

• Uvod • Simptomi • Dijagnoza • Liječenje

Uvod

Miastenija gravis je autoimuna bolest u kojoj nervno-mišićna spojnice djeluje nenormalno što ima za posljedicu epizode mišićne slabosti.

U miasteniji gravis imunološki sistem stvara antitijela koja napadaju receptore koji leže na mišićnoj strani nervno-mišićne spojnice. Posebno su oštećeni receptori koji primaju nervni signal djelovanjem acetilholina, hemijske tvari koja prenosi nervni impuls preko spojnice (neurotransmiter).

Što uzrokuje da tijelo napada svoje vlastite acetilholinske receptore nije poznato, ali genetska sklonost imunološkoj nenormalnosti ima bitnu ulogu. Antitijela kruže u krvi i majke sa miastenijom gravis mogu ih prenijeti kroz posteljicu svojoj nerođenoj djeci. Taj prelaz antitijela stvara neonatalnu miasteniju pri kojoj novorođenče ima mišićnu slabost koja nestaje nakon nekoliko dana ili nekoliko sedmica poslije rođenja.

Simptomi

Bolest se češće javlja u žena nego u muškaraca i obično počinje u dobi od 20-40 godina, premda se može javiti u bilo kojoj dobi. Najčešći simptomi su slabost očnih kapaka (spušteni kapci), slabi očni mišići, što dovodi do duplih slika, i prekomjerni specifični mišićni umor nakon opterećenja. U 40% ljudi sa miastenijom gravis, najprije su zahvaćeni očni mišići, ali konačno 85% ima taj problem. Česte su poteškoće govora i gutanja te slabost ruku i nogu.

Karakteristično je da mišić postaje sve slabijim pa tako, npr. osoba koja je jednom mogla dobro barataći čekićem postaje preslabom da ga ponavljano koristi. Stepenn mišićne slabosti mijenja se tokom sati i dana. Bolest nema jednoličan tok, česta su pogoršanja bolesti.

U teškim napadima bolesti ljudi sa miastenijom gravis mogu postati praktički paralizirani, ali čak ni onda ne gube osjet. Oko 10% ljudi razvije po život opasnu slabost mišića potrebnih za disanje (stanje koje se naziva miastenična kriza).

Dijagnoza

Doktori će posumnjati na miasteniju gravis kod svakoga sa općom slabošću, naročito kada slabost zahvati mišiće oka ili lica ili se povećava upotrebom zahvaćenih mišića, a oporavlja mirovanjem. Budući da su acetilholinski receptori blokirani, lijekovi koji povećavaju količinu acetilholina su blagotvorni i jedan test koji koristi jednog od njih može pomoći pri potvrđivanju dijagnoze. Kao lijek za testiranje najčešće se koristi edrofonij, kada se daje intravenski, povremeno pomaže-vraća mišićnu snagu kod ljudi sa miastenijom gravis. Drugi dijagnostički testovi uključuju mjerenje nervne i mišićne funkcije EMG-om i testiranjem krvi na antitijela na acetilholin.

Neki ljudi sa mijastenijom gravis imaju tumor (timom) koji može biti uzrok loše funkcije imunološkog sistema. CT grudnog koša može ustanoviti postoji li timom.

Liječenje

U liječenju bolesti mogu se dati lijekovi koji se uzimaju na usta, a koji povisuju razinu acetilholina, kao što su piridostigmin ili neostigmin. Doktor može povećati dozu za vrijeme izbijanja simptoma pogoršanja. Kapsule dugog djelovanja postoje za upotrebu tokom noći da pomognu ljudima koji se ujutro probude sa teškom slabosti ih problemima gutanja. Za suzbijanje trbušnih grčeva i proljeva, koje često uzrokuju piridostigmin i neostigmin, mogu biti potrebni drugi lijekovi.

Ako je doza nekog lijeka koji zamjenjuje djelovanje acetilholina previsoka, lijek sam po sebi može uzrokovati slabost, koju doktor teško može razlikovati od miastenije. Isto tako ti lijekovi mogu gubiti djelotvornost dugotrajnom upotrebom pa doktori moraju uskladiti dozu. Sve veća slabost ili smanjivanje djelotvornosti lijeka zahtijeva procjenu iskusnog doktora u liječenju miastenije gravis.

Ljudima koji na piridostigmin ili neostigmin u potpunosti ne reaguju, doktor može propisati kortikosteroide, npr. prednizon ili azatioprin. Kortikosteroidi mogu dovesti do poboljšanja unutar nekoliko mjeseci. Savremeni programi liječenja koriste kortikosteroide u naizmjeničnim danima da suzbiju autoimunu reakciju. Azatioprin, lijek koji suzbija proizvodnju antitijela, također je

blagotvoran u nekim slučajevima.

Kada lijekovi ne donose olakšanje ili kada je osoba u miasteničkoj krizi, može se koristiti plazmafereza. Plazmafereza je skupi postupak koji izvlači otrovne tvari iz krvi (u ovom slučaju nenormalna antitijela). U 80% ljudi sa generaliziranom miastenijom gravis pomaže hirurško uklanjanje timusa.