



<https://doi.org/10.34883/PI.2024.14.3.041>



Галиевская О.В.✉, Рушкевич Ю.Н., Можейко М.П., Лихачев С.А., Осос Е.Л., Гвищ Т.Г.  
Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии,  
Минск, Беларусь

## Качество жизни и реабилитация пациентов с дыхательными нарушениями при миастении гравис

**Конфликт интересов:** не заявлен.

**Вклад авторов:** концепция и дизайн исследования, редактирование – Рушкевич Ю.Н., Лихачев С.А.; сбор материала, обработка, анализ результатов, написание текста – Галиевская О.В., Рушкевич Ю.Н., Можейко М.П., Осос Е.Л., Гвищ Т.Г.

Подана: 26.05.2024

Принята: 19.08.2024

Контакты: olga-mx@mail.ru

### Резюме

**Введение.** Дыхательные нарушения при миастении гравис негативно влияют на качество жизни пациентов, являются причиной жизнеугрожающих состояний и основной причиной смерти. Реабилитационные возможности при миастении имеют ограничения, что требует особого подхода к их организации.

**Цель.** Оценить качество жизни пациентов с дыхательными нарушениями при миастении гравис, проанализировать эффективность реабилитации пациентов с дыхательными нарушениями.

**Материалы и методы.** Исследование качества жизни проведено на трех группах участников: 22 (39%) пациента с миастенией с нарушениями дыхания во сне, 16 (28%) пациентов с миастенией без нарушений дыхания во сне и 19 (33%) здоровых добровольцев. Наличие нарушений дыхания во сне определялось при отклонении от нормы хотя бы одного из параметров по данным ночной полиграфии: индекса апноэ/гипопноэ, индекса десатурации, уровня средней сатурации. Для исследования качества жизни применяли опросник SF-36. Исследование возможностей реабилитации проведено на 12 пациентах с миастенией с одновременным снижением жизненной емкости легких по данным спирометрии ниже 80% в положении сидя и ниже 78% в положении лежа. Все 12 пациентов были с генерализованной формой миастении: 5 (42%) мужчин и 7 (58%) женщин. Медианные значения возраста 66,0 (61,0; 70,5) года, ИМТ – 29,0 (25,5; 30,5), длительности заболевания – 6,1 (3,0; 9,3) года, длительности реабилитации – 45,0 (22,0; 94,5) дня.

**Результаты.** При множественном сравнении 3 групп установлены значимые различия по физическому функционированию ( $H, p=0,002$ ) и ролевому функционированию, обусловленному физическим состоянием ( $H, p=0,0004$ ). При попарном сравнении выявлено значимое снижение показателя физического функционирования ( $U, p<0,001$ ) и ролевого функционирования, обусловленного физическим состоянием ( $U, p=0,004$ ), в группе пациентов с миастенией с нарушениями дыхания во сне по сравнению с группой контроля. В группе пациентов с миастенией без нарушений дыхания во сне по сравнению с группой контроля обнаружено значимое снижение ролевого функционирования, обусловленного физическим состоянием ( $U, p<0,001$ ). При сравнении групп пациентов с миастенией с и без нарушений дыхания во сне

по показателям качества жизни статистически значимых различий не получено. В результате проведенной реабилитации пациентов с миастенией с дыхательными нарушениями было достигнуто значимое увеличение жизненной емкости легких в положении сидя ( $W, p=0,021$ ) и лежа ( $W, p=0,006$ ), увеличение резервного объема вдоха сидя ( $W, p=0,029$ ) и лежа ( $W, p=0,008$ ). Медианные значения жизненной емкости легких после реабилитации увеличились на 9,9% в положении сидя и на 10,9% в положении лежа.

**Заключение.** В исследовании показано значимое снижение качества жизни пациентов с миастенией с нарушениями дыхания во сне по сравнению с группой контроля. Низкое качество жизни у пациентов с хроническими заболеваниями является основанием для полноценных профилактических и реабилитационных мероприятий. В результате проведенной реабилитации в нашем исследовании достигнуто значимое улучшение респираторных параметров по данным спирометрии. Отмечалась хорошая переносимость индивидуально подобранной нагрузки.

**Ключевые слова:** миастения гравис, качество жизни, реабилитация, спирометрия, ночная полиграфия, нарушения дыхания во сне, дыхательные нарушения

---

Galievskaya O.✉, Rushkevich Yu., Mozheiko M., Likhachev S., Osos E., Hvishch T.  
Republican Research and Clinical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

## Quality of Life and Rehabilitation of Myasthenia Gravis Patients with Respiratory Disturbances

**Conflict of interest:** nothing to declare.

**Authors' contribution:** study concept and design, editing – Rushkevich Yu., Likhachev S.; collecting material, processing, analyzing results, text writing – Galievskaya O., Rushkevich Yu., Mozheiko M., Osos E., Hvishch T.

Submitted: 26.05.2024

Accepted: 19.08.2024

Contacts: olga-mx@mail.ru

### Abstract

---

**Introduction.** Respiratory disorders in myasthenia gravis negatively affect the quality of life of patients, causing life-threatening conditions and being the main cause of death. Rehabilitation opportunities have limitations requiring a special approach to their management.

**Purpose.** To assess the quality of life of myasthenia gravis patients with respiratory disorders, and to analyze the effectiveness of rehabilitation in patients with respiratory disorders.

**Materials and methods.** The quality of life was studied in three groups of participants: 22 (39%) patients with myasthenia gravis associated with sleep breathing disorders, 16 (28%) patients with myasthenia gravis without sleep breathing disorders, and 19 (33%) healthy volunteers. The presence of sleep breathing disorders was determined when at least one of the parameters deviated from normal, according to night polygraphy data: apnoea/hypopnea index, desaturation index, and middle saturation level. The SF-36 questionnaire was used to study the quality of life. Possibilities of rehabilitation were studied



in 12 myasthenia gravis patients with a simultaneous decrease in lung vital capacity according to spirometry data below 80% in the sitting position and below 78% in the lying position. All 12 patients, 5 (42%) men and 7 (58%) women, had a generalized form of myasthenia gravis. The median age was 66.0 [61.0; 70.5] years, BMI 29.0 [25.5; 30.5], duration of disease 6.1 [3.0; 9.3] years, and duration of rehabilitation was 45.0 [22.0; 94.5] days.

**Results.** A multiple comparison of 3 groups revealed significant differences in physical functioning ( $H, p=0.002$ ) and role-based functioning due to physical condition ( $H, p=0.0004$ ). The comparison in pairs revealed a significant decrease in physical functioning ( $U, p<0.001$ ) and role-based functioning due to physical condition ( $U, p=0.004$ ) in the group of patients with myasthenia gravis associated with sleep breathing disorders compared with the control group. A significant decrease in role functioning due to physical condition ( $U, p<0.001$ ) was found in myasthenia gravis patients without sleep breathing disorders compared with the control group. When comparing groups of myasthenia gravis patients with and without sleep breathing disorders no statistically significant differences were obtained. As a result of the rehabilitation of patients with myasthenia gravis, a significant increase in the vital capacity of the lungs was achieved in the sitting position ( $W, p=0.021$ ) and supine position ( $W, p=0.006$ ), and an increase in the reserve volume of inhalation in sitting ( $W, p=0.029$ ) and supine ( $W, p=0.008$ ) positions were achieved. Median values of lung vital capacity after rehabilitation were increased by 9.9% in sitting position and by 10.9% in supine position.

**Conclusion.** The study showed a significant decrease in the quality of life of myasthenia gravis patients with sleep breathing disorders compared with the control group. The low quality of life in patients with chronic diseases is the reason for preventive and rehabilitation measures. Significant improvements in respiratory parameters were achieved according to spirometry data as a result of the rehabilitation performed in our study. A good tolerance of individually selected physical activity was noted.

**Keywords:** myasthenia gravis, quality of life, rehabilitation, spirometry, nocturnal polygraphy, sleep breathing disorders, respiratory disturbances

## ■ ВВЕДЕНИЕ

Миастения гравис (МГ) является редким хроническим аутоиммунным заболеванием. Благодаря современным возможностям лечения летальность при МГ снижена до 5%, однако, как и ранее, основной причиной смерти являются дыхательные нарушения [1]. Данные литературы указывают на частые клинически немые легкие респираторные нарушения у пациентов с МГ [1]. Негативное влияние дыхательных нарушений на качество жизни (КЖ) у пациентов с МГ [2], хронический характер течения заболевания, восприимчивость ослабленной дыхательной мускулатуры к инфекциям и высокая распространенность дыхательных нарушений [1] подчеркивают важность профилактических и реабилитационных мероприятий.

## ■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить КЖ пациентов с нарушениями дыхания во сне (НДС) при МГ, проанализировать эффективность реабилитации пациентов с дыхательными нарушениями.

## ■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Исследование КЖ проведено среди 57 (21 (37%) мужчина, 36 (63%) женщин) человек, из них 38 (67%) пациентов с МГ и 19 (33%) – в группе контроля.

Пациенты с МГ (13 (34%) мужчин и 25 (66%) женщин) были разделены на две группы в зависимости от наличия или отсутствия НДС, выявленных во время ночного исследования сна.

Первая группа – 22 (39%) пациента с МГ с НДС: 11 (50%) мужчин и 11 (50%) женщин, медиана возраста 60,0 [53,0; 63,0] года. С глазной формой 4 (18%) пациента и 18 (82%) с генерализованной формой МГ, из последних 13 (72%) с бульбарными нарушениями и 5 (28%) без таковых. По степени тяжести: 4 (18%) пациента – 1-й класс тяжести, 5 (23%) – класс тяжести 2а, 5 (23%) – 2б, 7 (32%) – 3б, 1 (4%) – 4б.

Вторая группа – 16 (28%) пациентов с МГ без НДС: 2 (12,5%) мужчин и 14 (87,5%) женщин, медиана возраста 56,0 [48,5; 63,0] года. С глазной формой 5 (31%) пациентов и 11 (69%) с генерализованной формой МГ, из последних 4 (36%) с бульбарными нарушениями и 7 (64%) без таковых. По степени тяжести: 5 (31%) пациентов – 1-й класс тяжести, 5 (31%) – класс тяжести 2а, у 4 (25%) – 2б, 2 (13%) – 3а.

Группу контроля составили 19 (33%) здоровых добровольцев (8 (42%) мужчин, 11 (58%) женщин). Медиана возраста составила 50,0 [46,0; 57,0] года.

Пациенты первой и второй групп МГ и группы контроля сопоставимы по возрасту ( $H(2, N=57)=3,12, p=0,210$ ) и полу ( $\chi^2=5,938, df=2, p=0,052$ ).

Всем пациентам с МГ было проведено полисомнографическое исследование в Лаборатории сна ГУ «Республиканский клинический медицинский центр» с использованием SOMNOLab V 2.19 (Weinmann, Германия) либо полиграфия с использованием портативного полиграфа Polymate YH-1000C (BMC, Китай).

Оценивали следующие параметры. Значение респираторного индекса апноэ/гипопноэ (ИАГ – количество эпизодов апноэ и гипопноэ в течение одного часа во время сна, в норме до 5), индекс десатурации (ИД – количество эпизодов апноэ в течение одного часа сна со снижением сатурации на 4% и более, в норме до 5). Проводился анализ уровня средней сатурации –  $SpO_2$  средняя ( $SpO_{2\text{ср.}}$ , в норме более 95%) – среднее значение уровня насыщения гемоглобина артериальной крови кислородом, и минимальной –  $SpO_2$  минимальная ( $SpO_{2\text{мин}}$ , в норме более 90%) – минимальное ее значение за время сна. Наличие НДС определялось при отклонении от нормы хотя бы одного из параметров: ИАГ, ИД и  $SpO_{2\text{ср.}}$ .

Для исследования КЖ применяли опросник SF-36, предназначенный для оценки общего здоровья населения и рассчитанный на пациентов в возрасте от 14 лет и старше, заполняемый пациентом или с его слов интервьюером. Опросник содержит 36 вопросов, имеет 8 шкал, каждая из которых содержит до 10 подпунктов. Шкалы группируются в два показателя – физический и психологический компонент здоровья.

Физический компонент здоровья составляют показатели:

1. Физическое функционирование (ФФ) (Physical Functioning, PF) – отражает степень, в которой физическое состояние ограничивает выполнение физических нагрузок (самообслуживание, ходьба, подъем по лестнице, перенос тяжестей и т. п.).
2. Рольное функционирование, обусловленное физическим состоянием (РФФС) (Role-Physical Functioning, RP), – влияние физического состояния на повседневную рольную деятельность (работу, выполнение повседневных обязанностей).
3. Интенсивность боли (ИБ) (Bodily pain, BP) и ее влияние на способность заниматься повседневной деятельностью, включая работу по дому и вне дома.



4. Общее состояние здоровья (ОСЗ) (General Health, GH) – оценка пациентом своего состояния здоровья в настоящий момент и перспектив лечения.

Психологический компонент здоровья включает показатели:

1. Жизненная активность (ЖА) (Vitality, VT) – подразумевает ощущение себя полным сил и энергии или, напротив, обессиленным.
2. Социальное функционирование (СФ) (Social Functioning, SF) – определяется степенью, в которой физическое или эмоциональное состояние ограничивает социальную активность (общение).
3. Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием (РФЭС) (Role-Emotional, RE), – предполагает оценку степени, в которой эмоциональное состояние мешает выполнению работы или другой повседневной деятельности.
4. Психическое здоровье (ПЗ) (Mental Health, MH) – характеризует настроение, наличие депрессии, тревоги, общий показатель положительных эмоций.

Результаты исследования оцениваются в баллах от 0 до 100, более высокая оценка указывает на более высокий уровень КЖ. Для обработки данных использована инструкция института клиничко-фармакологических исследований Эвиденс.

Для определения влияния реабилитационных мероприятий на выраженность дыхательных нарушений проводился тщательный отбор пациентов. Критериями включения в исследование были клинически стабильные амбулаторные пациенты с установленным диагнозом генерализованной МГ. Для определения «чистого» эффекта реабилитационных мероприятий исследовались пациенты, у которых в течение 6 месяцев до начала, а также во время всего периода реабилитации не было усиления терапии (начало приема либо повышение дозы глюкокортикостероидов (ГКС), цитостатиков, не проводилось лечение с использованием иммуноглобулина, плазмафереза).

Всего в исследование было включено 40 пациентов, из которых 7 (17%) были исключены (2 пациента в связи с усилением терапии и 5 – отказ от продолжения участия в исследовании). Проводилось исследование функции внешнего дыхания (ФВД) в положении сидя и лежа на спине. Снижение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) ниже 80% до реабилитации в положении сидя выявлено у 16 (48%) из 33 обследованных пациентов с МГ. В норме ЖЕЛ в положении лежа уменьшается на 3–9% [3] за счет влияния сил гравитации на органы брюшной полости, их смещения в краниальном направлении и ограничения экскурсии грудной клетки. Таким образом, ЖЕЛ в положении лежа должно быть не менее 78%, в нашем исследовании снижение выявлено у 13 (39%) из 33 пациентов.

Расчет необходимого количества наблюдений осуществляли по формуле для расчета объема выборки при проведении исследования, в котором предполагается сравнение двух связанных (парных) групп [4]:

$$n = \frac{\sigma_1^2 \times t^2 + \sigma_2^2 \times t^2}{(\bar{X}_1 - \bar{X}_2)^2},$$

где n – объем выборки;

$\sigma$  – стандартное отклонение признака, который будет изучаться в исследовании в каждой группе;

$t^2$  – критическое значение критерия Стьюдента при соответствующем уровне значимости;

$\bar{X}$  – среднее арифметическое признака, который будет изучаться в каждой группе.

По результатам проведенных вычислений для количественной переменной ЖЕЛ, %, определено, что минимальный объем выборки не должен быть менее 12 пациентов.

Таким образом, была сформирована группа, в которую были включены 12 пациентов со снижением ЖЕЛ ниже 80% в положении сидя и ниже 78% в положении лежа. Все 12 пациентов были с генерализованной формой МГ, 5 (42%) мужчин и 7 (58%) женщин; 2 (17%) пациента с бульбарными нарушениями и 10 (83%) без таковых; 11 (92%) пациентов со вторым и 1 (8%) с третьим классом тяжести МГ. Медианные значения возраста 66,0 (61,0; 70,5) года, ИМТ – 29,0 (25,5; 30,5), длительности заболевания – 6,1 (3,0; 9,3) года. Тимомэктомия выполнена 1 (8%) пациенту, жалобы на нарушения дыхания выявлены при прицельном расспросе у 4 (33%) пациентов. Среднесуточная доза ГК на момент включения – 5,25 (0,0; 6,5) мг, АХЭП – 180,0 (0,0; 214,5) мг, цитостатики не назначались.

Основные принципы подбора реабилитационного комплекса: индивидуальное дозирование нагрузки, ограничение времени выполнения упражнений, плавность движений, обратная связь между пациентом и специалистом. Направления реабилитационных мероприятий включали улучшение лимфодренажной и трофической функций, тренировку инспираторной мускулатуры. Всем пациентам проводилась дыхательная гимнастика в положении стоя и сидя с вовлечением верхнего плечевого пояса и рук. Уделялось внимание правильности выполнения диафрагмального дыхания под контролем пульсоксиметрии. Количество повторов упражнений в зависимости от степени тяжести двигательных нарушений от 3–4 до 6–8 раз, интенсивность упражнений варьировала от легкой до умеренной, продолжительность от 15 до 30 минут в сутки. Медианные значения длительности реабилитации – 45,0 (22,0; 94,5) дня.

Статистическую обработку полученных результатов проводили с применением пакетов прикладных программ Statistica 10.0. Для проверки нормальности распределения количественных данных использовали критерий Шапиро – Уилка, коэффициент асимметрии, гистограммы распределения. При распределении признака, отличного от нормального, результаты представляли в виде медианы, 25-го и 75-го процентилей (Me (LQ; UQ)). Множественные сравнения групп по количественным признакам проводили с использованием рангового критерия Краскела – Уоллиса (H). При наличии различий для попарных сравнений групп применяли непараметрический критерий Манна – Уитни (U) с поправкой Бонферрони. Для проверки статистических гипотез применялись критерии:  $\chi^2$  Пирсона, Манна – Уитни (U), Вилкоксона для парных выборок (W). Критический уровень значимости (p) при проверке статистических гипотез в исследовании принимали равным 0,05.

## ■ РЕЗУЛЬТАТЫ

Результаты оценки КЖ среди пациентов с МГ с НДС, МГ без НДС и группы контроля представлены в табл. 1.

При множественном сравнении 3 групп установлены значимые различия по физическому функционированию (H,  $p=0,002$ ) и ролевому функционированию, обусловленному физическим состоянием (H,  $p=0,0004$ ). Для выяснения, между какими группами имелись различия по этим параметрам, проведены попарные сравнения 3 групп (3 пары сравнений) по критерию Манна – Уитни с применением поправки Бонферрони (табл. 2).



Таблица 1

Параметры опросника SF-36 при проведении сравнительного анализа с использованием рангового критерия Краскела – Уоллиса по группам – МГ с НДС, МГ без НДС, группы контроля  
Table 1

Parameters of the SF-36 questionnaire during comparative analysis using the Kraskel – Wallis rank criterion in MG patients with sleep breathing disorders, MG patients without sleep breathing disorders, and in control group patients

| Параметр     | МГ с НДС, n=22<br>Me (LQ; UQ) | МГ без НДС, n=16<br>Me (LQ; UQ) | ГК, n=19<br>Me (LQ; UQ) | H (df=2,<br>N=57) | p       |
|--------------|-------------------------------|---------------------------------|-------------------------|-------------------|---------|
| Возраст, лет | 60,0 (53,0; 63,0)             | 56,0 (48,5; 63,0)               | 50,0 (46,0; 57,0)       | 3,12              | 0,210   |
| PF, баллы    | 37,5 (10,0; 75,0)             | 60,0 (40,0; 70,0)               | 77,0 (55,0; 92,0)       | 11,95             | 0,002*  |
| RP, баллы    | 0,0 (0,0; 100,0)              | 0,0 (0,0; 37,5)                 | 95,0 (75,0; 100,0)      | 15,69             | 0,0004* |
| BP, баллы    | 74,0 (41,0; 100,0)            | 41,0 (36,5; 79,0)               | 94,0 (25,0; 100,0)      | 2,82              | 0,244   |
| GH, баллы    | 52,5 (40,0; 72,0)             | 50,0 (35,0; 63,5)               | 55,0 (34,0; 100,0)      | 0,81              | 0,665   |
| VT, баллы    | 57,5 (35,0; 70,0)             | 42,5 (30,0; 67,5)               | 45,0 (38,0; 50,0)       | 3,44              | 0,179   |
| SF, баллы    | 81,3 (62,5; 100,0)            | 56,2 (37,5; 75,0)               | 75,0 (41,0; 100,0)      | 4,33              | 0,115   |
| RE, баллы    | 100,0 (33,3; 100,0)           | 50,0 (16,7; 100,0)              | 75,0 (60,0; 100,0)      | 1,63              | 0,442   |
| MN, баллы    | 74,0 (64,0; 76,0)             | 60,0 (44,0; 78,0)               | 60,0 (48,0; 76,0)       | 3,31              | 0,191   |

Примечания: \* статистически значимые различия при проведении сравнительного анализа с использованием рангового критерия Краскела – Уоллиса ( $p_{\text{крит.}} < 0,05$ ); PF – физическое функционирование; RP – ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием; BP – интенсивность боли; GH – общее состояние здоровья; VT – жизненная активность; SF – социальное функционирование; RE – ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием; MN – психическое здоровье.

Таблица 2

Значения уровня значимости (p) по критерию Манна – Уитни при попарном сравнении МГ с НДС, МГ без НДС, группы контроля по показателям спирометрии  
Table 2

Values of significance level (p) according to the Mann – Whitney criterion in a pairwise comparison of MG patients with sleep breathing disorders, MG patients without sleep breathing disorders, and control group patients according to spirometry data

| Параметр     | МГ с НДС / контроль, p | МГ без НДС / контроль, p | МГ с НДС / МГ без НДС, p |
|--------------|------------------------|--------------------------|--------------------------|
| Возраст, лет | 0,07                   | 0,562                    | 0,391                    |
| PF, баллы    | <0,001*                | 0,040                    | 0,169                    |
| RP, баллы    | 0,004*                 | <0,001*                  | 0,859                    |
| BP, баллы    | 0,724                  | 0,185                    | 0,135                    |
| GH, баллы    | 0,638                  | 0,345                    | 0,745                    |
| VT, баллы    | 0,055                  | 0,973                    | 0,274                    |
| SF, баллы    | 0,539                  | 0,154                    | 0,049                    |
| RE, баллы    | 0,865                  | 0,191                    | 0,399                    |
| MN, баллы    | 0,105                  | 0,829                    | 0,160                    |

Примечания: \* p статистически значимые различия при попарном сравнении групп (с поправкой Бонферрони  $p_{\text{крит.}} = 0,017$ ); PF – физическое функционирование; RP – ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием; BP – интенсивность боли; GH – общее состояние здоровья; VT – жизненная активность; SF – социальное функционирование; RE – ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием; MN – психическое здоровье.

В проведенном исследовании выявлено значимое снижение показателя физического функционирования ( $U=82,0$ ,  $Z= -3,3$ ,  $p<0,001$ ) и ролевого функционирования, обусловленного физическим состоянием ( $U=98,0$ ,  $Z= -2,9$ ,  $p=0,004$ ), в группе МГ с НДС по сравнению с группой контроля. То есть в группе пациентов с МГ с НДС снижение

КЖ обусловлено как ограничением физических возможностей, так и невозможностью полноценной ролевой физической активности. В группе МГ без НДС по сравнению с группой контроля обнаружено значимое снижение ролевого функционирования, обусловленного физическим состоянием ( $U=40,0$ ,  $Z=-3,7$ ,  $p<0,001$ ). При сравнении групп пациентов с МГ с НДС и МГ без НДС по показателям КЖ статистически значимых различий не получено.

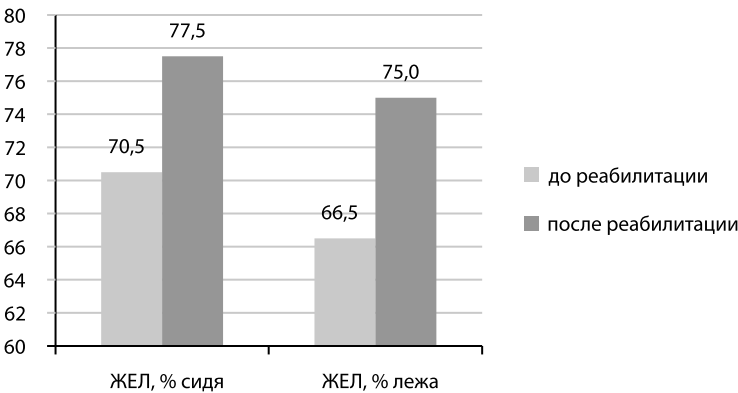
Нарушение повседневной рутинной физической активности ведет к снижению КЖ у пациентов с МГ с дыхательными нарушениями, что указывает на необходимость и важность проведения таким пациентам лечебно-реабилитационных мероприятий. Возможности физической реабилитации таких пациентов в значительной мере ограничены в связи с наличием патологической мышечной утомляемости и усталости и требуют особого подхода. В нашем исследовании индивидуально подбирался комплекс упражнений, направленных на улучшение респираторных параметров пациентов с МГ с нарушениями дыхания по данным исследования ФВД.

Результаты спирометрии у пациентов с МГ до и после реабилитации представлены в табл. 3.

**Таблица 3**  
**Параметры спирометрии у пациентов с МГ до и после реабилитационных мероприятий**  
**Table 3**  
**Spirometry parameters in MG patients before and after rehabilitation**

| Параметр спирометрии        | До реабилитации<br>Me (LQ; UQ) | После реабилитации<br>Me (LQ; UQ) | W, p  |
|-----------------------------|--------------------------------|-----------------------------------|-------|
| <b>Сидя</b>                 |                                |                                   |       |
| Жизненная емкость легких, % | 70,5 (68,0; 72,5)              | 77,5 (70,0; 83,0)*                | 0,021 |
| Резервный объем вдоха, л    | 1,23 (1,04; 1,47)              | 1,56 (0,94; 1,79)*                | 0,029 |
| <b>Лежа</b>                 |                                |                                   |       |
| Жизненная емкость легких, % | 66,5 (64,0; 74,0)              | 75,0 (70,5; 81,5)*                | 0,006 |
| Резервный объем вдоха, л    | 1,4 (1,14; 1,67)               | 1,83 (1,34; 2,09)*                | 0,008 |

Примечание: \* значимые различия при  $p<0,05$  (по критерию Вилкоксона).



**Динамика медианных значений ЖЕЛ, %, у пациентов с МГ до и после реабилитационных мероприятий**  
**Evolution of median values of vital capacity, %, in MG patients before and after rehabilitation**



В результате реабилитации пациентов с МГ с дыхательными нарушениями было достигнуто значимое увеличение ЖЕЛ сидя ( $W, p=0,021$ ) и лежа ( $W, p=0,006$ ), увеличение резервного объема вдоха сидя ( $W, p=0,029$ ) и лежа ( $W, p=0,008$ ). Значимых различий по остальным параметрам спирометрии не получено. Медианные значения ЖЕЛ, %, после реабилитации увеличились на 9,9% в положении сидя и на 10,9% в положении лежа. Динамика ЖЕЛ, %, до и после проведенных мероприятий представлена на рисунке.

## ■ ОБСУЖДЕНИЕ

В работах, посвященных исследованию состояния здоровья пациентов с МГ по опроснику SF-36, отмечается снижение КЖ по сравнению с популяционными данными [5–7]. Ряд исследователей указывают на неблагоприятное влияние дыхательных расстройств на КЖ. Так, Быков Ю.Н. и соавт. исследовали КЖ среди 103 пациентов с МГ. Наиболее низкие показатели здоровья по опроснику SF-36 наблюдались в группе пациентов со злокачественным типом течения заболевания, для которого характерно наличие дыхательных расстройств [2]. Среди факторов, оказывающих положительное влияние на КЖ пациентов с МГ, – умеренная физическая активность [8, 9]. Эффективность комплексной реабилитации показана в клиническом наблюдении пациента с МГ в состоянии декомпенсации с классом тяжести 4б [10]. Сочетанное воздействие лекарственной терапии и немедикаментозных мероприятий (адекватные по длительности и силе физические упражнения с достаточными промежутками для отдыха, дыхательные тренировки, логопедические занятия, коррекция питания) привели к увеличению двигательной активности, уменьшению усталости, улучшению сна, настроения и КЖ.

Количество работ, посвященных вопросам реабилитации пациентов с МГ, ограничено [9, 11]. Zhang и соавторы среди трудностей проведения клинических испытаний по эффективности физических упражнений при МГ отмечают следующие: сложность подбора пациентов по полу, возрасту, степени тяжести и т. д. в связи с низкой встречаемостью заболевания, невозможность проведения двойных слепых испытаний, трудность организации длительного наблюдения и др. [11]. По нашему опыту, характерная для заболевания флюктуация симптоматики создает дополнительные трудности, особенно относительно дыхательных нарушений, которые часто требуют незамедлительного усиления терапии, что существенно изменяет условия проведения исследования. Изучению КЖ при МГ уделяется большее внимание, но мы не нашли данных об исследовании КЖ пациентов с нарушениями дыхания при МГ.

В нашем исследовании снижение КЖ было выявлено как среди пациентов с НДС, так и без НДС. Значимого различия между группами не получено. Однако снижение КЖ у пациентов с НДС было обусловлено снижением двух составляющих физического компонента здоровья: физического функционирования и ролевого функционирования, обусловленного физическим состоянием. Значимое снижение показателей здоровья у пациентов с хроническим заболеванием указывает на важность организации долгосрочной, эффективной и безопасной повседневной реабилитации.

В крупном систематическом обзоре, включившем 11 исследований по реабилитации (общее количество пациентов с МГ  $n=166$ ), отмечается хорошая переносимость упражнений, отсутствие ухудшения течения заболевания, повышение физической активности [9]. Аналогичная реакция на нагрузку отмечалась и в нашей работе.

## ■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В данном исследовании показано значимое снижение КЖ пациентов с МГ с НДС по сравнению с группой контроля: по показателю физического функционирования (U,  $p < 0,001$ ) и ролевого функционирования, обусловленного физическим состоянием ( $U_p = 0,004$ ). Низкое КЖ у пациентов с хроническими заболеваниями является основанием для дополнения основной терапии полноценным повседневным без-медикаментозным поддерживающим комплексом мероприятий. В нашей работе реабилитационные мероприятия проводились среди амбулаторных клинически стабильных пациентов с выявленным снижением ЖЕЛ, %, как в положении сидя, так и в положении лежа. Проведение спирометрии в положении лежа выступало в качестве нагрузочных проб для оценки функции респираторной мускулатуры. В результате проведенной работы было достигнуто значимое увеличение ЖЕЛ сидя (W,  $p = 0,021$ ) и лежа (W,  $p = 0,006$ ), увеличение резервного объема вдоха сидя (W,  $p = 0,029$ ) и лежа (W,  $p = 0,008$ ). Нормализация ЖЕЛ достигнута у 4 (33%) пациентов в положении сидя и у 5 (42%) – в положении лежа. Отмечалась хорошая переносимость индивидуально подобранной нагрузки, хорошая приверженность к занятиям.

## ■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Owe J.F., Daltveit A.K., Gilhus N.E. Causes of death among patients with myasthenia gravis in Norway between 1951 and 2001. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77(2):203–7. DOI: 10.1136/jnnp.2005.072355
2. Bykov Yu.N., Okladnikov V.I., Smolin A.I. The quality of life in patients with a different types of myasthenia gravis. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2017;117(1-2):64-69 (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/jnevro20171171264-69>
3. *Spirometry. Professional associations: Russian Respiratory Society. Methodological guidelines*. 2021 (In Russ.).
4. Narkevich A.N., Vinogradov K.A. Methods for determining the minimum required sample size in medical research. *Social aspects of population health [serial online]*. 2019;65(6):10. Available at: <http://vestnik.mednet.ru/content/view/1123/30/lang.ru/> (In Russ.). DOI: 10.21045/2071-5021-2019-65-6-10
5. Zaslavsky L.G., Khurshilov A.B., Skorniyakova E.N. Quality of life and psychoemotional disorders in patients with myasthenia gravis. *Clinician*. 2015;4(9):35–38 (In Russ.)
6. Lehnerer S., Jacobi J., Schilling R., Grittner U., Marbin D., Gerischer L., Stascheit F., Krause M., Hofmann S., Meisel A. Burden of disease in myasthenia gravis: taking the patient's perspective. *J Neurol*. 2022;269(6):3050–3063. DOI: 10.1007/s00415-021-10891-1
7. Twork S., Wiesmeth S., Klewer J., Pöhlau D., Kugler J. Quality of life and life circumstances in German myasthenia gravis patients. *Health Qual Life Outcomes*. 2010;11(8):129. DOI: 10.1186/1477-7525-8-129
8. Szczudlik P., Sobieszczuk E., Szyluk B., Lipowska M., Kubiszewska J., Kostera-Pruszczyk A. Determinants of Quality of Life in Myasthenia Gravis Patients. *Front Neurol*. 2020;23(11):553626. DOI: 10.3389/fneur.2020.553626
9. Corrado B., Giardulli B., Costa M. Evidence-Based Practice in Rehabilitation of Myasthenia Gravis. A Systematic Review of the Literature. *J Funct Morphol Kinesiol*. 2020;27;5(4):71. DOI: 10.3390/jfmk5040071
10. Cotinat M., Verschuere A., Attarian Sh., Viton J.-M., Bensoussan L. Multidisciplinary rehabilitation is relevant in severe myasthenia gravis: An observation. *Ann Phys Rehabil Med*. 2022;65(5):101593. DOI: 10.1016/j.rehab.2021.101593
11. Zhang Y., Yu H., Dong R., Ji X., Li F. Application Prospect of Artificial Intelligence in Rehabilitation and Management of Myasthenia Gravis. *Biomed Res Int*. 2021;4:5592472. DOI: 10.1155/2021/5592472.