



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.

Myastenia Gravis

Din læge mener, at du har myastenia gravis (MG). Det er en autoimmun tilstand, hvor kroppens immunsystem har beskadiget receptorer på dine muskler. Dette giver muskelsvaghed, da receptorerne er nødvendige for at musklerne ved, hvornår de skal trække sig sammen. Hvis det inddrager musklerne i øjenlåget, kan det give hængende øjenlåg (ptose). Hvis det inddrager musklerne, der bevæger øjnene, kan det resultere i dobbeltsyn. Dobbeltsynet og de hængende øjenlåg kan variere, og forværres, hvis du er træt, eller det er sent på dagen.

Anatomi:

Når du vil bevæge en bestemt muskel, sender hjernen et signal via de nerver, der går til den muskel. Når signalet når enden af denne nerve, bliver der frigjort en kemisk neuro-transmitter, som diffunderer over den smalle kløft (synapsen) mellem nerven og musklen. På muskelsiden af synapsen er der kemiske receptorer, der venter på at opfange denne neuro-transmitter. Når de fornemmer tilstedeværelsen af neuro-transmitteren, påbegynder de den proces, der til slut giver muskelsammentrækning. Har man myasteni frigøres neuro-transmitteren også og diffunderer over synapsen, men det resulterer ikke i en normal muskelsammentrækning. Det er fordi, de normale receptorer er blevet blokeret eller elimineret af antistoffer produceret af kroppens immunsystem. Gentagne forsøg på at bevæge musklen vil resultere i tiltagende svaghed. Dermed vil muskler, der bruges hyppigt, også oftest være svage. Det er særligt gældende for musklerne, der bevæger øjet, hvilket giver uens stilling af øjnene (dobbeltsyn), eller musklerne der løfter øjenlåget, hvilket giver hængende øjenlåg. Muskler ethvert sted i kroppen kan være påvirket.

Fysiologi:

Grunden til, at kroppens immunsystem angriber musklerne, er uklar. Patienter med myastenia gravis kan have andre autoimmune problemer (så som thyroidea associeret orbitopati). Ligesom andre autoimmune sygdomme kan myastenia gravis spontant svinde, men kan også komme tilbage. Over tid kan sygdommen mildnes; generelt er myasteni en årelang eller livslang sygdom af varierende aktivitet og grad.

Symptomer:

De mest almindelige symptomer vedrører muskelsvaghed i muskler der løfter øjenlåget (ptose) eller bevæger øjnene (dobbeltsyn). Myastenia gravis kan påvirke muskler overalt i kroppen, endda de der er nødvendige for at synke eller trække vejret. Åndenød eller synkebesvær kan være et meget alvorligt symptom på myastenia gravis og skal bringes til din læges opmærksomhed med det samme. Myastenia gravis giver ikke smerter eller følelsesløshed. Hvis der også er smerte til stede, kan der være tale om andre sygdomme og derfor skal du tale med din læge, hvis du har smerter.

Tegn:

Det mest almindelige tegn, som øjenlæger ser, er hængende øjenlåg



eller øjne, der ikke kan samarbejde. Problemer med at bevæge øjnene kan være svært at påvise og ofte har patienten haft dobbeltsyn på grund af myastenia gravis i flere år før en diagnose stilles. Det er ikke usædvanligt, at tidligere undersøgelser har været normale.

Diagnose:

Myastenia gravis kan bekræftes ved en muskelvævsprøve og en test, der påviser et nedsat antal receptorer. I de fleste tilfælde kan diagnosen stilles uden disse procedurer. En blodprøve kan stille diagnosen, men hos cirka halvdelen af patienter, der har myastenia gravis begrænset til øjenmusklerne, vil blodprøven være negativ. En negativ blodprøve udelukker ikke myasteni diagnose. Hvis Tensilon (et stof der nedsætter nedbrydelsen af neuro-transmitteren) sprøjtes ind i en vene, vil patienten med myastenia gravis udvise hurtig forbedring i den ellers svage muskel. Øjeblikkeligt løft af øjenlåget eller forbedring af øjets bevægelser kan diagnosticere myastenia gravis. En Tensilon test kan være meget svær at fortolke, hvis der kun er milde symptomer. Søvn test eller istest baserer sig på hvor meget muskelstyrken forbedres i den udhvilede/afkølede muskel. Hvis patienten undersøges straks efter søvn eller hvile, vil et fund af forbedret øjenbevægelighed eller ophævelsen af ptosen (hængende øjenlåg) være et overbevisende fund for at stille diagnosen myastenia gravis. Det er også muligt at undersøge ledningshastigheden mellem nerve og muskel. Denne test, et EMG (elektromyogram), har en relativ høj sensitivitet for diagnosen myastenia gravis. Testen kræver sofistikeret udstyr og udføres ikke regelmæssigt.

Prognose:

Som andre autoimmune tilstande har myastenia gravis en tendens til at komme og gå. Symptomer kan pludselig forværres. Dette kan være forudgået af særligt medicin eller antibiotika. Når diagnosen myastenia gravis er stillet, er det vigtigt, at patienten oplyser sine læger om dette, særligt hvis patienten henvender sig i skadestuen.

Behandling:

Myastenia gravis kan behandles med medicin, der nedsætter nedbrydelsen af den normale neuro-transmitter. Dette lægemiddel kan tages i pilleform og være virksomt til at forbedre muskelstyrken. Uheldigvis, vil dette ikke altid lindre hængende øjenlåg eller forbedre øjenbevægelserne, så dobbeltsynet svinder. Lejlighedsvis kan fjernelse af brislen (thymus) ved operation være en virksom metode til at behandle myastenia gravis, og det er almindelig praksis at undersøge om

bristen er forstørret ved CT scanning af brystkassen. Behandling med binyrebarkhormon (prednison) kan også være effektivt til at forbedre muskelfunktion. Eftersom behandlingen med binyrebarkhormon skal være langvarig, er det vigtigt, at overveje om fordelene ved behandlingen overgår risikoen for bivirkninger til behandlingen. Lejlighedsvist kan andre lægemidler nedsætte behovet for binyrebarkhormon. Dette skal drøftes med din læge.

Ofte stillede spørgsmål:

Hvordan har jeg fået myastenia gravis?

Som med andre autoimmune sygdomme er årsagen til udvikling af myastenia gravis fortsat uklar. Det er muligt, at nogle ydre udfordringer (virus, etc.) kan have forårsaget, at immunsystemet er begyndt at opføre sig på denne måde. På dette tidspunkt har vi dog ikke en fuld forståelse for, hvorfor nogle patienter udvikler myastenia gravis.

Er der en kur mod myastenia gravis?

På nuværende tidspunkt er der ingen kur mod den autoimmune tilstand myastenia gravis. Medicinsk behandling kan være effektiv til at forbedre musklernes funktion, men skal skræddersyes til, hvor aktiv sygdommen er. Medicin, der påvirker immunsystemets aktivitet, kan også hjælpe.

Hvad er risikoen for, at jeg udvikler svaghed i andre muskler end mine øjenmuskler?

Det kan virke som om myastenia gravis kun påvirker særlige muskler, specielt de der bevæger øjnene og løfter øjenlåget. Man har ment, at når myastenia gravis ikke har forårsaget generel muskelsvaghed efter to år eller mere, er risikoen for at udvikle svaghed i andre ikke-øjenmuskler i fremtiden lav. Dette er sandsynligvis rigtigt, men ikke en garanti for at systemisk muskelsvaghed ikke vil opstå. Kontakt derfor din læge, hvis du skulle opleve problemer med at trække vejret eller synke.