методов лечения при ГМ у пациентов зрелого возраста

3. Лечение генерализованной миастении у пациентов старше 55 лет

Последовательность проведения медикаментозной терапии и экстракорпоральных методов лечения для достижения компенсации ГМ у пациентов пожилого возраста представлена на рисунке 3. После достижения компенсации заболевания тимэктомию выполняют только при наличии тимомы, независимо от наличия АТ к АХР.

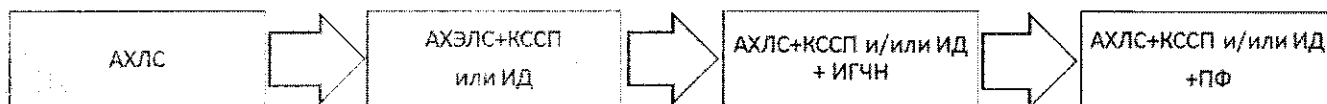


Рисунок 3 – Последовательность применения методов лечения при ГМ у пациентов старше 55 лет

4. Способы применения и дозы лекарственных средств при миастении

Антихолинэстеразные лекарственные средства: назначают пиридостигмина бромид в суточной дозе от 180 до 360 мг, разделенной на 3-6 приемов через равные интервалы времени. Для пациентов младше 18 лет суточная

доза составляет 4-6 мг/кг (но не более 360 мг). Суточная доза зависит от степени тяжести заболевания, терапевтического эффекта и наличия побочных эффектов.

Кортикостероиды для системного применения: преднизолон, метилпреднизолон. Назначают из расчета 1-1.5 мг/кг/сутки по преднизолону ежедневно или через день в течение срока, необходимого для достижения компенсации симптомов ГМ (но не более 3х месяцев), с последующим постепенным снижением до поддерживающей дозы (0,15-0,3 мг/кг), которую принимают в течение длительного времени (1-2 года).

Иммунодепрессанты: азатиоприн (3-5 мг/кг) принимают в течение 6-12 месяцев с последующей постепенной отменой. При отсутствии эффекта в течение 12 месяцев констатируют неэффективность лекарственного средства. Продолжительность приема от 2х до 3х лет.

Лекарственные средства короткодействующей иммунотерапии: назначают повторные курсы ИГЧН для внутривенного введения. Курсовая доза составляет 2 г/кг, разделенная на 5 дней (0,4 г на 1 кг массы тела ежедневно). Кратность курсов – 1-3 раза в год. В течение последующего года наблюдения количество курсов может быть сокращено при достижении компенсированного состояния пациента.

Плазмаферез: операции выполняются в объемах, составляющих не менее 50% ОЦП за одну процедуру. Количество операций на один курс – 2-4 с учетом тяжести клинических проявлений. Интервал между процедурами 1-2 дня. Кратность курсов в течение первого года – 1-3 в зависимости от длительности достигнутого после плазмафереза периода компенсации. В течение последующего года наблюдения количество курсов может быть сокращено при достижении компенсированного состояния пациента.

ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

Соответствуют побочным эффектам лекарственных средств, предусмотренных инструкцией по применению.

Возможные осложнения соответствуют таковым при плазмаферезе.