

Súlyos autoimmun izomgyengeség



Az autoimmun betegségek nagy családjának egyik legrégebben ismert, már a 17. században leírt kórképéről szól ez az ismertetés. Autoimmunitáson azt értjük, hogy a szervezetet a kórokozóktól védő immunrendszer magának a szervezetnek valamely alkotórésze, pl. fehérjemolekulája ellen fordul. Myasthenia gravisban (MG) a nyiroksejtekben termelődő ellenanyagok azt a fehérjét gátolják feladata ellátásában, amelyik a vázizmokhoz érkező idegingerületeket közvetítő kémiai jelanyagok (acetil-kolin-molekulák) hatására beindítja az izmok összehúzódását. A következmény: kóros izomgyengeség, izomfáradékonyság.

Az MG nem gyakori betegség, Magyarországon 2000 alatt lehet a felismert betegek száma. Kialakulhat fiatal- és időskorban is, egyik gyakorisági csúcsa az élet harmadik évtizedére, a másik a hetedik évtizedre esik. A fiatalabb korosztályban több a nő, az idősebb korosztályban több a férfi a betegek között. Az utóbbi időben az időskori esetek száma nő, a fiatalkoriaké nem változik.

KORAI ÉS KÉSŐBBI TÜNETEK

A változatos és időben is fluktuáló tünetek közül legtöbbször a szemtünetek – kettős látás, homályos látás, szemhéjcsüngés – jelzik először a kezdődő általános izomgyengeséget. Később kifejezettebbé válhat az arcizmok gyengesége miatti, vicsorgásra emlékeztető arckifejezés, a garatizmok, a nyelv- és a rágóiz-

Ezt a ma már jól egyensúlyban tartható betegséget a betegek is latinul szokták megnevezni: myasthenia gravis (ejtsd: miaszténia grávisz). Az alapbetegség néha életveszélyes miaszténiás krízisbe mehet át – ennek kiváltó okaival, jeleivel és megelőzésével a betegeknek és hozzátartozóiknak is tisztában kell lenniük.

mok táplálkozási és nyelési nehézséget okozó gyengesége, az elkent beszéd, a tarkóizmok és a törzshöz közel lévő végtagizmok hétköznapi tevékenységeket (pl. fésülködést, mosakodást, lépcsőn járást) akadályozó gyengesége.

Az izomgyengeség eleinte pihenés után kevésbé jelentkezik, az izmok igénybevétele után súlyosbodik. Kezelés nélkül később állandósul és egyre több izomra terjed ki, de valódi izombénulás akkor sem következik be, a kóros izomfáradékonyság viszont egyre jobban megnehezíti a beteg életét.

KEZDETI KIVIZSGÁLÁS, ELLENŐRZÉS

A tünetek alapján gyanítható MG igazolására a Tensilon-tesztet szokták elvégezni: ha az acetil-kolin lebomlását gátló szer hatására jelentősen javulnak a tünetek, az megerősíti az MG kórisméjét. Még pontosabbá válik a diagnózis, ha műszerrel megvizsgálják az izmok – jól felszerelt központokban akár az egyes izomrostok – elektromos aktivitását (elektromiográfia). A betegséget okozó ellenanyagok (autoantitestek) jelenléte laboratóriumi vizsgálattal kimutatható. Mivel MG-ben a mellkasban, a szegycsont mögött elhelyezkedő csecsemőmirigy gyakran megnagyobbodik, e szerv ellenőrzésére mellkasi CT-t is végezni kell. Az időszakos ellenőrző vizsgálatok elvégzése és a kezelés beállítása, módosítása az MG ellátásában tapasztalt, jól felszerelt neurológiai szakrendelések feladata.



A szem és a szemhéj izmainak gyengesége korai tünetként gyakran kettős látást és szemhéjcsüngést okoz

GYÓGYSZERES ÉS EGYÉB KEZELÉSEK

A betegség tüneti gyógyszerei az autoimmun folyamatok befolyásolása nélkül fejtik ki hatásukat. A legfontosabb ilyen gyógyszer, a piridostigmin az acetil-kolint lebontó kolinészteráz enzim gátlásával mérsékli a tüneteket, de kellemetlen mellékhatásai is vannak, pl. nyálfolyás, gyomorgörcsök, hasmenés, hányinger, lassú pulzus.

Az immunrendszer működését gátló (oki) kezelés sem mentes a jelentős mellékhatásoktól, mégis hosszú időn át szükség lehet rá,

ÉTKEZÉSI TANÁCSOK MIASZTÉNIÁSOKNAK

A garat-, a rágó- és a nyelvizmok gyengesége miatt nem mindegy, hogy a miaszténiás beteg hogyan és milyen táplálékot, folyadékot fogyaszt. Néhány hasznos tanács:

- ▶ Figyeljen a nyelésre, különösen vegyes konzisztenciájú ételek (pl. zöldségleves, müzlis tej) fogyasztásakor
- ▶ Ha kell, sűrítse valamivel a folyadékokat, hogy biztonságosabb legyen a nyelés
- ▶ A folyadék orrba való visszaáramlásának megelőzésére egyszerre csak fél kanálnyi adagokat nyeljen le
- ▶ A szilárd táplálékokat szósszal, mártással, majonézzal, joghurttal nedvesítse, kenyeret ne fogyasszon vaj/margarin nélkül
- ▶ Kerülendők az erőteljes rágást igénylő húsételek
- ▶ Kerülendők a száraz, darabos rágcscálnivalók (pl. dió, mogyoró, keksz, chips)
- ▶ A kifáradás megelőzésére jobb többször enni keveset, mint ritkábban sokat
- ▶ A kolinészteráz-gátló gyógyszert legjobb kevéssel étkezés előtt bevenni

még akkor is, ha a beteg már tünetmentesnek érzi magát. A tüneti kezelés elégtelenné válásakor általában kétféle gyógyszer kombinációjával indítják az immungátló terápiát: azathioprinnal és valamilyen szteroiddal. Az azathioprin hatása csak 6–12 hónap elteltével válik érezhetővé, addig nélkülözhetetlen a szteroid, a számos nemkívánatos hatása (pl. zöldhályog- és ödémaképződés, vérnyomás-emelkedés, hízás) ellenére is. Az azathioprin fő mellékhatásai a hányinger, hányás (főleg kezdetben) és a vérszegénység. Ha a beteg csak azathioprin szedése mellett éveken át tünetmentes, kezelőorvosa mérlegelheti a gyógyszer elhagyását.

Fiatalabb betegeknél, válogatott esetekben *műtét* is lehet próbálkozni: az esetek kb. egyharmadában a csecsemőmirigy eltávolítása tartósan megszüntetheti a tüneteket. A súlyos

állapotba kerülő vagy visszaeső beteget a vérplazmában felszaporodott autoantitestektől átmeneti időre meg lehet szabadítani ún. *plazmaferézissel*: a katéteren át lebocsátott vér sejtsejt alkotórészeit elkülönítik a plazmától, a sejteket visszakapja a beteg, a plazma helyett azonban, amely az autoantitesteket tartalmazza, pl. albumint és sókat tartalmazó oldatot kap vissza. Szintén néhány hetes javulás érhető el *véradoktól nyert immunglobulint tartalmazó intravénás injekciók* (IVg) adásával.

A MIASZTÉNIÁS KRÍZIS

Az MG legsúlyosabb szövödményét miaszténiás krízisnek nevezzük. Néhány óra vagy nap alatt légzési elégtelenséggel fenyegető állapot alakulhat ki. A kiváltó ok legtöbbször légúti fertőzés vagy félrenyelés okozta tüdőgyulladás, de lehet valamilyen gyógyszer szedése/túladagolása is. Vigyázat: az arcizmok gyengesége miatt a súlyos légszomj sem látszik meg a beteg arckifejezésén, ezért egyéb jelekből (gyors, felületes légzés; a mellkasi és a hasi légzés váltakozása; a beteg nyugtalansága és verejtékezés) kell felismernünk, hogy fullad és azonnali orvosi segítségre szorul!

A miaszténiás krízist kórházban kell kezelni. Légútbiztosításra és lélegeztetésre lehet szükség, majd plazmaferézist vagy intravénás immunglobulin kezelést végeznek, sokszor szteroidot adnak, a kolinészteráz-gátlót néhány napra elhagyják. A krízis megszűnte után tartós immungátló kezelést kell indítani az újabb súlyosbodás megelőzésére, mert a második krízis az elsőnél is veszélyesebb lehet.

TERHESSÉG, SZOPTATÁS, VÉDŐOLTÁSOK

A miaszténiás nők szülhetnek: a betegségük nem károsítja a magzatot, és a terhesség nem rontja a miaszténiás lefolyását. Súlyos MG-ben szükség esetén a terhes kismama is szedhet azathioprint és/vagy szteroidot. Általában a szoptatásnak sincs akadálya, és a beteg a szoptatás ideje alatt is szedhet azathioprint

és/vagy kolinészteráz-gátlót, a bevétel időzítésére ügyelve szteroidot is. Előfordulhat, hogy az anyai eredetű autoantitestek miatt kezdetben az újszülött is izomgyengeség tüneteit mutatja – ilyenkor jobb mellőzni a szoptatást.

Mai tudásunk szerint a védőoltások beadása nem befolyásolja az MG tüneteit, és a védőoltásokra adott reakció sem gyengül az MG miatt. Ha a beteg immungátló kezelést kap, gyengülhet az oltások hatása, és ilyenkor élő, gyengített kórokozót tartalmazó vakcinák csak oltási tanácsadóban történt vizsgálat után adhatók. Ezért a betegeket legjobban immungátló kezelés megkezdése előtt vé-

A MIASZTÉNIÁ TŰNETEIT SÚLYOSBÍTHATJÁK A KÖVETKEZŐ GYÓGYSZEREK:

- ▶ Aminoglikozid típusú antibiotikumok (pl. gentamicin, streptomycin)
- ▶ Kinolon típusú antibiotikumok (pl. ciprofloxacin)
- ▶ Béta-blokkoló típusú vérnyomáscsökkentő és szívgyógyszerek (pl. propranolol, timolol)
- ▶ Kalciumcsatorna-blokkoló típusú vérnyomáscsökkentő szerek (pl. verapamil)
- ▶ Egyes szívritmus-szabályozó gyógyszerek (pl. procainamid)
- ▶ Phenytoin (görcsgátló)
- ▶ Interferon alfa (leukémia ellen), interferon béta (sclerosis multiplex kezelésében)
- ▶ Műtéti anesztéziában használatos gyógyszerek – a beavatkozás előtt az altatóorvost tájékoztatni kell a fennálló MG-ről!

dőoltásokkal ellátni, felmérni pl. a hepatitisz A-val és B-vel, bárányhimlővel, kanyaróval, rubeolával, mumpszsal szembeni védettségüket. A családtagok beoltása (pl. influenza és pneumokokkus ellen) közvetve védelmet jelent a betegnek is.

EZ A TÁJÉKOZTATÓ NEM HELYETTESÍTI AZ ORVOSI KEZELÉST. A BETEGEK SZÁMÁRA KÉSZÍTETT MÁSOLATOKTÓL ELTEKINTVE FELHASZNÁLÁSA CSAK A KIADÓ ÍRÁSOS HOZZÁJÁRULÁSA NYOMÁN ENGEDÉLYEZETT.