

Результаты медико-социального исследования и оценки качества жизни при миастении гравис



Власов Я.В.¹, Меркулов Ю.А.², Алифирова В.М.³, Амброскина М.В.⁴, Бахтиярова К.З.⁵, Блинова С.Б.⁶, Гончарова З.А.⁷, Горохова Н.Ю.⁸, Грешнова И.В.⁹, Заславский Л.Г.¹⁰, Кривомлина Е.В.¹¹, Лунева Е.А.¹², Малкова Н.А.¹³, Меркулова Д.М.^{14, 15}, Никишова Е.В.¹⁶, Нилов А.И.¹⁷, Новикова Е.С.¹⁸, Поляков А.О.¹⁹, Попова М.В.²⁰, Романова Т.В.²¹, Сиверцева С.А.²², Спирин Н.Н.²³, Степанова С.Б.²⁴, Трушников Т.Н.²⁵, Хайбуллин Т.И.²⁶, Шейко Г.Е.²⁷, Шерман М.А.²⁸, Ямпольская-Гостева И.А.²⁹, Гайдук А.Я.¹, Полярная Н.Г.³⁰, Бойко А.Н.^{31, 32}

¹Кафедра неврологии и нейрохирургии ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России, Самара; ²лаборатория фундаментальных и прикладных проблем боли ФГБНУ «Научно-исследовательский институт общей патологии и патофизиологии», Москва; ³ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск; ⁴КГБУЗ «Краевая клиническая больница» Красноярск; ⁵ГБУЗ «Республиканская клиническая больница им. Г.Г. Куватова», Уфа; ⁶поликлиника ГБУЗ «Волгоградская областная клиническая больница №3», Волгоград; ⁷ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону; ⁸ГАОУ Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница №1 — Национальный центр медицины им. М.Е. Николаева», Якутск; ⁹ГУЗ «Ульяновская областная клиническая больница», Ульяновск; ¹⁰ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница», Санкт-Петербург; ¹¹ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского», Краснодар; ¹²Сибирский медицинский центр, Барнаул; ¹³ГБУЗ НСО «Государственная Новосибирская областная клиническая больница», Новосибирск; ¹⁴ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва; ¹⁵Неврологический центр им. Б.М. Гехта, ЧУЗ ЦКБ «РЖД-Медицина», Москва; ¹⁶БУЗ ОО «Орловская областная клиническая больница», Орел; ¹⁷ГБУЗ «Самарская областная клиническая больница им. В.Д. Середавина», Самара; ¹⁸ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва; ¹⁹ГАОУ СО «Свердловская областная клиническая больница №1», Екатеринбург; ²⁰БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница №1», Воронеж; ²¹ООО МК «Клиника 4 управления», Самара; ²²Тюменский областной центр рассеянного склероза, АО МСЧ «Нефтяник», Тюмень; ²³Научно-образовательный центр демиелинизирующих заболеваний на базе кафедры нервных болезней с медицинской генетикой и нейрохирургией ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ярославль; ²⁴ГАОУ «Городская клиническая больница №1», Челябинск; ²⁵ГБУЗ ПК «Пермская краевая клиническая больница», Пермь; ²⁶ГАОУ «Республиканский клинко-диагностический центр по демиелинизирующим заболеваниям» Минздрава Республики Татарстан, Казань; ²⁷ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород; ²⁸ГБУЗ «Кировская областная клиническая больница», Киров; ²⁹ГАОУ «Областная клиническая больница им. В.И. Войнова», Оренбург; ³⁰Центр гуманитарных технологий и исследований «Социальная Механика», Самара; ³¹кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва; ³²отдел нейроиммунологии ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России, Москва

¹Россия, 443099, Самара, ул. Чапаевская, 89; ²Россия, 125315, Москва, ул. Балтийская, 8; ³Россия, 634050, Томск, Московский тракт, 2; ⁴Россия, 660022, Красноярск, ул. Партизана Железняка, 3а; ⁵Россия, Уфа, 450005, Уфа, ул. Достоевского, 132; ⁶Россия, 400001, Волгоград, ул. Циолковского, 1; ⁷Россия, 344022, Ростов-на-Дону, ул. Суворова, 119; ⁸Россия, 677010, Якутск, Сергеляхское шоссе, 4; ⁹Россия, 432017, Ульяновск, ул. Третьего Интернационала, 7; ¹⁰Россия, 194291, Санкт-Петербург, просп. Луначарского, 45, корп. 2; ¹¹Россия, 350086, Краснодар, ул. 1 Мая, 167; ¹²Россия, 656043, Барнаул, ул. Никитина, 88; ¹³Россия, 630087, Новосибирск, ул. Немировича-Данченко, 130; ¹⁴Россия, 119048, Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2; ¹⁵Россия, 129128, Москва, ул. Будайская, 2; ¹⁶Россия, 302028, Орел, Бульвар Победы, 10; ¹⁷Россия, 443095, Самара, ул. Ташкентская, 159; ¹⁸Россия, 129110, Москва, ул. Щепкина, 61/2; ¹⁹Россия, 620102, Екатеринбург, ул. Волгоградская, 185; ²⁰Россия, 394066, Воронеж, Московский просп., 151; ²¹Россия, 443020, Самара, ул. Льва Толстого, 91; ²²Россия, 625000, Тюмень, ул. Юрия Семовских, 8/1; ²³Россия, 150000, Ярославль, ул. Революционная, 5; ²⁴Россия, 454092, Челябинск, ул. Воровского, 16; ²⁵Россия, 614990, Пермь, ул. Пушкина, 85; ²⁶Россия, 420137, Казань, ул. Адоратского, 30А; ²⁷Россия, 603005, Нижний Новгород, пл. Минина и Пожарского, 10/1; ²⁸Россия, 610027, Киров, ул. Воровского, 42; ²⁹Россия, 460024, Оренбург, ул. Аксакова, 23; ³⁰Россия, 443090, Самара, ул. Ставропольская, 3; ³¹Россия, 117997, Москва, ул. Островитянова, 1; ³²Россия, 117997, Москва, ул. Островитянова, 1, стр. 10

Миастения гравис (МГ) — одно из распространенных аутоиммунных заболеваний нервной системы. Для оценки состояния пациентов и направлений развития специализированной помощи большое значение имеют медико-социальный анализ структуры популяции пациентов и оценка их качества жизни (КЖ) как одного из критериев эффективности проводимых лечебных воздействий.

Цель исследования — анализ КЖ пациентов с диагнозом МГ.

Материал и методы. В исследовании приняли участие 662 пациента с МГ из 26 регионов России. Были использованы специально разработанная медико-социальная анкета и опросник SF-36.

Результаты. В России среди больных МГ преобладают женщины, лица среднего и пожилого возраста. МГ характеризуется относительно благоприятным течением (менее половины пациентов имеют какую-либо группу инвалидности). Другие хронические заболевания есть почти у 2/3 пациентов. Около 90% больных МГ охвачены лекарственной терапией, но почти у половины пациентов имеются проблемы с получением назначенной им лекарственной терапии. Помимо существенного снижения показателей физической активности, отмечено и снижение показателей психического состояния пациентов, связанное с различными физическими нарушениями, а также со страхом будущего (боязнь возвращения симптомов, риск остаться без поддержки и в ситуации неспособности решать свои задачи, необходимость лечиться пожизненно). Среди симптомов МГ, влияющих на эмоциональное состояние пациентов, на первом месте слабость и быстрая утомляемость, затем нарушения бульбарных функций. Роль функционирования пациентов с МГ в большей степени зависит от физического, в меньшей — от эмоционального состояния. У принимающих регулярную лекарственную терапию показатели были заметно лучше, чем у нелеченых. Оценка по шкале SF-36 подтвердила, что решающее значение для КЖ при МГ имеют физическое состояние и физическое функционирование, влияющие на психологические компоненты оценки КЖ.

Заключение. Отмечено значимое снижение показателей КЖ при МГ, в первую очередь — физического компонента и, вторично, психологического здоровья. Все это указывает на необходимость раннего начала высокоэффективной патогенетической терапии, в частности современными ингибиторами С5-компонента комплемента.

Ключевые слова: миастения гравис; медико-социальные характеристики; удовлетворенность лечением; качество жизни.

Контакты: Алексей Николаевич Бойко; boykoan13@gmail.com

Для цитирования: Власов ЯВ, Меркулов ЮА, Алифиров ВМ, Амброскина МВ, Бахтиярова КЗ, Блинова СБ, Гончарова ЗА, Горюхова НЮ, Грешнова ИВ, Заславский ЛГ, Кривомлина ЕВ, Лунева ЕА, Малкова НА, Меркулова ДМ, Никишова ЕВ, Нилов АИ, Новикова ЕС, Поляков АО, Попова МВ, Романова ТВ, Сиверцева СА, Спирин НН, Степанова СБ, Трушников ТН, Хайбуллин ТИ, Шейко ГЕ, Шерман МА, Ямпольская-Гостева ИА, Гайдук АЯ, Полярная НГ, Бойко АН. Результаты медико-социального исследования и оценки качества жизни при миастении гравис. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2025;17(5):11–20. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2025-5-11-20>

Results of medical and social research and assessment of quality of life in myasthenia gravis

Vlasov Ya. V.¹, Merkulov Yu. A.², Alifirova V. M.³, Ambroskina M. V.⁴, Bakhtiyarova K. Z.⁵, Blinova S. B.⁶, Goncharova Z. A.⁷, Gorokhova N. Yu.⁸, Greshnova I. V.⁹, Zaslavsky L. G.¹⁰, Krivomlina E. V.¹¹, Luneva E. A.¹², Malkova N. A.¹³, Merkulova D. M.^{14, 15}, Nikishova E. V.¹⁶, Nilov A. I.¹⁷, Novikova E. S.¹⁸, Polyakov A. O.¹⁹, Popova M. V.²⁰, Romanova T. V.²¹, Sivertseva S. A.²², Spirin N. N.²³, Stepanova S. B.²⁴, Trushnikova T. N.²⁵, Khaibullin T. I.²⁶, Sheiko G. E.²⁷, Sherman M. A.²⁸, Yampolskaya-Gosteva I. A.²⁹, Gayduk A. Ya.¹, Polarnaya N. G.³⁰, Boyko A. N.^{31, 32}

¹Department of Neurology and Neurosurgery, Samara State Medical University, Ministry of Health of Russia, Samara; ²Laboratory of Fundamental and Applied Problems of Pain, Research Institute of General Pathology and Pathophysiology, Moscow; ³Siberian State Medical University, Ministry of Health of Russia, Tomsk; ⁴Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital, Krasnoyarsk; ⁵G. G. Kuvatov Republican Clinical Hospital, Ufa; ⁶Volgograd Regional Clinical Hospital No. 3, Volgograd; ⁷Rostov State Medical University, Ministry of Health of Russia, Rostov-on-Don; ⁸Republican Hospital No. 1 — M. E. Nikolaev National Center of Medicine, Yakutsk; ⁹Ulyanovsk Regional Clinical Hospital, Ulyanovsk; ¹⁰Leningrad Regional Clinical Hospital, St. Petersburg; ¹¹Research Institute — S. V. Ochapovsky Regional Clinical Hospital No. 1, Krasnodar; ¹²Siberian Medical Centre, Barnaul; ¹³Novosibirsk Regional Clinical Hospital, Novosibirsk; ¹⁴I. M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia (Sechenov University), Moscow; ¹⁵B. M. Gecht Neurological Centre, Central Clinical Hospital RZD-Medicina, Moscow; ¹⁶Orel Regional Clinical Hospital, Orel; ¹⁷V. D. Seredavin Samara Regional Clinical Hospital, Samara; ¹⁸M. F. Vladimirovsky Moscow Regional Research Clinical Institute, Moscow; ¹⁹Sverdlovsk State Regional Clinical Hospital No. 1, Yekaterinburg; ²⁰Voronezh Regional Clinical Hospital No. 1, Voronezh; ²¹Clinic of the 4th Administration, Samara; ²²Tyumen Regional Multiple Sclerosis Center, Medical sanitary unit "Neftyanik", Tyumen; ²³Scientific and Educational Centre for Demyelinating Diseases based at Department of Neurology, Medical Genetics and Neurosurgery, Yaroslavl State Medical University, Ministry of Health of Russia, Yaroslavl; ²⁴State Healthcare Institution — City Clinical Hospital No. 1, Chelyabinsk; ²⁵Perm Regional Clinical Hospital, Perm; ²⁶Republican Clinical and Diagnostic Center for Demyelinating Diseases, Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Kazan; ²⁷Volga Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Nizhny Novgorod; ²⁸Kirov Regional Clinical Hospital, Kirov; ²⁹V. I. Voinov Regional Clinical Hospital, Orenburg; ³⁰Centre for Humanitarian Technologies and Research — Social Mechanics, Samara; ³¹Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, N. I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Moscow; ³²Department of Neuroimmunology, Federal Center for Brain and Neurotechnologies, FMBA of Russia, Moscow

¹89, Chapayevskaya St., Samara 443099, Russia; ²8, Baltiyskaya St., Moscow 125315, Russia; ³2, Moskovskiy High Road, Tomsk 634050, Russia; ⁴3A, Partizana Zheleznyaka St., Krasnoyarsk 660022, Russia; ⁵132, Dostoevskogo St., Ufa 450005 Russia; ⁶1, Tsiolkovskogo St., Volgograd 400001, Russia; ⁷119, Suvorova St., Rostov-on-Don 344022, Russia; ⁸4, Sergelyakhskoye Sh., Yakutsk 677010, Russia; ⁹7, Tret'yego Internatsionala St., Ulyanovsk 432017, Russia; ¹⁰45/2, Lunacharskogo Prosp., St. Petersburg 194291, Russia; ¹¹167, 1 Maya St., Krasnodar 350086, Russia; ¹²88, Nikitina St., Barnaul 656043, Russia; ¹³130, Nemirovicha-Danchenko St., Novosibirsk 630087, Russia; ¹⁴8, Trubetskaya St., Build. 2, Moscow 119991, Russia; ¹⁵2, Budayskaya St., Moscow 129128, Russia;

¹⁶10, Pobedy Boulevard, Orel 302028, Russia; ¹⁷159, Tashkentskaya St., Samara 443095, Russia; ¹⁸61/2, Shchepkina St., Moscow 129110, Russia; ¹⁹185, Volgogradskaya St., Yekaterinburg 620102, Russia; ²⁰151, Moskovskiy Prosp., Voronezh 394066, Russia; ²¹91 L'va Tolstogo St., Samara 443020, Russia; ²²8/1, Yuriya Semovskikh St., Tyumen 625000, Russia; ²³5, Revolutsionnaya St., Yaroslavl 150000, Russia; ²⁴16, Vorovskogo St., Chelyabinsk 454092, Russia; ²⁵85, Pushkina St., Perm 614990, Russia; ²⁶30A, Adoratskogo St., Kazan 420137, Russia; ²⁷10/1, Minina and Pozharskogo Sq., Nizhny Novgorod 603005, Russia; ²⁸42, Vorovskogo St., Kirov 610027, Russia; ²⁹23, Aksakova St., Orenburg 460024, Russia; ³⁰3 Stavropol'skaya Street, Samara 443090, Russia; ³¹1, Ostrovityanova St., Moscow 117997, Russia; ³²1, Ostrovityanova St., Build. 10, Moscow 117997, Russia

Myasthenia gravis (MG) is one of the most common autoimmune diseases of the nervous system. Medical and social analysis of the patient population structure and assessment of their quality of life (QoL) as one of the criteria for the effectiveness of treatment are of great importance for evaluating the condition of patients and the directions of development of specialised care.

Objective: to analyse the quality of life of patients diagnosed with MG.

Material and methods. The study involved 662 patients with MG from 26 regions of Russia. A specially designed medical and social questionnaire and the SF-36 questionnaire were used.

Results. In Russia, women and middle-aged and elderly people predominate among MG patients. MG is characterised by a relatively favourable course (less than half of patients have any form of disability). Almost two-thirds of patients have other chronic diseases. About 90% of MG patients receive drug therapy, but almost half of patients have problems obtaining their prescribed medication. In addition to a significant decrease in physical activity, there is also a decrease in the mental state of patients associated with various physical disorders, as well as fear of the future (fear of symptom recurrence, risk of being left without support and unable to perform daily tasks, the need for lifelong treatment). Among the symptoms of MG that affect the emotional state of patients, weakness and rapid fatigue are in first place, followed by bulbar dysfunction. The role functioning of patients with MG depends to a greater extent on their physical condition and to a lesser extent on their emotional state. Those receiving regular drug therapy had significantly better indicators than those who were not treated. The SF-36 scale assessment confirmed that physical condition and physical functioning, which influence the psychological components of QoL assessment, are crucial for QoL in MG.

Conclusion. A significant decrease in QoL indicators was noted in MG, primarily in the physical component and, secondarily, in psychological health. All this points to the need for early initiation of highly effective pathogenetic therapy, in particular with modern C5-complement inhibitors.

Keywords: myasthenia gravis; medical and social characteristics; satisfaction with treatment; quality of life.

Contacts: Alexey Nikolaevich Boyko; boykoan13@gmail.com

For citation: Vlasov YaV, Merkulov YuA, Alifirova VM, Ambroskina MV, Bakhtiyarova KZ, Blinova SB, Goncharova ZA, Gorokhova NYu, Greshnova IV, Zaslavsky LG, Krivomlina EV, Luneva EA, Malkova NA, Merkulova DM, Nikishova EV, Nilov AI, Novikova ES, Polyakov AO, Popova MV, Romanova TV, Sivertseva SA, Spirin NN, Stepanova SB, Trushnikova TN, Khaibullin TI, Sheiko GE, Sherman MA, Yampolskaya-Gosteva IA, Gayduk AY, Polarnaya NG, Boyko AN. Results of medical and social research and assessment of quality of life in myasthenia gravis. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika* = *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2025;17(5):11–20. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2025-5-11-20>

Миастения гравис (МГ) является одним из наиболее часто встречающихся аутоиммунных заболеваний нервной системы, нарушающих синаптическую передачу импульса в периферической нервной системе. Его распространенность повсеместно увеличивается с середины XX в., что, вероятно, связано с совершенствованием диагностики, демографическим старением населения и увеличением продолжительности жизни пациентов. Клинически МГ проявляется динамической мышечной слабостью и утомляемостью, которые приводят к проблемам с повседневной двигательной активностью, зрением, глотанием, речью и, в тяжелых случаях, с дыханием [1]. Флюктуирующий характер симптомов нередко вызывает эмоциональный дистресс и социальную изоляцию пациентов с МГ, компрометируя медицинский комплаенс и соблюдение сложных схем общепринятой терапии, заставляя балансировать на грани терапевтического и побочных эффектов, что оказывает ощутимое негативное воздействие на качество жизни (КЖ).

В России валидированы лишь наименее специфичные для МГ Европейский опросник оценки качества жизни по пяти доменам на пяти уровнях (EQ-5D-5L) и короткая форма анкеты оценки качества жизни (SF-36), что вынуждает

исследователей-энтузиастов использовать другие интернациональные шкалы под свою ответственность и придает дополнительную актуальность разработке русскоязычных анкет и индивидуальных регистрационных карт по КЖ, адаптированных к собственной выборке пациентов с МГ.

Исследования, посвященные углубленному изучению КЖ пациентов с МГ, относительно немногочисленны на фоне общего количества релевантных публикаций. Между тем их число в зарубежной и отечественной литературе имеет линейный прирост за последние 10–15 лет. Именно с их помощью была получена информация о преобладании очевидных нарушений повседневной активности, а также неочевидных симптомов, таких как боль и дискомфорт, над тревогой и депрессией в самооценке КЖ более 800 пациентов с МГ из разных стран, определив дальнейшее направление исследований в этой области [2, 3]. Кроме того, объективизация динамики КЖ позволила, например, дополнительно обосновать применение в лечении МГ новейших иммуносупрессивных препаратов на основе моноклональных антител, направленных против комплемент-опосредованного разрушения нервно-мышечного соединения со стандартной и пролонгированной активностью, — экулизумаба и равулизумаба [4, 5].

В связи с этим углубленное изучение медико-социальных аспектов и КЖ при МГ является важным для понимания и улучшения КЖ в реальной клинической практике, для актуализации эпидемиологической, социально-экономической проблемы заболевания и формирования настороженности к нему в профессиональном сообществе. Комплексные исследования, помогающие выявить ключевые факторы влияния на КЖ, служат ориентиром для целенаправленных мер и определяют стратегии лечения, основанные на потребностях пациентов.

Цель исследования — анализ качества жизни пациентов с диагнозом «миастения гравис».

Задачи исследования:

1. Описание социального портрета больных МГ: социально-демографические характеристики, сопутствующие заболевания, стаж болезни, инвалидизация.
2. Анализ различных аспектов КЖ пациентов с МГ: самочувствия, физического и эмоционального состояния, их влияния на ролевое функционирование.
3. Расчет индексов КЖ по международной методике SF-36, валидированной в России.

Данное исследование является первым крупным исследованием в России по вопросам КЖ при МГ.

Материал и методы. В рамках исследования в 26 регионах РФ опрошено 622 пациента с диагнозом МГ (табл. 1). Сбор информации проводился в период с 1 марта по 25 декабря 2024 г. Поскольку поиск и опрос пациентов осуществлялись силами неврологов, особенностью выборки данного исследования является то, что в нее вошли те пациенты, кто «дошел» до поликлиники в регионах — участниках исследования. Соответственно, речь идет о социальном портрете больных МГ, состоящих на учете и наблюдающихся в связи с этим диагнозом.

Метод исследования — анкетный опрос пациентов с установленным диагнозом МГ. Опрос о состоянии пациентов (с их точки зрения) проводился по специально разработанной анкете, в которой также отражены вопросы отношения пациентов к своему здоровью. КЖ является комплексной характеристикой физического, психологического, эмоционального и социального функционирования человека, основанной на его субъективном восприятии своего состояния и возможностей. Это интегральный показатель, отражающий степень адаптации человека к заболеванию и возможность выполнения им привычных функций на работе и в быту. С другой стороны, это субъективный показатель удовлетворения личных потребностей человека. Медико-социологический анализ ответов на отдельные вопросы по КЖ позволяет описать выраженность разных аспектов состояния пациентов с МГ.

Для балльной оценки КЖ использовали международный опросник качества жизни SF-36 (Short Form Medical Outcomes Study), где 36 пунктов сгруппированы в восемь шкал: физическое функционирование, ролевая деятельность, телесная боль, общее здоровье, жизнеспособность, социальное функционирование, эмоциональное состояние и психическое здоровье. Все шкалы формируют два показателя: душевное и физическое благополучие. Показатели каждой шкалы варьируют между 0 и 100: более высокая оценка указывает на более высокий уровень КЖ (за исключени-

ем позиции по выраженности болевого синдрома). Сравнение показателей при МГ проводили с контрольными значениями, полученными ранее практически этой же группой исследователей [6].

Статистическая обработка данных. Показатели сравнивали для распределения по подгруппам по критерию χ^2 в таблицах от 2×2 до 2×5, для сравнения с контрольными показателями — по критерию Манна—Уитни, значимыми считали различия при $p < 0,05$.

Результаты. Социальный портрет пациентов с МГ, в связи с этим диагнозом состоящих на учете в поликлини-

Таблица 1. Регионы, принявшие участие в исследовании

Table 1. Regions that participated in the study

Регион	Число пациентов, n (%)
Москва	61 (9,8)
Волгоградская область	60 (9,6)
Оренбургская область	59 (9,5)
Самарская область	49 (7,9)
Красноярский край	43 (6,9)
Республика Татарстан	42 (6,8)
Томская область	40 (6,4)
Алтайский край	36 (5,8)
Ульяновская область	30 (4,8)
Свердловская область	30 (4,8)
Челябинская область	24 (3,9)
Краснодарский край	22 (3,5)
Кировская область	20 (3,2)
Ростовская область	20 (3,2)
Ленинградская область	16 (2,6)
Новосибирская область	15 (2,4)
Республика Башкортостан	13 (2,1)
Воронежская область	10 (1,6)
Пермский край	8 (1,3)
Тюменская область	7 (1,1)
Орловская область	5 (0,8)
Московская область	4 (0,6)
Нижегородская область	3 (0,5)
Ярославская область	2 (0,3)
Республика Саха — Якутия	2 (0,3)
Иркутская область	1 (0,2)
Всего	622 (100,0)

ках в обследованных регионах Российской Федерации, представлен следующими характеристиками:

- преобладание женщин (65,3%);
- преимущественно средний и старший возраст — от 55 лет (58%; рис. 1);
- значительная длительность болезни (52,3% — более 3 лет, 26,5% — от 1 года до 3 лет, 18,5% — менее 1 года; рис. 2);
- инвалидность имеют около половины пациентов с МГ — 48,7% (III группу — 27,3%, II группу — 18,6%, I группу — только 2,7%);
- другие хронические заболевания имеют 76% пациентов с МГ (неврологические заболевания — 43,6%, болезни системы кровообращения — 38,3%, эндокринные заболевания — 25,4%, нарушение зрения — 14,6%, болезни органов желудочно-кишечного тракта — 12%).

Подавляющее большинство пациентов с МГ, наблюдающихся у врачей-неврологов, охвачены профильным лечением:

- 89,2% опрошенных указали, что принимают назначенные препараты;
- 4% опрошенных не принимают препараты, хотя они были назначены;
- 2,4% опрошенных не имеют назначений и ничего не принимают;
- 2,3% отказались от назначенных препаратов;
- 2,1% не имеют назначений, но принимают что-то сами.

Таким образом, препараты назначены и принимаются абсолютным большинством опрошенных мужчин и женщин, пациентами разного возраста и с разным стажем болезни (рис. 3).

Также актуален вопрос удовлетворенности пациентов получаемым лечением (качество назначаемых лекарств, бесперебойность обеспечения ими, проблемы замены лекарств и др.). Важно подчеркнуть, что реализация этих задач в опросе пациентов требует выбора других методов сбора информации, без прямого участия врачей-неврологов, которые могут повлиять на ответы.

Практически каждый второй пациент с МГ испытывает сегодня те или иные сложности с лекарственной терапией. Не испытывали сложностей с профильными лекарствами 50,8% опрошенных (рис. 4). Перебои с лекарствами, периодическое отсутствие назначенных препаратов в аптеке — основная проблема, с которой сталкивались 36,6% опрошенных пациентов с МГ. Другие проблемы, с которыми сталкиваются пациенты: полное исчезновение нужных лекарств; замена препарата на другой, хуже по качеству; тяжелые побочные эффекты от принимаемых препаратов.

Нерешенные вопросы по лечению связаны с сомнениями в назначенной лекарственной терапии: 20,7% опрошенных указывают на отсутствие видимых результатов от препаратов, на не устраивающие их подбор и планирование врачом терапии («мне выписывают не то, что нужно») и отсутствие видимого результата («препарат не помогает»). Решение этих вопросов

во многом зависит от установленного контакта с лечащим врачом и доверия к нему.

КЖ, связанное со здоровьем, у пациентов с МГ, по данным анкеты. Самооценка состояния здоровья у пациентов с МГ довольно высока: 36% считают свое здоровье «хорошим», 11,2% — «отличным». Как «плохое» оценили свое здоровье 7,4%, а как «посредственное» — 45,5% опрошенных. В контексте хронических заболеваний оценку состояния своего здоровья как «посредственного» вряд ли стоит расценивать негативно, это скорее нейтральная констатация факта.

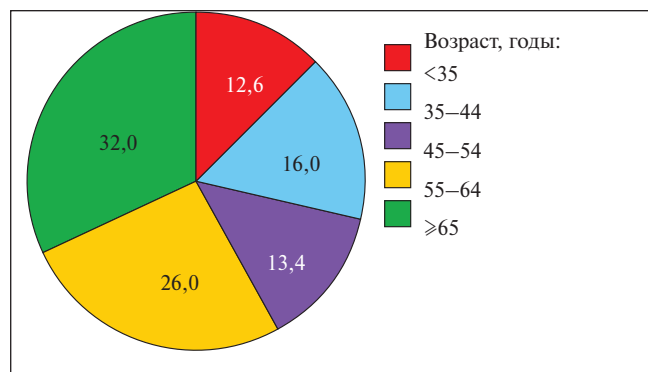


Рис. 1. Возрастные группы пациентов с МГ, %
Fig. 1. Age groups of patients with MG



Рис. 2. Длительность заболевания от момента появления первых симптомов МГ
Fig. 2. Duration of illness from the onset of the first symptoms of MG

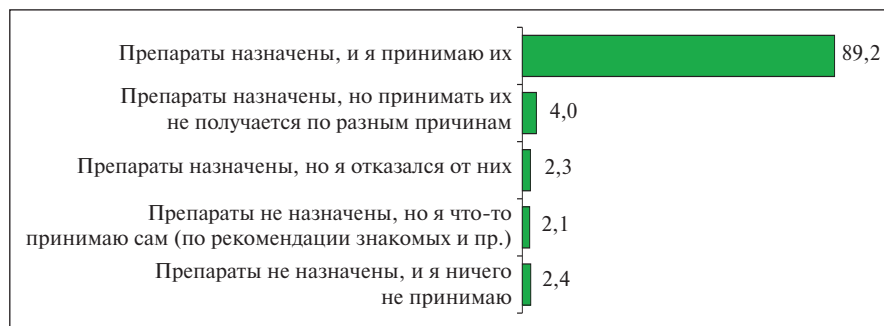


Рис. 3. Назначение и прием препаратов при МГ (по мнению пациентов), %
Fig. 3. Prescription and intake of medications for MG (according to patients), %



Рис. 4. Распределение ответов на вопрос о сложностях с получением терапии пациентами с МГ за последний год (по мнению пациентов), %
Fig. 4. Distribution of responses to the question about difficulties in obtaining treatment for patients with MG over the past year (according to patients), %

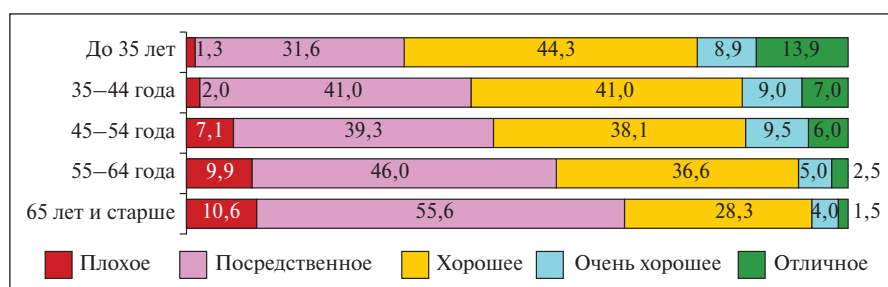


Рис. 5. Распределение ответов о самооценке состояния здоровья у пациентов с МГ разного возраста, %
Fig. 5. Distribution of responses regarding self-assessment of health status in patients with MG of different ages, %



Рис. 6. Распределение ответов пациентов с МГ на вопросы анкеты, связанные с физическим состоянием, %
Fig. 6. Distribution of responses from patients with MG to questionnaire questions related to physical condition, %

На улучшение в состоянии здоровья за последний год указали 38,8% опрошенных, на отсутствие изменений — 27,3%, на ухудшения — 34%. Самооценка состояния здоровья, очевидно, зависит от возраста: она выше у более молодых пациентов и последовательно падает с увеличением возраста (рис. 5; сравнение распределения показателей в группе до 35 лет с показателями в группе 65 лет и старше статистически значимо, $\chi^2=81,2$; $p<0,001$).

С увеличением длительности заболевания не растет число указывающих на ухудшение здоровья, а становится больше тех, кто отмечает стабилизацию своего состояния. Это косвенно может свидетельствовать о положительных эффектах осуществляемой терапии при МГ.

При МГ болевой синдром в большинстве случаев никак не влияет на самочувствие и не мешает заниматься обычными делами — это мнение 58,5% участников исследования.

Пациенты с МГ реалистичны в оценках своего здоровья, но при этом не имеют излишней склонности к драматизации личных перспектив:

- 60,7% опрошенных не считают, что имеют отличное здоровье;
- 44,6% не ожидают, что их здоровье ухудшится в ближайшее время;
- 43,3% не считают себя более склонными к болезням;
- 43% утверждают, что их здоровье не хуже, чем у большинства знакомых.

Самообслуживание и повседневные мелкие бытовые дела остаются доступны для подавляющего большинства пациентов с МГ: не имеют ограничений в самообслуживании от 47% (поднять и нести сумки с продуктами) до 80% (самостоятельно одеться и вымыться). Повседневная активность, связанная с умеренной физической нагрузкой: активные дела по дому, подъем по лестнице в несколько пролетов, прогулка более километра — доступна для 27–40% больных МГ; 33–40% указывают на появление здесь ограничений в связи с болезнью (рис. 6). Недоступными для большинства пациентов с МГ являются тяжелые физические нагрузки — бег, силовой спорт (нет ограничений всего у 11,4%).

¹Пациенты могли выбрать больше одного варианта ответа на вопрос, поэтому сумма превышает 100%.

Многих пациентов с МГ тревожит их физическое состояние: 56,3% опрошенных в ответ на вопрос «Что тревожит Вас в жизни больше всего в связи с болезнью?» указывали на различные дисфункции организма. Чаще пациенты отмечают у себя сразу несколько вызывающих беспокойство симптомов болезни. Наиболее распространенным вызывающим тревогу симптомом является слабость. Другая группа тревог — это страх будущего: страх возвращения симптомов и риск остаться без поддержки и в ситуации неспособности решать свои задачи. Третья группа тревог пациентов отражает психологическую реакцию на вызванные болезнью изменения в жизни — невозможность жить полноценно, как раньше, необходимость лечиться пожизненно, фрустрацию и стресс, с этим связанные. Среди симптомов МГ, влияющих на эмоциональное состояние пациентов, на первом месте слабость и быстрая утомляемость, затем нарушения бульбарных функций (рис. 7).

По данным опроса, ролевое функционирование пациентов с МГ зависит от физического, меньше — от эмоционального состояния. Затруднения в повседневной деятельности по причине физического состояния в последние 4 нед испытывали 50–57% опрошенных, по причине эмоционального состояния — 39–46% опрошенных пациентов с МГ. Не испытывали явного ограничивающего влияния физического или эмоционального состояния 37% опрошенных.

КЖ у пациентов, получающих лекарственную терапию для лечения МГ, заметно выше, чем у тех, кто по разным причинам не получает профильное лечение:

- Принимающие лекарства от МГ пациенты выше оценивают изменения последнего года в состоянии своего здоровья. Указали на улучшение здоровья 40,8% принимающих препараты и 22,2% не принимающих препараты. Указали на ухудшение здоровья 32,2% среди принимающих и 52% среди не принимающих препараты (различие распределения по $\chi^2=3,84$; $p<0,05$).
- Принимающие препараты пациенты реже указывают на плохое самочувствие: в прошедший месяц чувствовали себя измученными редко или никогда 62,7% среди принимающих препараты и 38% среди не принимающих препараты.
- Пациенты, принимающие препараты для лечения МГ, реже нервничают: 45% принимающих препараты и 27,8% не принимающих их указали «редко» или «ни разу» (сильно не нервничали за последние 4 нед).
- Пациенты, принимающие препараты для лечения МГ, чаще чувствуют себя бодро: в общей сложности об этом говорят 44,4% принимающих препараты и 34,4% не принимающих их.
- Пациенты, принимающие препараты для лечения МГ, незначимо чаще ожидают ухудшений в здоровье по сравнению с теми, кто не получает профильное лечение: не ожидают ухудшения здоровья 46% получающих препараты и 37% не получающих (рис. 8; значение распределения по χ^2 по таблице 2x5 составляет 20,4; $p<0,01$).

Индексы оценки качества жизни по опроснику SF-36.

По данным опросника SF-36, при МГ сравнительно меньше других снижается показатель «социальное функциони-

рование человека» — возможности взаимодействия с людьми (индекс социального функционирования — 66), в меньшей степени — индексы психического здоровья (60) и ролевого функционирования, обусловленного эмоциональным состоянием (56,7). Ниже других при МГ оказались индексы, связанные с физическим состоянием: ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием здоровья (46), общее состояние здоровья (46,6) и жизненная активность (50) — эти индексы имеют самые низкие значения, значимо отличающиеся от контроля (табл. 2).

Индекс физического функционирования (60,3) оказался выше индекса «ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием» (46). Иными словами, свое физическое функционирование в повседневной жизни пациенты с МГ оценивают выше, чем возможности заниматься повседневной деятельностью в связи с физическим состоянием. Это еще раз подчеркивает влияние диагноза на возможность выполнения тех или иных ролей: сохранение ролей, связанных с деятельностью, оказалось самым сложным для человека с диагнозом МГ.

Интегральные индексы КЖ при МГ близки друг другу по значениям (индекс психического компонента здоровья — 43,2, индекс физического компонента здоровья — 42,2), но значительно ниже контрольных показателей (см. табл. 2),

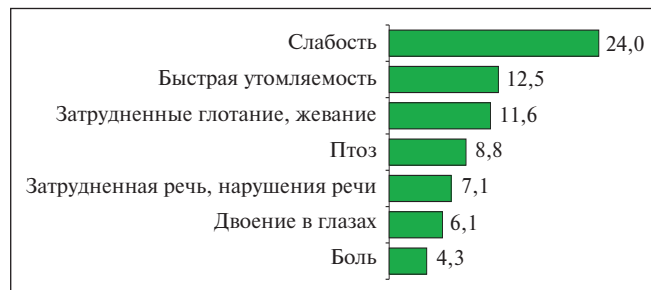


Рис. 7. Распределение ответов пациентов с МГ на вопрос анкеты «Какие симптомы тревожат Вас БОЛЬШЕ ВСЕГО в связи с болезнью?»

Fig. 7. Distribution of responses from patients with MG to the questionnaire question 'Which symptoms bother you THE MOST in connection with your illness?'

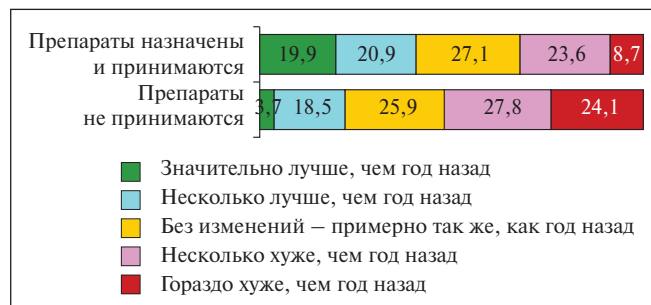


Рис. 8. Распределение ответов на вопрос анкеты «Оценка изменений последнего года в состоянии здоровья пациентами, принимающими и не принимающими препараты от МГ»

Fig. 8. Distribution of responses to the questionnaire question 'Assessment of changes in health status over the past year by patients taking and not taking MG medications'

как и показатели физического функционирования, ролевого физического функционирования, жизнеспособности.

Обсуждение. МГ — одно из распространенных аутоиммунных заболеваний нервной системы, патогенез которого связан с появлением антител к структурам синапсов, блокирующих нервно-мышечную передачу [7]. Использование специализированного патогенетического лечения, в частности антител против C5-компонента комплемента, существенно улучшает прогноз при тяжелых формах этого заболевания [4, 5]. Для оценки состояния пациентов и направлений развития специализированной помощи большое значение имеет медико-социальный анализ структуры популяции пациентов и оценка их КЖ как одного из критериев эффективности проводимых лечебных воздействий.

В нашем большом исследовании с участием 662 пациентов с МГ из 26 регионов России выяснилось, что среди больных МГ преобладают женщины, лица среднего и пожилого возраста. Видимо, длительность жизни мужчин в России не позволяет сравнивать наши показатели с Западной Европой и Северной Америкой, где существенный прирост пациентов наблюдается за счет мужчин пожилого возраста [8, 9]. Инвалидность имеют только половина пациентов, при этом другие хронические заболевания — почти $\frac{2}{3}$ пациентов с МГ, что, вероятно, связано с увеличением возраста пациентов. МГ имеет относительно благоприятное течение: менее половины имеют какую-либо группу инвалидности, из них минимальное число — I (нерабочую) группу инвалидности. Почти 90% пациентов с МГ охвачены лекарственной терапией, но невозможно уточнить, какой; скорее всего, это симптоматическая терапия и глюкокортикоиды. Тем не менее у половины пациентов имеются проблемы с получением выписанной им лекарственной терапии.

Оценивая полученные в исследовании цифры охвата лекарственной терапией при МГ, важно подчеркнуть особенность опрошенной социальной группы: это пациенты, уже попавшие на прием к неврологу и опрошенные им же в кабинете. Насколько много людей с этим диагнозом не доходят до кабинета врача и не получают лечение — вопрос будущих исследований.

Таблица 2. *Результаты некоторых показателей КЖ по опроснику SF-36 у пациентов с МГ, значимо отличающиеся от контрольных показателей (контроли из [6])*

Table 2. *Results of some QoL indicators according to the SF-36 questionnaire in patients with NMOSD significantly different from control indicators (controls from [6])*

Показатели	Пациенты с МГ (n=622)	Контроль (n=150)
Физическое функционирование	60,3*	85,4
Ролевое физическое функционирование	46,2*	61,9
Жизнеспособность	49,9*	57,3
Общее состояние здоровья	46,6*	67,0
Индекс психологического компонента здоровья	43,2*	58,0
Индекс физического компонента здоровья	42,2*	59,5

Примечание. * — статистически значимое отличие от контрольной группы ($p < 0,05$).

Интересным является факт снижения (вероятно, опосредованного) показателей психического состояния пациентов, связанного с различными физическими нарушениями, особенно со слабостью и утомляемостью, а также со страхом будущего: боязнью возвращения симптомов и риском остаться без поддержки и в ситуации неспособности решать свои задачи. Третья группа тревожных пациентов отражает психологическую реакцию на вызванные болезнью изменения в жизни — невозможность жить полноценно, как раньше, необходимость лечиться пожизненно, фрустрацию и стресс, с этим связанные. Среди симптомов МГ, влияющих на эмоциональное состояние пациентов, на первом месте слабость и быстрая утомляемость, затем — нарушения бульбарных функций. По данным опроса, ролевое функционирование пациентов с МГ зависит от физического, меньше — от эмоционального состояния.

У принимающих регулярную лекарственную терапию многие показатели заметно лучше, чем у нелеченых, в то же время данный опрос не позволяет уточнить, какие препараты получают пациенты. КЖ пациентов связано в первую очередь с их физическим состоянием, что отмечают большинство пациентов, отвечая на разные вопросы анкеты, причем чем старше пациент, тем больше у него вопросов по состоянию здоровья, что, вероятно, связано не только с МГ, но и с коморбидной возрастной патологией. Оценка по шкале SF-36 подтвердила, что решающее значение имеют физическое состояние и физическое функционирование, влияющие на психологические компоненты оценки КЖ.

Снижение КЖ пациентов с МГ, связанное с нарушениями движений и повышенной утомляемостью, отмечено и в других исследованиях [10–12], например в исследовании, основанном на регистре МГ в США (Myasthenia Gravis Foundation of America's MG Patient Registry) с участием 799 пациентов и использованием специфической шкалы MG QOL 15-item scale (MG-QOL15) [10].

В исследовании, проведенном в Польше, авторы использовали, как и мы, неспецифический опросник SF-36 [12]. Как и в нашем исследовании, отмечено значимое снижение показателей как физической активности и физического ролевого функционирования, так и психологической активности, даже более выраженные, чем в нашем исследовании. Авторы отмечают прямую связь между тяжестью МГ и выраженностью как физического, так и психологического компонента КЖ [12]. Также ухудшение показателей КЖ по шкале SF-36 было значимо связано с повышением возраста и увеличением массы тела пациентов [12]. В нашем исследовании также отмечено нарастание изменений КЖ при МГ при нарастании возраста пациента и тяжести МГ.

В популяционном когортном сравнительном исследовании [13] с участием 858 пациентов (373 из Норвегии и 485 из Нидерландов), также

с использованием шкалы SF-36, отмечено негативное влияние МГ на различные аспекты благополучия, включая физическое, психологическое и социальное здоровье. Средний физический комплексный балл составил 59,4 (у нас — 42,2, в контроле — только 59,5), а психический — 69,0 (у нас — 43,2, в контроле — 58,0), без различий между странами — участниками этого проекта [13]. Отличие от российских данных может быть связано как с селекцией более тяжелых пациентов с МГ, так и с особенностями отношения к КЖ, связанному с медико-социальными факторами и удовлетворенностью лечением [11] (в нашем исследовании почти половина пациентов имели проблемы с получением лекарственной терапии). По данным этого метаанализа, средний общий балл КЖ был ниже у пациентов с бульбарными и генерализованными симптомами ($p < 0,001$) по сравнению со здоровыми контрольными лицами с поправкой на пол и возраст (что совпадает с нашими данными), но не у пациентов с офтальмологическими симптомами или пациентов в стадии ремиссии [13]. Многофакторный анализ показал, что женский пол, генерализованные симптомы и применение сильных иммунодепрессантов на момент тестирования являются факторами риска снижения КЖ по SF-36 [13].

В близком по дизайну исследовании, проведенном в Китае, также с использованием SF-36, было отмечено, что КЖ при МГ зависит от возраста и тяжести заболевания (в нашем случае — от наличия инвалидности) и наличия психологического расстройства. Наличие депрессии связано с более низкими показателями по индексам физического и психологического компонентов здоровья, в то время как пожилой возраст был значимым фактором, имеющим прогностическое значение для более низких показателей по всем шкалам КЖ, особенно психологическим [13]. Обзор девяти исследований КЖ при МГ показал, что при МГ име-

ется значительное снижение КЖ, особенно его физической составляющей [14].

В то же время на фоне специфической терапии ингибиторами C5-компонента комплемента (экулизумаб, равулизумаб) и другими специфическими препаратами возможно значимое повышение показателей КЖ, связанного со здоровьем, у пациентов с МГ [15–19]. Так, при исследовании КЖ с использованием опросников Myasthenia Gravis Quality of Life 15-item revised (MG-QOL15r) и EuroQoL 5-Dimensions 5-Levels (EQ-5D-5L) в рамках международного исследования с участием неврологов из Италии, США, Канады, Сербии, Швейцарии и Нидерландов отмечено значимое улучшение показателей КЖ уже в пределах 4 мес специфической терапии [16]. Все это указывает на необходимость раннего включения высокоэффективной патогенетической терапии, в частности современными ингибиторами C5-компонента комплемента, для улучшения КЖ и прогноза пациентов с МГ [15]. Например, равулизумаб улучшил показатели шкалы «Повседневная активность» при МГ и другие параметры КЖ уже в период до 26 нед, как показало исследование CHAMPION MG, а также его открытое продолжение, при этом дополнительное преимущество заключалось в возможности введения препарата каждые 8 нед [18, 19]. Такой режим приема, вероятно, повысит приверженность пациентов лечению и, следовательно, качество их жизни. Внедрение ингибирования комплемента существенно изменит традиционную стратегию лечения МГ [20].

Заключение. По результатам исследования отмечено значимое снижение показателей КЖ при МГ, в первую очередь — физического компонента и, вторично, психологического здоровья. Все это указывает на необходимость раннего начала высокоэффективной патогенетической терапии, в частности современными ингибиторами C5-компонента комплемента.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Меркулова ДМ, Меркулов ЮА. Миастения. В кн.: Карлов В.А. (ред.). Неврология лица. Монография, 2-е изд. М.: Российский университет медицины; 2025. С. 334-46. Merkulova DM, Merkulov YuA. Myasthenia gravis. In: Karlov V.A. (ed.). Neurology of the face. 2nd ed. Moscow: Russian University of Medicine; 2025. P. 334-46. (In Russ.)
2. Dewilde S, Philips G, Paci S, et al. Patient-reported burden of myasthenia gravis: baseline results of the international prospective, observational, longitudinal real-world digital study MyRealWorld-MG. *BMJ Open*. 2023;13(1):e066445. doi: 10.1136/bmjopen-2022-066445
3. Меркулов ЮА, Плиева ЕЛ, Меркулова ДМ. Болевой синдром, «свислящая» и миастения гравис: клиническое наблюдение и обзор литературы. *Медицинский алфавит*. 2024;21:7-12. doi: 10.33667/2078-5631-2024-21-7-12 Merkulov YuA, Plieva EL, Merkulova DM. Pain syndrome, “drooping neck” and myasthenia gravis: clinical observation and literature review. *Medical Alphabet*. 2024;21:7-12. (In Russ.) doi: 10.33667/2078-5631-2024-21-7-12
4. Howard JF, Utsugisawa K, Benatar M, et al. Safety and efficacy of eculizumab in anti-acetylcholine receptor antibody-positive refractory generalised myasthenia gravis (REGAIN): a phase 3, randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre study. *Lancet Neurol*. 2017;16(12):976-86. doi: 10.1016/S1474-4422(17)30369-1
5. Vu T, Meisel A, Mantegazza R, et al. Terminal Complement Inhibitor Ravulizumab in Generalized Myasthenia Gravis. *NEJM Evid*. 2022;1(5):EVIDoA2100066. doi: 10.1056/EVIDoA2100066
6. Бойко АН, Бахтиярова КЗ, Шерман МА и др. Результаты исследования качества жизни у больных с высокоактивным рассеянным склерозом в России. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2022;14(Прил. 1):9-15. doi: 10.14412/2074-2711-2022-1S-9-15 Boiko AN, Bakhtiyarova KZ, Sherman MA, et al. Results of a study of the quality of life in patients with highly active multiple sclerosis in Russia. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2022;14(Suppl 1):9-15. (In Russ.) doi: 10.14412/2074-2711-2022-1S-9-15
7. Estevez GDA, Fernandez P. Myasthenia gravis. Update on diagnosis and therapy. *J Med Clin (Bare)*. 2023;161(3):119-27. doi: 10.1016/j.medcli.2023.04.006
8. Ye Y, Murdock DJ, Chen C, et al. Epidemiology of myasthenia gravis in the United States. *Front Neurol*. 2024;15:1339167. doi: 10.3389/fneur.2024.1339167
9. Carey IM, Banchoff E, Nirmalanathan N, et al. Prevalence and incidence of neuromuscular conditions in the UK between 2000 and 2019: A retrospective study using primary care data. *PLoS One*. 2021;16(12):e0261983. doi: 10.1371/journal.pone.0261983
10. Boscoe ANXH, L'Italien GJ, Harris LA, Cutter GR. Impact of refractory myasthenia gravis on health-related quality of life. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2019;20:173-81. doi: 10.1097/CND.0000000000000257
11. Farrugia ME, Goodfellow JA. A practical approach to managing patients with myasthenia gravis-opinions and a review of the literature. *Front Neurol*. 2020;11:604. doi: 10.3389/fneur.2020.00604

12. Szczudlik P, Sobieszczuk E, Szyluk B, et al. Determinants of quality of life in myasthenia gravis patients. *Front Neurol*. 2020;11:553626. doi: 10.3389/fneur.2020.553626
13. Boldingh MI, Dekker L, Maniaol AH, et al. An up-date on health-related quality of life in myasthenia gravis – results from population based cohorts. *Health Qual Life Outcomes*. 2015;13:115. doi: 10.1186/s12955-015-0298-1
14. Yang Y, Zhang M, Guo J, et al. Quality of life in 188 patients with myasthenia gravis in China. *Int J Neurosci*. 2016;126:455-62.
15. Garzon-Orjuela N, van der Werf L, Prieto-Pinto LC, et al. Quality of life in refractory generalized myasthenia gravis: a rapid review of the literature. *Intractable Rare Dis Res*. 2019;8:231-8. doi: 10.5582/iridr.2019.01121
16. Dumbuya JS, Ahmad B, Zeng C, et al. Assessing the effectiveness of measurement scales in evaluating the health-related quality of life in rare disease patients after treatment: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes*. 2024;22(1):108. doi: 10.1186/s12955-024-02324-0
17. Muppidi S, Utsugisawa K, Benatar M, et al; Regain Study Group. Long-term safety and efficacy of eculizumab in generalized myasthenia gravis. *Muscle Nerve*. 2019;60(1):14-24. doi: 10.1002/mus.26447
18. Antozzi C, Mantegazza R. Impact of Ravulizumab on Patient Outcomes and Quality of Life in Generalized Myasthenia Gravis. *Patient Relat Outcome Meas*. 2023;14:305-12. doi: 10.2147/PROM.S408175
19. Vu T, Wiendl H, Katsuno M, et al. Ravulizumab in Myasthenia Gravis: A Review of the Current Evidence. *J Neuropsychiatr Dis Treat*. 2023;19:2639-55. doi: 10.2147/NDT.S374694
20. Ramdas S, Painho T, Vanegas MI, et al. Paediatric Targeted Treatments for Myasthenia Gravis in Children and Adolescents. *Drugs*. 2024;26(6):719-40. doi: 10.1007/s40272-024-00649-3

Поступила / отрецензирована / принята к печати

Received / Reviewed / Accepted

02.06.2025 / 28.08.2025 / 29.08.2025

Заявление о конфликте интересов / Conflict of Interest Statement

Исследование не имело спонсорской поддержки. Конфликт интересов отсутствует. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.

The investigation has not been sponsored. There are no conflicts of interest. The authors are solely responsible for submitting the final version of the manuscript for publication. All the authors have participated in developing the concept of the article and in writing the manuscript. The final version of the manuscript has been approved by all the authors.

Власов Я.В. <https://orcid.org/0000-0001-9110-8313>
 Меркулов Ю.А. <https://orcid.org/0000-0001-7684-9834>
 Алифорова В.М. <https://orcid.org/0000-0002-4140-3223>
 Амброскина М.В. <https://orcid.org/0000-0002-1454-1807>
 Бахтиярова К.З. <https://orcid.org/0000-0003-0982-4324>
 Блинова С.Б. <https://orcid.org/0009-0003-3613-7164>
 Гончарова З.А. <https://orcid.org/0000-0001-7093-9548>
 Горохова Н.Ю. <https://orcid.org/0009-0006-0315-1404>
 Грешнова И.В. <https://orcid.org/0000-0003-3092-5381>
 Заславский Л.Г. <https://orcid.org/0000-0001-9912-1512>
 Кривомлинова Е.В. <https://orcid.org/0009-0004-3190-2653>
 Лунева Е.А. <https://orcid.org/0000-0001-9495-9500>
 Малкова Н.А. <https://orcid.org/0000-0002-1255-8525>
 Меркулова Д.М. <https://orcid.org/0000-0003-0368-683X>
 Никишова Е.В. <https://orcid.org/0009-0009-2645-4303>
 Нилов А.И. <https://orcid.org/0000-0003-4489-3800>
 Новикова Е.С. <https://orcid.org/0000-0001-6004-9111>
 Поляков А.О. <https://orcid.org/0009-0002-4445-6686>
 Попова М.В. <https://orcid.org/0009-0007-0185-2140>
 Романова Т.В. <https://orcid.org/0000-0003-2851-8672>
 Сиверцева С.А. <https://orcid.org/0000-0002-9293-5932>
 Спирин Н.Н. <https://orcid.org/0000-0001-9078-589X>
 Степанова С.Б. <https://orcid.org/0000-0002-3484-6165>
 Трушников Т.Н. <https://orcid.org/0000-0001-9199-7392>
 Хайбуллин Т.И. <https://orcid.org/0000-0002-5009-6683>
 Шейко Г.Е. <https://orcid.org/0000-0003-0402-7430>
 Шерман М.А. <https://orcid.org/0000-0001-5740-1022>
 Ямпольская-Гостева И.А. <https://orcid.org/0000-0003-4818-6476>
 Гайдук А.Я. <https://orcid.org/0000-0002-4015-3162>
 Полярная Н.Г. <https://orcid.org/0000-0002-8181-4094>
 Бойко А.Н. <https://orcid.org/0000-0002-2975-4151>