

Μυασθένεια

/ [Επιστήμες, Τέχνες & Πολιτισμός](#)



Φωτο:perivolos.gr

Πρόκειται για μία πάθηση της νευρομυϊκής σύναψης η οποία κλινικά εκδηλώνεται με μυϊκή αδυναμία και βλεφαρόπτωση. Η θεραπευτική αγωγή συνήθως δίνει ικανοποιητικά αποτελέσματα.

Πρόκειται για μία πάθηση της νευρομυϊκής σύναψης η οποία κλινικά εκδηλώνεται με μυϊκή αδυναμία και βλεφαρόπτωση. Η θεραπευτική αγωγή συνήθως δίνει ικανοποιητικά αποτελέσματα.

Αιτιολογία και Παθογένεια

Το αίτιο της νόσου είναι η ανώμαλη παραγωγή αντισωμάτων έναντι του υποδοχέα της ακετυλοχολίνης (αυτοάνοση αντίδραση). Τα αντισώματα αυτά καλύπτουν την θέση που προορίζεται για την ακετυλοχολίνη με αποτέλεσμα αυτή να μην μπορεί να δράσει.

Κατά συνέπεια δεν είναι δυνατή η μυϊκή συστολή ή σύσπαση.

Το αίτιο που προκαλεί την αυτοάνοση αυτή αντίδραση παραμένει άγνωστο. Σημαντική θεωρείται η συμβολή του θύμου αδένος ο οποίος, όταν αφαιρείται χειρουργικά, σε πολλές περιπτώσεις, προκαλεί την βελτίωση ή ακόμη και την ίαση του ασθενούς.

Κλινική εικόνα

Το βασικό σύμπτωμα του ασθενούς είναι η εύκολη κόπωση. Οι οφθαλμικοί μύες βλάπτονται πολύ συχνά και πολλές φορές είναι οι πρώτοι που χαρακτηρίζουν την συμπτωματολογία. Συγκεκριμένα ο ασθενής εμφανίζεται με πτώση του ενός ή και

των δύο βλεφάρων η οποία επιδεινώνεται με την κόπωση (π.χ. κατά την διάρκεια της ημέρας). Επίσης, μπορεί να συνυπάρχει διπλωπία. Αν η συμπτωματολογία περιορίζεται μόνο στους οφθαλμικούς μύες τότε αναφερόμαστε στην 'οφθαλμική μυασθένεια'. Αν, αντίθετα, η νόσος αφορά το σύνολο των μυών του σώματος τότε ο ασθενής (π.χ.

εύκολη κόπωση κατά την βάδιση) η οποία μπορεί να αφορά και τους αναπνευστικούς μύες (δύσπνοια). Η εμφάνιση δύσπνοιας αποτελεί επείγουσα ιατρικής κατάστασης δεδομένου ότι ο ασθενής μπορεί να χρειαστεί μηχανική υποστήριξη της αναπνοής.

Διαφορική Διάγνωση – Εξετάσεις

Η διαφορική διάγνωση με βλεφαρόπτωση πρέπει να γίνει κυρίως με κάποιες μορφές μυοπαθειών που παρουσιάζονται με το ίδιο σύμπτωμα (π.χ. μιτοχονδριακές, οφθαλμικές, θυρεοτοξίκωση) αλλά και με άλλες παθήσεις όπως: S. Guillain-Barre, αλλαντίαση, προοδευτική πυρηνική οφθαλμοπληγία, νεοπλασίες κλπ.

Η διπλωπία θα πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί με τις παρέσεις των οφθαλμοκινητικών συζυγιών (π.χ. πάρεση κοινού κινητικού νεύρου) με μυοπάθειες και άλλες παθήσεις (Σ. Guillain-Barre, απομυελίνωση).

Η μυϊκή αδυναμία θα πρέπει να διαφοροδιαγνωστεί με όλες τις παθήσεις που μπορεί να προκαλέσουν μυϊκή αδυναμία όπως: μυοπάθειες, νευροπάθειες, παθήσεις του αίματος (αναιμία), σ.

χρόνιας κόπωσης, ψυχολογικά αίτια, νεοπλασίες.

Το test tensilon είναι ιδιαίτερα χρήσιμο στη διαφοροδιάγνωση της μυϊκής αδυναμίας. Η ένεση του φαρμάκου στον πάσχοντα μας προκαλεί εντός λίγων δευτερολέπτων ή λεπτών την αποδρομή της μυϊκής αδυναμίας μόνον αν πρόκειται για μυασθένεια.

Ακόμη, χρήσιμες είναι οι νευροφυσιολογικές εξετάσεις όπως το ηλεκτρομυογράφημα και η δοκιμασία Desmedt.

Η ανίχνευση των αντισωμάτων έναντι του υποδοχέα της ακετυλοχολίνης στο αίμα του ασθενούς επιβεβαιώνει την διάγνωση.

Τέλος θα πρέπει ο ασθενής να υποβληθεί σε απεικονιστικές εξετάσεις του μεσαυλίου για την αποκάλυψη πιθανής παθολογίας του θύμου αδένος (υπερτροφία).

Θεραπεία

Η θεραπευτική αγωγή βασίζεται σε φάρμακα που αναστέλλουν την δράση των ακετυλοχολινεστερασών. Τα ένζυμα αυτά φυσιολογικά καταβολίζουν την ακετυλοχολίνη. Επίσης χρησιμοποιούνται ανοσοκατασταλτικά, κυτταροστατικά, ανοσοσφαιρίνες αλλά και πλασμαφαίρεση σε ανθεκτικές βαριές περιπτώσεις.

Σε πολλές περιπτώσεις και κυρίως όταν υπάρχει υπερτροφία συνιστάται η

χειρουργική αφαίρεση του θύμου αδένου.

Συμβουλές

Ο ασθενής με μυασθένεια θα πρέπει να γνωρίζει τα όρια αντοχής σε σωματική κόπωση. Αν υπερβεί τα όρια αυτά υπάρχει κίνδυνος μυασθενικής κρίσης (δηλ. δραματικής επιδείνωσης) που φτάνει ως την ανεπάρκεια των αναπνευστικών μυών.

Φυσικά θα πρέπει να συνεργάζεται με τον θεράποντα ιατρό του και να ακολουθεί σωστά την θεραπευτική αγωγή. Δεν θα πρέπει να λαμβάνει άλλου είδους φάρμακα χωρίς προηγούμενη συνεννόηση.

Ο συγγραφέας του άρθρου παραμένει στην διάθεσή σας για περισσότερες πληροφορίες στην διεύθυνση gkmpa@yahoo.it. Επίσης, μπορείτε να επισκεφτείτε το ιστολόγιο: neurologia.blogspot.com

Γράφει: Καπαρός Γεώργιος - Νευρολόγος

Πηγή: iatronet.gr