

آشنایی با بیماری ها

بیماری میاستنی گراویس



آدرس مطب: بالاتر از میدان ونک، کوچه نگار، ساختمان پزشکان نگار، طبقه
همکف. روزهای زوج

تلفن: 88884489

سایت: ClinicBrain.com

دکتر مهدی دهقانی

متخصص مغز و اعصاب و ستون فقرات

دارای بورس تخصصی نورولوژی



بیماری میاستنی گراویس

میاستنی گراو نام یک بیماری است. در این بیماری فرد دچار **خستگی عضلانی زودرس** می شود. به این معنی که فرد مبتلا اول صبح که از خواب بر می خیزد تقریباً هیچ مشکلی ندارد، ولی با فعالیت اندکی عضلاتش خسته و ضعیف شده و توان کاری خود را از دست می دهد. این ضعف عضلانی در مراحل اولیه معمولاً فقط در یک گروه از عضلات، نظیر عضلات نگه دارنده پلک، وجود دارد. بنابراین اولین شکایت بیمار ممکن است **افتادگی پلک ها** در طول روز باشد. این ضعف ماهیچه‌ای هنگام فعالیت افزایش می‌یابد و در دوره استراحت کاهش پیدا می‌کند.

ضعف عضلانی در این بیماری با کار کشیدن از عضله بدتر می شود و با استراحت تخفیف می یابد، به همین دلیل ضعف عضلانی می تواند ایجاد و ناپدید شود. اگرچه میاستنی گراویس می‌تواند بر هر ماهیچه ارادی تأثیر بگذارد اما بیشترین اختلال را بر ماهیچه‌های کنترل کننده ی چشم ، عمل بلع، حرکت پلک‌ها و حالت صورت وارد می‌کند. در بیشتر موارد **اولین علامت بیماری ضعف ماهیچه‌های چشم است** که موجب دوبینی هم می‌شود؛ در دیگر موارد امکان دارد اشکال در بلع یا اختلال در صحبت کردن اولین نشانه‌های ظهور این بیماری باشند.

درجه شدت و ضعف ماهیچه‌های درگیر میاستنی گراویس بین بیماران مختلف تفاوت‌های عمده‌ای دارد که دامنه آن از ضعف محدود به ماهیچه‌های چشم (میاستنی چشمی) تا ضعف اکثر ماهیچه‌ها (که گاهی شامل ماهیچه‌های تنفسی هم می‌شود) در حالت‌های شدید متغیر است. در میاستنی گراویس بحرانی (کریز) ممکن است بیماری به فلج شدن کل بدن و عدم توانایی تنفس منجر شود.

علائم و نشانه ها :

- 1- ضعف عضلانی مشخص ترین علامت بیماری است** ضعفی که با فعالیت بیشتر می شود و با استراحت کمتر می شود.
- 2- مشکلات چشمی از قبیل دو بینی (دوتایی دیدن اشیاء) و افتادگی پلک که در 60% موارد دیده می‌شود.**
- 3- ناتوانی در انجام فعالیت هایی که نیاز به استفاده از عضلات پا یا بازو دارد مثل بالا رفتن از پله، شانه کردن مو و مسواک زدن**
- 4- به زحمت نفس کشیدن به دلیل ضعف ماهیچه های تنفسی**
- 5- ضعف ماهیچه های صورت، گلو و گردن که ممکن است باعث اشکال در صحبت کردن ، جویدن و بلعیدن شود.**



6- در يك درصد بیماران، اختلال در عملکرد سیستم تنفسی مشاهده می شود که می تواند تهدید کننده زندگی باشد و باید بیمار در بیمارستان بستری شود و به دقت تحت کنترل و نظارت تیم درمانی قرار گیرد ؛ در مواردی ممکن است نیاز به دستگاه تهویه مکانیکی وجود داشته باشد.

این نشانه ها اغلب بلافاصله به عنوان میاستنی گراویس تشخیص داده نمی شوند و تشخیص این بیماری ممکن است تا بیش از یک سال به طول بیانجامد. استرس و عفونت از جمله عواملی است که ممکن است علایم را شدت ببخشد با این وجود زمان هایی نیز وجود دارد که بیمار هیچ علامتی ندارد و اصطلاحاً در دوره بهبودی قرار می گیرد که البته پس از آن ممکن است یک دوره عود علائم وجود داشته باشد.

نکته :

ضعف عمومی یا خستگی به تنهایی نمی تواند نشانه وجود میاستنی گراو باشد.

عوامل تشدید کننده علایم میاستنی:

بعضی فاکتورها باعث می شود که علایم بیماران شدید شود. این عوامل عبارتند از:

- خستگی
- استرس
- بیماری تب دار
- گرمای زیاد
- بعضی آنتی بیوتیک ها
- بعضی داروها کنترل فشار خون مانند بتابلوکرها (مثل آنتولول، ایندرال و سوتالول) و بلوک کننده های کانال کلسیم (مثل وراپامیل، نیفدپین و دiltiazem).

بحران میاستنی (کریز میاستنی):

کریز میاستنی یک حالت **خطرناک** است و زمانی به وجود می آید که عضلات دستگاه تنفسی به ضعف شدید دچارند و نمی توانند کارشان را درست انجام دهند. این حالت یک **اورژانس پزشکی** است و بیمار به دستگاه تنفسی نیاز دارد تا بتواند نفس بکشد.



افراد در معرض خطر:

میاستی گراو در هر سنی می تواند پیشرفت کند ولی معمولا بیشترین شیوع آن در **خانم های زیر 40 سال و آقایان بالای 60 سال** می باشد. میاستی گراویس در بین نوجوانان نیز شایع است. این بیماری تقریبا 1 نفر از هر 20000 نفر را مبتلا می کند. **خانم ها 3 برابر** آقایان مستعد ابتلا به این بیماری هستند. اگرچه این بیماری می تواند در بیش از یک عضو از اعضای یک خانواده اتفاق افتد ولی یک بیماری ارثی نمی باشد. میاستی گراویس نوزادی (در نوزاد مادران مبتلا به بیماری میاستی) موقت و گذرا می باشد و علائم آن در عرض 2 تا 3 ماه بعد از تولد ناپدید می شود.

علل و عوامل :

میاستی گراو یک بیماری **خودایمی** بوده که در آن سیستم ایمنی (که به طور طبیعی بدن را از عفونت ها محافظت می کند) اشتباه خود را مورد حمله قرار می دهد. افراد مبتلا به این بیماری در مسیر پیام های عصبی که از اعصاب به ماهیچه ها عبور می کنند، دچار نقص هستند. ماهیچه ها به درستی تحریک نشده، در نتیجه به خوبی منقبض نمی گردند و به راحتی خسته و ضعیف می شوند ماده ای که وظیفه انتقال پیام از عصب به عضله را در بدن بر عهده دارد "**استیل کولین**" نام دارد. در بیشتر مبتلایان به این بیماری، موادی به نام **آنتی بادی** ساخته شده و گیرنده های استیل کولین روی سطح عضله را مسدود کرده، تغییر داده یا تخریب می کنند. در نتیجه استیل کولین نمی تواند به گیرنده متصل شده و عضله توانایی کمتری برای انقباض دارد.

دلیل اینکه چرا سیستم ایمنی بدن شروع به ساخت آنتی بادی های غیرطبیعی علیه گیرنده های عضله می کند، ناشناخته است. این آنتی بادی ها در بخشهای مختلفی از سیستم ایمنی که شامل مغز استخوان، خون، غدد لنفاوی و غده تیموس می باشد، ساخته می شوند. هرچند تصور می شود **تیموس** منبع اصلی آنتی بادیهای غیرطبیعی باشد.

نقش غده تیموس در میاستی گراویس:

تیموس غده کوچکی است در قسمت فوقانی سینه، درست در **پشت جناغ سینه**. سلول های این غده بخشی از سیستم ایمنی بدن می باشند. این غده در نوزادان بزرگ است و تا سن بلوغ رشد می کند و سپس کوچک می شود. در بزرگسالان مبتلا به میاستی گراویس، غده تیموس غیر طبیعی است. دانشمندان بر این باورند که غده تیموس ممکن است به سلول های در حال رشد ایمنی، دستورالعمل های نادرست را بدهد و موجب بیماری خودایمی شوند و زمینه را برای حمله به انتقال دهنده های عصبی-عضلانی ایجاد کند. به همین دلیل در بعضی از بیماران میاستی، برداشت غده تیموس با جراحی به بهبود این بیماری کمک میکند.



در تعداد کمی از مبتلایان به این بیماری، رشد توموری در غده تیموس به نام **تیموما** رخ می دهد. معمولاً این پدیده بی خطر (غیر سرطان زا) است ولی در تعداد خیلی کمی از موارد خطرناک (سرطان زا) می باشد.

روش تشخیص بیماری:

غیرمعمول نیست که تشخیص این بیماری به تاخیر بیفتد، به این دلیل که ضعف عضله اغلب خیلی به تدریج شروع شده و می تواند در ابتدا ملایم باشد. آزمایشات انجام شده توسط پزشکان ممکن است وجود ضعف عضله را شناسایی کرده و به تشخیص کمک کند.

آزمایشاتی که ممکن است انجام شود شامل موارد زیر می باشد:

- **آزمایش خون:** می تواند آنتی بادی غیرطبیعی را شناسایی کرده و در بیشترین موارد تشخیص را تایید می کند.
- **نوار عصب و عضله:** ممکن است در مواردی که تشخیص واضح نباشد، مورد نیاز باشد.
- **تست تنسیلون (ادروفونیوم):** دارویی به اسم تنسیلون به بیمار تزریق می شود ؛ دارو به طور موقت باعث برگرداندن قدرت عضلانی می شود. پاسخ مثبت به دارو ، تشخیص را تایید می کند.
- **سی تی اسکن:** تصویربرداری از قسمت فوقانی سینه برای بررسی اندازه و شکل غده تیموس ممکن است انجام شود.
- **تست های تنفسی:** در افرادی که ضعف عضلات سینه دارند انجام می شود.

درمان :

اگرچه درمان قطعی برای این بیماری وجود ندارد (مگر در مواردی که علت ایجاد کننده بیماری تومور تیموس باشد) اما با اقدامات مناسب ، بیمار می تواند بر مشکلات بیماری فائق آمده و کیفیت زندگی نسبتاً مطلوبی داشته باشد. در حقیقت امروزه، این بیماری کنترل شده است. گزینه های درمان در میاستنی گراو به شرح زیر است :

1- دارو درمانی:

- **داروهای مهارکننده کولین استراز:** به عنوان اولین اقدام درمانی در نظر گرفته می شوند . این داروها از کارافتادگی استیل کولین را هنگامی که از انتهای عصب آزاد می شود به تاخیر می اندازند. بنابراین استیل کولین بیشتری برای



گیرنده های عضله در دسترس است که در نتیجه آن قدرت عضلات بهبود می یابد. این داروها هنگامی که بیماری خفیف است و سطح آنتی بادی پایین می باشد، بهتر کار می کنند. معمولاً بیشترین داروی آنتی کولین استراز تجویز شده، **مستینون (پیریدوستیگمین)** نام دارد. نئوستیگمین هم از همین گروه دارویی است.

- **درمان با کورتیکواستروئیدها (پردنیزولون):** مداوا با داروهای استروئیدی از قبیل قرص های پردنیزولون اغلب در درمان میاستنی گراو استفاده می شود. استروئیدها سیستم ایمنی را متوقف کرده و از ساخته شدن آنتی بادی های غیرطبیعی جلوگیری می کنند. دوز کم، اغلب یک روز در میان، معمولاً برای افرادی که نشانه های چشمی دارند، کافی می باشد. در غیر این صورت ممکن است دوزهای بالاتر برای جلوگیری از علایم مورد نیاز باشند. ممکن است چندین ماه برای تحت کنترل در آوردن علایم زمان لازم باشد. به محض اینکه بهبودی حاصل شد، معمولاً مقدار کورتون به تدریج کاهش یافته تا پایین ترین مقدار دارو که برای پیشگیری از علایم مورد نیاز است، تعیین شود. در بعضی از افراد، مقدار داروی استروئید مورد نیاز برای کنترل بیماری، ممکن است نسبتاً زیاد بوده و منجر به تأثیرات جانبی شود.

- **داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی:** از جمله آزاتیوپرین، سل سپت، ساندیمون و سیکلوفسفامید جهت سرکوبی سیستم ایمنی و جلوگیری از فعالیت آنتی بادی های خودی به کار می روند.

2- پلاسمافرز (تعویض پلاسما):

پلاسما بخشی از خون است که حاوی آنتی بادی است. در پلاسمافرز، آنتی بادی های مسئول بیماری از پلاسما جدا شده و پلاسما بدون آنتی بادی جایگزین می شود. این روش به طور موقت از شدت علائم بیماری می کاهد و معمولاً برای کنترل **حملات شدید** بیماری در افراد بستری شده استفاده می گردد.

3- درمان جراحی:

در مواردی که علت ایجاد کننده بیماری، تومور تیموس باشد با عمل جراحی تومور یا کل غده تیموس برداشته می شود که به این عمل **تیمکتومی** می گویند. همچنین در بعضی بیماران که علی رغم مصرف دارو دچار حملات مکرر بیماری می شوند بکار می رود.

4- درمان بحران میاستنی گراو :



بحران میاستنی گراو **نادر** است و هنگامی روی می دهد که ماهیچه هایی که عمل تنفس را کنترل می کنند تا حدی ضعیف شده که تنفس برای بیمار سخت و دشوار شود. پذیرش در بیمارستان معمولاً لازم بوده و گاهی تنفس کمکی از طریق دستگاه **ونتیلاتور** (تنفس مصنوعی) برای مدت کوتاهی انجام میشود. **تعویض پلاسمای خون** ممکن است برای یک بحران، لازم گردد. در این حالت، پلاسمای بیمار با پلاسمای اهدا کننده خون که عاری از آنتی بادیهای غیرطبیعی است معاوضه میشود. این کار به سرعت برای مدت کوتاهی فرد را از آنتی بادیهای غیرطبیعی خلاص می کند و سپس به سایر درمانها که در بالا ذکر شد، زمان می دهد تا شروع و یا اصلاح شوند.

دوره بیماری و پیش آگهی:

بدون درمان، میاستنی گراویس می تواند به یک بیماری جدی و حتی تهدید کننده زندگی تبدیل شود. درمان معمولاً به خوبی جواب می دهد. برای بیشتر مبتلایان، درمان به طور قابل توجهی ضعف عضلاتشان را بهبود می بخشد. بیشتر مبتلایان زندگی عادی داشته و حتی می توانند بدون علایم باشند. در موارد کمی درمان ممکن است به خوبی جواب ندهد. گاهی اوقات این بیماری موقتاً خاموش می شود؛ به این معنا که معالجه می تواند برای مدتی متوقف گردد.

توصیه های لازم :

- 1-** از انجام فعالیت های طولانی و پی در پی که باعث تضعیف عضلات و خستگی می شود پرهیز کنید و به منظور حفظ قوای خود بین فعالیت ها حتماً استراحت کنید.
- 2-** مصرف دقیق و صحیح داروها بسیار با اهمیت است. هر تاخیری در دریافت دارو ممکن است در توانایی بلعیدن یا تنفس اشکال ایجاد کند.
- 3-** داروها را همراه با شیر یا یکی از انواع شیرینی جات استفاده کنید.
- 4-** از مصرف خودسرانه داروهای خواب آور و مسکن های مخدر اجتناب کنید زیرا این داروها می توانند مشکلات تنفسی ایجاد کنند.
- 5-** یک دستبند تهیه کنید که نشان دهد شما مبتلا به بیماری میاستنی گراو هستید تا در مواقع اورژانسی کمک کردن به شما آسان تر انجام شود.
- 6-** از حضور در جمع های شلوغ و پر رفت و آمد و مواجهه با افراد عفونی به دلیل افزایش احتمال ابتلا به عفونت اجتناب کنید.
- 7-** برای از بین بردن خستگی:



- به مقدار کافی استراحت کنید.
- در مصرف انرژی بدن صرفه جویی کنید.
- چشمانتان را استراحت دهید.
- در طول روز، چندین بار چشمانتان را ببندید و دراز بکشید.

گردآوری و ویرایش علمی: دکتر مهدی دهقانی

متخصص مغز و اعصاب و ستون فقرات

دارای بورس تخصصی نورولوژی

نوار مغز، نوار عصب و عضله

آدرس مطب: بالاتر از میدان ونک، کوچه نگار، ساختمان پزشکان نگار، طبقه همکف

تلفن: 88884489

روزهای زوج

سایت: ClinicBrain.com

منابع:

مجله دنیای سلامت شمار 48

[سایت سلامتی برای همه](#)

[سایت بیمارستان نمازی شیراز](#)

[سایت تبیان بخش سلامت](#)

[ویکی پدیا](#)