

38

MIASTENIJA GRAVIS

Miastenija gravis neuromuskularni je poremećaj kojeg prvenstveno karakterizira slabost i zamor mišića. Iako poremećaj obično postaje vidljiv tijekom odrasle dobi, simptomi se mogu pojaviti u bilo kojoj dobi. Stanje može biti ograničeno na određene mišićne skupine, posebno one na očima (očna miastenija gravis), ili može postati općenitije (generalizirana miastenija gravis), kada uključuje više mišićnih skupina. Većina osoba s miastenijom gravis razvija slabost i obješenost kapaka (ptoza), slabost očnih mišića, što rezultira dvoslikom (diplopija) i pretjerani umor mišića nakon aktivnosti. Dodatne značajke obično uključuju slabost mišića lica, poteškoće u govoru (dizartrija), poteškoće sa žvakanjem i gutanjem (disfagija) te slabost nadlaktica i nogu (slabost proksimalnih udova). Uz to, kod oko 10 posto pacijenata, oboljele osobe mogu razviti komplikacije potencijalno opasne po život ako bolest ozbiljno zahvati mišiće koji se koriste tijekom disanja (miastenička kriza). Miastenija gravis nastaje kao rezultat abnormalne imunološke reakcije u

kojoj prirodna imunološka obrana tijela (tj. antitijela) neprimjereno napada i postupno uništava određene receptore u mišićima koji primaju živčane impulse (autoimuni odgovor posredovan antitijelima).

Znakovi i simptomi
Simptomi mogu biti promjenjivi, a bolest može biti lokalizirana na određene mišiće ili zahvaćati više mišićnih skupina. Kod nekih oboljelih osoba bolest može biti ograničena na određene očne mišiće, što se često opisuje kao „očna miastenija gravis“. Kod onih s generaliziranijom bolešću ili „generaliziranom miastenijom gravis“, zahvaćeni mišići mogu uključivati mišiće očiju, lica, čeljusti i grla, mišić ruku i nogu (udova) i mišića koji sudjeluju u disanju (respiratorni mišići).

Poremećaj često započinje slabošću mišića koji kontroliraju oči, što rezultira opuštenjem gornjih kapaka (ptoza), dvoslikom (diplopija) ili oba ta simptoma. Osobe mogu razviti i slabost mišića lica, čeljusti i grla. U takvim slučajevima pridruženi simptomi mogu uključivati poteškoće

u govoru (dizartrija), zbog čega glas zvuči slabo, promuklo ili „nazalno“, te progresivne poteškoće pri žvakanju i gutanju (disfagija) tijekom obroka, što dovodi do gušenja, kašlja ili udisanja (aspiracije) hrane ili tekućina. Neke osobe također mogu razviti slabost udova i brzo umaranje mišića ruku i nogu. U približno 10 posto bolesnika javlja se miastenička kriza ili iznenadna teška slabost čeljusti i grla (orofaringealni mišići) ili respiratornih mišića, zbog čega je potrebna respiratorna pomoć. Iznenadno pogoršanje slabosti može biti potaknuto infekcijama, jakim stresom, operativnim zahvatom ili smanjenjem ili naglim porastom prednizona. Pacijenti s antitijelima na MuSK mogu razviti atrofiju mišića, posebno mišića lica i jezika.

Tok miastenije gravis vrlo je varijabilan. Primjerice, stupanj mišićne slabosti može varirati iz sata u sat, iz dana u dan, ili pak u pogledu tjedana i mjeseci, a obično se povećava učestalom upotrebom mišića, a poboljšava s odmorom. Uz to, posebno tijekom prvih godina nakon

početka bolesti, neke oboljele osobe mogu doživjeti izmjenična razdoblja u kojima se simptomi privremeno smiruju ili pogoršavaju (remisije i pogoršanja). Kratkotrajno pogoršanje simptoma može biti potaknuto raznim čimbenicima, uključujući infekciju, prekomjernu tjelesnu aktivnost, menstruaciju i razdoblje nakon poroda.

Dojenčad majki koje boluju od miastenije gravis mogu razviti privremeni (prolazni) oblik poremećaja koji počinje unutar približno 48 sati nakon rođenja. Poznato kao prolazna neonatalna miastenija gravis, stanje mogu karakterizirati generalizirana

mišićna slabost i nizak mišićni tonus (hipotonija), oslabljeno sisanje ili gutanje, slab plač, respiratorna insuficijencija i/ili malo spontanih kretnji. Takve abnormalnosti mogu biti prisutne danima ili tjednima, a nakon toga oboljela dojenčad ima normalnu mišićnu snagu.

Urođena miastenija uzrokovana je genetskim nedostacima komunikacije mišića i živaca (neuromuskularni prijenos), a ne abnormalnim imunološkim sustavom. Urođena miastenija obično se javlja u dojenčadi, ali može postati vidljivom u odrasloj dobi. Ostale značajke mogu se razlikovati u težini među pacijentima. Takve abnormalnosti

mogu uključivati poteškoće s hranjenjem, iznenadne epizode smanjenog disanja (apneja), neuspjeh u rastu i debljanju očekivanom brzinom, mišićnu slabost i umor, slabost ili paralizu očnih mišića (oftalmoplegija) i druge abnormalnosti.