

Неврологический

журнал

Journal
of
Neurology

1.2005
Том 10

МОСКВА
ИЗДАТЕЛЬСТВО
«МЕДИЦИНА»



КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2005

УДК 616.13/.14-005.6+618.3/.5+616.155.294-008.6-06:616.74-009.171-036.1

ПЕРВИЧНЫЙ АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ И МИАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Л. А. Калашикова¹, Н. Г. Савицкая¹, Л. А. Добрынина¹, В. П. Чехонин², О. И. Гурина², Е. Н. Александрова³, А. А. Новиков³, Е. Л. Насонов³¹НИИ неврологии РАМН, ²Государственный научный центр социальной и судебной психиатрии им. В.П. Сербского, ³НИИ ревматологии РАМН, Москва

Сочетание первичного антифосфолипидного синдрома (ПАФС) и миастении наблюдается очень редко. Описаны единичные случаи развития ПАФС у больных миастенией после удаления вилочковой железы или ее облучения. Впервые описано возникновение синдрома миастении у больного 32 лет с ПАФС. Миастенический синдром развился в возрасте 32 лет, через 9 лет после дебюта ПАФС, и был представлен генерализованной мышечной слабостью, флюктуирующей по интенсивности. Электронейромиографическое исследование и положительная проба с прозеринном подтвердили нарушение нервно-мышечной передачи. В генезе миастенического синдрома имели значение обнаруженные у больного антитела к ацетилхолиновым рецепторам. Их продукция в дополнение к выработке характерных для ПАФС антифосфолипидных антител свидетельствовала о нарастании иммунопатологического процесса и иммунной дисрегуляции.

Ключевые слова: антифосфолипидные антитела, первичный антифосфолипидный синдром, миастенический синдром

The combination of primary antiphospholipid syndrome (PAPS) and myasthenia is quite rare. Isolated cases of PAPS that developed in patients with myasthenia after thymectomy or local radiotherapy affecting this region have been reported in literature. The authors are the first to present a case of myasthenic syndrome in a male patient with PAPS aged 32. The myasthenic syndrome developed at the age of 32, 9 years later after the onset of PAPS and clinically manifested itself by generalized fluctuating muscular weakness. The results of electronuromyography and positive proserin test detected the alternation of neuromuscular transmission that supported the diagnosis of myasthenia. The antibodies to acetylcholine receptors that are responsible for the pathogenesis of myasthenic syndrome were revealed. The production of such antibodies in addition to antiphospholipid antibodies typical for PAPS evidences the progressiveness of immunopathological process and immune dysregulation.

Key words: antiphospholipid antibodies, primary antiphospholipid syndrome, myasthenic syndrome.

Первичный антифосфолипидный синдром (ПАФС) характеризуется выработкой антител к фосфолипидам (аФЛ), сочетающейся с артериальными и венозными тромбозами различной локализации, невынашиванием беременности в основном вследствие тромбоза артерий плаценты, тромбоцитопенией и некоторыми другими клиническими проявлениями при отсутствии признаков диффузных заболеваний соединительной ткани и иных аутоиммунных заболеваний [15, 18]. Из гетерогенной группы аФЛ в клинической практике чаще всего исследуются антитела к кардиолипину (аКЛ) и волчаночный антикоагулянт (ВА). Неврологические нарушения служат одним из частых клинических проявлений ПАФС. Обычно они представлены ишемическими нарушениями мозгового кровообращения, обусловленными тромбозами артерий мозга [4, 7, 12, 13]. Тромбозы в свою очередь являются следствием гиперкоагуляции, связанной с вмешательством аФЛ в систему гемостаза. Некоторые неврологические нарушения, наблюдающиеся при ПАФС, обусловлены первичным иммунным повреждением вещества мозга, а не церебральными

ми тромбозами [3, 5, 8]. К ним относятся эпилептические припадки, хорея, синдром, имитирующий рассеянный склероз, зрительная и периферическая невропатии и некоторые другие. Одним из несосудистых неврологических проявлений при ПАФС, не описанным в литературе, служит миастенический синдром. Мы наблюдали его развитие у одного больного, краткое описание которого приводим ниже.

Больной Т., находился под наблюдением в НИИ неврологии РАМН с 2000 по 2003 г. В возрасте 23 лет (1993 г.) перенес инфаркт миокарда, тогда же впервые была выявлена ложноположительная реакция Вассермана (ЛПРВ). В 25 лет (1995 г.) появились ежедневные приступообразные боли в левой половине головы по типу мигрени без ауры, стало постепенно снижаться зрение, больше на левый глаз. При КТ головного мозга очаговых изменений обнаружено не было. Подозревались оптический-хиазмальный арахноидит, ретроульбарный неврит. В течение 2 мес проводилось лечение преднизолоном с начальной дозы 60 мг при ее постепенном снижении. Несмотря на это, продолжалось ухудшение зрения, которое к началу 1996 г. снизилось до уровня светоощущения. В 26 лет (1996 г.) перенес повторный инфаркт миокарда, после чего

*Россия, Москва 125367, Волоколамское шоссе, 80.
Russia Moscow 125367, Volokolamskoye sch., 80.

КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2005

УДК 616.13/.14-005.6+618.3/.5+616.155.294-008.6-06:616.74-009.17]-036.1

ПЕРВИЧНЫЙ АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ И МИАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Л. А. Калашникова¹, Н. Г. Савицкая¹, Л. А. Добрынина¹, В. П. Чехонин², О. И. Гурина², Е. Н. Александрова³, А. А. Новиков³, Е. Л. Насонов³¹НИИ неврологии РАМН, ²Государственный научный центр социальной и судебной психиатрии им. В.П. Сербского, ³НИИ ревматологии РАМН, Москва

Сочетание первичного антифосфолипидного синдрома (ПАФС) и миастении наблюдается очень редко. Описаны единичные случаи развития ПАФС у больных миастенией после удаления вилочковой железы или ее облучения. Впервые описано возникновение синдрома миастении у больного 32 лет с ПАФС. Миастенический синдром развился в возрасте 32 лет, через 9 лет после дебюта ПАФС, и был представлен генерализованной мышечной слабостью, флюктуирующей по интенсивности. Электронейромиографическое исследование и положительная проба с прозеринем подтвердили нарушение нервно-мышечной передачи. В генезе миастенического синдрома имели значение обнаруженные у больного антитела к ацетилхолиновым рецепторам. Их продукция в дополнение к выработке характерных для ПАФС антифосфолипидных антител свидетельствовала о нарастании иммунопатологического процесса и иммунной дисрегуляции.

Ключевые слова: антифосфолипидные антитела, первичный антифосфолипидный синдром, миастенический синдром

The combination of primary antiphospholipid syndrome (PAPS) and myasthenia is quite rare. Isolated cases of PAPS that developed in patients with myasthenia after thymectomy or local radiotherapy affecting this region have been reported in literature. The authors are the first to present a case of myasthenic syndrome in a male patient with PAPS aged 32. The myasthenic syndrome developed at the age of 32, 9 years later after the onset of PAPS and clinically manifested itself by generalized fluctuating muscular weakness. The results of electroneuromyography and positive proserin test detected the alternation of neuromuscular transmission that supported the diagnosis of myasthenia. The antibodies to acetylcholine receptors that are responsible for the pathogenesis of myasthenic syndrome were revealed. The production of such antibodies in addition to antiphospholipid antibodies typical for PAPS evidences the progressiveness of immunopathological process and immune dysregulation.

Key words: antiphospholipid antibodies, primary antiphospholipid syndrome, myasthenic syndrome.

Первичный антифосфолипидный синдром (ПАФС) характеризуется выработкой антител к фосфолипидам (аФЛ), сочетающейся с артериальными и венозными тромбозами различной локализации, невынашиванием беременности в основном вследствие тромбоза артерий плаценты, тромбоцитопенией и некоторыми другими клиническими проявлениями при отсутствии признаков диффузных заболеваний соединительной ткани и иных аутоиммунных заболеваний [15, 18]. Из гетерогенной группы аФЛ в клинической практике чаще всего исследуются антитела к кардиолипину (аКЛ) и волчаночный антикоагулянт (ВА). Неврологические нарушения служат одним из частых клинических проявлений ПАФС. Обычно они представлены ишемическими нарушениями мозгового кровообращения, обусловленными тромбозами артерий мозга [4, 7, 12, 13]. Тромбозы в свою очередь являются следствием гиперкоагуляции, связанной с вмешательством аФЛ в систему гемостаза. Некоторые неврологические нарушения, наблюдающиеся при ПАФС, обусловлены первичным иммунным повреждением вещества мозга, а не церебральными

ми тромбозами [3, 5, 8]. К ним относятся эпилептические припадки, хореза, синдром, имитирующий рассеянный склероз, зрительная и периферическая невропатии и некоторые другие. Одним из несосудистых неврологических проявлений при ПАФС, не описанным в литературе, служит миастенический синдром. Мы наблюдали его развитие у одного больного, краткое описание которого приводим ниже.

Больной Т., находился под наблюдением в НИИ неврологии РАМН с 2000 по 2003 г. В возрасте 23 лет (1993 г.) перенес инфаркт миокарда, тогда же впервые была выявлена ложноположительная реакция Вассермана (ЛПРВ). В 25 лет (1995 г.) появились ежедневные приступообразные боли в левой половине головы по типу мигрени без ауры, стало постепенно снижаться зрение, больше на левый глаз. При КТ головного мозга очаговых изменений обнаружено не было. Подозревались оптический-хиазмальный арахноидит, ретробульбарный неврит. В течение 2 мес проводилось лечение преднизолоном с начальной дозы 60 мг при ее постепенном снижении. Несмотря на это, продолжалось ухудшение зрения, которое к началу 1996 г. снизилось до уровня светоощущения. В 26 лет (1996 г.) перенес повторный инфаркт миокарда, после чего

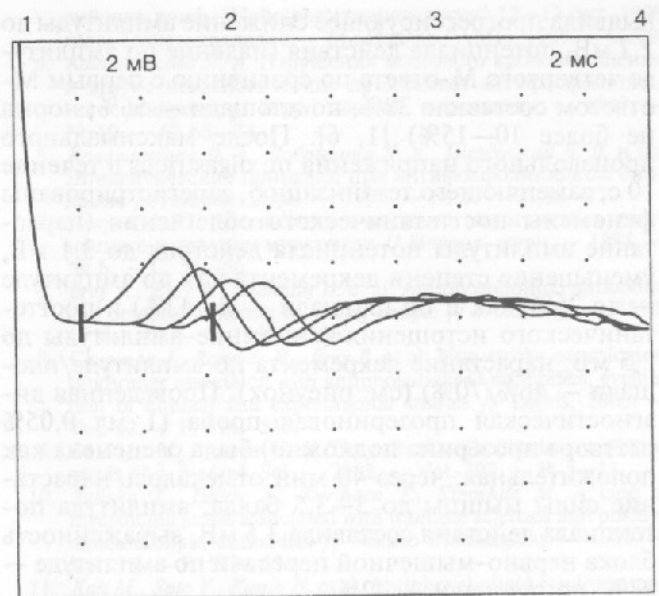
*Россия, Москва 125367, Волоколамское шоссе, 80.
Russia Moscow 125367, Volokolamskoye sch., 80.

был назначен ежедневный прием аспирина. С весны 2000 г. периодически, ежемесячно стали возникать кратковременное онемение правой половины тела, слабость в правых конечностях. В начале июня 2000 г. возникла слабость в правых конечностях, сохранявшаяся 2 нед. Постепенно развилось легкое онемение стоп. В конце июля 2000 г. вновь появилась слабость в правых конечностях, к которой в начале сентября присоединились нарушения глотания, дизартрия, затруднение дыхания. Больной был госпитализирован.

При МРТ головного мозга выявлены очаги в белом веществе полушарий головного мозга, расцененные как очаги демиелинизации. В связи с нарушением дыхания проводилась искусственная вентиляция легких. После курса плазмафереза и пульс-терапии метипредом состояние улучшилось: на 7-й день восстановились самостоятельное дыхание, глотание, появились движения в конечностях. Состояние первоначально было расценено как острая форма рассеянного склероза. Однако после уточнения анамнеза (инфаркты миокарда в возрасте 23 и 26 лет, ЛПРВ) был заподозрен ПАФС, в связи с чем больной был переведен в НИИ неврологии РАМН.

При поступлении: слепота на оба глаза, горизонтальный крупноразмашистый нистагм, спонтанный и при взгляде влево. Сглаженность правой носогубной складки. Девиация языка вправо. Парезов нет. Легкая гипотрофия мышц тенара и гипотенара с двух сторон. Сухожильные рефлексы оживлены, больше справа. Брюшные рефлексы живые. Симптом Бабинского справа. Рефлекс Маринеску—Радовичи с двух сторон. Неточность при выполнении пальценосовой пробы. В позе Ромберга устойчив. При обследовании обнаружено значительное повышение уровня аКЛ изотипа G (104 GPL при норме до 23 GPL), который оставался высоким в течение 2,5 лет наблюдения за больным. Уровень аКЛ изотипа M при первом исследовании был нормальным, в дальнейшем отмечалось его непостоянное повышение до 40 MPL (норма до 26 MPL). Обнаружен высокоактивный ВА. При МРТ головного мозга выявлены очаги в варолиевом мосту и белом веществе полушарий головного мозга с двух сторон. В анализах крови снижение уровня гемоглобина до 9,8 г/л, выраженная тромбоцитопения, повышение СОЭ до 60—40 мм/ч. Антинуклеарный фактор, антитела к ДНК, ревматоидный фактор, криопреципитины, С-реактивный белок отсутствовали или их содержание было нормальным. При ЭхоКГ отмечены фиброзные изменения митрального и легочного клапанов сердца, гипокинез нижнего и септального сегментов, акинезия переднесептального и бокового сегментов миокарда.

При электронейромиографическом исследовании двигательных и чувствительных волокон малоберцового, большеберцового, срединного нервов и подкожного нерва голени с двух сторон выявлены значительное замедление скорости проведения по чувствительным волокнам, снижение амплитуды чувствительных и в меньшей степени двигательных потенциалов. Обнаруженные изменения свидетельствовали о сенсомоторной невропатии, с пре-



Стимуляция с частотой 3 имп/с, отведение с *m. digastricus* (*v. anterior*): декремент четвертого М-ответа по отношению к первому М-ответу по амплитуде составляет 34%, по площади — 56% (в норме не превышают 10—15%).

имущественным вовлечением нервов ног. Проводилось лечение фенилином, аспирином, верапамилом, ферроплексом, метипредом (8 мг в сутки). Самочувствие было удовлетворительным, уровень гемоглобина повысился до 15 г/л, число тромбоцитов — до 160 000, исчезла головная боль. Выписан с диагнозом: первичный антифосфолипидный синдром; синдром, имитирующий рассеянный склероз; зрительная и периферическая невропатии.

В январе 2001 г. после постепенного снижения дозы метипреда до 2 мг начало возникать преходящее онемение языка, которое в конце 2001 г. стало постоянным. Появились стреляющие боли в правой ноге. Проведен повторный курс пульс-терапии метипредом (декабрь 2001 г.), онемение языка исчезло. В последующем принимал метипред в дозе 8 мг/сут, фенилин, небольшие дозы аспирина, курсы ноотропных препаратов. В мае 2002 г. состояние ухудшилось: постепенноросло онемение языка, правой голени, часто возникало кратковременное онемение правой руки, при разговоре "быстро уставал язык", голос становился тихим. В конце июня вновь проведен курс пульс-терапии метипредом (суммарная доза 1,5 г) с кратковременным улучшением. В дальнейшем появились и стали нарастать ощущение тяжести в языке, быстрая утомляемость при разговоре, нарушение глотания, трудности при дыхании, общая слабость, отмечались быстрая утомляемость при ходьбе, трудности удержания головы в вертикальном положении. Выраженность симптоматики колебалась: с утра чувствовал себя удовлетворительно, тогда как к вечеру состояние ухудшалось. В связи с подозрением на развитие миастенического синдрома 11 сентября 2002 г. в НИИ неврологии РАМН амбулаторно была проведена электронейромиография (ЭНМГ) с прозериновой пробой. При отведении с *m. digastricus* (сила мышцы 2 балла) стимуляция с частотой 3 имп/с

выявила прогрессирующее снижение амплитуды до 2,7 мВ, потенциала действия (падение по амплитуде четвертого М-ответа по сравнению с первым М-ответом составило 38%, по площади — 56%; норма не более 10—15%) [1, 6]. После максимального произвольного напряжения *m. digastricus* в течение 10 с, заменяющего тетанизацию, зарегистрированы феномены посттетанического облегчения (нарастание амплитуды потенциала действия до 3,1 мВ, уменьшение степени декремента как по амплитуде — до 26%, так и по площади — до 42%) и посттетанического истощения (снижение амплитуды до 2,5 мВ, нарастание декремента по амплитуде/площади — 46%/70%) (см. рисунок). Проведенная диагностическая прозерина проба (1 мл 0,05% раствора прозерина подкожно) была расценена как положительная: через 40 мин отмечалось нарастание силы мышцы до 3—3,5 балла; амплитуда потенциала действия составила 3,5 мВ, выраженность блока нервно-мышечной передачи по амплитуде — 27%, по площади — 42%.

Аналогичные, но менее выраженные изменения отмечены при исследовании проксимальных и дистальных мышц руки — дельтовидной мышцы и общего разгибателя пальцев. Выявленные изменения указывали на нарушение нервно-мышечной передачи миастенического типа.

К лечению добавлен калимин в дозе до 60 мг 4 раза в день. Через 1 ч после приема препарата состояние улучшалось на 2—3 ч, после чего вновь наступало ухудшение: практически не мог ходить, удерживать голову, глотать, говорить. Эффект от приема калимина постепенно снижался. Появились затруднения при дыхании. Рекомендованы плазмаферез и пульс-терапия метипредом. Для их проведения в середине января 2003 г. больной был госпитализирован в специализированное учреждение по месту жительства. 27 января 2003 г. в возрасте 33 лет наступила смерть больного при явлениях нарушения дыхания (до проведения рекомендованного лечения). Патоморфологическое исследование не проводилось. В сентябре 2003 г. были исследованы антитела к ацетилхолиновым (Ах) рецепторам в сывороточных образцах от декабря 2000 г. и мая 2002 г., хранившихся при температуре -20°C , выявлено повышение их уровня соответственно до 1,1 и 1,8 нг/мл (в норме антитела не выявляются).

Обсуждение

В настоящей работе мы впервые описываем развитие миастенического синдрома у больного с ПАФС, тогда как ранее в литературе были представлены единичные случаи с обратной последовательностью событий, а именно — с развитием ПАФС при миастении как самостоятельным заболеванием. Симптомы ПАФС в этих случаях развивались через 2—10 лет после тимэктомии и были представлены повторными тромбоэмболиями, выкидышами, периферическими венозными тромбозами, инфарктом мозга, высокими титрами антител к фосфолипидам [11, 17]. Имеется сообщение о пациентке с миастенией, у которой после облучения тимуса на 22-м году заболевания возникли симптомы поражения ствола головного мозга и

спинного мозга. При МРТ головного мозга были обнаружены очаговые изменения в белом веществе полушарий, в крови — повышенные титры аКЛ [10]. Состояние было расценено как рассеянный склероз. Мы также наблюдали одну больную с миастенией, у которой через 8 лет после тимэктомии, в возрасте 29 лет развились ишемический инсульт, локальное ливедо и повышение уровня аКЛ изотипа М до 35 МРL. Возникновение новых аутоиммунных заболеваний (ПАФС, рассеянный склероз) при миастении связывали с иммунной дисрегуляцией, возникающей после удаления тимуса или его облучения. Иммунной дисрегуляцией объясняют и наличие у 25% больных миастенией клинически асимптомного повышения титров аКЛ. Повышение уровня аКЛ в этих случаях не коррелирует с титрами антител к Ах-рецепторам, а ассоциируется с изменениями тимуса (тимомом, гиперплазией) [16].

В настоящем сообщении представлен больной с ПАФС, у которого на конечной стадии заболевания развился миастенический синдром. Диагноз ПАФС был достоверным и основывался на типичных клинических проявлениях (инфаркты миокарда, тромбоцитопения, анемия, изменение клапанов сердца) и иммунологических признаках (стойкое повышение уровня аКЛ и высокоактивный ВА). Неврологические нарушения наряду с миастеническим синдромом включали синдром, имитирующий рассеянный склероз (преходящая слабость в конечностях, зрительная невропатия, очаги в белом веществе полушарий головного мозга по данным МРТ), и периферическую невропатию. Миастенический синдром развился через 9 лет после появления первых клинических признаков ПАФС (инфаркт миокарда) и был представлен флюктуирующей слабостью орофарингеальной, лицевой, дыхательной мускулатуры, мышц конечностей и задней поверхности шеи. Наличие миастенического синдрома было подтверждено ЭНМГ-исследованием, включавшим пробу с прозеринном.

Миастенический синдром при ПАФС развивается редко. Среди наблюдавшихся нами 124 больных с ПАФС и неврологическими проявлениями он встретился только в 1 (0,8%) случае. Генез миастенического синдрома при ПАФС не установлен. Очевидно, аКЛ или другие аФЛ не имеют патогенетического значения. Основания для такого предположения следующие: 1) миастенический синдром встречается при ПАФС крайне редко; 2) маловероятно, что аФЛ, способные взаимодействовать с фосфолипидами клеточных мембран, могут избирательно нарушать функцию нервно-мышечных синапсов. Наиболее обоснованным представлялось предположение о выработке антител к Ах-рецепторам, которые имеют большое значение в патогенезе миастении и миастенических синдромов [2, 6, 9, 14]. Данное клиническое предположение подтверждено обнаружением повышенного титра этих антител в сыворотке крови. Очевидно, при прогрессировании иммунопатологического процесса при ПАФС в ходе дифференцировки В-лимфоцитов возник клон клеток, продуцирующих антитела к Ах-рецепторам. Клиническим проявлением прогрессирования иммунопатологического процесса при ПАФС было присоединение к тром-

ботическим осложнениям (инфаркты миокарда) несосудистых неврологических симптомов, связанных с первичным повреждением нервной ткани (синдром, имитирующий рассеянный склероз, невропатия, на конечной стадии заболевания — миастенический синдром). Последовательность появления клинических признаков позволяет предполагать, что аФЛ, индуцирующие тромбозы, и антитела, опосредующие первичное повреждение нервной ткани, конкурируют друг с другом. Так, в течение последних 6 лет болезни, когда нарастали несосудистые неврологические проявления, у больного не было системных или церебральных тромбозов, несмотря на стабильно высокие титры аКЛ и высокоактивный ВА. Последнее, однако, могло быть связано и с приемом антикоагулянтов и антиагрегантов.

Таким образом, при ПАФС, как и при некоторых других аутоиммунных заболеваниях (системная красная волчанка, болезнь Шегрена, полимиозит, рак легкого [6]), может развиваться миастенический синдром. В генезе миастенического синдрома при ПАФС имеют значение антитела к Ах-рецепторам, а не аФЛ. Выработка антител к Ах-рецепторам, по-видимому, связана с нарастанием иммунопатологического процесса и появлением клона лимфоцитов, продуцирующих их выработку.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гехт Б. М., Касаткина Л. Ф., Самойлов М. И., Санадзе А. Г. Электромиография в диагностике нервно-мышечных заболеваний. — Таганрог: Изд-во ТГРУ, 1997.
2. Гехт Б. М., Ланцова В. Б., Сепп Е. К. Клиническое значение количественного определения антител в сыворотке крови по взаимодействию с фрагментом мышечного ацетилхолинового рецептора у больных миастенией // Журн. неврол. и психиатр. — 2003. — № 2. — С. 34—38.
3. Добрынина Л. А., Жирнова И. Г., Калашникова Л. А. и др. Значение иммунных нарушений в генезе эпилептических припадков при антифосфолипидном синдроме // Всероссийская конф. "Нейроиммунопатология" 12—13 окт. 1999 года: Тезисы докладов. — М.: Изд-во РАМН, 1999. — С. 29.
4. Калашникова Л. А. Нарушения мозгового кровообращения и другие неврологические проявления антифосфолипидного синдрома // Журн. неврол. и психиатр. — 1997. — № 10. — С. 65—73.
5. Калашникова Л. А., Добрынина Л. А., Гнездицкий В. В. и др. Эпилептические припадки при антифосфолипидном синдроме // Неврол. журн. — 1999. — № 5. — С. 12—17.
6. Лавров А. Ю. Достижения в изучении патогенеза, в диагностике и лечении миастении // Неврол. журн. — 1998. — № 6. — С. 51—56.
7. Brey R., Hart R., Sherman D. et al. Antiphospholipid antibodies and cerebral ischemia in young people // Neurology. — 1990. — Vol. 40. — P. 1190—1196.
8. Chapman J., Rand J. H., Brey R. et al. Non-stroke neurological syndromes associated with antiphospholipid antibodies: evaluation of clinical and experimental studies // Lupus, 2003. — Vol. 12. — P. 514—517.
9. De Baets M., Stassen M. H. The role of antibodies in myasthenia gravis // J. Neurol. Sci. — 2002. — Vol. 202. — P. 5—11.
10. Fujitaka T., Ishida T., Kurihara T., Kinoshita M. A case of myasthenia gravis associated with multiple sclerosis and positive anticardiolipin antibodies // Rinsho Shinkeigaku. — 1993. — Vol. 33. — P. 572—573.
11. Kaji M., Sato Y., Kunih H. et al. Antiphospholipid syndrome and multiple ischemic strokes in patient with myasthenia gravis // Kurume Med. J. — 2002. — Vol. 49. — P. 211—216.
12. Levine S. R., Deegan M. J., Futrell N., Welch K. M. A. Cerebrovascular and neurological disease associated with antiphospholipid antibodies: 48 cases // Neurology. — 1990. — Vol. 40. — P. 1181—1189.
13. Levine S., Brey R. Neurological aspects of antiphospholipid antibody syndrome // Lupus. — 1996. — Vol. 5. — P. 347—353.
14. Lindstrom J. M. Acetylcholine receptors and myasthenia. // Muscle Nerve. — 2000. — Vol. 23. — P. 453—477.
15. Rand J. H. / The antiphospholipid syndrome // Annu. Rev. Med. — 2003. — Vol. 54. — P. 409—424.
16. Sanmarco M., Bernard D. Studies of IgG-class anticardiolipin antibodies in myasthenia gravis // Autoimmunity. — 1994. — Vol. 18. — P. 57—63.
17. Shoenfeld Y., Lorber M., Yucel T., Yazici H. Primary antiphospholipid syndrome emerging following thymectomy for myasthenia gravis: additional evidence for the kaleidoscope of autoimmunity // Lupus. — 1997. — Vol. 6. — P. 474—476.
18. Wilson W. A., Gharavi A. E., Koike T. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome // Arthr. And Rheum. — 1999. — Vol. 42. — P. 1309—1311.

© Н. Ю. ПЕРУНОВА, 2005

УДК 616.853-036.1

СОЧЕТАННОЕ ТЕЧЕНИЕ ЮНОШЕСКОЙ МИОКЛОНИЧЕСКОЙ И ВИСОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Н. Ю. Перунова

Противоэпилептический центр городской клинической больницы № 40, Екатеринбург

Сочетание таких разнородных форм эпилепсии, как височная (ВЭ) и юношеская миоклоническая (ЮМЭ), является достаточно редким. Представлены клинические описания двух подобных наблюдений. У пациентки, с 15-летнего возраста страдавшей ЮМЭ и не лечившейся, в 22 года присоединились клинические проявления ВЭ, на МРТ выявлены проявления мезиального височного склероза, назначение вальпроатов позволило сформировать ремиссию. Вторая пациентка 37 лет, с 16 лет страдавшая ЮМЭ, в возрасте 33 лет перенесла разрыв мешотчатой аневризмы супраклиноидного отдела правой внутренней сонной артерии с последующим хирургическим лечением. Через 6 мес отмечено присоединение ВЭ с резистентным течением. Подчеркивается независимость течения эпилептических синдромов ЮМЭ и ВЭ при их сочетании.

Ключевые слова: височная эпилепсия, юношеская миоклоническая эпилепсия

The combination of such distinct forms of epilepsy as temporal (TE) and juvenile myoclonic (JME) is rather rare. The article reports two clinical cases illustrating this entity. The first one is a female patient with the onset of JME at the age of 15 that was not treated. She developed clinical manifestations of TE at the age of 22. MRI revealed the signs of mesial temporal sclerosis. The valproate treatment was effective enough to obtain remission. The other patient is a female, aged 37, with the onset of JME at the age of 16. She underwent surgical treatment of the ruptured saccular