



NANOS

Patient Brochure

Myasthenia Gravis

Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.

A kezelő orvosa **myasthenia gravis (MG)** lehetőségére gondol az Ön tüneteinek háttérében. Ez egy autoimmun betegség, amikor a test immunrendszerében a vázizomzat receptorai károsodnak, sérülnek. Ennek következménye a vázizomzat gyengesége, renyhe működése, mivel a vázizomzat receptorai nélkülözhetetlenek az izmok működésében, azok összehúzódásában. Ha a szemhéjakat emelő izmok is érintetté válnak, az a szemhéj csüngését, azaz jellegzetes szemtünetet, ptosis eredményezhet. A szemgolyókat mozgató izmok működészavara pedig kettőslátást eredményezhet. A kettőslátás és a szemhéjcsüngés mértéke változhat, főleg esti órákra fokozódhat, rosszabbá válhat a fáradtság következtében. A betegség későbbi szakaszában már nemcsak az esti fáradtság jeleként, hanem egész nap is fennállhat.

Anatómia

Amikor egy izmot mozgatni akarsz, akkor az agy egy impulzust küld az izomnak egy idegpályán keresztül. Amikor ez a jel – ingerület az idegpálya végére ér, akkor az ideg impulzus hatására egy kémiai neurotransmitter szabadul fel, ami az izom és az ideg közötti szűk résben azaz az ún. szinaptikus résben szétterül és továbbítja az ingerületet az izomba. A szinapszis izom felőli oldalán vannak kémiai receptorok, amelyek ezen neurotranszmitterek felismerését szolgálják. Amikor az izom felőli receptorok érzékelik a neuro-transzmitterek megjelenését, elindítják az izom összehúzódását. A myastheniában szenvedő beteg esetében a neuro-transzmitter felszabadulása és átjutása a szinapszison nem eredményez normális izomösszehúzódást. Ennek oka az, hogy a normális receptorok blokkolódnak: ugyanis a zavart immunrendszer olyan ellenanyagot termel, ami az izom receptorainak működését leállítja. Ha megpróbáljuk újra és újra megmozgatni a vázizmokat, az erőtlenesség fokozatos növekedését észlelhetjük, ami elektrofiziológiai vizsgálattal (EMG) pontosan mérhető is. Ebből következik, hogy azok a vázizmok, amiket a leggyakrabban használunk, terhelünk, nagy valószínűséggel erőtlenné válnak. Ez különösen érvényes a szemmozgató izmokra, ami a két szem beállító-korrektív és követő szemmozgásának zavarát, bénulásos kancsalságot és két szem képének egybeolvasztási zavarát azaz kettőslátást eredményez. A test bármely izmát érintheti a betegség.

Élettan

A vázizmokban kialakuló autoimmun megbetegedések eredete tisztázatlan.

(forrás: prof. Dr. Illés Zsolt : *Myasthenia gravis* (http://www.illeszsolt.hu/myasthenia_gravis))

Ha az idegekről az információ nem jut át az izomra, hiába működik jól az agy és az idegrendszer egyéb része, sőt az izomzat is, információ hiányában az izom nem végzi el a feladatot. Olyan ez, mintha valaki nem hallaná a telefont: jó a telefonhálózat, csörög a telefon, a kéz fel tudná venni, de az illető nem hallja, így nem fog a telefonhívásra mozdulni. Az ideg-izom információ átadásban számos molekula vesz részt, az egyik legfontosabb az *acetilkolin* molekula. Az acetilkolin az idegben szabadul fel, majd az izomba jut, ahol azonban az izomnak fel kell ismernie, azaz meg kell „hallania”. Ehhez az izom egy fehérjét használ: a hasonlatnál maradvány, ez az izom „füle”, az acetilkolin-receptor. Myasthenia gravisban e fehérje ellen termelődik ellenanyag, így e fehérje pusztul el. Vagyis hiába működik jól az idegrendszer és az izom, az izom nem hallja meg a telefonhívást, és nem mozdul. A betegek döntő részénél az ellenanyag, melyet az immunrendszer az acetilkolin-receptor ellen termel, a vérben kimutatható, és a diagnózist támogatja.

A myastheniás betegeknél fennállhatnak másfajta autoimmun elváltozások is. Ilyen például a pajzsmirigy betegség okozta szemgödri szövet és szemizmok gyulladásának azaz az endocrin orbitopathia.

Más autoimmun megbetegedésekhez hasonlóan, a MG gyakran spontán javulhat, de vissza is térhet – kiújulhat. Idővel bizonyos enyhülési szakaszai is vannak a tüneteknek, de a MG egy változó intenzitású betegség, ami beteg egész életében de legalábbis évekig fennáll.

Szimptómák – szisztémás kórjelek

A MG leggyakoribb tüneteinek összefüggnek az izmok gyengeségével, nevezetesen a szemhéj emelő izom mozgászavarával (ptosis) vagy a szemgolyók mozgatásával, s annak myastheniás eredetű betegsége kettőslátást okoz. A MG bármely vázizmot érinthet a szervezeten belül, beleértve a nyelést- és légzést biztosító izmokat is.

A légzési nehezítettség és/vagy nyelési problémák (pl. a szilárd ételek félrenyelése), oly rendkívül súlyos, alarmizáló tünete a MG-nak, hiszen légzésbénulás, aspirációs tüdőfolyamat alakulhat ki. Emiatt a betegnek ezen figyelmeztető tüneteket sürgősen jeleznie kell a kezelőorvosának! A MG nem okoz fájdalmat vagy zsibbadás érzetet. Ha fájdalom jelentkezik, valami más betegségre kell gondolni s ezt feltétlenül meg kell beszélnie a kezelő orvosával.

Klinikai tünetek

A szemész által észlelt leggyakoribb tünet a szemhéj csüngés és a szemek nem mozognak együtt, inkoordinált mozgása azaz a szemek kancsalsága kettőslátást okozva. A szemmozgászavart nehéz felismerni, mivel hullámzó mértékű és nem okoz típusos szemmozgászavart a myasthenia gravis. Gyakran a betegek a kettőslátás fennállását már évekkkel az MG diagnosztizálást megelőzően jelzik valamilyen látászavar formájában. Nem szokatlan, hogy egy korábbi szemmozgás vizsgálat normális szemmozgás funkciókat állapít meg.



Diagnosztika

MG megerősíthető *izom biopsziával* azaz az izom szöveti mintavételével, ami pozitív esetben a receptorok csökkenését mutatja ki. A legtöbb esetben a MG diagnózis megállapítható e beavatkozás nélkül is.

A *vérvizsgálat (szerológia)* felállíthatja a szisztémás myasthenia diagnózisát, de a csak szemtüneteket okozó MG-os betegek a szerológiai vizsgálata negatív. (Ez az összes myastheniás betegek közel felét jelenti. Így módon a szemtünetekkel induló MG szerológiai teszt negatívítása nem zárja ki a myasthenia gravis lehetőségét.

Tensilon próba:

(Tensilon inj. egy olyan anyag, ami csökkenti az acetilkolin elbontását, s így a neurotranszmitterek a maradék receptorokhoz kapcsolódva beindítják a reziduális impulzus átvitelt az izmokra.) Ha Tensilon injekciót vénába adva, a myastheniás beteg a kettőslátás megszűnését jelzi. A szemhéjcsüngés megszűnésével a szem kinyílásával és a szemmozgás zavar is megszűnésével a MG diagnosztizálható. Nehéz a Tensilon teszttel diagnosztizálni, ha csupán enyhék a szemtünetek.

Electromyographia (EMG): Az ideg és az izom közötti ingervezetést vizsgálhatjuk: Ez egy elektrofiziológiai vizsgálat egy magas érzékenységgel bíró vizsgálati eljárás a MG gyanúja esetén. Ez egy bonyolult eszközt igényel és nem gyakran végezhető el.

Kórjóslat –prognózis

Ugyanúgy, mint más autoimmun betegség, a MG „felbukkan majd eltűnik”. A betegség lefolyása egyéni, a betegség kezdetén hosszútávra megbízható előrejelzés senkinél nem adható. Súlyos klinikai tüneteket is követhet hosszú tünetmentes szakasz. Fontos a betegség és a tünetek megfelelő kezelése; emiatt rendszeres gondozást igényel úgy, mint a cukorbetegség vagy a magas vérnyomás betegség. A tünetei hirtelen rosszabbá válhatnak. Az ilyen állapotromlást kiválthatják mellékhatásként bizonyos antibiotikumok és más gyógyszerek is. Fontos ha MG bebizonyosodik, a háziorvost erről értesíteni kell. A háziorvosnak különösen figyelnie kell a nyelés és légzészavar potenciális veszélyének lehetőségére, amikor még nem jelentkeztek a betegnél ily súlyos tünetek, tehát még sohasem volt emiatt Sürgősségi ellátáson.

Kezelési alternatívák

MG elsősorban kezelendő olyan gyógyszerekkel, amik biztosítják a neuro-muscularis transzmitterek áramlását. Ez lehet tabletták, ami növeli –visszaállítja az izomerőt. Sajnos gyakran nem oldja meg a szemhéjcsüngést és a szemmozgás zavar okozta kettőslátást sem. Ritkán kerül sor műtéti beavatkozásra, azaz a csecsemőmirigy eltávolítására. De ha indokolt a műtét hatékony a MG kezelésében. Gyakori a thymus megnagyobbodása, amit mellkas CT segítségével állapítunk meg. Steroid (prednison) hatékony lehet az izomerő helyreállításában. A steroidot hosszútávon javasolt alkalmazni MG eseteiben. De ilyen esetekben fontos átgondolni, hogy a szteroid leggyakoribb mellékhatása azaz a testsúly kóros megnövekedése miatt alkalmazzuk-e hosszútávon, vagy sem.

Időnként más gyógyszerek helyettesíthetik a Prednisone - steroid szükségletet. Ezt meg kell beszélni a kezelő orvosával.

A leggyakran ismétlődő kérdések

Hogyan szereztem a Myasthenia gravist? Miért éppen én lettem myastheniás beteg?

Ugyanúgy, mint más autoimmun betegségek esetében, a MG oka nem tisztázott. Elképzelhető, hogy bizonyos külső hatásokra, például egy vírusfertőzés az immunrendszer oly módon reagál, hogy az immunválaszt kóros irányba tolja el. A szervezet bizonyos saját (auto) fehérjéi ellen ugyanolyan immunválaszt indít, mint az idegen organizmusok (pl. baktérium, vírus) fehérjéi ellen. Myasthenia gravis esetében az immunválasz olyan fehérjék ellen indul, melyek az izomműködés fenntartásában fontosak. Ennek következménye lesz az izmok működésének zavara, az átmeneti vagy tartós bénulás. Ma még nem tudjuk pontosan hogy a MG miért fejlődik ki bizonyos betegeknél MG. Nem öröklődő a betegség.

Gyógyítható-e a myasthenia gravis?

Ez idáig nem ismert oki gyógyszer a myasthenia gravist eredményező autoimmun betegségre. A komplex orvosi kezelés hatékony lehet az izom működés javításában, de a kezelést igazítani kell az egyes betegek éppen beteg aktuális állapotához. Az immunrendszert befolyásoló gyógyszerek javíthatnak a beteg állapotán.

Mekkora az esélye, hogy a szemizmokon kívüli aza a vázizomzatban is fellép a betegség?

MG csak bizonyos szemizmokat betegít meg, különösen a szemhéj emelő izmokat. Az nagyjából megjósolható, hogy a nem szemizmokat érintő vázizom myasthenia azaz generalizált MG esélye kicsi, ha a szemtünetek jelentkezése után két évvel is csak szemtünetei vannak. Nincs arra garancia, hogy az egész testet érintő gyengeség ne következzen be. Fontos alapelv, ha légzési és vagy nyelési nehezítettség alakul ki, az életveszélyes állapotot idézhet elő, a tünetek kezdetén már sürgősen értesítse háziorvosát.