

میاستنی گراویس Myasthenia gravis

میاستنی گراویس از ریشه یونانی؛ "ضعف عضلانی" واژه gravis از ریشه لاتین به معنای بزرگ با نماد MG یک بیماری خودایمنی است که مشخصه آن ضعف و خستگی عضلات اسکلتی است و علت آن ایجاد آنتی بادی‌ها برضد گیرنده استیل کولین در سیناپس عصبی-عضلانی می باشد که باعث جلوگیری و اختلال در انتقال پیام بین سیستم اعصاب و عضلات ارادی می شود. این بیماری بیشتر در زنان اتفاق می افتد و اوج شیوع آن در دهه های سوم یا چهارم زندگی است. البته امکان ابتلا در هر دوره‌ای از زندگی از کودکی تا پیری وجود دارد و در سنین بالا میزان ابتلا زن و مرد به یک اندازه است. این بیماری هنگام فعالیت بدنی تشدید و در دوره استراحت کاهش حاصل می کند. اختلال عملکرد عضلات بخصوص عضلات سر و صورت به شکل ضعف و خستگی پیش رونده دیده می شود و ادامه این اختلالات معمولاً نواحی عضلات اطراف چشم، دهان و گلو و انتهای اندام ها را در بر می گیرد بطوریکه کنترل چشم ها، حرکت پلک ها، حالت چهره، جویدن، صحبت کردن و بلع دچار اختلال می شود. عضلات تنفسی و قسمت های زیرین بدن هم از این امر مستثنی نیستند و ممکن است تحت تاثیر قرار گیرند. در بیماری میاستنی گراویس این قابلیت وجود دارد که بر هر عضله ارادی تاثیر بگذارد اما بیشترین اختلال را بر عضلات کنترل کننده چشم، عمل بلع، حرکت پلک ها و حالت صورت وارد می کند.

تشخیص این بیماری به سادگی امکان پذیر نیست و این نشانه ها اغلب بلافاصله به عنوان میاستنی گراویس تشخیص داده نمی شوند و تشخیص بیماری ممکن است بیش از یک سال به طول بیانجامد. در اکثر موارد اولین نشانه های بیماری ضعف عضلات چشم که باعث دوبینی می شود و یا اشکال در بلع و اختلال در تکلم دیده می شود. در بیماران مختلف شدت و درجه ضعف عضلات درگیر متفاوت است که دامنه آن از یک نقطه محدود بعنوان نمونه عضلات چشمی (میاستنی چشمی) تا بخش فراگیر از عضلات که گاهی شامل عضلات تنفسی هم می شود. در فرم بحرانی بیمار ممکن است به فلج اندام دچار شود.

شیوع این بیماری در بیماران مبتلا به بافت همبند مانند لوپوس و آرتریت روماتوئید بیشتر است .

علائم بیماری:

افتادگی پلک ها، تغییر حالت طبیعی چهره، دوبینی، اشکال در عمل بلع، رخوت و سستی در عضلات اندام های فوقانی و تحتانی، اختلال در تکلم، اختلال تنفسی و عدم توانایی در استفاده کامل از اندام های بدن.

سابقه خانوادگی بیماری میاستنی گراویس و یا وجود سایر بیماری های خودایمنی در یک خانواده، سابقه بروز برخی از سرطان ها به خصوص سرطان ریه و تیموس احتمال ابتلا بالاتر از سایر گروه ها می باشد.

Thymoma تیموما و کارسینوم تامیک شایع ترین بدخیمی غده تیموس می باشد و غالباً در سنین بین ۴۰ تا ۶۰ سال بوقوع می پیوندد و تقریباً ۲۰٪ نئوپلاسم های مדיاستن را تشکیل می دهند. توده های مדיاستن قدامی احتمال بدخیمی بیشتری نسبت به توده های مדיاستن های میانی و خلفی دارند. توده های بدخیم مدياستن قدامی بیشتر از نوع تیموما، لنفوم، تومورهای ژرم سل و توده های تیروئید و پاراتیروئید هستند. علائم مربوط به وجود توده های بدخیم شامل درد ناحیه قفسه سینه، تنگی نفس، سرفه، فلج عصب فرنیخ و سندرم سوپراوناکاووا و علائم دیگر شامل عرق کردن شبانه، کاهش وزن همراه با تب است. کارسینوماي تایمیک از تیموما بدخیم تر است. اطراف این تومورها بر خلاف تیموما نامنظم است و در تصویر عکسبرداری نواحی نکروتیک و کلسیفیکاسیون مشهود است و بیمار دارای علائم بالینی ذکر شده می باشد.

شایع ترین سندروم پارانئوپلاستیک همراه با تیموما، میاستنی گراویس است که در ۵۰ تا ۶۰٪ بیماران مبتلا به تیموما دیده می شود. در یک جمع بندی بطور خلاصه می توان گفت:

- اکثر تومورهای مدياستنال ۶۰٪ تیموما، تومورهای نوروژنیک، کیست های خوش خیم و لنفادنوپاتی هستند.
- در افراد بالغ لنفوم، تیموما، لنفادنوپاتی و توده های تیروئیدی از شایع ترین توده های مدياستن هستند.
- توده های نوروژنیک و استخوانی در فضای خلفی مدياستن قرار دارند.
- تیموم ها را بر حسب نوع سلول غالب به انواع زیر تقسیم می شوند:
 - تیموما لنفوسیتی ۲۵٪
 - تیموما اپی تلیال ۴۵٪
 - تیموما لنفوایپی تلیال ۳۰٪

تومورهای سلول دوکی شکل که گاهی با آپلازی سلول های گلبول قرمز خون همراه هستند، جزء گروه تومورهای اپی تلیال قرار می گیرند و در میاستنی گراویس ممکن است در تومورها هر نوع سلولی دیده شود ولی نوع لنفوسیتی شایع تر است.

میاستنی گراویس را می توان با خستگی شدید بیمار و کاهش انقباض عضلانی در پاسخ به تحریکات مکرر عصب حرکتی و پاسخ بیماری و بهبود آن پس از درمان با داروهای آنتی کولین استراز تشخیص داد.

بدلیل افزایش شیوع بیماری های تیموس در میاستنی گراویس بهبود بیماری بعد از برداشتن تیموس (تیمکتومی) بطوریکه حدود ۷۵٪ از بیماران مبتلا به میاستنی گراویس بهبودی می یابند، و در ۳۰٪ از مبتلایان بیماری به کلی به صورت خاموش می باشد.

تیمکتومی در بیماران جوان فواید بیشتری نسبت به بیماران بالای ۴۰ سال دارد، ولی اثرات مطلوب در هر دو گروه سنی گزارش گردیده است.

تشخیص آزمایشگاهی:

حدود ۹۰٪ بیماران مبتلا به میاستنی گراویس از نظر وجود آنتی بادی بر ضد گیرنده استیل کولین Anti-AChR مثبت هستند.

در میان بیمارانی که از نظر آنتی بادی بر ضد گیرنده استیل کولین Anti-AChR منفی هستند، تعدادی تولید آنتی بادی‌های اختصاصی بر ضد گیرنده آنزیم تیروزین کیناز بر روی عضلات به نام MUSK یا

Muscle-specific tyrosine Kinase receptor می کنند که از این تست بعنوان یک تست تکمیلی در موارد سرم های منفی استفاده می شود که به تشخیص کمک می کند. در مواردیکه آزمون های Anti-AChR و Anti-MUSK منفی است، پزشک معالج بایستی به بررسی سایر بیماری های خودایمنی بپردازد.

تصویر بالینی برای بیماران از لحاظ Anti-AChR مثبت (seropositive) و منفی Seronegative شبیه بهم است که انجام آزمایش Anti-MUSK را ایجاب می کند.

آنتی بادی های بر ضد عضلات مخطط مانند Anti-Striated Muscle و Anti-titin بعضی اوقات در بیماران مبتلا به میاستنی گراویس ایجاد می شود که در این بیماران بیماری میاستنی گراویس با تیموما همراه است.

