

30

LÉČBA PACIENTŮ S MYASTHENIA GRAVIS

INFORMACE PRO PACIENTY

PROSINEC 2011

OBSAH

Definice a popis onemocnění	3
Příčiny onemocnění a možnosti prevence.....	3
Jaké jsou možnosti pomoci při vzniku příznaků.....	3
Jak mohou pacienti sami přispět k péči a rekonvalescenci	4
Dostupné typy péče a jak fungují.....	4
Jak fungují léky a jaké jsou jejich vedlejší účinky.....	4
Vysvětlení, z jakých důvodů může být léčba měněna	5
Očekávaný výsledek léčby	5
Doporučení otázek, které má pacient klást ošetřujícímu lékaři	5
Kontakty na odborná pracoviště.....	6

Vážená paní, vážený pane,

tento dokument jsme pro Vás připravili proto, abyste si mohli přečíst důležité informace o Vaší chorobě a předpokládaném způsobu léčby, která Vám bude poskytována. Tento postup vychází z nejnovějších vědeckých poznatků a byl schválen na základě kolektivní dohody hlavních odborníků v České republice. V individuálních případech (především při výskytu souběžných chorob, nebo komplikací) je možné, že se postup Vaší léčby poněkud odchýlí od zde popisovaného postupu. V tom případě je ošetřující lékař vždy povinen Vám takovou změnu vysvětlit.

Doufáme, že Vám dokument pomůže při překonávání Vaší choroby a přejeme Vám co nejpříznivější průběh léčby.

MUDr. Jiří Piňha a kolektiv spoluautorů Národního referenčního centra

DEFINICE A POPIS ONEMOCNĚNÍ

Myasthenia gravis (myastenie) je onemocnění, které se projevuje svalovou únavností a slabostí. Zhoršuje se fyzickou zátěží a psychickým stresem, ustupuje odpočinkem. Onemocnění patří do skupiny autoimunitních chorob, kdy imunitní systém selhává ve schopnosti rozeznávat to, co je tělu vlastní a cizí. Výsledkem je tvorba protilátek, které zhoršují normální převod nervového vzruchu z nervu na sval.

PŘÍČINY ONEMOCNĚNÍ A MOŽNOSTI PREVENCE

Příčiny onemocnění nejsou dosud přesně známy, předpokládá se kombinace genetické vlohy, vlivu zevního prostředí a některých dalších, jako např. hormonálních.

Rozvoj onemocnění je nepředvídalelný, jsou však známy některé provokující vlivy, např. těžší infekce, náročné operace, podání některých léků, psychický stres apod.

Charakteristickými příznaky je svalová únavnost v kombinaci se svalovou slabostí. Typické je kolísání obtíží. Nejčastěji jsou oslabeny svaly okohybné s projevy poklesu víček a/nebo dvojitým viděním. Mezi další příznaky patří oslabení svalů účastnících se na artikulaci, kousání a polykání. Řeč se stává nesrozumitelná (huhňavá, šišlavá), dochází k oslabení žvýkání, sousta jsou obtížně posunována do nosohltanu, dochází k zakuckávání se, zatékání tekutin do nosu a někdy dokonce hrozí vdechnutí potravy. Alarmujícím příznakem je dechová tíseň, která může vést k myastenické krizi. Dalšími svaly, které jsou postiženy, jsou svaly šíjové s přepádáváním hlavy, svaly paží s oslabením činnosti ve vzpažení a svaly na nohou s množností neočekávaných pádů.

JAKÉ JSOU MOŽNOSTI POMOCI PŘI VZNIKU PŘÍZNAKŮ

V případě objevení se nápadné svalové slabosti a únavnosti zejména spojené s poruchami vidění (padání víček a/nebo dvojité vidění), poruchami artikulace, kousání a polykání, je nutné kontaktovat praktického lékaře nebo raději neurologa. V případě zhoršení artikulace, kousání nebo polykání, či dokonce rozvoje dechové tísně je nutné okamžité přivolání RZS.

Nemocný by měl být vybaven kartou 1. pomoci, kde jsou uvedena kontaktní čísla, jméno ošetřujícího lékaře a instrukce k poskytnutí laické první pomoci.

JAK MOHOU PACIENTI SAMI PŘÍSPĚT K PÉČI A REKONVALESCENCI

Pacienti po operaci brzlíku by se měli vyvarovat větší fyzické námaze minimálně 6 týdnů po operaci. Je vhodné provádět časnou dechovou rehabilitaci a masáže jizvy. Dále by se měli vyvarovat stresovým situacím, prostředí s větším rizikem infekcí. Pacienti, u kterých bylo dosaženo takové zlepšení, že nevyžadují léčbu, nemusí mít zvláštní omezení. Pacienti s obtížným polykáním se musí vyvarovat riziku vdechnutí potravy. Ve spolupráci s pacientskou organizací (MYGRA) je zajištěno pořádání edukačních akcí, právně sociální poradenství a zejména organizace rekondičních a rehabilitačních akcí. Pacientská organizace má vlastní webové stránky (www.mygra.cz). Kromě toho jsou v ČR k dispozici webové stránky www.myastheniagravis.cz, určené pro pacienty s MG, jejich příbuzné a známé, ale i pro odbornou veřejnost, kde jsou podrobné informace o příznacích, stanovení diagnózy a léčbě MG. Na těchto stránkách je k dispozici diskuzní fórum garantované lékařem Centra pro diagnostiku a léčbu MG.

DOSTUPNÉ TYPY PÉČE A JAK FUNGUJÍ

Každý pacient s jinak nevysvětlenou svalovou únavností a slabostí by měl být odeslán svým praktickým lékařem obvodnímu neurologovi, který by měl v případě podezření na poruchu nervosvalového přenosu provést kromě standardního neurologického vyšetření i speciální myologické vyšetření, odběr protilátek proti AChR a event. elektrofyziologické vyšetření. V případě potvrzení diagnózy MG by měl lékař zahájit adekvátní léčbu a pacienta odeslat na specializované pracoviště (Centrum MG Praha nebo Centrum pro diagnostiku a léčbu nervosvalových chorob).

Léčba spočívá v podání léků zlepšujících nervosvalový přenos. Pacienti neragující na tuto lébu jsou léčeni hormonální léčbou (kortikosteroidy) většinou v kombinaci s léky snižující nepřiměřenou imunitní reakci (imunosupresiva). Mladším pacientům (cca do 55 let věku) se provádí operativní odstranění brzlíku. Při prudkém zhoršení nemoci se podávají vysoké dávky imunoglobulinů nebo se provádí výměna plazmy.

JAK FUNGUJÍ LÉKY A JAKÉ JSOU JEJICH VEDLEJŠÍ ÚČINKY

Podmínkou úspěšného léčení je podat srozumitelné informace pacientovi, event. jeho rodině o pozitivních, ale i negativních účincích léčby.

Léky první volby jsou tzv. inhibitory cholinesterázy (léky, které zmírňují příznaky nemoci). Mezi základní lék této skupiny patří Mestinon. Tyto léky se podávají při prvních příznacích onemocnění, kdy dokonce při jejich příznivém efektu lze nepřímo ověřit správnost diagnózy. U pacientů s lehčím průběhem onemocnění může být léčba těmito léky dostačující. Léčba může být spojena s řadou nežádoucích účinků, mezi které patří nejčastěji záškuby ve svalech, křeče, průjem, nadměrné slinění a slzení. Dávky jsou individuální, přizpůsobené konkrétní situaci a užívají se v období denní aktivity. Při laickém zásahu do léčby hrozí zhoršení svalové slabosti nebo naopak předávkování s rizikem tzv. cholinergní krize, která se projevuje silným sliněním, svalovými křečemi, rozšířením zornic a prudkým zhoršením svalové slabosti. V tomto případě je nutné volat RZS.

Mezi léky zaměřené na ovlivnění imunity patří kortikosteroidy a/nebo imunosupresiva. Kortikosteroidy jsou uměle připravené hormony nadledvinky, které u většiny pacientů potlačují chybnou imunitní reakci a zlepšují klinické příznaky. Tyto léky jsou určeny pro nemocné, u nichž léky první volby (inhibitory cholinesterázy) selhávají. Z bezpečnostních hledisek je doporučeno dávky těchto léků zvyšovat postupně a zásadně je náhle nevysazovat. Tyto léky mají mnoho nežádoucích účinků, z nichž řadě z nich lze účinně předcházet. Přibývání na váze lze účinně předcházet speciálními dietetickými opatřeními, riziko podráždění žaludku lze omezit podáváním speciálních léků, úbytek vápníku lze ovlivnit jeho substitucí a podáváním vitamínu D, odbourávání svalových bílkovin lze omezit speciálními cviky. Imunosupresiva jsou léky, které potlačují chybnou imunitní reakci a používají se buď samostatně, nebo v kombinaci s kortikosteroidy k posílení jejich účinku a snaze kombinací léků dosáhnout co nejnižších dávek. V rámci léčby jsou prováděny pravidelné krevní odběry pro kontrolu krevního obrazu, jaterních a levinových funkcí.

U mladších nemocných je prokázán pozitivní účinek operativního odstranění thymu, který snižuje riziko progresu choroby a dokonce možnost navození klinické remise (zklidnění choroby) bez nutnosti užívat dlouhodobou léčbu. Podmínkou operace je pomocí léků dosáhnout stabilizace tak, aby se předešlo pooperačním komplikacím. Pacienta, u kterého došlo pomocí léků k vymizení jeho obtíží, je někdy obtížné přesvědčit o nutnosti absolvovat operační zákrok, který není náročný, doba rekovalence je velmi krátká.

VYSVĚTLENÍ, Z JAKÝCH DŮVODŮ MŮŽE BÝT LÉČBA MĚNĚNA

Léčba MG je individuální a v případě jen částečného efektu léčby může být stupňována nasazením účinnějších léků.

OČEKÁVANÝ VÝSLEDEK LÉČBY

Očekávaným výsledkem léčby je dosažení stavu, který neomezuje nemocného v jeho běžných aktivitách, nebo alespoň udržení soběstačnosti se zachováním co možná nejlepšího stupně kvality života.

DOPORUČENÍ OTÁZEK, KTERÉ MÁ PACIENT KLÁST OŠETŘUJÍCÍMU LÉKAŘI

- Jaká je příčina mého problému?
- Jaká vyšetření mohou pomoci diagnostikovat problém?
- Jsou vyšetření bezpečná?
- Jaký je obvyklý průběh nemoci? Jaká je dlouhodobá předpověď (prognóza) onemocnění s léčbou a bez léčby?
- Jaké jsou možnosti léčby?
- Je více možností léčby? Jak efektivní je každý způsob léčby? Jaké jsou výhody a rizika každé léčebné možnosti?
- Pokud se zhorší mé příznaky, co mám dělat? Kdy vás mám kontaktovat?
- Nemohou se léky, které současně užívám, nějak nepříznivě ovlivňovat s léky, které jste mi předepsal?
- Jaké jsou vedlejší účinky léků, které jste mi předepsal?
- Co mám dělat, pokud se vedlejší účinky léků projeví?
- Může mi pomoci operace?
- Budu muset podstoupit operaci?
- Jak bude probíhat operace?
- Jaká jsou rizika operace?
- Co se se mnou stane bezprostředně po operaci?
- Jak mi bude tlumena bolest?
- Jaká bude kvalita mého života po operaci (jídlo, pití, spaní, práce, sociální aktivity)?
- Jsou nějaké vedlejší účinky nebo komplikace chirurgické léčby?
- Jak bude vypadat jizva?
- Budu soběstačný?
- Budu moci ještě pracovat?
- Jak dlouho budu v pracovní neschopnosti?
- Budu moci vykonávat stejnou práci jako dosud?
- Mohu očekávat nějaká pracovní omezení?
- Budu závislý na svých blízkých?
- Budu potřebovat trvalou péči?
- Budu mít sníženou pracovní schopnost?
- Mám nárok na invalidní důchod (plný, částečný)?

KONTAKTY NA ODBORNÁ PRACOVÍŠTĚ

<p>Všeobecná fakultní nemocnice</p> <p>Neurologická klinika 1. LF UK a VFN – Centrum myasthenia gravis Praha</p> <p>Kateřinská 30 120 00 Praha 2 Tel.: 224 965 541 E-mail: myadisp@vfn.cz Web: www.vfn.cz</p>	<p>Fakultní nemocnice Hradec Králové</p> <p>Neurologická klinika</p> <p>Sokolská 581 500 05 Hradec Králové Tel.: 495 837 262 Web: www.fnhk.cz</p>	<p>Fakultní nemocnice Ostrava</p> <p>Neurologická klinika</p> <p>17. listopadu 1790 708 52 Ostrava-Poruba Tel.: 597 373 383 E-mail: fno@fno.cz Web: www.fno.cz</p>
<p>Fakultní nemocnice Brno</p> <p>Neurologická klinika</p> <p>Jihlavská 20 625 00 Brno Tel.: 532 232 503 E-mail: fnbrno@fnbrno.cz Web: www.fnbrno.cz</p>	<p>Fakultní nemocnice Plzeň</p> <p>Neurologická klinika</p> <p>Alej Svobody 80 304 60 Plzeň – Lochotín Tel.: 377 103 401 E-mail: fnplzen@fnplzen.cz Web: www.fnplzen.cz</p>	<p>Fakultní nemocnice Motol</p> <p>Neurologická klinika UK 2. LF a FN Motol – Poradna neuromuskulární</p> <p>V úvalu 84 150 06 Praha 5 Tel.: 224 436 866 Web: www.fnmotol.cz</p>
<p>Thomayerova nemocnice</p> <p>Neurologická klinika – Poradna pro diagnostiku a léčbu nervosvalových onemocnění</p> <p>Vídeňská 800 140 59 Praha 4 – Krč Tel.: 261 083 851 E-mail: neurolog@ftn.cz Web: www.ftn.cz</p>	<p>Krajská nemocnice Pardubice</p> <p>Neurologická klinika – Poradna pro neuromuskulární onemocnění</p> <p>Kyjevská 44 532 03 Pardubice Tel.: 466 014 707 E-mail: info@nemocnice-pardubice.cz Web: www.nemocnice-pardubice.cz</p>	<p>Fakultní nemocnice Olomouc</p> <p>Neurologická klinika – Poradna pro nervosvalová onemocnění</p> <p>Vídeňská 800 140 59 Praha 4 – Krč Tel.: 585 853 401, 585 744 201 E-mail: neurologie@fnol.cz Web: www.fnol.cz</p>

VYSVĚTLENÍ OSTATNÍCH ODBORNÝCH POJMŮ

Imunosupresiva – léky tlumící aktivitu imunitního systému

Kortikoidy – léky odvozené od hormonů kůry nadledvinek