

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

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель министра

_____ Д.Л. Пиневиц
11.12.2015
Регистрационный № 178-1115

**МЕТОД ДИФФЕРЕНЦИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ
ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ МИАСТЕНИИ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический
центр неврологии и нейрохирургии»

АВТОРЫ: д-р мед. наук, проф. С.А. Лихачев, канд. мед. наук С.Л. Куликова, канд.
мед. наук А.В. Астапенко, канд. мед. наук Е.Л. Осос, Т.Г. Гвищ, канд. мед. наук
Т.В. Корбут, А.В. Куль

Минск 2015

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

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

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

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 (далее — 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 (далее — ИГЧН).
7. Оборудование для торакоскопической тимэктомии.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Генерализованная миастения.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

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

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

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

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

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

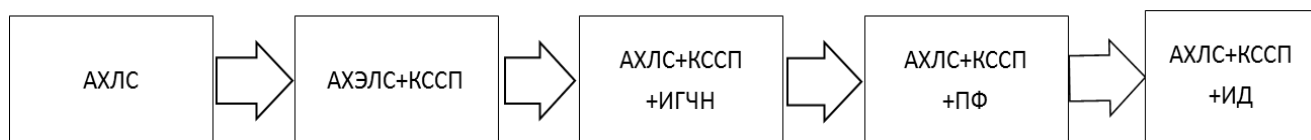


Рисунок 1. — Последовательность применения методов лечения при ювенильной миастении

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 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 тимоу, выполняют торакоскопическую тимэктомию.

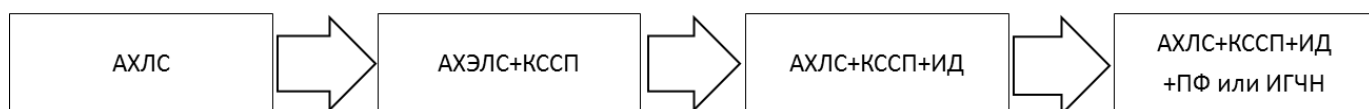


Рисунок 2. — Последовательность применения методов лечения при ГМ у пациентов зрелого возраста

3. Лечение генерализованной миастении у пациентов старше 55 лет

Последовательность 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 тимоу, независимо от наличия АТ к АХР.

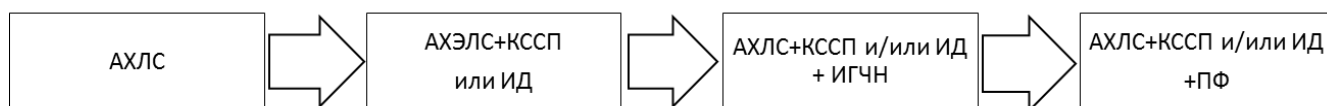


Рисунок 3. — Последовательность применения методов лечения при ГМ у пациентов старше 55 лет

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/сут по преднизолону ежедневно или через день в течение срока, необходимого для достижения компенсации симптомов ГМ (но не более 3-х мес.), 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 мес. с последующей постепенной отменой. При отсутствии эффекта в течение 12 мес. констатируют неэффективность лекарственного средства. Продолжительность приема от 2 до 3-х 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.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Соответствуют побочным эффектам лекарственных средств, предусмотренных инструкцией по применению.

Возможные осложнения соответствуют таковым при плазмаферезе.