



NANOS

Patient Brochure

Myasthenia Gravis

Copyright © 2016. 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.

Il medico ritiene che hai la Miastenia Grave (MG).

Questa è una malattia autoimmune in cui il sistema immunitario del corpo danneggia i recettori muscolari, portando a debolezza muscolare, dal momento che i recettori sono necessari per il movimento dei muscoli nel momento in cui il muscolo si contrae. Se questo disturbo coinvolge i muscoli della palpebra, può provocare abbassamento palpebrale (ptosi). Se riguarda i muscoli che regolano il movimento degli occhi, può causare visione doppia. La visione doppia e la ptosi palpebrale possono variare, il momento peggiore è spesso quando si è stanchi o nelle ultime ore della giornata.

Anatomia:

Quando si desidera muovere un muscolo particolare, il cervello invia un segnale attraverso i nervi che vanno a quel muscolo. Quando questo segnale raggiunge la fine del nervo, provoca rilascio di un neurotrasmettitore chimico che diffonde attraverso uno spazio molto stretto (sinapsi) tra il nervo e muscolo. Sul lato muscolare della sinapsi, ci sono recettori chimici che sono in attesa di rilevare questo neurotrasmettitore. Quando la presenza del neurotrasmettitore è tale da consentire il movimento, il muscolo si contrae. Nel caso di un paziente con MG, quando il neurotrasmettitore viene rilasciato e diffonde attraverso la sinapsi, non produce la normale contrazione muscolare e questo perché i recettori normali sono stati bloccati o eliminati da anticorpi prodotti dal sistema immunitario del corpo contro gli stessi recettori muscolari. Ripetuti tentativi di contrarre il muscolo si tradurranno in un aumento graduale nella debolezza. Quindi, i muscoli che vengono utilizzati più frequentemente hanno più probabilità di essere deboli: ciò è particolarmente vero per i muscoli che muovono l'occhio, con conseguente disallineamento oculare (visione doppia), o debolezza dei muscoli che sollevano la palpebra superiore, con conseguente caduta della stessa (ptosi). Possono inoltre essere colpiti tutti i muscoli del corpo.

Fisiologia:

La ragione dell'attacco del sistema immunitario sui recettori muscolari non è chiara. I pazienti con MG possono avere altri problemi autoimmuni (come la orbitopatia tiroidea). Come altre malattie autoimmuni, la MG migliora spesso spontaneamente ma può ritornare. Nel corso del tempo, ci può essere qualche sintomo ridotto ma la MG è una malattia variabile che può durare indefinitamente o per anni.

Sintomi:

I sintomi più comuni della MG riguardano la debolezza dei muscoli che sollevano la palpebra (ptosi) o dei muscoli che muovono gli occhi (visione doppia). Questa forma viene chiamata miastenia oculare. Tuttavia la MG può colpire i muscoli di qualsiasi parte del corpo tra cui quelli coinvolti nella deglutizione dei cibi o anche della respirazione. La mancanza di respiro o la difficoltà di deglutizione possono essere gravissimi sintomi di MG e il paziente deve essere portato immediatamente all'attenzione del medico. MG non produce dolore o intorpidimento dei muscoli colpiti. Se il dolore è presente ci deve essere qualcos'altro ed è necessario informare il medico.

Segni:

I segni più comuni visti dagli oculisti sono la ptosi palpebrale e i muscoli oculari che non funzionano all'unisono, provocando diplopia. I problemi di movimento degli occhi possono essere difficili da individuare e spesso hanno avuto per anni disturbi diplopici prima che sia posta diagnosi di MG. Non è insolito che le valutazioni precedenti fossero state normali.

Diagnosi:

la MG può essere confermata da una biopsia dei muscoli e da studi che dimostrano una riduzione dei recettori. Nella maggior parte dei casi, la diagnosi può essere effettuata senza biopsia. Un esame del sangue può fare diagnosi, ma circa la metà dei pazienti affetti da MG dei muscoli oculari può non avere un test positivo; così un test negativo non esclude MG. In ultima analisi un farmaco chiamato Tensilon, che rende disponibile acetilcolina a livello della placca neuromuscolare, viene iniettato in una vena un paziente con MG e si può dimostrare un rapido miglioramento della motilità muscolare, apparentemente debole, per esempio si possono verificare elevazione immediata della palpebra o miglioramento nel movimento degli occhi. Un test con il Tensilon può essere difficile da interpretare se ci sono solo risultati lievi. Il test del ghiaccio o del riposo dipendono da una migliore resistenza nei muscoli riposati. Se il paziente

viene esaminato immediatamente dopo il risveglio dal resto, i risultati di una migliore motilità o la risoluzione di una ptosi possono fortemente suggerire una diagnosi di MG. E' anche possibile fare studi di conduzione elettrica tra il nervo e il muscolo. Questo test, un EMG (elettromiogramma), ha una sensibilità relativamente alta per la diagnosi di miastenia, ma ciò richiede attrezzature sofisticate e può essere fatto solo raramente.

Prognosi:

Come nel caso di altre condizioni autoimmuni, la MG tende a risolversi e a tornare . I sintomi possono improvvisamente peggiorare, per esempio con l'uso di alcuni antibiotici e altri farmaci. Una volta effettuata la diagnosi di MG, è importante che i pazienti informino i loro medici, specialmente se sono visti in un pronto soccorso.

Trattamento:

La MG può essere trattata con farmaci che riducono la trasformazione dei neuro-trasmittitori. Questi possono essere prese in forma di pillola e sono efficaci nel migliorare la debolezza muscolare. Purtroppo, spesso questo non allevia né la ptosi palpebrale né la diplopia. A volte un intervento chirurgico per rimuovere la ghiandola del timo può essere efficace nel trattamento della MG ed è doveroso indagare alterazioni del timo con una TAC del torace. La terapia steroidea (prednisone) può anche essere efficace nel migliorare la funzione muscolare. Dal momento che devono essere utilizzati per il lungo termine degli steroidi, è importante considerare se i benefici siano controbilanciati dai rischi di effetti collaterali associati a questi farmaci. Occasionalmente altri farmaci possono aiutare a diminuire la necessità di prednisone, ma questo deve essere discusso con il medico.

Domande più frequenti:

Perché ho la Miastenia?

Come per altre malattie autoimmuni, la ragione per lo sviluppo di MG rimane poco chiara, ma è possibile che alcuni agenti esterni (virus, ecc) possano aver indotto in errore il sistema immunitario fino ad agire in questo modo errato. In questo momento, però, non abbiamo piena comprensione del perché alcuni pazienti sviluppino MG.

C'è una cura per la Miastenia?

In questo momento non c'è nessuna cura conosciuta per la condizione autoimmune MG. La terapia medica può essere efficace nel migliorare la funzione muscolare, ma deve essere adattata al particolare livello di attività della malattia. Farmaci che influenzano la risposta immunitaria possono anche essere utili.

Quali sono le mie possibilità di sviluppo di altri tipi di debolezza muscolare oltre a quella dei muscoli oculari?

La MG può sembrare coinvolgere solo alcuni muscoli, in particolare i muscoli che muovono l'occhio e la palpebra. Si ritiene che quando la MG non riesca a causare debolezza muscolare generale su 2 o più muscoli le probabilità di sviluppare debolezza in altri muscoli non oculari in futuro è bassa. Questo è probabilmente vero, ma non esiste una garanzia che la debolezza sistemica non si verificherà. Rimane molto importante, che in caso di problemi respiratori o di deglutizione il paziente deve essere portato immediatamente all'attenzione del vostro medico.