

Динамика показателей респираторной функции у пациентки с рефрактерной, серопозитивной по антителам к ацетилхолиновому рецептору миастенией на фоне лечения экулизумабом: клиническое наблюдение

С.Б. Степанова[✉], sveta_step@inbox.ru, В.С. Белогорохов, М.И. Карпова, В.Н. Антонов, Г.Л. Игнатова, О.В. Родионова, Д.К. Романова

Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64

Резюме

Миастения гравис (МГ) представляет собой аутоиммунное заболевание, характеризующееся образованием антител к постсинаптической мембране нервно-мышечного синапса в произвольных мышцах. Среди всех проявлений МГ наиболее тяжелым является дыхательная дисфункция, возникающая как следствие слабости диафрагмы, межреберных и вспомогательных мышц, а также мышц глотки и гортани. Проведен анализ дыхательных нарушений у пациентки 29 лет, страдающей высокоактивной рефрактерной генерализованной МГ с ювенильным дебютом и наличием антител к ацетилхолиновому рецептору. Изучены показатели спирометрии, импульсной осциллометрии, диффузионной способности легких, а также силы дыхательных мышц. Выявлено выраженное нарушение силы дыхательных мышц, а также признаки бронхиальной астмы с преобладающим поражением мелких дыхательных путей, которая, вероятно, является аутоиммунным коморбидным состоянием и представляет собой незозинофильный эндотип воспаления дыхательных путей. Пациентка начала получать таргетную иммунологическую терапию миастении моноклональными антителами к C5-компоненту комплемента. После начала терапии функциональная оценка дыхательной системы была проведена в динамике, выявлено улучшение респираторной функции по показателям: жизненная емкость легких, форсированная жизненная емкость легких и объем форсированного выдоха, диффузионная способность легких, что подчеркивает роль ингибиторов комплемента в лечении нервно-мышечной дисфункции. Однако показатели силы инспираторных и экспираторных мышц (максимальное давление на вдохе и выдохе) не изменились. Исследование функции внешнего дыхания является необходимым условием для уточнения состояния дыхательной системы, силы мышц, исключения сопутствующей патологии легких и бронхов, а исследование параметров дыхания в динамике позволяет объективизировать эффективность таргетной терапии.

Ключевые слова: миастения гравис, дыхательные нарушения, миастенический криз, ингибитор C5-компонента комплемента, экулизумаб, обструкция бронхов, бронхиальная астма с поражением мелких дыхательных путей

Для цитирования: Степанова СБ, Белогорохов ВС, Карпова МИ, Антонов ВН, Игнатова ГЛ, Родионова ОВ, Романова ДК. Динамика показателей респираторной функции у пациентки с рефрактерной, серопозитивной по антителам к ацетилхолиновому рецептору миастенией на фоне лечения экулизумабом: клиническое наблюдение. *Медицинский совет.* 2025;19(20):187–192. <https://doi.org/10.21518/ms2025-528>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Respiratory function dynamics in a patient with refractory AChR-seropositive myasthenia gravis under eculizumab treatment: A case report

Svetlana B. Stepanova[✉], sveta_step@inbox.ru, Veniamin S. Belogorokhov, Maria I. Karpova, Vladimir N. Antonov, Galina L. Ignatova, Olga V. Rodionova, Daria K. Romanova

South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia

Abstract

Myasthenia gravis (MG) is an autoimmune disease characterized by the formation of antibodies to the postsynaptic membrane of the neuromuscular junction in voluntary muscles. Among all manifestations of MG, the most severe is respiratory dysfunction, which results from the weakness of the diaphragm, intercostal and accessory muscles, as well as pharyngeal and laryngeal muscles. An analysis of respiratory disorders was conducted in a 29-year-old female patient suffering from highly active, refractory, generalized MG with juvenile onset and anti-acetylcholine receptor antibodies. Parameters of spirometry, impulse oscillometry, lung diffusion capacity (DLCO), and respiratory muscle strength were studied. Significant impairment of respiratory muscle strength was revealed, along with signs of bronchial asthma with predominant small airway involvement, which is likely an autoimmune comorbid condition and represents a non-eosinophilic endotype of airway inflammation. The patient

began receiving targeted immunological therapy for myasthenia with monoclonal antibodies against the C5 complement component. After the initiation of therapy, a dynamic functional assessment of the respiratory system was conducted, revealing an improvement in respiratory function based on parameters such as vital capacity, forced vital capacity and forced expiratory volume in one second, and DLCO, which highlights the role of complement inhibitors in treating neuromuscular dysfunction. However, parameters of inspiratory and expiratory muscle strength (maximal inspiratory and expiratory pressures, MIP and MEP) did not change. Pulmonary function testing is essential for clarifying the state of the respiratory system and muscle strength, ruling out concomitant lung and bronchial pathology, while dynamic assessment of respiratory parameters allows for objective evaluation of the efficacy of targeted therapy.

Keywords: myasthenia gravis, respiratory disorders, myasthenic crisis, C5 complement component inhibitor, eculizumab, bronchial obstruction, small airway asthma

For citation: Stepanova SB, Belogorokhov VS, Karpova MI, Antonov VN, Ignatova GL, Rodionova OV, Romanova DK. Respiratory function dynamics in a patient with refractory AChR-seropositive myasthenia gravis under eculizumab treatment: A case report. *Meditsinskiy Sovet*. 2025;19(20):187–192. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2025-528>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Миастения гравис (МГ) – аутоиммунное заболевание, при котором антитела против постсинаптической мембраны в нервно-мышечном синапсе приводят к слабости скелетных и дыхательных мышц. При МГ может наблюдаться поражение как инспираторных мышц (диафрагмы, наружных межреберных), так и экспираторных мышц (внутренних межреберных, мышц передней брюшной стенки) с развитием рестриктивного типа дыхательной недостаточности. Респираторные нарушения являются одним из наиболее серьезных клинических симптомов заболевания и в случае развития миастенического криза представляют основную угрозу для жизни пациента. Необходимо отметить, что дыхательные расстройства при данном заболевании могут быть обусловлены многими причинами. Специфическими патогенными факторами служат антитела к никотиновому ацетилхолиновому рецептору (АХР), мышечной специфической тирозинкиназе (muscle-specific tyrosine kinase, MuSK), липопротеин-связанному белку 4 (lipoprotein receptor-related protein 4, LRP4) [1]. Анти-АХР антитела активируют систему комплемента, приводя к формированию мембраноатакующего комплекса (МАК) и повреждению нервно-мышечного синапса [2]. Помимо непосредственного миастенического поражения, к дыхательным расстройствам могут приводить сопутствующие хронические заболевания бронхолегочной системы (бронхиальная астма, хроническая обструктивная болезнь легких), интеркуррентные инфекции на фоне иммуносупрессивной терапии [3], стероидная миопатия при длительном применении глюкокортикостероидов (ГКС), патогенетических препаратов первой линии [4].

Несмотря на очевидную важность оценки наличия, характера и выраженности респираторных нарушений при МГ, стандартизированный алгоритм их выявления не разработан. Как правило, для оценки дыхательной функции при МГ применяются клинические методы: тест с подсчетом одного дыхания, модифицированная шкала оценки одышки Совета по медицинским исследованиям (Modified Medical Research Council, mMRC), оценка силы мышц шеи. Возможные инструментальные методы включают спирометрию с оценкой следующих показателей: форсированная

жизненная емкость легких (forced vital capacity, FVC), объем форсированного выдоха за первую секунду (forced expiratory volume in 1 sec, FEV1), пиковая скорость выдоха (peak expiratory flow, PEF), максимальное давление на вдохе (maximal inspiratory pressure, MIP) и максимальное давление на выдохе (maximal expiratory pressure, MEP) [5, 6], а также оценку пиковой скорости кашля [7]. Импульсная осциллометрия позволяет изучить проходимость дыхательных путей и провести дифференциальную диагностику с бронхолегочной патологией [8].

Еще одной важной, но недостаточно изученной проблемой является оценка динамики респираторных нарушений на фоне терапии, особенно в контексте определения ее эффективности и необходимости переключения на лечение новыми таргетными препаратами.

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует особенности дыхательных расстройств у пациентки с тяжелым течением МГ, а также изменение их выраженности в первые 3 мес. лечения препаратом экулизумаб (ингибитор C5-компонента комплемента).

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка, 29 лет, дебют МГ в 16 лет (2012 г.) со слабости конечностей, мимических и бульбарных мышц, одышки. Установлен диагноз МГ; впоследствии выявлен высокий титр антител к ацетилхолину. Через год (2013 г.) проведена тимэктомия по поводу тимомы, при этом существенного эффекта достигнуто не было. Получала преднизолон в течение 13 лет без возможности полной отмены из-за усиления симптомов; последовательное назначение азатиоприна и циклоспорина не привело к улучшению. В течение всего периода наблюдения состояние соответствовало классам тяжести IIIb–IVb по клинической классификации Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA), где класс I соответствует изолированным глазным симптомам, а класс V – необходимости интубации. Кроме того, зарегистрировано 8 миастенических кризов, потребовавших проведения искусственной вентиляции легких и плазмафереза. Особого внимания заслуживает криз во время беременности в 2017 г., потребовавший экстренного кесарева сечения и длительной (30 дней)

респираторной поддержки с трахеостомией. Отмечались рецидивирующие пневмонии, вызванные полирезистентными возбудителями (*Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Acinetobacter baumannii*).

При амбулаторных визитах и во время госпитализаций пациентка предъявляла активные жалобы на одышку, что послужило основанием для проведения детального исследования респираторной функции.

В феврале 2025 г. (визит 1) состояние пациентки оставалось тяжелым: выраженный бульбарный синдром, тетрапарез (MGFA IVb). Проведено исследование функции внешнего дыхания (ФВД): спирометрия, импульсная осциллометрия, бодиплетизмография, определение диффузионной способности легких и измерение максимального давления на вдохе и выдохе (оценка силы дыхательных мышц). Исследование проводилось на аппарате Cosmed с использованием систем должных величин: для импульсной осциллометрии – Oostveen, Hantos, для спирометрии – Global Lung Function Initiative (GLI), для бодиплетизмографии – GLI (Lung Volume, BBox), для диффузионной способности легких – GLI (diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide, DLCO), для максимального давления – Evans. Спирометрия выявила легкую рестрикцию (FVC – 75%, FEV1 – 79%) при нормальном соотношении FEV1/FVC 89,5%. Импульсная осциллометрия продемонстрировала увеличение респираторного сопротивления на частоте 5 Гц (R5) до 145%, нормальное значение сопротивления на частоте 20 Гц (R20) – 97%, снижение реактивного сопротивления на частоте 5 Гц (X5) до 120%, увеличение области реактивного сопротивления (Ax) до 437% и резонансной частоты (Fres) до 185%, что характерно для обструкции мелких дыхательных путей. Бодиплетизмография выявила снижение жизненной емкости легких (vital capacity, VC) на фоне нормального значения остаточного объема легких (residual volume, RV), легкое снижение общей емкости легких (total lung capacity, TLC) – 70%. Определение диффузионной способности легких показало нормальное значение DLCO в сочетании со снижением альвеолярного объема (alveolar volume, VA) – 77% и нормальным показателем KCO (coefficient for carbon monoxide) (DLCO/VA), что свидетельствует о наличии нервно-мышечной дисфункции. Исследование максимального давления на вдохе и выдохе продемонстрировало крайне тяжелое снижение силы экспираторной мускулатуры (MEP) – 17% и инспираторной мускулатуры (MIP) – 18%.

Пациентка была госпитализирована для проведения плазмафереза, который оказал временный положительный эффект.

Визит 2 (март 2025 г., через 2 нед. после плазмафереза). При объективном осмотре сохранялся выраженный бульбарный синдром, легкий тетрапарез и дыхательные расстройства, что соответствовало классу тяжести IVb по MGFA. Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) органов грудной клетки визуализировала очаговые изменения по типу «матового стекла» (дифференциальный диагноз между бронхиолитом и очаговой пневмонией). Результаты функциональных исследований дыхания: при спирометрии сохранялись признаки легкой рестриктивной дыхательной недостаточности. Проба

с сальбутамолом (400 мкг) по данным спирометрии и импульсной осциллометрии была отрицательной: прирост FEV1 составил 1% (30 мл). По данным импульсной осциллометрии был зафиксирован диссоциированный ответ. Значимое увеличение X5 на 55% говорит о положительном ответе со стороны эластических структур легких и несет информацию об обратимости obstructивных изменений. Однако не были достигнуты комплексные критерии положительной пробы: снижение R5 на 40%, увеличение X5 на 50% и снижение Ax на 80% – проба считается отрицательной [9]. Бодиплетизмография: значимой динамики по сравнению с визитом 1 не отмечено. DLCO: зарегистрирована отрицательная динамика. Показатель DLCO снизился до 61% от должного, VA – до 61%. Сила дыхательных мышц: сохранялось критическое снижение MIP и MEP без значимой динамики (18% и 17% соответственно).

Через 4 дня после проведения исследований у пациентки зафиксированы фебрильная лихорадка (до 39,0 °C), нарастание одышки, продуктивный кашель с отделением гнойной мокроты, катаральные явления и боль в грудной клетке. На фоне эмпирической антибактериальной терапии отмечалась положительная динамика в виде нормализации температуры тела, однако одышка продолжала прогрессировать. 31.03.2025 пациентка была экстренно госпитализирована в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) в связи с нарастанием дыхательной недостаточности и нарушением глотания, где была начата респираторная поддержка (искусственная вентиляция легких, ИВЛ) и зондовое питание. Диагностирован миастенический криз (восьмой по счету). По данным контрольной МСКТ верифицирована картина бронхиолита. Сформулирован клинический диагноз: миастенический криз на фоне генерализованной миастении; хронический гнойный obstructивный бронхит (J44.1), ассоциированный с полирезистентной микрофлорой (*Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Acinetobacter baumannii*); дыхательная недостаточность степени III. Назначена комбинированная антибактериальная терапия (меропенем) и терапия преднизолоном. На основании диагноза «генерализованная высокоактивная рефрактерная АХР-позитивная миастения» и при отсутствии противопоказаний было принято решение о начале терапии ингибитором комплемента экулизумабом (Элизария®, АО «Генериум»). Лечение проводилось согласно стандартной схеме: начальный цикл состоял из 4 еженедельных инфузий по 900 мг с последующим переходом на поддерживающую дозу 1200 мг каждые 14 ± 2 дня. Первая инфузия препарата выполнена на второй день миастенического криза в условиях ОРИТ. Проведение второй инфузии также не сопровождалось нежелательными явлениями. Отмечена хорошая переносимость терапии с выраженным положительным эффектом – на 7-е сут. пациентка была экстубирована с восстановлением самостоятельного дыхания и возможностью приема протертой пищи. Через 12 дней от начала криза достигнута стабилизация состояния, позволявшая перевести пациентку в неврологическое отделение (MGFA класс IVb); оценка по шкале MG-ADL (Myasthenia Gravis Activities of Daily Living) составила 16 баллов [10]. При выписке сохранялась терапия преднизолоном 45 мг

через день и пиридостигмином 240 мг/сут, с отмечаемой положительной динамикой в виде улучшения дыхания, глотания и нарастания силы в конечностях при сохранении глазодвигательных и бульбарных нарушений.

При контрольном обследовании *через 1 мес. терапии (апрель 2025 г., визит 3)* констатируется сохранение неврологического дефицита (MG-ADL 16 баллов) при объективных признаках улучшения ФВД: нормализация TLC (84%), увеличение инспираторной емкости (Inspiratory Capacity, IC 73%) на фоне сохраняющегося критического снижения силы дыхательной мускулатуры (MIP 18%, MEP 17%).

Через 2 мес. терапии (июнь 2025 г., визит 4) отмечена значительная положительная динамика: улучшение неврологического статуса (MG-ADL 8 баллов) с восстановлением силы проксимальной мускулатуры до 5 баллов, нормализация показателей диффузионной способности легких (DLCO 83%, VA 85%) при сохраняющемся значительном снижении силы дыхательных мышц. На фоне стабилизации состояния начато постепенное снижение доз преднизолона и пиридостигмина.

Динамика показателей ФВД детально представлена в табл. 1 и 2.

ОБСУЖДЕНИЕ

В представленном клиническом случае генерализованная АХР-позитивная миастения с ювенильным дебютом характеризуется признаками высокой активности и рефрактерности к стандартной терапии [11]. Особенностью данного наблюдения являются персистирующие дыхательные нарушения, повторные миастенические кризы, сопровождавшиеся развитием дыхательной недостаточности и требовавшие проведения ИВЛ. Респираторные расстройства при миастении служат важным индикатором тяжести заболевания и его высокой активности. При этом респираторные жалобы нередко остаются недооцененными на фоне бульбарных, глазодвигательных симптомов или слабости в конечностях. Для их объективной оценки необходимо проведение комплексного исследования ФВД.

В данном наблюдении применение функциональных легочных тестов позволило выявить нарушение нервно-мышечной передачи в дыхательной мускулатуре. Снижение показателей FVC и FEV1 при нормальном соотношении FEV1/FVC по данным спирометрии указывает на рестриктивный тип нарушения вентиляции. При этом

- **Таблица 1.** Динамика показателей импульсной осциллометрии и спирометрии
- **Table 1.** Dynamics of impulse oscillometry and spirometry indicators

Визит	R5	R20	X5	Fres	Ax	FVC	FEV1	FEV1/FVC
1 – до плазмафереза (февраль 2025 г.)	145%	97%	123%	18,93 Гц (185%)	437%	2,49 л (75%)	2,23 л (79%)	89,5%
2 – через 2 нед. после плазмафереза (март 2025 г.)	181% – до пробы / 113% – после пробы	131% – до пробы / 96% – после пробы	178% – до пробы / 80% – после пробы	21,43 Гц (209%) – до пробы / 12,24 Гц (120%) – после пробы	690% – до пробы / 148% – после пробы	2,29 л (69%) – до пробы / 2,19 л (66%) – после пробы	2,00 л (70%) – до пробы / 2,02 л (71%) – после пробы	87% – до пробы / 92,3 – после пробы
3 – через 1 мес. после криза и начала терапии (апрель 2025 г.)	165%	118%	136%	20,35 Гц (198%)	511%	2,23 л (67%)	2,00 л (71%)	89,6%
4 – через 3 мес. после криза и начала терапии (июнь 2025 г.)	-	-	-	-	-	2,60 л (78%)	2,31 л (82%)	89,1%

Примечание. R5 – респираторное сопротивление на частоте 5 Гц; R20 – респираторное сопротивление на частоте 20 Гц; X5 – реактивное сопротивление на частоте 5 Гц; Fres – резонансная частота; Ax – область реактивного сопротивления; FVC – форсированная жизненная емкость легких; FEV1 – объем форсированного выдоха.

- **Таблица 2.** Динамика показателей бодиплетизмографии, диффузионной способности легких, максимального давления на вдохе и выдохе
- **Table 2.** Dynamics of bodyplethysmography indicators, lung diffusion capacity, and maximum inspiratory and expiratory pressure

Визит	FRC	TLC	RV	VC	IC	DLCO	VA	KCO	MIP	MEP
1 – до плазмафереза (февраль 2025 г.)	1,79 (82%)	3,15 (70%)	0,66 (65%)	2,49 (72%)	1,36 (60%)	94%	77%	120%	18%	17%
2 – через 2 нед. после плазмафереза (март 2025 г.)	2,06 (94%)	3,61 (80%)	1,32 (130%)	2,29 (66%)	1,54 (68%)	61%	61%	99%	24%	20%
3 – через 1 мес. после криза и начала терапии (апрель 2025 г.)	2,11 (96%)	3,76 (84%)	1,52 (150%)	2,23 (64%)	1,65 (73%)	73%	63%	114%	31%	22%
4 – через 3 мес. после криза и начала терапии (июнь 2025 г.)	2,31 (106%)	3,88 (86%)	1,28 (126%)	2,60 (75%)	1,57 (69%)	83%	85%	96%	26%	19%

Примечание. FRC – функциональная остаточная емкость; TLC – общая емкость легких; RV – остаточный объем легких; VC – жизненная емкость легких; IC – объем вдоха; DLCO – диффузионная способность легких; VA – альвеолярный объем; KCO – отношение DLCO к VA; MIP – максимальное инспираторное давление; MEP – максимальное экспираторное давление.

кривая «поток – объем» не имела классических визуальных признаков рестрикции, что подтверждает ее вторичный (нейромышечный) характер. О нервно-мышечной природе дисфункции также свидетельствуют результаты бодиплетизмографии: снижение VC на фоне нормальных значений RV, а также сниженные DLCO – нормальные значения DLCO в сочетании со снижением VA и нормальным отношением DLCO к VA (КСО). Критическое снижение MIP и MEP подтвердило выраженную слабость дыхательных мышц.

Метод импульсной осциллометрии позволил определить обструкцию на уровне мелких дыхательных путей, которая имела персистирующий характер, что в сочетании с жалобами пациентки (ухудшение дыхания на фоне респираторных инфекций, эпизоды одышки, дистантные хрипы) и отягощенным семейным анамнезом (бронхиальная астма у матери) позволяет сделать вывод о наличии бронхиальной астмы с поражением мелких дыхательных путей [12]. Важно отметить, что прием системных ГКС, полностью купируя классические симптомы астмы, может не оказывать выраженного влияния на обструкцию мелких дыхательных путей. В их стенках возможно развитие локального неэозинофильного воспаления, поддерживаемого взаимодействием между структурными и иммунными клетками и усиливающегося под действием триггеров (например, вирусов) [13], что позволяет рассматривать данную патологию как иммунное коморбидное состояние и объясняет персистирование дыхательной дисфункции и одышки. Таким образом, для диагностики дыхательных нарушений при миастении наиболее информативным является комплексное исследование ФВД, включающее спирометрию, импульсную осциллометрию, бодиплетизмографию, определение диффузионной способности легких и измерение максимального инспираторного и экспираторного давления.

Особый интерес представляет изучение динамики респираторных расстройств на фоне таргетной терапии ингибиторами комплемента (экулизумабом, равулизумабом), блокирующими образование МАК. Патогенетическая обоснованность такого подхода подтверждается обнаружением отложений компонентов комплемента в дыхательной мускулатуре при миастении с формированием стойкой мышечной слабости [14]. В представленном наблюдении решение о начале терапии экулизумабом в период

миастенического криза было принято с учетом многократной неэффективности стандартной терапии кризов в анамнезе, сопровождавшейся длительной ИВЛ и инфекционными осложнениями. Применение экулизумаба привело к значительному клиническому улучшению и нормализации ряда показателей ФВД; нежелательных явлений не отмечено. Опыт применения экулизумаба для купирования миастенического криза в литературе ограничен. Наиболее представительным является описание серии случаев, включавшей 4 пациентов, находившихся на ИВЛ в связи с кризом и продемонстрировавших значительное улучшение силы глазных, глоточных и гортанных мышц на фоне терапии, при этом восстановление респираторной функции развивалось медленнее [15]. В представленном наблюдении на фоне лечения экулизумабом отмечено улучшение показателей FVC и FEV1, положительная динамика VC и нормализация DLCO. Однако показатели силы дыхательных мышц (MIP, MEP) значимо не изменились. Это может быть связано с рефрактерностью, высокой активностью и длительным стажем заболевания, который, аналогично концепции «время – это мозг», является фактором риска структурного и биохимического повреждения нервно-мышечного синапса [16]. К развитию повреждения дыхательной мускулатуры также может приводить длительная терапия ГКС при значительной продолжительности болезни [4].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Как можно более раннее начало стероидсберегающей терапии, в частности таргетной терапии ингибиторами C5-компонента комплемента, у пациентов с тяжелым течением миастении соответствует органосберегающей концепции и своевременной защите нервно-мышечного синапса. Терапию экулизумабом следует продолжить с постепенной отменой пиридостигмина бромид и преднизолона, а коррекция лечения коморбидной бронхиальной астмы с поражением мелких дыхательных путей создает дополнительные возможности для восстановления дыхательной функции.



Поступила / Received 15.10.2025
Поступила после рецензирования / Revised 27.10.2025
Принята в печать / Accepted 28.10.2025

Список литературы / References

- Gilhus NE, Tzartos S, Evoli A, Palace J, Burns TM, Verschuuren JJGM. Myasthenia gravis. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):30. <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0079-y>.
- San PP, Jacob S. Role of complement in myasthenia gravis. *Front Neurol*. 2023;14:1277596. <https://doi.org/10.3389/fneur.2023.1277596>.
- Gilhus NE. Myasthenia gravis, respiratory function, and respiratory tract disease. *J Neurol*. 2023;270(7):3329–3340. <https://doi.org/10.1007/s00415-023-11733-y>.
- Зайцевская СА, Супонева НА, Антонова КВ, Гришина ДА, Нарбут АМ. Стероидная миопатия у пациентов с аутоиммунной миастенией: обзор литературы. *Нервно-мышечные болезни*. 2024;14(3):90–101. <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2024-14-3-90-101>.
Zaytsevskaya SA, Suponeva NA, Antonova KV, Grishina DA, Narbut AM. Steroid myopathy in patients with myasthenia gravis: a literature review. *Nervno-Myshechnye Bolezni*. 2024;14(3):90–101. (In Russ.) <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2024-14-3-90-101>.
- Octaviana F, Safri AY, Wiratman W, Indrawati LA, Fadli N, Hakim M. Pulmonary Function Assessment in Myasthenia Gravis Patients in a National Referral Hospital in Indonesia. *Int J Gen Med*. 2023;16:4477–4483. <https://doi.org/10.2147/ijgm.s426321>.
- Aguirre F, Fernández RN, Arrejería RM, Manin A, Cores VE, Sivori M, Villa AM. Peak expiratory flow and the single-breath count test as markers of respiratory function in patients with myasthenia gravis. *Neurologia*. 2023;38(6):405–411. <https://doi.org/10.1016/j.nrleng.2020.09.006>.
- Kuroiwa R, Shibuya K, Inagaki T, Nara T, Nemoto M, Doi Y et al. Reliability and validity of cough peak flow measurements in myasthenia gravis. *Neuromuscul Disord*. 2024;41:29–34. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2024.06.003>.
- Iliaz S, Yunisova G, Cakmak OO, Celebi O, Bulus E, Duman A et al. The clinical use of impulse oscillometry in neuromuscular diseases. *Respir Med*. 2022;200:106931. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2022.106931>.
- King GG, Bates J, Berger KI, Calverley P, de Melo PL, Dellacà RL et al. Technical standards for respiratory oscillometry. *Eur Respir J*. 2020;55(2):1900753. <https://doi.org/10.1183/13993003.00753-2019>.
- Wolfe GI, Herbelin L, Nations SP, Foster B, Bryan WW, Barohn RJ. Myasthenia gravis activities of daily living profile. *Neurology*. 1999;52(7):1487–1489. <https://doi.org/10.1212/wnl.52.7.1487>.
- Meisel A, Keller CW, Hoffmann S, Wiendl H. S2k-Leitlinie: Diagnostik und Therapie myasthener Syndrome. *DGNeurologie*. 2023;6:307–324. <https://doi.org/10.1007/s42451-023-00568-6>.

12. Smith HJ, Reinhold P, Goldman MD. Forced oscillation technique and impulse oscillometry. In: Stam H, Gosselink R (eds.). *Lung Function Testing (ERS Monograph)*. Sheffield: European Respiratory Society; 2005, pp. 72–105. <https://doi.org/10.1183/1025448x.00031005>.
13. Toumpanakis D, Usmani OS. Small airways in asthma: Pathophysiology, identification and management. *Chin Med J Pulm Crit Care Med*. 2023;1(3):171–180. <https://doi.org/10.1016/j.pccm.2023.07.002>.
14. Hoffmann S, Harms L, Schuelke M, Rückert JC, Goebel HH, Stenzel W, Meisel A. Complement deposition at the neuromuscular junction in seronegative myasthenia gravis. *Acta Neuropathol*. 2020;139(6):1119–1122. <https://doi.org/10.1007/s00401-020-02147-5>.
15. Song J, Huan X, Chen Y, Luo Y, Zhong H, Wang Y et al. The safety and efficacy profile of eculizumab in myasthenic crisis: a prospective small case series. *Ther Adv Neural Disord*. 2024;17:17562864241261602. <https://doi.org/10.1177/17562864241261602>.
16. Binks SNM, Morse IM, Ashraghi M, Vincent A, Waters P, Leite MI. Myasthenia gravis in 2025: five new things and four hopes for the future. *J Neurol*. 2025;272(3):226. <https://doi.org/10.1007/s00415-025-12922-7>.

Вклад авторов:

Концепция статьи – С.Б. Степанова, М.И. Карпова, В.С. Белогорохов
 Концепция и дизайн исследования – С.Б. Степанова, М.И. Карпова, В.С. Белогорохов
 Написание текста – С.Б. Степанова, М.И. Карпова, В.С. Белогорохов
 Сбор и обработка материала – С.Б. Степанова, В.С. Белогорохов, Д.К. Романова, О.В. Родионова
 Обзор литературы – С.Б. Степанова, В.С. Белогорохов
 Анализ материала – С.Б. Степанова, М.И. Карпова, В.С. Белогорохов
 Редактирование – М.И. Карпова, В.Н. Антонов
 Утверждение окончательного варианта статьи – М.И. Карпова, Г.Л. Игнатова, В.Н. Антонов

Contribution of authors:

Concept of the article – Svetlana B. Stepanova, Maria I. Karpova, Veniamin S. Belogorokhov
 Concept and design of the study – Svetlana B. Stepanova, Maria I. Karpova, Veniamin S. Belogorokhov
 Text development – Svetlana B. Stepanova, Maria I. Karpova, Veniamin S. Belogorokhov
 Collection and processing of material – Svetlana B. Stepanova, Veniamin S. Belogorokhov, Daria K. Romanova, Olga V. Rodionova
 Literature review – Svetlana B. Stepanova, Veniamin S. Belogorokhov
 Analysis of the material – Svetlana B. Stepanova, Maria I. Karpova, Veniamin S. Belogorokhov
 Editing – Maria I. Karpova, Vladimir N. Antonov
 Approval of the final version of the article – Maria I. Karpova, Galina L. Ignatova, Vladimir N. Antonov

Согласие пациентов на публикацию: пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Basic patient privacy consent: patient signed informed consent regarding publishing their data.

Информация об авторах:

Степанова Светлана Борисовна, к.м.н., доцент кафедры нервных болезней, Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64; <https://orcid.org/0000-0002-3484-6165>; sveta_step@inbox.ru

Белогорохов Вениамин Сергеевич, старший лаборант Института пульмонологии, Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64; <https://orcid.org/0009-0007-7414-3804>; benjaminbelogorohov@yandex.ru

Карпова Мария Ильинична, д.м.н., заведующая кафедрой нервных болезней, Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64; <https://orcid.org/0000-0001-5848-7235>; kmi_2008@mail.ru

Антонов Владимир Николаевич, д.м.н., профессор кафедры терапии Института дополнительного профессионального образования, Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64; <https://orcid.org/0000-0002-3531-3491>; ant-vn@yandex.ru

Игнатова Галина Львовна, д.м.н., заведующая кафедрой терапии Института дополнительного профессионального образования, Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64; <https://orcid.org/0000-0002-0877-6554>; iglign@mail.ru

Родионова Ольга Васильевна, к.м.н., доцент кафедры терапии Института дополнительного профессионального образования, Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64; <https://orcid.org/0000-0002-0570-1135>; olgalim0505@mail.ru

Романова Дарья Константиновна, ординатор кафедры нервных болезней, Южно-Уральский государственный медицинский университет; 454092, Россия, Челябинск, ул. Воровского, д. 64; <https://orcid.org/0009-0003-0025-342X>; romdarkon0908@gmail.com

Information about the authors:

Svetlana B. Stepanova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Nervous Diseases, South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-3484-6165>; sveta_step@inbox.ru

Veniamin S. Belogorokhov, Senior Laboratory Assistant, Institute of Pulmonology, South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia; <https://orcid.org/0009-0007-7414-3804>; benjaminbelogorohov@yandex.ru

Maria I. Karpova, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Nervous Diseases, South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-5848-7235>; kmi_2008@mail.ru

Vladimir N. Antonov, Dr. Sci. (Med.), Professor of the Department of Therapy, Institute of Additional Professional Education, South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-3531-3491>; ant-vn@yandex.ru

Galina L. Ignatova, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Therapy, Institute of Additional Professional Education, South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-0877-6554>; iglign@mail.ru

Olga V. Rodionova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Therapy, Institute of Additional Professional Education, South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-0570-1135>; olgalim0505@mail.ru

Daria K. Romanova, Resident of the Department of Nervous Diseases, South Ural State Medical University; 64, Vorovskiy St., Chelyabinsk, 454092, Russia; <https://orcid.org/0009-0003-0025-342X>; romdarkon0908@gmail.com