



**ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΠΑΤΡΩΝ**
UNIVERSITY OF PATRAS

**ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**Η ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΩΝ ΓΝΩΣΕΩΝ ΤΩΝ ΦΟΙΤΗΤΩΝ
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΤΟΥ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΠΑΤΡΩΝ
ΓΙΑ ΤΗΝ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS**

ΦΟΙΤΗΤΡΙΕΣ: ΜΑΡΚΕΖΗ ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΑ

ΜΟΥΡΤΖΗ ΠΑΝΑΓΙΩΤΑ

ΕΙΣΗΓΗΤΗΣ: Δρ. ΚΕΦΑΛΙΑΚΟΣ ΑΝΤΩΝΙΟΣ

ΠΑΤΡΑ, 2020

**Η ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΤΩΝ ΓΝΩΣΕΩΝ ΤΩΝ
ΦΟΙΤΗΤΩΝ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΤΟΥ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΠΑΤΡΩΝ ΓΙΑ ΤΗΝ
ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS.**

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Η παρούσα πτυχιακή εργασία με θέμα «Η εκτίμηση των γνώσεων των φοιτητών νοσηλευτικής του πανεπιστημίου Πατρών για την μυασθένεια gravis» πραγματοποιήθηκε στο πλαίσιο της πτυχιακής εργασίας του τμήματος Νοσηλευτικής του Πανεπιστημίου Πατρών το έτος.

Η παρούσα διπλωματική εργασία είναι το αποτέλεσμα μιας σειράς αλληλεπιδράσεων με διάφορα άτομα, καθένα από τα οποία έπαιξε ένα σημαντικό ρόλο στην εξέλιξή της. Αξίζει λοιπόν, να αφιερώσουμε την παρούσα σελίδα για να ευχαριστήσουμε ειλικρινά τα άτομα αυτά για τη βοήθεια που μου προσέφεραν.

Πρώτα απ' όλα, στον επιβλέποντα καθηγητή της πτυχιακής μας εργασίας, κύριο Αντώνη Κεφαλιακό για τη συνεχή καθοδήγηση, την αμέριστη υποστήριξη, τις ουσιώδεις συμβουλές, καθώς επίσης ενθάρρυνση που μας παρείχε σε όλο αυτό το χρονικό διάστημα.

Επιπλέον, θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε τους συμφοιτητές μας που συμμετείχαν στην συμπλήρωση του ερωτηματολογίου μας με σκοπό την ολοκλήρωση της ερευνάς μας καθώς και τον για τον χρόνο που μας διέθεσαν.

Τέλος, ως Κωνσταντίνα Μαρκέζη, θα ήθελα να ευχαριστήσω την θεία μου, Μ. Γ., που μου έδωσε την έμπνευση να προτείνω να ασχοληθούμε με το συγκεκριμένο θέμα, καθώς η ίδια πάσχει από αυτή τη νόσο, και μας ώθησε να αναζητήσουμε περισσότερες γνώσεις ως προς αυτή.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η μυασθένεια Gravis ή myasthenia gravis (MG) αποτελεί μία από τις πιο σπάνιες μορφές αυτοάνοσων νοσημάτων της νευρομυϊκής σύναψης. Προκαλείται από αντισώματα που οδηγούν στη διακοπή της μετάδοσης νευρικών σημάτων προς τους μυς και προσβάλλουν τους μετασυναπτικούς υποδοχείς ακετυλοχολίνης στην νευρομυϊκή σύναψη προκαλώντας μυϊκή αδυναμία και κόπωση των σκελετικών μυών που χειροτερεύει με την έντονη δραστηριότητα και την άσκηση αλλά υποχωρεί με την ανάπαυση.

Παρόλο που η συγκεκριμένη αυτοάνοση νόσος δεν προκαλείται από κάποια προφανή αιτία, διότι δεν υπάρχει ακόμα εξήγηση για την εμφάνιση των αντισωμάτων που παράγονται και επιτίθενται στον ίδιο τον οργανισμό, υπάρχουν ορισμένοι εξωτερικοί παράγοντες που επηρεάζουν την δημιουργία των αντισωμάτων που προαναφέρθηκαν καθώς και την ανάπτυξη της νόσου. Οι εξωτερικοί παράγοντες μπορεί να περιλαμβάνουν την έντονη συναισθηματική, ψυχολογική φόρτιση του ατόμου, όπως το άγχος, το οποίο είναι και από τις πιο σημαντικές αιτίες ως προς την εμφάνιση της διαταραχής. Επίσης, σημαντικό ρόλο παίζουν οι περιβαλλοντικοί παράγοντες καθώς και το κοινωνικό υπόστρωμα του ασθενούς.

Η παρακάτω έρευνα αφορά τις γνώσεις και τις απόψεις των φοιτητών της Νοσηλευτικής του Πανεπιστημίου Πατρών, όσον αφορά το θέμα της μυασθένειας gravis. Στην έρευνα μας συμμετείχαν 120 φοιτητές από όλα τα έτη της Νοσηλευτικής, και έπειτα από επεξεργασία των δεδομένων έγινε καταγραφή των αποτελεσμάτων.

Λέξεις κλειδιά: Μυασθένεια Gravis, ακετυλοχολίνη, μυϊκή ειδική κινάση, θύμος αδένας, αυτοάνοσα νοσήματα, κατηγορίες αυτοάνοσων νοσημάτων, μυασθένεια και εγκυμοσύνη, μυασθένεια και τεστ πάγου, θυμεκτομή.

ABSTRACT

Myasthenia gravis (MG) is one of the rarest forms of autoimmune diseases of neuromuscular connectivity. This disease is caused by antibodies that are created by the disruption of nerve signal transmission to the muscles that invade the postsynaptic acetylcholine receptors in neuromuscular junction causing muscle weakness and fatigue of skeletal muscles which worsens with impaired activity and diminished activity.

Although this autoimmune disease is not caused by any obvious reason, as there is still no explanation for the appearance of antibodies produced and attacking the body itself, there are some external factors that affect the production of the antibodies that are mentioned above as well as the development of the disease. . External factors can include a person's emotional, psychological burden, such as anxiety, which is one of the most important causes of the disorder. Environmental factors as well as the patient's social background also play an important role.

The following research concerns the knowledge and views of the University of Patras Nursing students on the topic of myasthenia gravis. Our research involved 120 students from all years of nursing school, and after processing the data, the results were recorded and analyzed.

Keywords: Gravis myasthenia, acetylcholine, muscular specific kinase, thymus gland, autoimmune diseases, autoimmune disease categories, myasthenia and pregnancy, myasthenia and ice test, thymectomy.

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....	3
ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	4
ABSTRACT.....	5
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	8
ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1	
1.1 Αυτοάνοσα Νοσήματα.....	11
1.2 Αίτια αυτοάνοσων νοσημάτων.....	13
1.3 Κατηγορίες αυτοάνοσων νοσημάτων	15
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2	
2.1 ΟΡΙΣΜΟΣ.....	19
2.2 Ιστορική Αναδρομή	21
2.3 Επιδημιολογία της Νόσου	22
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3	
3.1 Σύναψη και Ακετυλοχολίνη	24
3.2 Μυϊκή ειδική κινάση.....	26
3.3 Θύμος αδένας.....	27
3.4 Θύμωμα	28
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4	
4.1 Μυασθένεια Gravis.....	29
4.2 Παράγοντες κινδύνου	30
4.3 Κατηγορίες μυασθένειας Gravis.....	32
4.4 Συμπτώματα.....	35
4.5 Θεραπεία της Νόσου.....	38
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5	

5.1 Διάγνωση.....	44
5.2 Διαφοροδιάγνωση.....	52
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6	
ΕΓΚΥΜΟΣΥΝΗ ΚΑΙ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS	
6.1 Γενικά χαρακτηριστικά που αφορούν τις γυναίκες.....	53
6.2 Εγκυμοσύνη.....	54
6.3 Θηλασμός.....	55
6.4 Νεογνική Μυασθένεια.....	56
6.5 Εγκυμοσύνη και Θύμος αδένας.....	57
ΕΡΕΥΝΗΤΙΚΟ ΜΕΡΟΣ	
7. Μεθοδολογία της Έρευνας.....	59
7.1 Σκοπός της έρευνας.....	59
7.2 Υλικό.....	59
7.3 Συμμετέχοντες.....	60
7.4 Διαδικασία.....	61
8. Αποτελέσματα.....	62
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ.....	100
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	102
ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ.....	106

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Κάθε χρόνο ολοένα και περισσότερα κρούσματα της νόσου Μυασθένειας Gravis (myasthenia gravis - MG) διαγιγνώσκονται σε άτομα διαφόρων ηλικιών καθώς και φύλου. Η αύξηση του άγχους και του στρες καθώς και της κούρασης σε καθημερινό επίπεδο ενδείκνυται ως προς την εμφάνιση της νόσου. Τα άτομα με το πέρασμα του χρόνου και την ψυχολογική καταπόνηση καθώς και έπειτα από έντονη σωματική εξάντληση, μεταβαίνουν σε μια κατάσταση συνεχούς αδυναμίας και κόπωσης με αποτέλεσμα την επιδείνωση της νόσου. Οι ηλικίες που επηρεάζονται περισσότερο είναι στις γυναίκες μεταξύ των 20-30 ετών και στους άντρες των 40-60 ετών. Επίσης, η μυασθένεια gravis εμφανίζεται περισσότερο στις γυναίκες καθώς και ένα μικρό ποσοστό στα παιδιά.

Η μυασθένεια Gravis αποτελεί μία χρόνια νόσο που συμπεριλαμβάνεται στα αυτοάνοσα νοσήματα όπου το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται εναντίον των ιστών του. Αν και η αιτιολογία δεν είναι εξακριβωμένη, είναι ευρέως γνωστό ότι σχετίζεται άμεσα η εμφάνιση των αντισωμάτων που επιτίθενται στους υποδοχείς της ακετυλοχολίνης, η οποία είναι ένας βασικός νευροδιαβιβαστής. Επιπλέον, η εμφάνιση της MG συνδέεται και με ελαττωματική λειτουργία του θύμου αδένου, ο οποίος διαδραματίζει βασικό ρόλο στην λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος.

Ως προς τη διάγνωση της ασθένειας πρωταρχικό ρόλο παίζει η παρουσία των συμπτωμάτων καθώς και η έγκαιρη εξέταση από νευρολόγους. Τα συμπτώματα αυτά περιλαμβάνουν την έντονη μυϊκή αδυναμία και κόπωση, ακόμα και όταν δεν έχει προηγηθεί σωματική δραστηριότητα, την πτώση των βλεφάρων (χαλάρωση των οφθαλμικών μυών), τη διπλωπία, την μείωση της λειτουργικότητας των μασητήριων μυών, την δυσκολία στην κατάποση (δυσφαγία) και τη δυσκολία στην ομιλία.

Αν και η θεραπεία για την MG δεν έχει ανακαλυφθεί, υπάρχουν ορισμένοι οδοί που ακολουθούνται έτσι ώστε να αντιμετωπιστούν τα συμπτώματα της νόσου και να βελτιωθεί η ποιότητα ζωής του ασθενούς. Χρησιμοποιείται αρχικά φαρμακευτική θεραπεία, ανάλογα με την εξέλιξη, τον εντοπισμό και την σοβαρότητα της νόσου. Φάρμακα, όπως η ακετυλοχολινεστεράση (anticholinesterase) και η πυριδοστιγμίνη (Mestinon), βελτιώνουν την νευρομυϊκή μετάδοση των σημάτων και αυξάνουν την μυϊκή ισχύ του ασθενούς. Επιπλέον φάρμακα που ενδείκνυται στην θεραπεία της νόσου είναι τα ανοσοκατασταλτικά όπως

κορτικοστεροειδή (prednisone) και κυκλοσπορίνη για να βελτιώσουν την μυϊκή δύναμη καταστέλλοντας την παραγωγή αντικανονικών αντισωμάτων. Τέλος, εφόσον ο θύμος αδένας

έχει διογκωθεί ή μετατραπεί σε όγκο που ονομάζεται θύωμα, προτείνεται η άμεση χειρουργική αφαίρεσή του, (θυμεκτομή). Με την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της πάθησης, η κλινική εικόνα των περισσότερων ασθενών με MG, είναι εξαιρετική. Ακολουθεί σημαντική βελτίωση της αδυναμίας των μυών και αναμένεται μια κανονική ή σχεδόν κανονική ζωή για τον ασθενή.

Αντικείμενο της παρούσας πτυχιακής εργασίας είναι η διερεύνηση των γνώσεων των φοιτητών της Νοσηλευτικής ως προς την Μυασθένεια Gravis. Σκοπός της εργασίας είναι να μελετηθούν και να εκτιμηθούν οι γνώσεις για τη συγκεκριμένη νόσο, ο βαθμός επικινδυνότητας της καθώς και οι τρόποι πιθανής αντιμετώπισης της. Για τις ανάγκες της συγκεκριμένης έρευνας δημιουργήθηκε ένα ερωτηματολόγιο με 19 ερωτήσεις γενικού περιεχομένου, οι οποίες διανεμήθηκαν σε 120 φοιτητές των τεσσάρων Ακαδημαϊκών ετών του Τμήματος, που εκτιμούν τις γνώσεις των φοιτητών ως προς τη μυασθένεια gravis.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1^ο

1.1 Αυτοάνοσα Νοσήματα.

Το ανοσοποιητικό σύστημα αποτελείται από ένα πολύπλοκο δίκτυο κυττάρων και συστατικών των κυττάρων (μόρια). Το ανοσοποιητικό σύστημα έχει ως φυσιολογική λειτουργία την προστασία του οργανισμού και την αντιμετώπιση από λοιμώξεις που προκαλούνται από βακτήρια, ιούς, μικρόβια και άλλα ξένα σώματα που εισβάλλουν στον οργανισμό. Όταν το άτομο πάσχει από ένα αυτοάνοσα νόσημα, τότε το αμυντικό σύστημα του οργανισμού του υπερδραστηριοποιείται και αντιδρά λανθασμένα εναντίον του ίδιου του σώματός του, στοχεύοντας τα κύτταρα, τους ιστούς και τα όργανά του.¹

Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τα άτομα που πάσχουν από αυτές τις διαταραχές να παύουν να έχουν την κύρια ιδιότητα του αμυντικού τους συστήματος. Έτσι, σε περίπτωση εισβολής ιού ή βακτηρίου στο σώμα, το αμυντικό σύστημα δεν αντιδρά με τον σωστό τρόπο καθώς έχει χάσει την ανοσολογική ανοχή του.¹

Η συσσώρευση κυττάρων και μορίων του ανοσοποιητικού συστήματος σ' ένα σημείο του σώματος που δέχεται επίθεση, είτε φυσιολογικά στα πλαίσια λοίμωξης, είτε "λανθασμένα" σε ένα αυτοάνοσα νόσημα αναφέρεται ευρέως ως φλεγμονή.^{1,2}

Υπάρχουν τουλάχιστον 80 διαφορετικά αυτοάνοσα νοσήματα που πλήττουν σχεδόν το 5% του πληθυσμού των Δυτικών Χωρών. Καθένα αυτά μπορεί να προσβάλλει τον ανθρώπινο οργανισμό με διαφορετικούς τρόπους καθώς και να βλάψει οποιοδήποτε μέρος και όργανο του σώματος, από τους πνεύμονες και την καρδιά μέχρι τους οφθαλμούς και το δέρμα. Για παράδειγμα, η αυτοάνοση αντίδραση στρέφεται εναντίον του εγκεφάλου στη Σκλήρυνση κατά Πλάκας και εναντίον του εντέρου στη νόσο του Crohn. Σε άλλες αυτοάνοσες διαταραχές, όπως ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος, οι ιστοί και τα όργανα που προσβάλλονται μπορεί να διαφέρουν από ασθενή σε ασθενή, όλοι όμως πάσχουν από την ίδια νόσο. Ένας ασθενής με "Λύκο" μπορεί να υποστεί "επίθεση" ως προς την περιοχή του δέρματος και των αρθρώσεων, ενώ κάποιος άλλος ως προς τους νεφρούς και τους πνεύμονες.³

Η βλάβη που προκαλεί το ανοσοποιητικό σύστημα σε ορισμένους ιστούς μπορεί να είναι μόνιμη, όπως συμβαίνει με την καταστροφή των κυττάρων του παγκρέατος που παράγουν ινσουλίνη στο Σακχαρώδη Διαβήτη τύπου I, ή παροδική.^{2,3}

Όμως, αν και η κάθε αυτοάνοση ασθένεια είναι ξεχωριστή, πολλά από τα συμπτώματα που εμφανίζουν είναι κοινά. Μερικά από τα κοινά αυτά συμπτώματα είναι η κόπωση, οι κεφαλαλγίες και ο πυρετός.²

Η αιτιολογία των αυτοάνοσων νοσημάτων παραμένει ακόμα άγνωστη. Παρόλα αυτά, τα διαθέσιμα στοιχεία καταδεικνύουν ότι οι πιθανοί παράγοντες κινδύνου που συμβάλλουν ως προς την ανάπτυξη ενός αυτοάνοσου νοσήματος, αποτελούνται από την αλληλεπίδραση γενετικών, περιβαλλοντικών παραγόντων καθώς και του τρόπου ζωής του ασθενούς.^{1,3}

Οι αυτοάνοσες ασθένειες εμφανίζονται περισσότερο στις γυναίκες παρά στους άνδρες και θεωρούνται η τέταρτη κύρια αιτία αναπηρίας για τις γυναίκες. Η θεραπεία εξαρτάται από την κάθε νόσο ξεχωριστά και στις περισσότερες περιπτώσεις περιλαμβάνει αντιφλεγμονώδη ή ανοσοκατασταλτικά φάρμακα.²

1.2 Αίτια Αυτοάνοσων Νοσημάτων.

Τα αυτοάνοσα νοσήματα είναι παθολογικές καταστάσεις οι οποίες δημιουργούνται όταν το ανοσοποιητικό σύστημα του ατόμου επιτίθεται στον ίδιο τον οργανισμό βλάπτοντας με αυτό τον τρόπο τα όργανα και τους ιστούς του. Έχουν καταγραφεί περισσότερα από **200** αυτοάνοσα νοσήματα μέχρι στιγμής. Η αιτία αυτών ακόμα και σήμερα δεν είναι γνωστή, αλλά έχουν παρατηρηθεί αρκετοί παράγοντες οι οποίοι σε συνδυασμό μεταξύ τους φαίνεται να αποτελούν σημαντικό λόγο ως προς την εμφάνιση των αυτοάνοσων διαταραχών. Οι παράγοντες αυτοί, που έχουν τη δυνατότητα να στρέφουν το αμυντικό σύστημα ενός ατόμου εναντίον του ώστε να αναγνωρίζει δικά του στοιχεία σαν ξένα, είναι πολλοί και μη καλά τεκμηριωμένοι.⁴

Παρόλα αυτά οι παράγοντες αυτοί έχουν καταταχθεί σε τρεις μεγάλες κατηγορίες:

- ✓ Αρχικά σε παράγοντες που αφορούν το γενετικό υπόστρωμα του καθένα. Πιο αναλυτικά, ερευνάται η πιθανότητα εμφάνισης διαφόρων αυτοάνοσων νοσημάτων σε άτομα μιας οικογένειας.
- ✓ Στο ορμονικό περιβάλλον του οργανισμού. Τα περισσότερα αυτοάνοσα νοσήματα εκδηλώνονται σε γυναίκες, ορισμένα κατά την αναπαραγωγική ηλικία και άλλα στην εμμηνόπαυση.
- ✓ Επίσης, πολύ σημαντικό ρόλο παίζουν και οι περιβαλλοντικοί παράγοντες είτε είναι λοιμώδεις, δηλαδή μικροβιακές ή ιογενείς λοιμώξεις, είτε είναι το στρες. Οι συγκεκριμένοι παράγοντες αποτελούν συχνό φαινόμενο αλληλεπίδρασης μεταξύ τους ως προς την εμφάνιση ενός αυτοάνοσου νοσήματος.⁴
- ✓ Το άγχος αποτελεί ίσως τον πιο σημαντικό παράγοντα που επηρεάζει την εμφάνιση αυτοάνοσων διαταραχών. Μπορεί να είναι χρόνια, είτε εξαιτίας ανασφάλειας, κοινωνικής, οικονομικής και ψυχολογικής κατάστασης του ατόμου, ή να προκληθεί από μείζονα γεγονότα στη ζωή, όπως ο θάνατος στο συγγενικό ή φιλικό περιβάλλον, ο χωρισμός ακόμα και από κακοποίηση. Επιπλέον, καθημερινά γεγονότα όπως η

ασθένεια και η εργασιακή πίεση μπορεί να αποτελέσουν καθοριστικό παράγοντα στη ανάπτυξη του στρες. Σε ορισμένα όμως άτομα υπάρχει η αντίληψη ότι βρίσκονται συνεχώς υπό πίεση. Το πώς αντιδρά ένα άτομο, ψυχολογικά και οργανικά, στους διάφορους τύπους της ψυχολογικής καταπόνησης εξαρτάται από πολλούς παράγοντες, όπως το γενετικό υπόστρωμα, η ωρίμανση της προσωπικότητας, η έκθεση σε προηγούμενες εμπειρίες και τις νοσηρές καταστάσεις του οργανισμού κ.ά.⁴

1.3 Κατηγορίες Αυτοάνοσων Νοσημάτων.

Οι ασθένειες που αφορούν το ανοσοποιητικό σύστημα έχουν ως στόχο να μειώσουν την ικανότητα του οργανισμού να αντιμετωπίσει τους εισβολείς προκαλώντας με αυτό τον τρόπο ευπάθεια στις λοιμώξεις.⁵

Όταν το άτομο πάσχει από κάποια αυτοάνοση ασθένεια, το ανοσοποιητικό του σύστημα παράγει αντισώματα που αντί να καταπολεμούν τις λοιμώξεις, επιτίθενται στους ιστούς του σώματος. Η θεραπεία για αυτοάνοσες ασθένειες γενικά επικεντρώνεται στη μείωση της δραστηριότητας του ανοσοποιητικού συστήματος.⁵

Παρακάτω αναφέρονται μερικές από τις πιο γνωστές αυτοάνοσες διαταραχές καθώς και η κατηγορία στην οποία ανήκουν.⁵

1.Ρευματοειδής αρθρίτιδα:

Σύμφωνα με την συγκεκριμένη νόσο, το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται στον οργανισμό παράγοντας αντισώματα που προσβάλλουν τον αρθρικό υμένα (υμένας που καλύπτει τις αρθρώσεις),¹ ως αποτέλεσμα την εμφάνιση φλεγμονής, πρηξίματος και πόνου στα συγκεκριμένα σημεία. Εάν δεν θεραπευθεί, η ρευματοειδής αρθρίτιδα είναι πιθανό να προκαλέσει την σταδιακή μόνιμη βλάβη των αρθρώσεων.⁵

Ως προς την αντιμετώπιση της διαταραχής ενδείκνυται διάφορες θεραπευτικές αγωγές, κυρίως ενέσιμες, οι οποίες μειώνουν τη δράση του ανοσοποιητικού συστήματος.⁵ Η Ρευματοειδής αρθρίτιδα είναι μία από τις πιο συχνές αυτοάνοσες νόσους, προσβάλλοντας 1 στους 100 ανθρώπους στις Ηνωμένες Πολιτείες.¹ Η συγκεκριμένη νόσος ανήκει στην κατηγορία των αυτοάνοσων νοσημάτων του μυοσκελετικού συστήματος.⁵

2.Σκλήρυνση κατά πλάκας:

Η Σκλήρυνση κατά Πλάκας είναι μια νόσος κατά την οποία το ανοσοποιητικό σύστημα προσβάλλει το Κεντρικό Νευρικό Σύστημα. Από τη μία πλευρά, υπάρχει περίπτωση η βλάβη στο ΚΝΣ να συμβαίνει κατά περιόδους, επιτρέποντας έτσι στον ασθενή να ζήσει μια σχετικά φυσιολογική ζωή. Από την άλλη πλευρά όμως, είναι πιθανό τα συμπτώματα να γίνουν συνεχή, με αποτέλεσμα μια προοδευτικά επιδεινούμενη νόσο, με

πιθανή τύφλωση, παράλυση και πρόωρο θάνατο.¹ Κατά τη συγκεκριμένη διαταραχή, το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται σε νευρικά κύτταρα προκαλώντας συμπτώματα που μπορεί να περιλαμβάνουν *πόνος, τύφλωση, αδυναμία, και μυϊκούς σπασμούς.*¹

Ως προς τη θεραπεία της νόσου, προτείνονται φάρμακα που καταστέλλουν το ανοσοποιητικό σύστημα,⁵ όπως η ιντερφερόνη βήτα, το οποίο είναι χρήσιμο σε ασθενείς με την υποτροπιάζουσα μορφή της Σκλήρυνσης κατά Πλάκας. Στα νεαρά άτομα, η Σκλήρυνση κατά Πλάκας, είναι η πιο συχνή νόσος του νευρικού συστήματος που προκαλεί αναπηρία. Η Σκλήρυνση κατά Πλάκας, προσβάλλει 1 στους 700 ανθρώπους στις Ηνωμένες Πολιτείες.¹

3.Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (λύκος).

Οι ασθενείς, που πάσχουν από Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο, συνήθως παραπονούνται για έντονη καταβολή ενώ εμφανίζουν έντονα εξανθήματα. Σε σοβαρές περιπτώσεις, το ανοσοποιητικό σύστημα μπορεί να προσβάλλει όργανα όπως οι νεφροί, ο εγκέφαλος ή οι πνεύμονες.¹

Η θεραπεία συχνά απαιτεί καθημερινή χορήγηση αντιφλεγμονωδών φαρμάκων όπως η πρεδνιζόνη και στεροειδών φαρμάκων ώστε να μειωθεί σημαντικά η λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος.⁵ Ωστόσο, είναι απαραίτητη η συχνή παρακολούθηση του ασθενούς καθώς οι παρενέργειες από τα φάρμακα μπορεί να είναι αρκετά σοβαρές. Ο Λύκος προσβάλλει 1 στα 2000 άτομα στην Αμερική και μάλιστα, 1 στις 250 νεαρές γυναίκες αφρικανικής καταγωγής.¹ Η συγκεκριμένη αυτοάνοση διαταραχή αφορά το μυοσκελετικό σύστημα.⁵

4.Σακχαρώδης διαβήτης τύπου 1.

Ο Σακχαρώδης Διαβήτης Τύπου I αναπτύσσεται λόγω της αυτοάνοσης καταστροφής των κυττάρων του παγκρέατος που παράγουν ινσουλίνη.⁶ Η ινσουλίνη είναι απαραίτητη για την διατήρηση του σακχάρου του αίματος (γλυκόζη) σε φυσιολογικά επίπεδα. Τα υψηλά επίπεδα γλυκόζης ευθύνονται για τα συμπτώματα και τις επιπλοκές της νόσου. Ωστόσο, τα περισσότερα κύτταρα που παράγουν ινσουλίνη καταστρέφονται πριν ο ασθενής αναπτύξει τα συμπτώματα του διαβήτη. Στα συμπτώματα αυτά περιλαμβάνονται η *κόπωση, η συχνοουρία, η πολυδιψία και πιθανώς η αιφνίδια σύγχυση.* 1 Ο Διαβήτης τύπου I συνήθως διαγιγνώσκεται πριν την ηλικία των 30 ετών και μπορεί να διαγνωστεί ακόμη και

τον πρώτο μήνα της ζωής. Από νεαρή ενηλικίωση, τα άτομα με διαβήτη τύπου 1 χρειάζονται ενέσεις ινσουλίνης για να επιβιώσουν.⁵

Απαιτείται στενή παρακολούθηση των επιπέδων του σακχάρου του ασθενούς ώστε να αποφθεχθούν τυχόν επιπλοκές. Εμφανίζεται σε 1 στους 800 ανθρώπους στις Ηνωμένες Πολιτείες. Η συγκεκριμένη διαταραχή αφορά τους ενδοκρινείς αδένες του οργανισμού.^{1,6}

5. Ψωρίαση.

Η Ψωρίαση αποτελεί διαταραχή του ανοσοποιητικού συστήματος η οποία προκαλεί βλάβη στο δέρμα και συχνά στα μάτια, στα νύχια και στις αρθρώσεις. Η αντιμετώπιση της νόσου έχει ως στόχο την ανακούφιση της φλεγμονής και του κνησμού μέσω τη χορήγησης τοπικής αγωγής . Προσβάλλει περισσότερους από 2 στους 100 Αμερικανούς. Η ψωρίαση ανήκει στα αυτοάνοσα νοσήματα που επιτίθενται στο δέρμα.¹

6. Σύνδρομο Guillain-Barré.

Σύμφωνα με το σύνδρομο Guillain-Barré, το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται στα νεύρα που ελέγχουν τους μύες των κάτω άκρων και πιο σπάνια των άνω άκρων, επίσης. Ενδείκνυται η διαδικασία της πλασμαφαίρεσης ως τρόπος θεραπείας της νόσου. Ανήκει στις διαταραχές που προσβάλλουν το Νευρικό Σύστημα.⁵

7. Μυασθένεια Gravis.

Η μυασθένεια Gravis αποτελεί μία διαταραχή του νευρομυϊκού συστήματος. Παράγονται αντισώματα-πρωτεΐνες από το ανοσοποιητικό σύστημα τα οποία έχουν ως στόχο τη διακοπή αποστολής μηνυμάτων από τον εγκέφαλο προς τους σκελετικούς μυς του σώματος.⁵

Κύριο σύμπτωμα της μυασθένειας gravis αποτελεί η έντονη μυϊκή αδυναμία του ασθενούς που συνοδεύεται από ξαφνική και χωρίς αιτία κόπωση.⁶ Η θεραπεία της νόσου

δεν έχει ανακαλυφθεί ακόμα, ωστόσο υπάρχουν αρκετοί τρόποι αντιμετώπισης των συμπτωμάτων της.⁵

→ Επιπλέον σημαντικές αυτοάνοσες ασθένειες είναι:

Η κακοήθης αναιμία, η αυτοάνοση Θρομβοκυτταροπενία, η Νόσος του Αδαμαντιάδη Behçet η Θυρεοειδίτιδα του Hashimoto, η Αυτοάνοση νόσος των επινεφριδίων αδένων, η Νόσος του Crohn, η Λεύκη και η Ερπητοειδής Δερματίτιδα.¹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2^ο

ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS

2.1 Ορισμός

Η Μυασθένεια Gravis είναι μια αυτοάνοση νευρομυϊκή διαταραχή που προκαλεί αδυναμία των σκελετικών μυών. Χαρακτηρίζεται κλινικά από κόπωση, μυϊκή αδυναμία και από τις βλάβες που προκαλεί το ανοσοποιητικό σύστημα στους ιστούς και τα όργανα του σώματος.^{7,8}

Στην μυασθένεια gravis, το ανοσοποιητικό σύστημα διακόπτει τη μετάδοση των νευρικών ερεθισμάτων στους μύες δημιουργώντας μια πρωτεΐνη που ονομάζεται αντίσωμα που προσδένεται (δεσμεύεται) με πρωτεΐνες – υποδοχείς, σημαντικές για τη μετάδοση σημάτων από νεύρα. Τα αντισώματα συνδέονται κανονικά με συγκεκριμένα ξένα σωματίδια και μικρόβια, επισημαίνοντας την καταστροφή, αλλά το αντίσωμα στη *μυασθένεια gravis* επιτίθεται σε μια φυσιολογική ανθρώπινη πρωτεΐνη.^{8,10}

Στα περισσότερα προσβεβλημένα άτομα, περίπου στο (80-85%) των ασθενών, τα αντισώματα στοχεύουν μια πρωτεΐνη που ονομάζεται υποδοχέας ακετυλοχολίνης (AChR). Ενώ στο 5-7% των ασθενών τα αντισώματα επιτίθενται σε μια πρωτεΐνη που ονομάζεται μυϊκή-ειδική κινάση ή muscle-specific kinase (MuSK).⁹

Η μυϊκή αδυναμία που προκαλείται κατά την ασθένεια συνήθως ξεκινά από την περιοχή των ματιών και πιο συγκεκριμένα προκαλεί την πτώση (χαλάρωση) των βλεφάρων καθώς και δυσκολία στις κινήσεις των ματιών. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα η όραση να είναι θολή ή διπλή. Όταν η μορφή της ασθένειας είναι η παραπάνω ονομάζεται ocular myasthenia (οπτική μυασθένεια) και η αδυναμία παραμένει στους οπτικούς μυς.^{8,10}

Στους περισσότερους ανθρώπους με μυασθένεια Gravis, όμως, είναι σύνηθες να επηρεάζονται επιπλέον μυς στο πρόσωπο και το λαιμό. Τα άτομα που είναι επηρεασμένα από την ασθένεια μπορεί να έχουν ασυνήθιστες εκφράσεις προσώπου, δυσκολία ως προς την στήριξη της κεφαλής ψηλά, δυσκολία στην ομιλία (δυσαρθρία) καθώς και την

κατάποση (δυσφαγία) κάτι που μπορεί να προκαλέσει πνιγμό, έντονο βήχα και έκκριση σάλιου.⁸

Επίσης τα άτομα με μυασθένεια διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης άλλων αυτοάνοσων διαταραχών, συμπεριλαμβανομένης της αυτοάνοσης ασθένειας του θυρεοειδούς και του ερυθματώδους Λύκου.¹⁰

Δεν είναι σαφές γιατί το ανοσοποιητικό σύστημα δυσλειτουργεί σε άτομα με μυασθένεια gravis. Περίπου το 75 % των προσβεβλημένων ατόμων έχουν ένα αφύσικα μεγάλο και δραστήριο θύμο αδένα.¹⁰

Ο θύμος αδένας αναπτύσσει μερικές φορές όγκους (θυμώματα) που συνήθως είναι μη καρκίνοι (καλοήθεις). Ωστόσο, η σχέση μεταξύ των προβλημάτων του θύμου αδένα και της ειδικής δυσλειτουργίας του ανοσοποιητικού συστήματος που παρατηρείται στη βαρεία μυασθένεια δεν είναι καλά κατανοητή.¹⁰

2.2 Ιστορική Αναδρομή

Ο όρος «Myasthenia gravis» (MG) (βαριά μυασθένεια) προέρχεται απ' την ελληνική λέξη «μυασθένεια» (ασθένεια των μυών) και το λατινικό «gravis» (σοβαρός, βαρύς). Πρώτες εμφανίσεις της μυασθένειας εντοπίζονται τον 17ο αιώνα, όταν ο Δρ. Thomas Willis ανέφερε «μια γυναίκα που μιλούσε εύκολα και αβίαστα για λίγο, αλλά μετά από μεγάλο διάστημα ομιλίας, δε μπορούσε να αρθρώσει λέξη για μία ή δυο ώρες». Γύρω στα τέλη της δεκαετίας του 1930, αποδείχθηκε ότι η μυασθένεια αποτελεί αιτία δυσλειτουργίας της νευρομυϊκής σύναψης.¹¹

Το 1934, η Mary Walker παρατήρησε ότι τα συμπτώματα της νόσου ήταν παρόμοια με εκείνα της δηλητηρίασης από κουράνιο, τα οποία θεραπεύονταν με έναν αναστολέα της ακετυλοχολίνης, την φυσοστιγμίνη. Έπειτα για να αποδείξει την παρατήρησή της, χρησιμοποίησε την φυσοστιγμίνη ως μέσω θεραπείας της μυασθένειας. Τα αποτελέσματα ήταν θετικά αφού τα συμπτώματα της MG βελτιώθηκαν σημαντικά. Την ίδια στιγμή, ανακάλυψαν οι Dale και Feldberg ότι η ακετυλοχολίνη λειτουργεί ως νευροδιαβιβαστής στην κινητική πλάκα. Έτσι άρχισε η πορεία ανακάλυψης της παθογένεσης της νόσου.¹²

Όμως το 1960, ήταν που οι ιατρικές έρευνες άρχισαν να στρέφονται στα αυτοάνοσα νοσήματα για απαντήσεις προτείνοντας την επίθεση αντισωμάτων στους μυς του ίδιου του ατόμου. Η υπόθεση αυτή επιβεβαιώθηκε στα μέσα της δεκαετίας του 1970 από τους Δρς J. Patrick και J. Lindstrom, έπειτα από την ανακάλυψη συγκεκριμένων αυτοαντισωμάτων στους περισσότερους ασθενείς, που κατέστρεφαν στόχους - πρωτεΐνες στις νευρομυϊκές συνδέσεις. Έπειτα από αυτή την ανακάλυψη δεν άργησε πολύ να γίνει η ένταξη της μυασθένειας στην κατηγορία των αυτοάνοσων νοσημάτων.¹¹

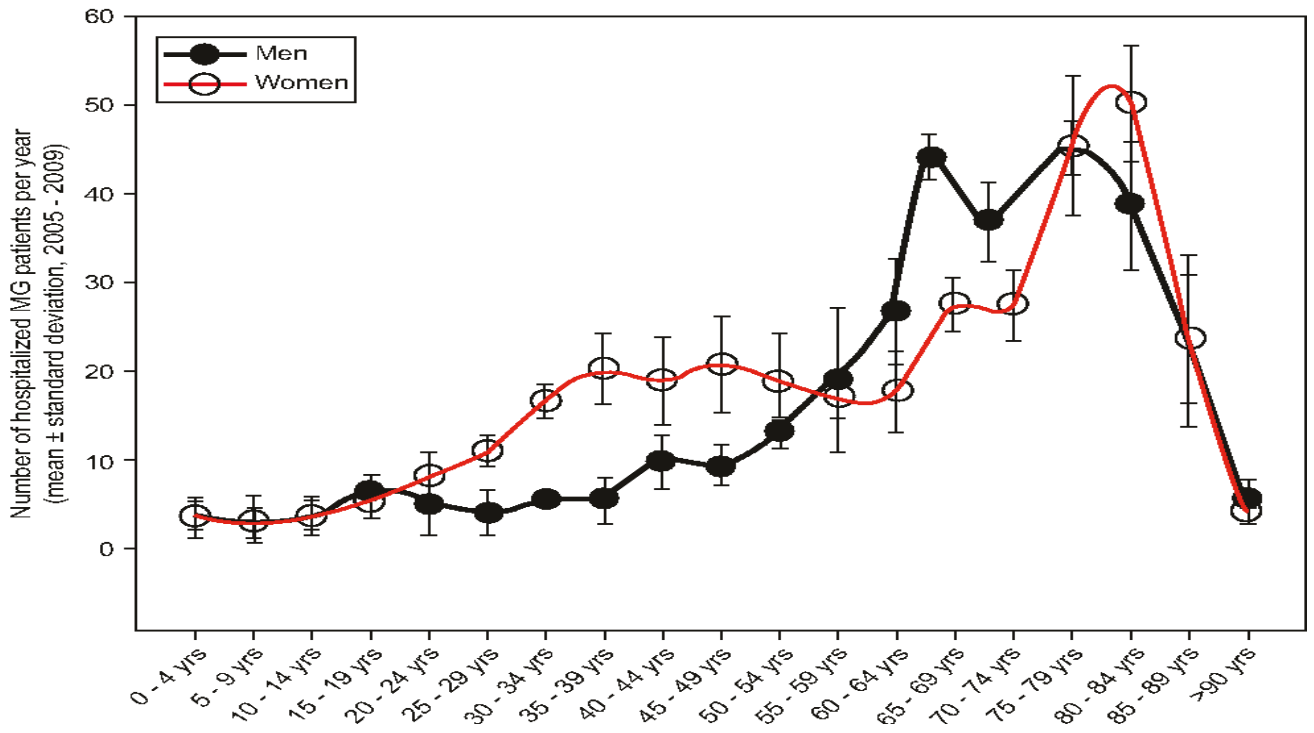
Το 1976 ανακαλύφθηκαν τα πρώτα αυτοαντισώματα, τα οποία στρέφονταν εναντίον του μυϊκού υποδοχέα της ακετυλοχολίνης. Αρκετά αργότερα βρέθηκαν και άλλα αντισώματα τα οποία είχαν ως στόχο την πρωτεΐνη μυϊκή ειδική κίνηση. Τα αποτελέσματα αυτών των επιθέσεων των αντισωμάτων στις συγκεκριμένες πρωτεΐνες ήταν η καταστροφή της νευρομυϊκής σύναψης.¹²

Σκοπός των αντισωμάτων υπό φυσιολογικές συνθήκες είναι να αναγνωρίζουν, να ακινητοποιούν και να καταστρέφουν ξένα αντικείμενα όπως είναι τα μολυσματικά βακτήρια και οι ιοί. Γι' αυτό η μυασθένεια περιλαμβάνεται στα αυτοάνοσα νοσήματα, μεταξύ των οποίων είναι η θυρεοειδίτιδα, ο νεανικός διαβήτης, η πολλαπλή σκλήρυνση, η ρευματοειδής αρθρίτιδα και ο Ερυθρηματώδης λύκος.¹¹

2.3 Επιδημιολογία της νόσου

Η μυασθένεια gravis πρόκειται για μια σπάνια σχετικά πάθηση αν και έχει παρατηρηθεί ένα σταθερό μοτίβο προοδευτικής αύξησης στην επίπτωση και τον επιπολασμό με την πάροδο των χρόνων.^{13,14} Σύμφωνα με μελέτες, ο επιπολασμός της νόσου έχει αυξηθεί σταδιακά από το 1950.¹⁴ Πιο συγκεκριμένα, ήταν περίπου 4 φορές μεγαλύτερος στη δεκαετία του 90' από ότι ήταν στην δεκαετία του 50'.¹⁵ Αυτή η αύξηση μπορεί να σχετίζεται με την βελτιωμένη διάγνωση και την ευαισθητοποίηση ως προς την νόσο.¹⁴ Η επίπτωση της στον γενικό πληθυσμό έχει υπολογισθεί σε ένα περιστατικό ανά 10000-50000 άτομα τον χρόνο, ενώ ο επιπολασμός της σε 14 ανά 100000 του πληθυσμού. Ίσως η συχνότητα να είναι μεγαλύτερη αφού αρκετές περιπτώσεις μυασθένειας δεν διαγιγνώσκονται.¹³

Η εμφάνιση της MG διαφέρει ανάλογα το φύλο και την ηλικία. Οι γυναίκες επηρεάζονται σχεδόν τρεις φορές πιο συχνά από τους άνδρες κατά την διάρκεια της ενήλικης ζωής (ηλικία < 40 ετών) ενώ η συχνότητα εμφάνισης είναι ομοιόμορφα κατανομημένη μεταξύ ανδρών και γυναικών την 5^η δεκαετία της ζωής τους. Μετά την ηλικία των 50 ετών η συχνότητα είναι υψηλότερη στους άνδρες με αναλογία 3:2.¹⁵ Σύμφωνα με τον Zhang και τους συνεργάτες του η μυασθένεια κατά την παιδική ηλικία δεν είναι συχνή στην Ευρώπη και την Βόρεια Αμερική και αποτελεί το 10-15% των περιπτώσεων. Παρόλα αυτά, είναι πολύ πιο συχνή στις Ασιατικές χώρες όπως την Κίνα όπου στο 50% των ασθενών παρουσιάζεται η εμφάνιση της ασθένειας πριν την ηλικία των 15 ετών.¹⁴



Σχήμα 1: Απεικόνιση της συχνότητας της εμφάνισης της MG και στα δύο φύλα.⁶⁴

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3^ο

3.1 Νευρομυϊκή Σύναψη-Ακετυλοχολίνη

✓ ΣΥΝΑΨΗ

Η μυϊκή σύσπαση είναι αποτέλεσμα ερεθισμού οφειλόμενο στην νευρική ώση. Η σύνδεση που βοηθάει αυτή την λειτουργία μεταξύ του μυϊκού ιστού και του νεύρου ονομάζεται νευρομυϊκή σύναψη.¹⁶ Είναι δηλαδή η σύνδεση ενός νευρώνα με τον επόμενο νευρώνα.¹⁷ Η σύνδεση αυτή είναι λειτουργική και εξειδικευμένη για την μεταφορά της πληροφορίας.¹⁸ Η νευρομυϊκή σύναψη αποτελείται από τρία βασικά τμήματα, την προσυναπτική νευρική απόληξη, την συναπτική σχισμή και την μετασυναπτική επιφάνεια.¹⁵

Την μεταβίβαση ενός νευρικού παλμού και την διέγερση του μυϊκού κυττάρου αναλαμβάνουν οι νευροτρόποι ουσίες που ονομάζονται νευροδιαβιβαστές.¹⁶ Οι νευροδιαβιβαστές βοηθάνε στην μετάδοση ηλεκτρικών σημάτων.* Κύριος νευροδιαβιβαστής της νευρομυϊκής σύναψης είναι η ακετυλοχολίνη. Η ακετυλοχολίνη είναι αποθηκευμένη σε κυστίδια στις νευρικές απολήξεις και απελευθερώνεται από τα κυστίδια αυτά μετά την εκπόλωση της νευρικής απόληξης. Για την διεργασία αυτή απαραίτητο είναι το ασβέστιο το οποίο συμβάλλει στην απελευθέρωση της ακετυλοχολίνης.¹³

Η πολλαπλή λειτουργικότητα της ακετυλοχολίνης την καθιστά απολύτως απαραίτητη στο νευρικό σύστημα. Ήταν ο πρώτος νευροδιαβιβαστής που ανακαλύφθηκε, το 1914, από τους Otto Loewi και Henry Dale, χαρίζοντας τους βραβείο Νόμπελ για την δουλειά τους. Ο χημικός διαβιβαστής, ακετυλοχολίνη, κατά τη μυϊκή λειτουργία εργάζεται ως κλειδί. Πιο αναλυτικά, όταν ο εγκέφαλος δίνει εντολή να σταλούν ηλεκτρικά ερεθίσματα στους μυς μέσω των νευρών, τότε από τις νευρικές απολήξεις απελευθερώνεται η ACh και φτάνει στους μυς όπου και «κλειδώνει» πάνω στους υποδοχείς της ακετυλοχολίνης (AChR), προκαλώντας έτσι την κίνησή τους.¹⁵

✓ **ΑΚΕΤΥΛΟΧΟΛΙΝΗ**

Ένας από τους πιο σημαντικούς και βασικούς νευροδιαβιβαστές, οι οποίοι είναι χημικές ουσίες που χρησιμοποιούνται από τους νευρώνες ή τα εγκεφαλικά κύτταρα για την μετάδοση πληροφοριών από το κεντρικό νευρικό σύστημα στο περιφερικό νευρικό σύστημα, του εγκεφάλου είναι η ακετυλοχολίνη (acetylcholine- ACh). Η πολλαπλή λειτουργικότητα της ακετυλοχολίνης την καθιστά απολύτως απαραίτητη στο νευρικό σύστημα. Ήταν ο πρώτος νευροδιαβιβαστής που ανακαλύφθηκε, το 1914, από τους Otto Loewi και Henry Dale, χαρίζοντας τους βραβείο Νόμπελ.^{19,22}

• **Κανονική μυϊκή λειτουργία**

Ο χημικός διαβιβαστής, ακετυλοχολίνη, κατά τη μυϊκή λειτουργία εργάζεται ως κλειδί. Πιο αναλυτικά όταν ο εγκέφαλος δίνει εντολή να σταλθούν ηλεκτρικά ερεθίσματα στους μυς μέσω των νευρών, τότε από τις νευρικές απολήξεις απελευθερώνεται η ACh και φτάνει στους μυς όπου και «κλειδώνει» πάνω στους υποδοχείς της ακετυλοχολίνης-acetylcholine receptor (AChR), προκαλώντας έτσι την κίνησή τους.¹¹

• **Μύες μυασθενών**

Στην περίπτωση της νόσου της μυασθένειας gravis, όμως, ο συγκεκριμένος νευροδιαβιβαστής υπολειτουργεί. Τα αντισώματα που δημιουργούνται προσδένονται στους υποδοχείς της ακετυλοχολίνης προκαλώντας έτσι την μείωση της λειτουργικότητάς τους και εμποδίζοντας την ακετυλοχολίνη να προσδεθεί σε αυτούς. Επειδή, όμως η διαθεσιμότητα των υποδοχέων έχει υποστεί, δεν καθίσταται επαρκής για τη νευρομυϊκή σύναψη.¹¹

Με την πάροδο του χρόνου, η πλάκα του κινητικού μυός καταστρέφεται. Φάρμακα που αναστέλλουν ανταγωνιστικά την ακετυλοχολινεστεράση (π.χ. νεοστιγμίνη, φουσοστιγμίνη, ή πυριδοστιγμίνη) είναι αποτελεσματικά στη θεραπεία αυτής της διαταραχής. Επιτρέπουν ενδογενώς να απελευθερώνεται ακετυλοχολίνη για περισσότερο χρόνο για να αλληλεπιδράσει με τον υποδοχέα προτού αδρανοποιηθεί από την ακετυλοχολινεστεράση στη συναπτική σχισμή (ο χώρος μεταξύ των νευρών και των μυών).^{20,21}

3.2 Μυϊκή Ειδική Κινάση

Η μυϊκή ειδική κινάση ή muscle specific kinase (MuSK) αποτελεί μια διαμεμβρανική πρωτεΐνη τυροσίνης, η οποία έχει ως ουσιαστικό ρόλο την μετάδοση σημάτων μεταξύ των κινητικών νευρώνων και των σκελετικών μυών.¹²

Σε φυσιολογικούς ασθενείς:

Όταν ενεργοποιείται συμβάλλει στην πρόσδεση της ακετυλοχολίνης με τον υποδοχέα της και με επιπρόσθετες μυϊκές πρωτεΐνες συνεισφέρει σημαντικά στην συναπτική διαβίβαση ή νευρομυϊκή σύνδεση. Εκτός από τον σημαντικό ρόλο στην πραγματοποίηση της λειτουργικότητας και του σχηματισμού νευρομυϊκής σύναψης, η MuSK συμβάλλει και στην σταθεροποίησή της.^{12,23}

Σε ασθενείς με μυσασθένεια:

Όταν η πρωτεΐνη MuSK απουσιάζει, οι νευρομυϊκές συνάψεις αποτυγχάνουν να σχηματιστούν. Η αιτία της απουσίας της είναι τα αυτοαντισώματα που στοχεύουν στην πρωτεΐνη εμποδίζοντας το έργο της. Περίπου οι μισοί ασθενείς με αρνητικά αποτελέσματα ως προς τα αντισώματα της ακετυλο-χολινεστεράσης, μπορεί να έχουν θετικά αποτελέσματα δοκιμών για αντίσωμα σε μυϊκή κινάση ή muscle specific kinase (MuSK). Αυτοί οι ασθενείς μπορεί να αντιπροσωπεύουν μια ξεχωριστή ομάδα αυτοάνοσου MG, η συγγενής μυσασθένεια gravis, καθώς παρουσιάζουν ορισμένα συλλογικά χαρακτηριστικά που είναι διαφορετικά από εκείνα των θετικών αντισωμάτων κατά του υποδοχέα ACh.^{23,24}

Τα άτομα που διαγιγνώσκονται θετικά σε αντισώματα της πρωτεΐνης MuSK, τείνουν να έχουν πιο έντονη αδυναμία στους οφθαλμικούς μυς καθώς πιο συχνό είναι και το φαινόμενο της ατροφίας του προσώπου και έντονη αίσθηση πίεσης στον αυχένα, τον ώμο και την αναπνοή.²⁴

Σε ποσοστό των 50% των ασθενών με οφθαλμική μυσασθένεια gravis δεν ανιχνεύονται αντισώματα στον υποδοχέα ακετυλοχολίνης (AChR). Σε αυτή την περίπτωση η ασθένεια χαρακτηρίζεται ως οροαρνητική μυσασθένεια.²⁵

3.3 Θύμος Αδένας

Ο *θύμος αδένας* είναι όργανο του ανοσοποιητικού συστήματος.²⁶ Κύρια λειτουργία του είναι η δημιουργία διαφοροποιημένων T- λεμφοκυττάρων τα οποία συμμετέχουν στην ανοσολογική απόκριση και προστασία του οργανισμού από ποικίλους παθογόνους παράγοντες.³¹ Τα ώριμα T λεμφοκύτταρα εγκαταλείπουν τον θύμο αδένά και μεταναστεύουν στον σπλήνα, στους λεμφαδένες και άλλους λεμφοειδείς ιστούς.³¹

Κάθε T-λεμφοκύτταρο επιτίθεται σε μια ξένη, ως προς τον οργανισμό, ουσία την οποία περιορίζει μέσω του υποδοχέα του. Τα αυτοάνοσα νοσήματα προκαλούνται από ανεξέλεγκτη δραστηριότητα του ανοσοποιητικού συστήματος, το οποίο αντί να επιτίθεται σε ξένα παθογόνα, αντιδρά εναντίον του οργανισμού προκαλώντας νόσο. Επιπλέον, μια ακόμη λειτουργία του θύμου αδένά είναι η πρόληψη της αυτοανοσίας, μέσω της διαδικασίας της κεντρικής ανοχής, δηλαδή της ανοσολογικής ανοχής προς τα αυτό-αντιγόνα.^{26,27}

Υπάρχει μια ιδιαίτερη σχέση μεταξύ του θύμου αδένά και της MG. Στο 80% περίπου των περιπτώσεων μυασθένειας, ο θύμος αδένας εμφανίζει ιστολογικές ανωμαλίες. Από διάφορες μελέτες παρατηρήθηκε ότι περίπου το 90% των ασθενών με MG εμφάνισαν θυμικές ανωμαλίες, όπως υπερπλασία (70%) και θύμωμα (20%).^{28,29,30,32} Η παρουσία θυμώματος στην μυασθένεια είναι πιο συνηθισμένη στην μεγαλύτερη ηλικία (<3% για άτομα μικρότερα των 20, 12% για ενήλικες των 21-45 ετών και 35% για ενήλικες άνω των 46 ετών). Σε ασθενείς με θύμωμα παρατηρείται αυξημένος αριθμός αντισωμάτων κατά των υποδοχέων της ακετυλοχολίνης. Πιθανολογείται ότι η γένεση αυτών των αυτοαντισωμάτων κατά των υποδοχέων πυροδοτείται από τον όγκο του θυμώματος.¹¹

Η διαφοροποίηση του θυμώματος από την θυμική υπερπλασία είναι κρίσιμη στην αξιολόγηση για χειρουργική θεραπεία. Η θυμεκτομή συνίσταται σε όλες τις περιπτώσεις θυμωμάτων ενώ η χειρουργική ένδειξη σε περιπτώσεις υπερπλασίας πρέπει να λαμβάνεται υπόψη μόνο όταν οι συντηρητικές θεραπείες είναι αναποτελεσματικές.³¹ Υπάρχουν δύο θεωρίες όσον αφορά την σχέση του θύμου αδένά και της μυασθένειας. Η πρώτη θεωρεί ότι η υπερπλασία του θύμου δρα αυτοάνοσα, παράγοντας μια ορμόνη, την θυμίνη, που μπλοκάρει την νευρομυϊκή σύναψη. Η δεύτερη θεωρία υποστηρίζει ότι ο θύμος παράγει ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα που ενέχονται για την βλάβη στην νευρομυϊκή σύναψη.¹¹

3.4 Θύμωμα.

Τα θυμώματα και τα καρκινώματα του θύμου αδένος είναι όγκοι που προκύπτουν από τα επιθηλιακά κύτταρα του θύμου αδένος, ταξινομούνται ανάλογα με την ιστολογική εικόνα και σταδιοποιούνται ανάλογα με την έκταση της νόσου και την ικανότητα της εξάπλωσης αυτών.⁴³ Η εμφάνιση των θυμωμάτων συνήθως παρουσιάζεται κατά την ενήλικη ζωή ενώ σπανίως κατά την παιδική ηλικία.⁴⁴

Τα περισσότερα θυμώματα έχουν καλοήγη ιστολογική εικόνα και όταν δεν επεκτείνονται στους γειτονικούς ιστούς θεωρούνται καλοήγη θυμώματα. Σπανίως τα καλοήγη θυμώματα υποτροπιάζουν. Τα κακοήγη θυμώματα διαιρούνται σε δύο ομάδες:

1. Εκείνα τα οποία έχουν καλοήγη ιστολογική εικόνα αλλά διηθούν τους γειτονικούς ιστούς ή αναπτύσσουν μεταστάσεις και
2. Εκείνα τα οποία εμφανίζουν κακοήγη ιστολογική εικόνα τα οποία ονομάζονται καρκινώματα του θύμου αδένος.

Τα θυμώματα αποτελούν το 15% εξ όλων των όγκων του μεσοθωρακίου και έχουν αξιόλογο ενδιαφέρον λόγω της ποικιλίας των αρχικών εκδηλώσεων, των συνοδών νόσων, της συμπεριφοράς και της πρόγνωσης αυτών.⁴³

• Συμπτώματα του θυμώματος

Γενικότερα, το 60% των ασθενών με θύμωμα είναι ασυμπτωματικοί ο όγκος ανακαλύπτεται τυχαία κατά τη διάρκεια ακτινολογικού ελέγχου. Μερικά συμπτώματα που πιθανόν να προκύψουν από την τοπική εξάπλωση του όγκου και την πίεση που ασκείται στα παρακείμενα όργανα είναι θωρακική δυσφορία, δύσπνοια ιδιαίτερα στην ύπτια θέση, ο έντονος βήχας και πιο σπάνια το σύνδρομο άνω κοίλης. Τα συγκεκριμένα συμπτώματα υποδηλώνουν, επίσης, προχωρημένο στάδιο του θυμώματος, δηλαδή κακοήθεια.^{46,47}

Για τον εντοπισμό του θυμώματος ενδείκνυται η αξονική τομογραφία κατά την οποία διαπιστώνεται το μέγεθος του όγκου καθώς και η σύνδεσή του με τα παρακείμενα όργανα (καρδιά, κλπ).⁴⁷

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4^ο

4.1 Μυασθένεια Gravis

Η αυτοάνοση μυασθένεια Gravis (MG) είναι μία σπάνια νευρομυϊκή διαταραχή που χαρακτηρίζεται από την ελαττωματική μετάδοση νευρικών ώθησεων στους μύες. Αυτό το ελάττωμα προκαλείται από την αυτοάνοση επίθεση κατά των συστατικών της νευρομυϊκής σύνδεσης.³³ Πιο αναλυτικά, η ασθένεια μπορεί να εντοπιστεί σε ορισμένες μυϊκές ομάδες, και η εμπλοκή των οφθαλμικών και των αναπνευστικών μυών μπορεί να είναι απειλητική για τη ζωή. Η έκβαση της μυασθένειας εξαρτάται από τον στόχο των αυτοαντισωμάτων και την σοβαρότητα των συμπτωμάτων της.²¹

Η κλινική σοβαρότητα της MG κυμαίνεται από καθαρή εμπλοκή οφθαλμικών μυών (**οφθαλμική MG**) έως γενικευμένη μυϊκή αδυναμία (**γενικευμένη MG**). Η γενικευμένη MG περαιτέρω ταξινομείται σε ήπια, μέτρια και σοβαρή ανάλογα με το βαθμό αδυναμίας. Περίπου 80% -90% των γενικευμένων ασθενών με MG και 50% -70% των οφθαλμικών ασθενών με MG έχουν αντισώματα AchR στον ορό τους. Η αυτοάνοση επίθεση από αντισώματα στοχεύει κυρίως στον νευροδιαβιβαστή ακετυλοχολίνη όπου και τον εμποδίζει να προσδεθεί στον υποδοχέα ακετυλοχολίνης με αποτέλεσμα την διακοπή μετάδοσης σημάτων προς τους μυς.³⁴

Άλλα αντισώματα που παρατηρούνται συνήθως σε ασθενείς με μυασθένεια περιλαμβάνουν:

1. Αντισώματα που επιτίθενται κατά της πρωτεΐνης που ονομάζεται μυϊκή-ειδική κινάση (MuSK) τα οποία παρατηρούνται σε περίπου 40% των ασθενών με MG. Οι ασθενείς αυτοί δεν παρουσιάζουν AchR αντισώματα.
2. Αντισώματα κατά της πρωτεΐνης 4 που σχετίζεται με υποδοχέα λιποπρωτεϊνών.
3. Το 10% των ασθενών με MG έχει θύμωμα.³⁴

Η επίθεση αυτή των αντισωμάτων καθώς και η βλάβη που προκαλείται στο αμυντικό σύστημα του οργανισμού αποτελεί κύρια αιτία της εμφάνισης της μυασθένειας. Άλλοι εξωτερικοί παράγοντες που συσχετίζονται με την υποτροπή της ασθένειας είναι περιβαλλοντικοί, κοινωνικοί και οικονομικοί λόγοι που απασχολούν τον ασθενή καθώς

επίσης και το έντονο άγχος και η πίεση που πιθανόν να βιώνει το άτομο στην καθημερινότητά του.²¹

4.2 Παράγοντες Κινδύνου.

Η *Myasthenia gravis* (MG) είναι μια μεσολαβούμενη από αυτοαντισώματα ασθένεια η οποία έχει ως στόχο να εμποδίσει την σύνδεση μεταξύ των νευροδιαβιβαστών και των υποδοχέων τους με αποτέλεσμα την διακοπή των νευρικών σημάτων από τις νευρικές απολήξεις στους μυς.²¹

Πιο αναλυτικά, τα αντισώματα αυτά γεννιούνται από τον ίδιο τον οργανισμό και εμποδίζουν την πρωτεΐνη και νευροδιαβιβαστή ακετυλοχολίνη να προσδεθεί στον υποδοχέα της AchR, καθώς και την πρωτεΐνη μυϊκή ειδική κινάση MuSK να συνδεθεί με τον υποδοχέα της. Αποτέλεσμα της διακοπής της σύνδεσης είναι η βλάβη του ανοσοποιητικού συστήματος του ατόμου καθώς και την ξαφνική εμφάνιση της νόσου.²¹

Τα αντισώματα στον υποδοχέα ακετυλοχολίνης (AChR) βρίσκονται στο 85% των ασθενών με γενικευμένη μυϊκή αδυναμία και στο 50% αυτών με καθαρά αδυναμία στους οφθαλμικούς μυς.²¹

Τα αντισώματα στον υποδοχέα Musk βλάπτουν μια μειοψηφία ασθενών, περίπου το 5-7%, με μυασθένεια και εξαιτίας της εμφάνισής τους καθίστανται αδύνατη η ανάπτυξη νευρομυϊκών συνδέσεων.²¹

Αυτό γίνεται κλινικά εμφανές όταν το άτομο αρχίζει να αισθάνεται έντονη κόπωση και μυϊκή αδυναμία.²¹

Εκτός από την παραπάνω εξήγηση για την εμφάνιση της νόσου δεν είναι γνωστή η κύρια αιτία ως προς τη δημιουργία αυτών των αντισωμάτων από τον ίδιο τον οργανισμό. Παρόλα αυτά υπάρχουν αρκετοί εξωτερικοί παράγοντες που έχουν τη δυνατότητα να επιδεινώσουν την κατάσταση της ασθένειας καθώς επηρεάζουν άμεσα τον ασθενή εξαιτίας της επιβάρυνσης των συμπτωμάτων του.²¹

Οι παράγοντες αυτοί που είναι αρκετά επιβλαβείς ως προς την επιδείνωση της MG είναι οι εξής:

- I. **Κούραση**: Η κούραση ή κόπωση του ασθενούς προκαλείται στα αρχικά στάδια της νόσου από έντονη δραστηριότητα του καθώς και από άσκηση. Στα μετέπειτα στάδια

όμως υπάρχει δραματική επιδείνωση της καθώς ακόμα και μετά από το ανέβασμα μιας σκάλας ή κατά τη διάρκεια την εργασία ως προς τις δουλειές του σπιτιού, ο ασθενής αισθάνεται υπερβολική κούραση κάτι που μπορεί να διαρκέσει αρκετά. Στα τελευταία στάδια της νόσου το άτομο δεν έχει πλέον τη δυνατότητα να ασχοληθεί με τίποτα άλλο. Ακόμα και με την ανάπαυση η αδυναμία παραμένει, αν και ελαττώνεται σημαντικά.³⁵

- II. Ασθένεια:** Καθώς το ανοσοποιητικό σύστημα του μυασθενούς έχει προκαλέσει την ίδια την ασθένεια, είναι επόμενο να μην μπορεί να προστατέψει πλέον τον οργανισμό από εξωτερικές παρεμβολές ή ξένα σώματα που τον προσβάλλουν καθημερινά. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την αδύνατη αντιμετώπιση των λοιμώξεων που εμφανίζονται στον οργανισμό. Συμπερασματικά, εκτός από τη μυασθένεια η οποία επιβαρύνεται σημαντικά, ο ασθενής βιώνει έντονα και άλλες πιθανές μολύνσεις με κίνδυνο την ίδια τη ζωή.³⁵
- III. Στρες και άγχος:** Το στρες είναι και μία από τις πιο κύριες αιτίες εμφάνισης της νόσου. Εξαιτίας του έντονου ρυθμού της καθημερινότητας καθώς και τους κοινωνικούς και οικονομικούς παράγοντες που επηρεάζουν το άτομο, είναι φυσιολογική η ανάπτυξη άγχους. Όμως, κατά τη διάρκεια μίας επικίνδυνης ασθένειας όπως η MG μπορεί να προκαλέσει τη σοβαρή επιδείνωση της.³⁵
- IV. Ορισμένα φάρμακα:** Εξαιτίας της πολυπλοκότητας της ασθένειας, η θεραπεία απαιτεί αρκετές φαρμακευτικές αγωγές. Όμως, υπάρχουν και φάρμακα, που αντί να βελτιώσουν την έκβαση της νόσου, επιδεινώνουν την συμπτωματολογία της. Αυτά τα φάρμακα είναι οι β-αναστολείς, η γλυκονική κινίνη, η θειική κινίνη, η κινίνη, η φαιντοϊνη, ορισμένα αναισθητικά και ορισμένα αντιβιοτικά.³⁵
- V. Εγκυμοσύνη:** Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης απαιτείται προσεκτική παρακολούθηση της ασθενούς. Αν και δεν υπάρχει γενικότερα κίνδυνος να συνδυαστούν η ασθένεια με την κύηση, ωστόσο υπάρχει διαφορετική φαρμακευτική προσέγγιση, καθώς κάποιες ουσίες μπορεί να προκαλέσουν κίνδυνο και για τη μητέρα και το έμβρυο. Η θυμεκτομή, επίσης, δεν συνίσταται ως μέτρο αντιμετώπισης της νόσου.³⁵
- VI. Κάπνισμα**
- VII. Ναρκωτικές ουσίες**³⁵

4.3 Κατηγορίες Μυασθένειας Gravis.

Μυασθένεια gravis ή MG χαρακτηρίζεται μία νευρομυϊκής σύναψης νόσος που απαρτίζεται από έντονα συμπτώματα όπως η αδυναμία και η κόπωση.³⁶

Τυπικά η νόσος διαχωρίζεται σε 5 κατηγορίες, *τη συγγενή βαρεία μυασθένεια gravis, την γενικευμένη μυασθένεια gravis, την οφθαλμική μυασθένεια gravis, την παροδική νεογνική μυασθένεια gravis και την νεανική μυασθένεια gravis*, ανάλογα με τον χρόνο εμφάνισης της νόσου, την αιτία του νευρομυϊκής δυσλειτουργία καθώς και των μυϊκών ομάδων που επηρεάζονται. Επίσης υπάρχει και η πιθανότητα συμβίωσης πολλών κατηγοριών στο άτομο.³⁶

Πιο αναλυτικά:

- **ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΒΑΡΙΑ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ**

Η συγγενής βαριά μυασθένεια είναι η πιο σοβαρή μορφή μυασθένειας και χαρακτηρίζεται από ένα γενετικό ελάττωμα. Το συγκεκριμένο ελάττωμα συνήθως κληρονομείται από τους δύο γονείς χωρίς να προέρχεται από μια αυτοάνοση ασθένεια κατά την οποία το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται με αποτέλεσμα τη βλάβη της επικοινωνίας μεταξύ νευρών και μυών, γεγονός που αποτελεί αιτία των άλλων μορφών αυτής της νόσου.³⁶

Η συγγενής σοβαρή μυασθένεια φαίνεται να προκύπτει από αλλαγές στα γονίδια που εμπλέκονται στη νευρομυϊκή επικοινωνία ή στην επικοινωνία μεταξύ νευρικών και μυϊκών κυττάρων. Σε ορισμένες περιπτώσεις, γονίδια που κωδικοποιούν τον ίδιο τον υποδοχέα ακετυλοχολίνης μπορεί να επηρεαστούν. Η κατάσταση συνήθως κληρονομείται σε ένα αυτοσωματικό υπολειπόμενο (ένα ελαττωματικό γονίδιο από κάθε γονέα). Οι διάφοροι τύποι συγγενούς βαριάς μυασθένειας ορίζονται από τη θέση και τον τύπο του γενετικού ελαττώματος.³⁶

- **ΟΦΘΑΛΜΙΚΗ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS**

Η οφθαλμική μυασθένεια gravis αποτελεί μία από τις πιο συχνές μορφές μυασθένειας. Σύμφωνα με αυτή την κατηγορία, οι μύες που είναι υπεύθυνοι για την κίνηση των ματιών και των βλεφάρων είναι εξασθενημένοι και εύκολα κουρασμένοι με αποτέλεσμα την χαλάρωσή τους. Τα συμπτώματα της μορφής αυτής εμπεριέχουν την πτώση των βλεφάρων και τη διπλή όραση (διπλωπία).³⁶

Ενώ πολλοί ασθενείς με άλλες μορφές μυασθένειας gravis παρουσιάζουν πρώτα συμπτώματα στους μυς γύρω από τα μάτια, οι ασθενείς με οφθαλμική μυασθένεια gravis έχουν μόνο συμπτώματα σε αυτούς τους μυς και η αδυναμία και η κόπωση δεν εξαπλώνονται σε άλλες μυϊκές ομάδες.³⁶

- **ΓΕΝΙΚΕΥΜΕΝΗ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS**

Σε ασθενείς με γενικευμένη βαρεία μυασθένεια, η μυϊκή αδυναμία και η κόπωση δεν περιορίζονται στους μύες των ματιών ή σε άλλες ειδικές μυϊκές ομάδες. Μπορεί να εξαπλωθεί στους μύες του προσώπου καθώς και στα άκρα.³⁶

Σε περίπου 10% αυτών των ασθενών, η μυϊκή αδυναμία εξαπλώνεται στους αναπνευστικούς μυς ή στους μυς του λαιμού και της γνάθου. Αυτό μπορεί να κάνει την αναπνοή αρκετά δύσκολη (δύσπνοια), και μπορεί να είναι εξαιρετικά σοβαρή. Τα επεισόδια που προκαλούνται από τη συγκεκριμένη μορφή μυασθένειας ονομάζονται «μυασθενική κρίση».³⁶

- **ΜΕΤΑΒΑΤΙΚΗ ΝΕΟΓΝΙΚΗ ΒΑΡΙΑ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ**

Τα βρέφη που γεννιούνται από μητέρες με μυασθένεια gravis μπορεί να αναπτύξουν συμπτώματα της νόσου περίπου 48 ώρες μετά τη γέννηση. Τα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν εξασθένηση και κατάποση, αδύναμη κραυγή και αναπνευστική ανεπάρκεια. Ενώ είναι σοβαρά, τα συμπτώματα συνήθως εξαφανίζονται μέσα σε λίγες ημέρες ή εβδομάδες.³⁶

- **ΠΑΙΔΙΚΗ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS**

Στην νεανική μυασθένεια gravis, τα συμπτώματα αρχίζουν πριν από την έναρξη της εφηβείας. Η νεανική μυασθένεια gravis, στην πιο καλοήγη μορφή της, περιορίζεται στους μύες των ματιών, όμως σε σοβαρές περιπτώσει περιλαμβάνουν περισσότερες μυϊκές ομάδες. Τα συμπτώματα μπορεί να κυμαίνονται από δυσκολία κατά την κατάποση, την ομιλία την δυσφαγία έως και έντονη κόπωση.³⁶

Είναι λιγότερες οι πιθανότητες να ενδείκνυνται οι ασθενείς μικρής ηλικίας θετικοί ως προς τα αντισώματα υποδοχέα ακετυλοχολίνης που χαρακτηρίζουν τη γενικευμένη ή οφθαλμική μυασθένεια gravis στους ενήλικες. Οι ασθενείς με σοβαρή νεανική μυασθένεια είναι επίσης πιθανότερο να επιτύχουν ύφεση από τους ενήλικες ασθενείς, αλλά οι περίοδοι ύφεσης μπορούν να δώσουν τη θέση τους σε υποτροπές.³⁶

Τέλος, πολλοί από αυτούς τους ασθενείς παρουσιάζουν δυσπλασία του θύμου αδένου ή ανώμαλη ανάπτυξη του, συστήνεται η θυμεκτομή.³⁶

- **ΜΥΑΣΘΕΝΙΚΗ ΚΡΙΣΗ**

Η μυασθενική κρίση, είναι μια πολύ σοβαρή νευρολογική κατάσταση έκτακτης ανάγκης η οποία αποτελεί μία απειλητική για τη ζωή επιπλοκή της μυασθένειας gravis.⁵⁶ Χαρακτηρίζεται από επιδείνωση της μυϊκής αδυναμίας, με αποτέλεσμα την αναπνευστική ανεπάρκεια γεγονός που οδηγεί σε διασωλήνωση και μηχανικό αερισμό. Η μυασθενική κρίση επηρεάζει το 15-20% των ασθενών που πάσχουν από μυασθένεια gravis τουλάχιστον μία φορά στη ζωή τους.^{54,55}

Έπειτα από την παρατήρηση έντονης αναπνευστικής δυσχέρειας ή δυσφαγίας στον ασθενή, απαιτείται άμεση εισαγωγή σε μονάδα εντατικής θεραπείας (ΜΕΘ).⁵⁸

Ο χρόνος εμφάνισης της πρώτης μυασθενικής κρίσης από την έναρξη της νόσου κυμαίνεται από 8-12 μήνες. Έχει αποδειχθεί ότι η μυασθενική κρίση προσβάλλει δύο φορές περισσότερο τις γυναίκες από του άντρες. Η ηλικία πιθανής εμφάνισης της κρίσης κυμαίνεται από 50 έως 60 ετών και στα δύο φύλα.⁵⁴

Η μυασθενική κρίση μπορεί να περιλαμβάνει τον συνδυασμό αρκετών μυϊκών ομάδων όπως τους ανώτερους μύς της αναπνευστικής οδού ή τους αναπνευστικούς μύες.¹³ Τόσο οι αναπνευστικοί μύες εισπνοής όσο και οι εκπνευστικοί μπορούν να επηρεαστούν, εκδηλώνοντας τη δύσπνοια. Παρόλο που η εκπνοή είναι κυρίως παθητική, οι κοιλιακοί και

οι εσωτερικοί ενδοστοματικοί μύες μπορούν να στρατολογηθούν για να βοηθήσουν. Στις μυασθένεια gravis με αντισώματα έναντι των υποδοχέων της ακετυλοχολίνης, η μυϊκή αδυναμία τείνει να επηρεάσει αρχικά τους μεσοπλευρίους και βοηθητικούς μύες και κατόπιν το διάφραγμα.⁵⁴

Οφείλεται είτε σε λανθασμένο τρόπο μείωσης της δόσης των ανοσοκατασταλτικών φαρμάτων είτε σε χορήγηση φαρμακευτικών ουσιών που επεμβαίνουν στην νευρομυϊκή σύναψη είτε σε λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος.⁵⁶

Η διαδικασία της θεραπευτικής αντιμετώπισης της μυασθενικής κρίσης περιλαμβάνει τη μέθοδο της ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης, την πλασμαφαίρεση ή τη χορήγηση στεροειδών φαρμάκων.⁵⁶

Σήμερα, με τη σύγχρονη νευρολογική φροντίδα, τα αποτελέσματα των ασθενών με κρίση της μυασθένειας έχουν βελτιωθεί σημαντικά ενώ το ποσοστό θνησιμότητά της αποτελεί ποσοστό μικρότερο από 5%.^{56,57}

4.4 Συμπτώματα

Η έναρξη των συμπτωμάτων στην μυασθένεια gravis μπορεί να είναι ξαφνική αλλά συχνά τα πρώτα συμπτώματα ποικίλουν και είναι ανεπαίσθητα, γεγονός που μπορεί να καθυστερήσει τη διάγνωση. Επηρεάζει άτομα όλων των ηλικιών, παρότι είναι συχνότερη στις γυναίκες και μάλιστα στις ηλικίες μεταξύ των 20-30 και στους άντρες παρουσιάζεται κυρίως μεταξύ των 40-60.^{37,38}

Ως βασικό σύμπτωμα της μυασθένειας Gravis ενδείκνυται να είναι η έντονη μυϊκή αδυναμία. Ακόμα και όταν δεν έχει προηγηθεί έντονη δραστηριότητα το άτομο εξακολουθεί να εμφανίζει έντονα το αίσθημα της κόπωσης. Περίπου το 15% των ανθρώπων με μυασθένεια gravis, τα πρώτα συμπτώματα περιλαμβάνουν τους μύες του προσώπου και του λαιμού.^{37,38}

Οι οφθαλμικοί μύες βλάπτονται συχνότερα και τις περισσότερες φορές με την εμφάνισή τους είναι εκείνοι που χαρακτηρίζουν πρώτη την συμπτωματολογία της μυασθένειας. Συγκεκριμένα, το πρώτο σύμπτωμα που παρουσιάζεται στον ασθενή είναι η πτώση του ενός ή και των δύο βλεφάρων, η οποία επιδεινώνεται με την κόπωση (π.χ. κατά τη διάρκεια της ημέρας). Επιπλέον, υπάρχει μεγάλη πιθανότητα να συνυπάρχει διπλωπία.

Αν η συμπτωματολογία περιορίζεται μόνο στους οφθαλμικούς μύες τότε αναφερόμαστε στην οφθαλμική μυασθένεια (Ocular Myasthenia).³⁹

Αντίθετα, εάν περιλαμβάνεται στην νόσο όλο το σύνολο των μυών του σώματος τότε πρόκειται για γενικευμένη μυασθένεια. Ωστόσο, αν περιοριστούν τα συμπτώματα μόνο στα μάτια και δεν επηρεαστούν άλλοι μυς σε διάρκεια τριών χρόνων, τότε συνήθως η ασθένεια παραμένει οφθαλμική.^{37,39}

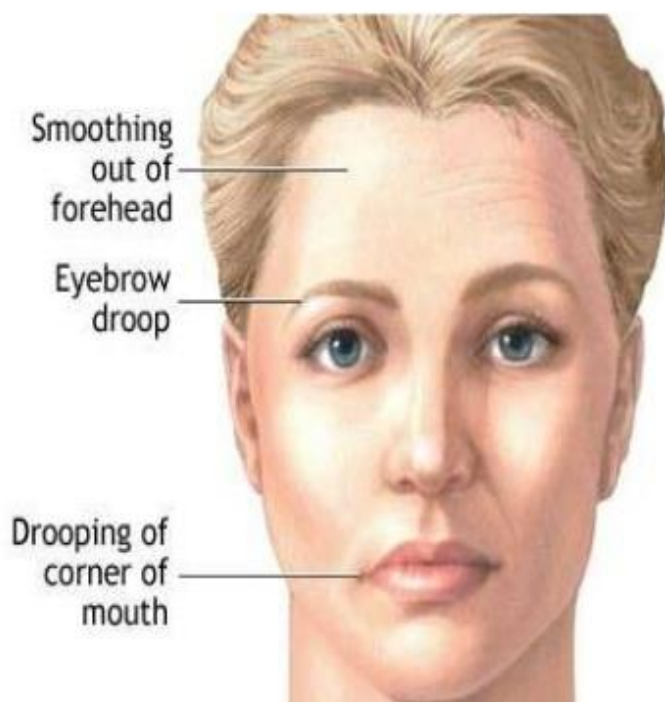
Επόμενοι μυς που συχνά επηρεάζονται είναι εκείνοι του προσώπου, της κατάποσης και της ομιλίας, καθώς και του κεφαλιού και των άκρων. Έπειτα από την εξάπλωση της νόσου στους συγκεκριμένους μυς παρατηρείται έντονη δυσκολία κατά την ομιλία, την κατάποση, την μάσηση, την ισορροπία και την άνοδο κλιμάκων καθώς και αδυναμία ως προς το σήκωμά των χεριών πάνω από το κεφάλι, έλλειψη αίσθησης δαχτύλων και παλάμες.^{37,39}

Επίσης, είναι πιθανό να επηρεασθούν και οι αναπνευστικοί μυς προκαλώντας δύσπνοια όπου με την εμφάνιση της μπορεί να αποτελέσει επείγουσα ιατρική κατάσταση δεδομένου ότι ο ασθενής μπορεί να χρειαστεί μηχανική υποστήριξη της αναπνοής (μέχρι αναπνευστήρα).^{21,35,39}

Γενικότερα η συμπτωματολογία της μυασθένειας παρουσιάζει πολλές διακυμάνσεις. Διάφοροι παράγοντες που πιθανόν να την επιδεινώσουν κυμαίνονται από άλλες ταυτόχρονες ασθένειες, όπως λοιμώξεις και φλεγμονές ή ένα συνηθισμένο κρυολόγημα μέχρι και τις καιρικές συνθήκες (ζέστη, κρύο, υγρασία).^{21,35}

Όμως την μεγαλύτερη επιρροή στα συμπτώματα αποτελούν το άγχος καθώς και οι δύσκολες στιγμές της ζωής όπως πένθος, διαζύγιο ή η ανεργία.^{21,35}

Η μυασθένεια εμφανίζεται συνήθως ανάμεσα στην ηλικία των είκοσι και σαράντα χρόνων, πιο συχνά στις γυναίκες (60% των περιπτώσεων). Μετά τα σαράντα η αναλογία ανδρών/γυναικών τείνει να αντιστραφεί. Η νόσος διαφέρει σε σοβαρότητα καθώς και στους μύες που επηρεάζει από το ένα άτομο στο άλλο. Η μυϊκή αδυναμία μπορεί να αναπτυχθεί μέσα σε μερικές μέρες ή εβδομάδες ή να παραμείνει στο ίδιο επίπεδο για μεγάλο χρονικό διάστημα. Έχει την τάση να χειροτερεύει με την άσκηση και προς το τέλος της μέρας. Τα συμπτώματα είναι πιο έντονα και σοβαρά κατά την έμμηνο ρύση και την εγκυμοσύνη.^{35,38}



SYMPTOMS:

- The first noticeable symptom is weakness of the **eye muscles**, difficulty in swallowing and slurred speech may also be the first signs.
- Muscles that control eye and eyelid movement, facial expressions, **chewing, talking and swallowing** becomes weaker.
- The muscles that control **breathing** and neck and limb movements can also be affected.

Σχήμα 2: Απεικόνιση των συμπτωμάτων της MG στους μύς του προσώπου.⁴⁰

4.5 Θεραπεία της Νόσου.

Κατά την διάρκεια των ετών, καταβάλλεται συνεχής προσπάθεια για ανακάλυψη καινούργιων μεθόδων αντιμετώπισης των αυτοάνοσων νοσημάτων, όμως ακόμα και σήμερα δεν υπάρχει κάποιου είδους οριστικής θεραπείας αυτών. Ωστόσο, υπάρχουν διάφορες θεραπευτικές στρατηγικές που έχουν δημιουργηθεί με στόχο την ανακούφιση των συμπτωμάτων τους.

Όπως στα περισσότερα αυτοάνοσα νοσήματα, έτσι και στην μυασθένεια gravis, η θεραπεία αφορά τη γενικευμένη ανακούφιση των συμπτωμάτων καθώς και την σημαντική βελτίωση της ποιότητας της ζωής του ασθενούς.^{12,33}

Η αντιμετώπιση της MG συνεπάγεται την εξέταση πολλών παραμέτρων όπως, τη μορφή της νόσου (δηλαδή οφθαλμική, ήπια ή σοβαρή γενικευμένη MG, νεογνική MG κλπ), την ηλικία του ασθενούς και την παρουσία άλλων καταστάσεων (π.χ. εγκυμοσύνη, σοβαρή μορφή διαβήτη ή αρτηριακή υπέρταση) ή ακόμα και τις θεραπείες που μπορούν να οδηγήσουν σε απόλυτη ή σχετική αντένδειξη ενός δυνητικά χρήσιμου φαρμάκου.³³

Εξαιτίας της πολυπλοκότητας της νόσου καθώς και την διαφορετικότητα ανάμεσα στους ασθενείς της, χρειάζονται μακροπρόθεσμες μορφές θεραπειών, ακόμα και για ολόκληρη τη ζωή του ατόμου.³³

Οι "κλασικές" μορφές αντιμετώπισης της MG περιλαμβάνουν τρόπους θεραπείας ως προς την ανακούφιση των συμπτωμάτων, φάρμακα που στοχεύουν στην βελτίωση της μετάδοσης της νευρικής ώσης στους μυς ή στη μείωση του ανοσοποιητικού συστήματος με στεροειδή ή ανοσοκατασταλτικά φάρμακα καθώς και σε ασθενείς που χρίζουν άμεση χειρουργική αφαίρεση του θύμου αδένου, τη θυμεκτομή. Εκτός από τη μακροχρόνια αντιμετώπιση της νόσου, σοβαρές μυασθενικές κρίσεις απαιτούν ειδικές θεραπείες, συμπεριλαμβανομένης της ενδοφλέβιας χορήγησης της ανοσοσφαιρίνης, πλασμαφαίρεση και τη μη ειδική διαχείριση της μονάδας εντατικής θεραπείας σε περίπτωση αναπνευστικής προσβολής.³³

- ***Πιο αναλυτικά καταγράφονται παρακάτω οι μέθοδοι αντιμετώπισης της MG:***

Η θεραπεία της MG χωρίζεται σε δύο υποομάδες. Πρώτον, την θεραπεία που έχει ως στόχο της αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της νόσου, και ονομάζεται **συμπτωματική θεραπεία**, ανεξαρτήτου αιτίας της. Και δεύτερον στις θεραπευτικές προσεγγίσεις ως προς το ανοσοποιητικό σύστημα οι οποίες χωρίζονται σε *μακροπρόθεσμες* (κορτικοστεροειδή

φάρμακα, μη στεροειδής ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες, ανοσοκατασταλτικά φάρμακα) και σε *βραχυπρόθεσμες* (πλασμαφαίρεση, ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη). Η δεύτερη κατηγορία θεραπείας της νόσου στοχεύει στην σημαντική μείωση των παθογόνων αντισωμάτων. Επιπλέον, η μυασθένεια gravis αντιμετωπίζεται και χειρουργικά με την τεχνική της **θυμεκτομής**.¹²

✓ *Αντιχολινεστερικά φάρμακα*

Σε αυτή την κατηγορία φαρμάκων εμπεριέχονται οι αναστολείς της ακετυλοχολινεστεράσης, οι οποίοι στοχεύουν στην επιβράδυνση της υδρόλυση της ακετυλοχολίνης με σκοπό την αύξηση της συγκέντρωσης και του χρόνου ζωής της ακετυλοχολίνης στη νευρομυϊκή σύναψη,¹² ώστε να επανέλθει η ικανότητα της πρόσδεσης της ακετυλοχολίνης με τον υποδοχέα της στην προηγούμενη κατάστασή της.³³ Τα αποτελέσματα αυτών των φαρμάκων είναι η βελτίωση της μυϊκής δύναμης του ασθενούς και η ελάττωση της κόπωσης του, προσωρινά.¹²

• **Η φαρμακευτική αυτή θεραπεία αποτελείται από τις εξής ουσίες:**

Την *πυριδοστιγμίνη* και την *νεοστιγμίνη*, που είναι τα πιο βασικά και διαδεδομένα φάρμακα αυτής της κατηγορίας και χορηγούνται στα πρώτα στάδια της νόσου.⁴² Παρέχουν άμεση αλλά προσωρινή ανακούφιση των συμπτωμάτων των ασθενών χωρίς όμως να βελτιώσουν την πρόοδο της ασθένειας.^{12,33} Μπορεί να υπάρξει αποτελεσματική ως προς τους ασθενείς που έχουν την ήπια- μη προοδευτική μυασθένεια. Επιπλέον, είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι η χορήγηση των συγκεκριμένων φαρμάκων δεν ενδείκνυται σε άτομα με MuSK μυασθένεια καθώς αυτά μπορεί να χειροτερέψουν την κατάσταση της υγείας τους.¹²

✓ *Μακροπρόθεσμες θεραπευτικές προσεγγίσεις*

→ Κορτικοστεροειδή φάρμακα

Τα κορτικοστεροειδή ή στεροειδή φάρμακα ανήκουν στην κατηγορία των ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων και είναι τα πρώτα που χορηγήθηκαν ως μέσω θεραπείας στη συγκεκριμένη νόσο. Ακόμα και σήμερα αποτελούν την πιο συχνή μέθοδο αντιμετώπισης των αντισωμάτων του αμυντικού συστήματος. Προτείνεται η χορήγηση

αυτών των φαρμάκων σε ασθενείς που πάσχουν από οφθαλμική ή γενικευμένη μυασθένεια.
12

Η δράση των στεροειδών αφορά την ελάττωση της παραγωγής των αντισωμάτων μειώνοντας έτσι και τη δραστηριότητα του ανοσοποιητικού συστήματος. Χρησιμοποιούνται στους περισσότερους ασθενείς οι οποίοι δεν συμπεριλαμβάνουν μόνο την πυριδοστιγμίνη ως τρόπο θεραπείας.³³

✓ Τρία βασικά προβλήματα μπορεί να προκύψουν κατά τη διάρκεια αυτής της θεραπείας:

- 1) Οι ασθενείς μπορεί να αποδειχθούν ανθεκτικοί ή εξαρτημένοι από στεροειδή. Μεγάλη πιθανότητα είναι επίσης η εμφάνιση παρενεργειών στο άτομο ανάλογα με την ποσότητα και με τη συχνότητα που αυξάνεται η δόση κατά την διάρκεια της θεραπείας.¹² Οι παρενέργειες μπορεί να είναι υπέρταση, διαβήτης, δραματική μείωση του σωματικού βάρους ακόμα και γλαύκωμα.³³

→ Μη στεροειδής ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες

Στην κατηγορία των μη στεροειδών ανήκουν η **αζαθιοπρίνη** (αποτελεσματικό σκεύασμα όταν χορηγείται μόνο του), η **κυκλοσπορίνη** (ενδείκνυται σε ασθενείς μη ανταποκρινόμενους ή σε περίπτωση παρενεργειών στα κορτικοστεροειδή και/ή στην αζαθιοπρίνη) και η **κυκλοφωσφαμίδη** (ενδείξεις σημαντικής βελτίωσης του ασθενούς με παράλληλη μείωση της δόσης των κορτικοστεροειδών).¹⁴

✓ ***Βραχυπρόθεσμες θεραπευτικές προσεγγίσεις***

→ Πλασμαφαίρεση

Η πλασμαφαίρεση αποτελεί μία θεραπευτική μέθοδο η οποία χρησιμοποιείται σε εξαιρετικές περιπτώσεις, όταν η κατάσταση του ασθενούς είναι σε κρίσιμο σημείο και σε περιπτώσεις όπου η MG εμφανίζει συμπτώματα απειλητικά για τη ζωή, όπως αναπνευστικές δυσλειτουργίες ή δυσκολίες κατάποσης.¹² Η πλασμαφαίρεση αποτελείται από μία διαδικασία αφαίρεσης του πλάσματος ή προϊόντων του πλάσματος που περιέχουν παθογόνα αντισώματα, και αντικαθιστώντας τα με φυσιολογικό πλάσμα ή με συστατικά του πλάσματος που έχουν αφαιρεθεί.^{12,33}

Κατά τη διαδικασία αυτή απομακρύνονται 2 με 3 λίτρα πλάσματος 3 φορές την εβδομάδα για 1 με 2 εβδομάδες ανάλογα την σοβαρότητα της κατάστασης του ασθενούς καθώς και με την αντίδρασή του ως προς αυτήν.¹⁴

Με την απομάκρυνση των αντισωμάτων από την κυκλοφορία, παρατηρείται άμεση βελτίωση ως προς την κλινική εικόνα του ασθενούς, όπως επαναφορά της μυϊκής δύναμής του και διαρκεί για 1-2 μήνες.^{12,14}

Παρόλα αυτά, η πλασμαφαίρεση προξενεί μεγάλους κινδύνους καθώς με την αφαίρεση του πλάσματος αφαιρούνται ταυτόχρονα και οι πρωτεΐνες του με αποτέλεσμα η αντικατάσταση αυτών να αποτελεί μία δαπανηρή διαδικασία που επιφυλάσσει και αρκετές παρενέργειες. Αυτές μπορεί να είναι από λοιμώξεις κατά την μετάγγιση ή ακόμα και αλλεργικές αντιδράσεις μέχρι υπόταση, υπέρταση, έμετο και αιμορραγίες.^{12,14}

Τέλος, η συγκεκριμένη διαδικασία ενδείκνυται σε άτομα που έχουν παθογόνα αντισώματα έναντι των πρωτεϊνών MuSK.³³

→ Ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη

Η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη αποτελεί μία παροδική αλλά εξίσου αποτελεσματική μορφή θεραπείας παρόμοια με την πλασμαφαίρεση. Σύμφωνα με τη συγκεκριμένη μέθοδο, χαμηλό ποσοστό ανοσοσφαιρίνης, μεταφέρεται από υγιείς δότες σε μυσθενικούς ασθενείς, ενδοφλεβίως για πέντε συνεχείς ημέρες. Ο μηχανισμός δράσης της διαδικασίας αυτής δεν είναι απολύτως κατανοητός, ενδείκνυται, όμως, ότι λειτουργεί ως ανοσοενισχυτικός παράγοντας. Παρόλα αυτά εκτιμάται θετικά η άμεση ελάττωση της συμπτωματολογίας.

Επιπλέον, αν και αποτελεί έναν ασφαλέστερο τρόπο αντιμετώπισης της μυσθένειας, διότι εμπεριέχει λιγότερες παρενέργειες από την πλασμαφαίρεση όπως πυρετός και πονοκέφαλος, αποτελεί μία αρκετά δαπανηρή μέθοδο καθώς το κόστος είναι πολύ μεγάλο.¹⁴

✓ Θυμεκτομή

Η **θυμεκτομή** αποτελεί τη χειρουργική διαδικασία αφαίρεσης του θύμου αδένου και ενδείκνυται σε μυασθενικούς ασθενείς με μέτρια και σοβαρή συμπτωματολογία.¹⁴ Παρουσιάζει καλύτερα αποτελέσματα σε γυναίκες νεαρής ηλικίας.⁵⁰ Στόχος της θυμεκτομής είναι η υποχώρηση των συμπτωμάτων της νόσου. Θεωρείται ότι η μέθοδος αυτή παρουσιάζει θετικά αποτελέσματα στο 35% επί του συνόλου των ασθενών ενώ τα βελτιώνει αισθητά στο 50% των υπολοίπων.¹⁴

Εξαιτίας του χαρακτηριστικού ρόλου του θύμου αδένου στην ανάπτυξη του ανοσοποιητικού συστήματος, η θυμεκτομή δεν συνιστάται σε νεαρή ηλικία και προτείνεται η καθυστέρησή της μέχρι την εφηβεία.⁵⁰

Συνιστάται σε ασθενείς με πρόωμη εκδήλωση της νόσου ενώ αποτελεί απαραίτητη θεραπεία σε ασθενείς με θύμωμα.¹²

Γενικότερα όμως, η θυμεκτομή επιβάλλεται σε όλους τους μυασθενείς, ανεξαρτήτου ηλικίας, εφόσον έχει παρουσιαστεί το θύμωμα καθώς υπάρχει ο κίνδυνος εξάπλωσής του. Επιπλέον, το όριο ηλικίας των ασθενών, για να προβούν σε θυμεκτομή, θεωρείται το διάστημα μεταξύ των 50-60 ετών.⁵⁰

Κατά τη θυμεκτομή, αφαιρείται ολόκληρος ο θύμος αδένος με εκτεταμένη διαστερνική θωρακοτομή, ώστε να αποφθεχθούν έκτοπα στοιχεία του. Στις πιο σοβαρές περιπτώσεις προτείνεται πρώτα η πλασμαφαίρεση και έπειτα η θυμεκτομή.^{14,50}

Αν και το αποτέλεσμα της επέμβασης καθυστερεί να φανεί, έχει αποδειχθεί ότι η επέμβαση αυτή παρουσιάζει 75% βελτίωσης της συμπτωματολογίας. Η καθυστέρηση αυτή μπορεί να διαρκέσει από 6 μήνες έως 2 με 5 χρόνια.^{14,50}

Υπάρχουν, επίσης, περιπτώσεις όπου το θεραπευτικό αποτέλεσμα δεν είναι μόνιμο καθώς υπάρχει πιθανότητα επανεμφάνισης των συμπτωμάτων της νόσου.⁵⁰

Τέλος, αν και η παρουσία του θύμου αδένου στην παθογένεση της μυασθένεια Gravis παραμένει άγνωστος, η αφαίρεσή του εξασφαλίζει άμεσα ικανοποιητικά αποτελέσματα και προσφέρει μια καλύτερη ποιότητα ζωής στους ασθενείς.¹⁴

❖ Ριτουξιμάμπη (Rituximab)

Η Ριτουξιμάμπη ή rituximab ανήκει στην ομάδα των μονοκλωνικών αντισωμάτων και αποτελεί μία από τις **πιο πρόσφατες θεραπευτικές ανακαλύψεις** των ανοσολογικών νευρολογικών παθήσεων. Τα **μονοκλωνικά αντισώματα** είναι ειδικά παρασκευασμένα αντισώματα, με προκαθορισμένη ειδικότητα προς ένα μόνο αντιγονικό επίτοπο (δηλαδή δρα προς ένα μόνο στόχο). Η χρήση του ήταν ευρεία τα τελευταία χρόνια στον τομέα της αιματολογίας για τη θεραπεία του λεμφώματος μη-Hodgkin, μίας κακοήθους αιματολογικής νόσου, όπως και για τη θεραπεία της ρευματοειδούς αρθρίτιδας.⁴⁹

Ο μηχανισμός δράσης του είναι ο εξής:

- Στόχος του rituximab είναι να επιτεθεί σε έναν υποπληθυσμό των λευκοκυττάρων του αίματος, και να μειώσει σημαντικά τον αριθμό τους καθώς και την κυκλοφορία τους στο αίμα.⁴⁹

Τρόπος χορήγησης φαρμάκου:

- Η **πρώτη έγχυση** Rituximab (500mg) γίνεται ενδοφλεβίως, στο χώρο του νοσοκομείου με διάρκεια περίπου 2-3 ώρες. Ο ασθενής λαμβάνει προφυλακτικά κορτιζόνη και αντιαλλεργικά φάρμακα, όπως το Fenistil ενδοφλέβια, 1 ώρα πριν την έγχυση του Rituximab για την αποφυγή τυχόν αλλεργικών αντιδράσεων.⁴⁹
- Η **δεύτερη έγχυση** γίνεται ύστερα από 15 ημέρες (1000mg), με τη δυνατότητα να γίνει και το χώρο εξωτερικού ιατρείου. Έπειτα από τη δεύτερη χορήγηση του φαρμάκου η θεραπεία επαναλαμβάνεται μία φορά το χρόνο, ενώ παράλληλα παρακολουθείται μέσω αιμοληψίας και το ανοσολογικό επίπεδο του ασθενούς, ιδιαίτερα ο πληθυσμός των λεμφοκυττάρων.⁴⁹

Πιθανές παρενέργειες του φαρμάκου Rituximab.

- Κατά τη διάρκεια της θεραπείας με rituximab, δύναται να εμφανιστούν μέχρι και στο 50% των ασθενών ανεπιθύμητες ενέργειες όπως πυρετός, ρίγη, αναπνευστικά προβλήματα και δερματικά εξανθήματα. Παράλληλα κατά τη διάρκεια της έγχυσης μπορεί να εμφανιστούν αλλεργικές αντιδράσεις όπως βρογχοσπασμός, δερματικό εξάνθημα και οξεία δύσπνοια.⁴⁹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5^ο

ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΔΙΑΦΟΡΟΔΙΑΓΝΩΣΗ

5.1 Διάγνωση

Τα αυτοάνοσα νοσήματα γενικότερα αποτελούν δύσκολο έργο ως προς την διάγνωσή τους. Η μυασθένεια Gravis, ως ένα από αυτά, δεν θα μπορούσε να είναι εξαίρεση στον κανόνα αλλά αντιθέτως τον ενισχύει καθώς τα συμπτώματα της νόσου μπορούν να παρατηρηθούν σε πολλές άλλες παθήσεις. Για παράδειγμα, η κόπωση και η εξάντληση, συμπτώματα που εμφανίζονται στα πρώτα στάδια της ασθένειας, είναι αρκετά χαρακτηριστικά και παραπέμπουν σε πολλές διαφορετικές ασθένειες. Η κατάσταση αυτή έχει ως αποτέλεσμα την μη δυνατή έγκαιρη διάγνωση της νόσου και ο ασθενής να λαμβάνει διαφόρου είδους θεραπείες και φαρμακευτικές αγωγές για την αντιμετώπιση λανθασμένων διαταραχών. Έτσι, χάνεται πολύτιμος χρόνος από την αντιμετώπιση της πραγματικής αιτίας των συμπτωμάτων με αποτέλεσμα η κατάσταση του ασθενούς να χειροτερεύει μέρα με τη μέρα. Υπάρχει περίπτωση η καθυστερημένη διάγνωση της νόσου να διαρκέσει έως και 2 χρόνια.³⁷

Για την πραγματοποίηση της διάγνωσης της μυασθένειας γίνεται διεκπεραίωση αρκετών εξετάσεων καθώς και λήψη ιατρικού ιστορικού του ασθενούς. Εναλλακτικά, ο οπτικός μπορεί να έχει παρατηρήσει τα συμπτώματα που αφορούν την περιοχή των ματιών όπως η διπλή όραση ή η πτώση των βλεφάρων. Επίσης, για να αποκλειστούν διαταραχές που παραπέμπουν σε βλάβες στην περιοχή του εγκεφάλου και τα νεύρα καθώς και άλλες καταστάσεις με παρόμοια συμπτωματολογία επιτυγχάνονται οι παρακάτω νοσοκομειακές εξετάσεις. Τέλος, έπειτα από την φυσική εξέταση ενός νευρολόγου, που περιλαμβάνει δοκιμές αντανακλαστικών, εξέταση του μυϊκού τόνου και της μυϊκής δύναμης, την αφή και την όραση καθώς και τον συντονισμό κινήσεων και την ισορροπία, θα προσδιοριστεί η μυασθένεια gravis και η επέκτασή της.^{37,53}

➤ Εξετάσεις αίματος

Η πρώτη και κύρια εξέταση για την διάγνωση της μυασθένειας είναι η εξέταση αίματος. Με την λήψη των αποτελεσμάτων των συγκεκριμένων εξετάσεων γίνεται η αναζήτηση ενός είδους αντισώματος κατά των υποδοχέων ακετυλοχολίνης (που παράγει το ανοσοποιητικό σύστημα) το οποίο εμποδίζει την αποστολή σημάτων από τα νεύρα στους μυς. Η συγκέντρωση ενός υψηλού επιπέδου αυτών των αντισωμάτων αποτελεί ένδειξη της νόσου. Υπάρχει, όμως, πιθανότητα, εάν πρόκειται για οφθαλμική μυασθένεια τα αντισώματα αυτά να βρίσκονται υπό φυσιολογικό αριθμό και έτσι να μην πραγματοποιηθεί η διάγνωση. Ωστόσο, αν τα αποτελέσματα των εξετάσεων αυτών είναι φυσιολογικά και συνεχίζεται η επέκταση των συμπτωμάτων καθώς και η χειροτέρευσή τους, πρέπει να γίνει άμεση επανεξέταση.³⁷

➤ Δοκιμασίες των Νεύρων

Εάν έπειτα από τις επαναληπτικές εξετάσεις αίματος τα αποτελέσματα παραμένουν φυσιολογικά αλλά ο νευρολόγος επιμένει ως προς τη διάγνωση της μυασθένειας τότε προτείνονται ηλεκτρικές δοκιμές, τεστ , στους μυς και τα νεύρα.^{37,53}

Οι συγκεκριμένες δοκιμές χαρακτηρίζονται ως ηλεκτρομυογράφημα και ακολουθείται η εξής διαδικασία. Χρησιμοποιούνται μικρές βελόνες ως καλός αγωγός για ηλεκτρικό ρεύμα και εισάγονται στην εσωτερική επιφάνεια των μυών, πιο συγκεκριμένα γύρω από την περιοχή των ματιών, στην μετωπιαία επιφάνεια καθώς και τους βραχίονες ώστε να μετρηθεί η ηλεκτρική δραστηριότητα που κινείται μεταξύ του εγκεφάλου και των μυών. Εάν τα σήματα μεταξύ μυών και εγκεφάλου διαταράσσονται τότε αυτό αποτελεί σημάδι της συγκεκριμένης διαταραχής.⁵³

➤ Δοκιμή Edrophonium

Έπειτα από τις παραπάνω εξετάσεις είναι δυνατό να εξακολουθήσει η ασάφεια ως προς την εξακρίβωση της αιτίας των συμπτωμάτων. Για αυτό το λόγο συστήνεται από τον νευρολόγο μία διαφορετική δοκιμασία που αποκαλείται δοκιμή Edrophonium. Η συγκεκριμένη δοκιμασία περιλαμβάνει την χορήγηση ενός ενέσιμου φαρμάκου που ονομάζεται γλωριούχο εδροφόνιο (Edrophonium chloride). Εάν μετά την χορήγηση του

φαρμάκου ο ασθενής αισθάνεται αιφνίδια αλλά προσωρινή βελτίωση της μυϊκής του δύναμης καθώς και προσωρινή εξάλειψη της κόπωσης, τότε πιθανόν να πρόκειται για τη μυασθένεια Gravis.⁵³

Παρόλο που η συγκεκριμένη δοκιμασία ανάγεται στις πιο σίγουρες μορφές διάγνωσης, πραγματοποιείται σπάνια διότι υπάρχει μεγάλος κίνδυνος να προκληθούν σοβαρές παρενέργειες όπως έντονη ταχυπαλμία καθώς και αναπνευστικές διαταραχές. Εξαιτίας αυτών των παρενεργειών η δοκιμασία αυτή γίνεται εφόσον είναι άκρως απαραίτητη και μόνο στο νοσοκομειακό περιβάλλον όπου ενδείκνυται η άμεσα διαθέσιμη θεραπεία ως προς την αντιμετώπισή τους.⁵⁴

➤ Δοκιμή Tensilon

Άλλη μια διαγνωστική μέθοδος επιβεβαίωσης της MG αποτελεί η ενδοφλέβια χορήγηση tensilon (tensilon test). Αυτή είναι μια ουσία η οποία εμποδίζει την αποσύνθεση της ακετυλοχολίνης και παροδικά αυξάνει τα επίπεδα της ακετυλοχολίνης στην νευρομυϊκή σύναψη, έτσι ώστε τα άτομα με μυασθένεια gravis να βιώνουν μια προσωρινή εξάλειψη της μυϊκής αδυναμίας και φυσικής εξάντλησης. Εκτός, όμως, από μέθοδο επιβεβαίωσης της νόσου, αποτελεί επίσης και μέθοδο παρακολούθησης της θεραπείας της.^{37,52}

Πιο αναλυτικά, εφόσον έχει προηγηθεί η διάγνωση της νόσου και έχει αρχίσει η διαδικασία θεραπείας του ατόμου, για να εξακριβωθεί η πορεία της αποκατάστασης του χορηγείται μικρή δόση της ουσίας tensilon. Εάν έπειτα από τη χορήγηση παρατηρηθεί προσωρινή και απότομη ανάπτυξη δύναμης τότε η κατάσταση της ασθένειας έχει χειροτερέψει και πιθανόν να είναι απαραίτητη η αλλαγή της θεραπευτικής αγωγής. Εάν, ο ασθενής όμως αισθάνεται περισσότερη αδυναμία από πριν τότε αυτό σημαίνει ότι τα επίπεδα της ακετυλοχολίνης είναι αυξημένα, οπότε θα πρέπει να μειωθεί η θεραπευτική αγωγή.⁵²

➤ Ηλεκτροδιαγνωστικές δοκιμές

Άλλη μία μέθοδος διάγνωσης που χρησιμοποιείται είναι η ηλεκτροδιαγνωστική εξέταση. Η συγκεκριμένη εξέταση λειτουργεί χρησιμοποιώντας ηλεκτρόδια ώστε να γίνει η

μέτρηση ηλεκτρικών σημάτων στους μυς του σώματος. Τα επιφανειακά ηλεκτρόδια (παρόμοια με εκείνα που χρησιμοποιούνται στα ηλεκτροκαρδιογραφήματα) δημιουργούν μικρές διαταραχές στα νεύρα των βραχιόνων, των ποδιών ακόμα και του προσώπου, ενώ άλλα ηλεκτρόδια επιφανείας καταγράφουν τις αποκρίσεις στους μυς.⁵³

Στην μυασθένεια gravis, με την επαναλαμβανόμενη διέγερση των νεύρων η ανταπόκριση των μυών μειώνεται ραγδαία. Υπάρχουν δύο τύποι δοκιμών που μπορούν να γίνουν για επιβεβαίωση της διάγνωσης της MG. Η μία είναι η δοκιμή που αναφέρθηκε παραπάνω με την επαναλαμβανόμενη διέγερση των νεύρων και είναι η πιο συχνή με ακρίβεια 75% έως 80%. Η δεύτερη δοκιμή γίνεται με το ηλεκτρομυογράφημα μιας ίνας η οποία είναι μία πιο ευαίσθητη δοκιμή, με ακρίβεια 95%, αλλά είναι λιγότερο διαθέσιμη και τεχνικά αρκετά απαιτητική. Εάν επιβεβαιωθεί μια διάγνωση MG, θα χρησιμοποιηθεί αξονική τομογραφία, ακτινογραφίες θώρακος ή μαγνητική τομογραφία (MRI) ώστε να εξεταστεί ο θύμος αδένας και να αναγνωριστούν εγκαίρως πιθανοί θυμικοί όγκοι, θυμώματα, οι οποίοι εμφανίζονται σε περίπου 15% των ατόμων με μυασθένεια Gravis.^{53,54}

➤ Δοκιμασία πάγου (Ice pack test)

Η δοκιμασία πάγου πραγματοποιείται κυρίως στους ασθενείς που παρατηρείται η πτώση βλεφάρων και γενικότερη αδυναμία στην περιοχή των οφθαλμών. Χρησιμοποιείται ως ένας τρόπος νευρολογικής εξέτασης. Η δοκιμασία του πάγου έχει την εξής διαδικασία, τοποθετείται ένα σακουλάκι με πάγο στους μυς των βλεφάρων για ένα μικρό χρονικό διάστημα των δύο λεπτών, με την προϋπόθεση ότι η επιφάνεια προστατεύεται από πιθανά εγκαύματα, και έπειτα αφαιρείται. Με την ψύξη των μυών αυτών παρατηρείται η ολική επαναφορά της αρχικής κατάστασης των βλεφάρων καθώς και τη βελτίωση της διπλωπίας του ασθενούς ή αύξηση 2 mm του πελματικού σχισίματος μετά την αφαίρεση του πάγου. Επιπλέον, χρησιμεύει ως ένδειξη ότι ο ασθενής πιθανόν να νοσεί από την MG.⁵¹

Η φυσιολογική θεωρία πίσω από τη δοκιμή είναι πολύ απλή, πιστεύεται ότι με την ψύξη των ιστών, και ειδικότερα των ινών του σκελετικού μυός, η δραστηριότητα των ακετυλοχολινεστέρων αναστέλλεται. Η ευαισθησία μιας δοκιμής πάγου είναι περίπου στο 80%, καθώς συχνά παρατηρούνται ψευδώς θετικά αποτελέσματα.⁵¹

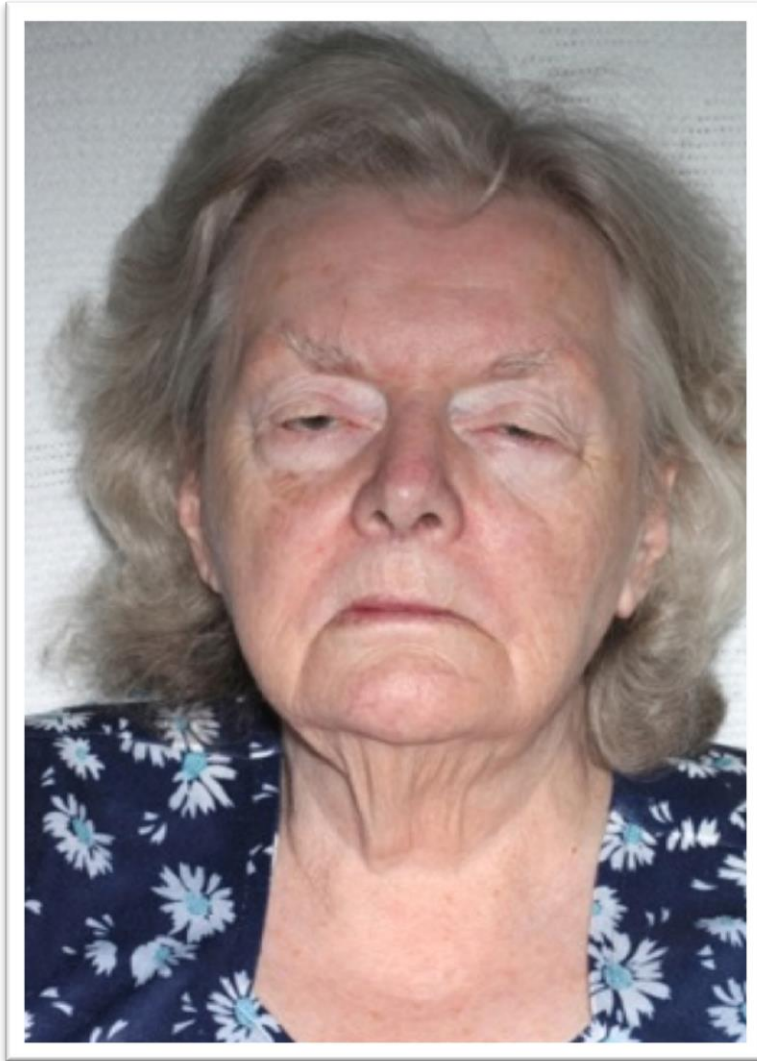
Στις παρακάτω εικόνες διακρίνεται η δοκιμασία πάγου για τη διάγνωση της MG, μέσω μίας γυναίκας 78 ετών η οποία είχε σημάδια της νόσου, από τους μελετητές *Christopher Kearsy, Prabhath Fernando, Domnick D'Costa, and Phillip Ferdinan*.

Αυτή η ασθενής είχε παρατηρήσει ότι υπήρξε μια αλλαγή στην ικανότητά της να καταπιεί και είχε χάσει σημαντικό βάρος. Περαιτέρω έρευνα έδειξε ότι τα συμπτώματα αυτά ήταν χειρότερα στο τέλος της ημέρας.

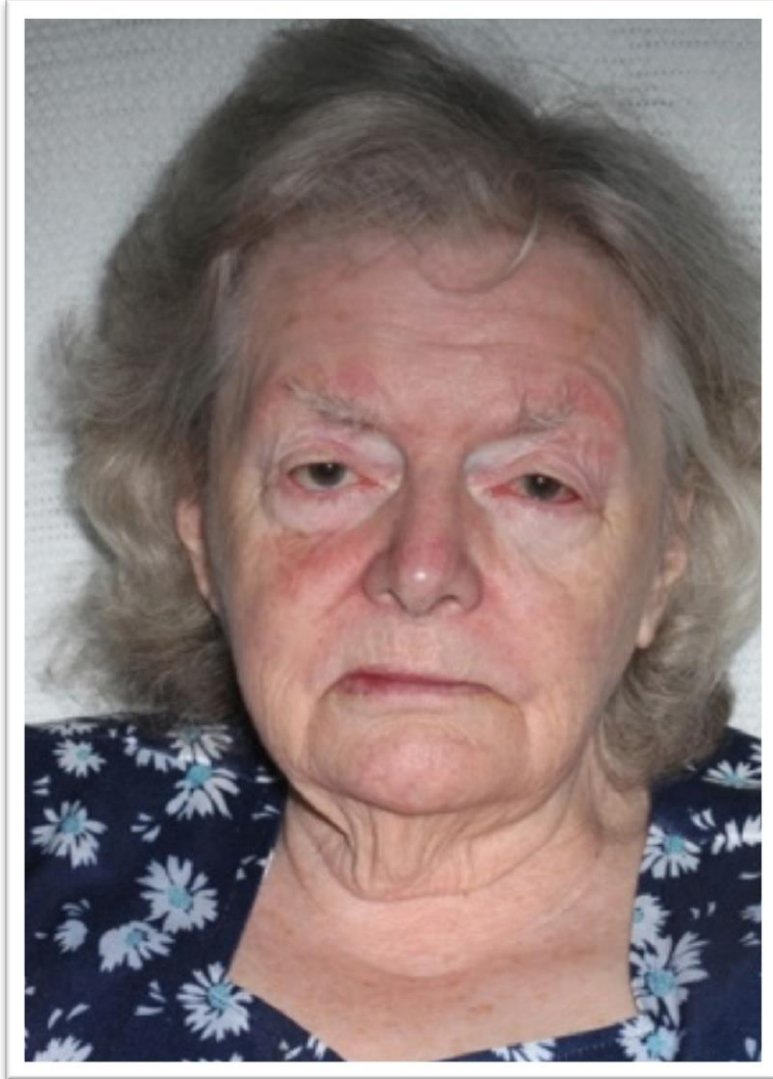
Μετά από εξέταση, είχε διμερή πτώση με κάποια κόπωση και δυσαρθρία. Δεν υπήρξε δυσδιάκριτη δυσφαγία ή δυσφωνία, και η προσπάθεια για βήχα ήταν φυσιολογική. Ο κορεσμός του οξυγόνου ήταν 94% σε αέρα δωματίου και υπήρξε κάποια αδυναμία στο κλείσιμο των ματιών. Δεν υπήρχε διπλωπία και η υπόλοιπη νευρολογική και συστηματική εξέταση ήταν αξιοσημείωτη. Τα βιοχημικά και αιματολογικά προφίλ της ήταν φυσιολογικά αν και αντισώματα υποδοχέα ακετυλοχολίνης αυξήθηκαν σημαντικά επιβεβαιώνοντας τη διάγνωση της MG.

Σε αυτό το σημείο τα αντισώματα MuSK και η δοκιμασία Tensilon θεωρήθηκαν περιττά. Η παρουσία ενός θύμου αποκλείστηκε με αξονική θώρακος. Η ασθενής εισήχθη στο νοσοκομείο για παρακολούθηση με τη συνεργασία ενός νευρολόγου.

Οι μελετητές- νευρολόγοι, που ανέλαβαν την δοκιμασία πάγου στην ασθενή, τοποθέτησαν ένα δείγμα πάγου, καλυμμένο με ειδική μεμβράνη, πάνω στους οφθαλμικούς μυς για 2 λεπτά. Τα αποτελέσματα της δοκιμασίας μπορούν να θεωρηθούν θετικά με βελτίωση της διπλωπίας του ασθενούς ή αύξηση 2 mm του πελματικού σχισίματος μετά την αφαίρεση του πάγου.⁵¹



Σχήμα 3: Απόδειξη βλεφαρόπτωσης σε ασθενή με MG. ⁵¹



Σχήμα 4: Επίλυση της πτώσης μετά από εφαρμογή του πάγου για 2 λεπτά. ⁵¹

➤ **Μαγνητική τομογραφία (MRI)**

Οι μαγνητικές τομογραφίες χρησιμοποιούν μαγνητικό πεδίο και ηχητικά κύματα για τη δημιουργία δύο ή τρισδιάστατων εικόνων του εσωτερικού του σώματος. Έπειτα από ιατρική οδηγία για την διεξαγωγή μίας μαγνητικής τομογραφίας κεφαλής, διακρίνεται καλύτερα ο εγκέφαλος καθώς και η οφθαλμική περιοχή . Αυτή η μέθοδος παρέχει μία πιο σαφή εικόνα πιθανών αιτιών των συμπτωμάτων μιας διαταραχής, όπως μια βλάβη στο στέλεχος του εγκεφάλου.⁵⁴

Η μαγνητική τομογραφία (MRI) αποτελεί μια πιο συγκεκριμένη μέθοδο διάγνωσης της MG καθώς επικεντρώνεται στον έλεγχο του μεγέθους του θύμου αδένου. Επίσης παρακολουθείται και κατά τη διάρκεια της αντιμετώπισης της νόσου καθώς υπάρχει μεγάλη περίπτωση αύξησής του. Ο θύμος αδένου είναι ένας μικρός αδένου ο οποίος βρίσκεται κάτω από το στήθος και είναι υπεύθυνος για την ανάπτυξη του ανοσοποιητικού συστήματος. Κατά τη διάρκεια της ωρίμανσης ενός ατόμου ο θύμος αδένου γίνεται μικρότερος και αντικαθίσταται από λίπος. Όμως, όταν ένα άτομο πάσχει από μυασθένεια gravis ο θύμος αδένου διογκώνεται. Την διόγκωση αυτή ακολουθεί και η υποτροπή της νόσου.⁵⁴

➤ **Αξονική τομογραφία (CT Scan)**

Οι αξονικές τομογραφίες παράγουν λεπτομερείς εικόνες πολλών δομών μέσα στο σώμα από τις οποίες είναι πιθανή η παρατήρηση εσωτερικών οργάνων, αιμοφόρων αγγείων και οστών. Με τη βοήθεια αυτής της μεθόδου μπορεί να αναγνωρισθεί ή να αποκλειστεί η πιθανότητα διευρυμένου θύμου αδένου ή κάποιο θύμωμα στην περιοχή· *ως θύμωμα χαρακτηρίζονται οι όγκοι του θύμου αδένου.*⁵⁴

5.2 Διαφοροδιάγνωση

Πολλές παθολογικές καταστάσεις μπορεί να συνδέονται με την μυασθένεια gravis. Η **διαφορική διάγνωση** με βλεφαρόπτωση πρέπει να γίνει κυρίως με κάποιες μορφές μυοπαθειών που παρουσιάζονται με το ίδιο σύμπτωμα. Τέτοιες παθήσεις είναι οι μιτοχονδριακές, οι οφθαλμικές και η θυρεοτοξίκωση. Ωστόσο η μυασθένεια μπορεί να συγγέεται έντονα και με το σύνδρομο Guillain – Barre (GB), την αλλαντίαση την πολιομυελίτιδα, την μυοτονική δυστροφία και τις διαταραχές του θυροειδή αδένου.^{48,55}

Οι ασθενείς που πάσχουν από το σύνδρομο GB, το οποίο είναι μια αυτοάνοση πολυνευροπάθεια που χρήζει ειδικής θεραπείας με ανοσοσφαιρίνες ή πλασμαφαίρεση, μπορεί να εμφανίσουν συμπτώματα που σχετίζονται με εκείνα της MG. Στο σύνδρομο όμως αυτό, πριν την εμφάνιση των συμπτωμάτων προηγείται μια λοίμωξη, συνήθως λοίμωξη *Campylobacter jejuni* με διάρροια.⁵⁶

Η αλλαντίαση είναι μια βαριά τοξική δηλητηρίαση που προκαλείται από το κλωστηρίδιο της αλλαντίασης. Το κλωστηρίδιο αυτό δεν επιτρέπει την είσοδο του ασβεστίου στο προσυναπτικό πέρας αναστέλλοντας την απελευθέρωση της ακετυλοχολίνης στην συναπτική σχισμή. Τα άτομα που έχουν προσβληθεί από το μικρόβιο μπορεί να εμφανίσουν βλεφαρόπτωση, δυσκολία στην ομιλία, δυσκαταποσία και δυσκολία στην κίνηση των άκρων.^{55,62}

Η πολιομυελίτιδα είναι οξεία ιογενής μολυσματική ασθένεια που μεταδίδεται από άνθρωπο σε άνθρωπο, κυρίως μέσω του στόματος και των κοπράνων. Αν και περίπου 90% των μολύνσεων πολιομυελίτιδας δεν προκαλούν κανένα σύμπτωμα, τα προσβληθέντα άτομα μπορεί να παρουσιάσουν μια σειρά συμπτωμάτων, εάν ο ιός εισέλθει στην κυκλοφορία του αίματος. Μερική παράλυση και παράλυση μυών μπορεί μερικές φορές να οδηγήσει σε σκελετικές παραμορφώσεις, σύσφιξη των αρθρώσεων και κινητική αναπηρία. Μόλις οι μύες ενός άκρου γίνουν χαλαροί, μπορούν να επηρεάσουν τη λειτουργία άλλων μυών.⁶³

Συμπερασματικά, η σωστή διάγνωση της μυασθένειας είναι σημαντική και στηρίζεται στην κλινική εικόνα ενώ παράλληλα επιβεβαιώνεται με φαρμακολογικές και ηλεκτροφυσιολογικές δοκιμασίες και με την μέτρηση των αντισωμάτων κατά των υποδοχέων της ακετυλοχολίνης.¹¹

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6^ο

ΕΓΚΥΜΟΣΥΝΗ ΚΑΙ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS

6.1 Γενικά Χαρακτηριστικά Που Αφορούν τις Γυναίκες.

Η μυασθένεια Gravis εμφανίζεται στις γυναίκες τρεις φορές πιο συχνά από ότι στους άντρες με αναλογία 3:2. Συχνά επηρεάζει τις γυναίκες στη δεύτερη και τρίτη δεκαετία της ζωής τους, δηλαδή κατά τη διάρκεια της αναπαραγωγικής ηλικίας.

✚ **Επιδράσεις της μυασθένειας gravis στην εγκυμοσύνη και αντίστροφα.**

Καθώς το MG επηρεάζει συχνά τις γυναίκες σε ηλικία τεκνοποίησης, δεν είναι ασυνήθιστο να αντιμετωπίζετε μια εγκυμοσύνη που περιπλέκεται από την μυασθένεια. Οι επιδράσεις της εγκυμοσύνης στη σοβαρότητα της MG είναι μεταβλητές. Σε μια μελέτη, ενώ το 30% των ασθενών δεν παρουσίασαν καμία αλλαγή στην κατάσταση της MG, το 29% ανέφερε βελτίωση και το 41% ανέφερε επιδείνωση των μυασθενικών συμπτωμάτων κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Η επιδείνωση των μυασθενικών συμπτωμάτων εντοπίζεται κατά τη διάρκεια του 1ου τριμήνου και του 1ου μήνα μετά την παράδοση, ενώ η βελτίωση των μυασθενικών συμπτωμάτων αναφέρθηκε κατά τη διάρκεια του 2ου και 3ου τριμήνου.

Οι κύριες αιτίες των παροξύνσεων της νόσου κατά την εγκυμοσύνη περιλαμβάνουν:

- ❖ *Τον υποαερισμό του οργανισμού εξαιτίας της αδυναμίας των αναπνευστικών μυών και ανόψωσης του διαφράγματος κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης.*
- ❖ *Λοιμώξεις από το στόμα.*
- ❖ *Φάρμακα.*
- ❖ *Το άγχος εργασίας καθώς και το στρες της εγκυμοσύνης.*

Σύμφωνα με μελέτες, ο κίνδυνος μητρικής θνησιμότητας είναι υψηλότερος κατά τη διάρκεια του 1ου έτους μετά τη διάγνωση της MG και ελάχιστο 7 χρόνια μετά τη διάγνωση της MG.

Συμπερασματικά, η μακροπρόθεσμη έκβαση της μυασθένειας δεν έχει αναφερθεί ότι μεταβάλλεται από την εγκυμοσύνη. Επιπλέον, η κλινική σοβαρότητα της διαταραχής κατά την έναρξη της εγκυμοσύνης δεν προβλέπει την πορεία της κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης αλλά ούτε και τη συμπεριφορά της.

Γενικότερα η μυασθένεια δεν επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό την εγκυμοσύνη και η πιθανότητα για μία ομαλή κύηση παράλληλα με την ασθένεια να αποδειχθεί σίγουρη. Δεν υπάρχει αυξημένος κίνδυνος χαμηλού βάρους γέννησης, αυθόρμητης έκτρωσης ή πρόωρης γήρανσης, αν και υπάρχει αυξημένος κίνδυνος πρόωρης ρήξης μεμβρανών στις μυασθενικές γυναίκες, ο λόγος για τον οποίο δεν είναι πολύ σαφής.^{34,37}

6.2 Εγκυμοσύνη

Η μυασθένεια gravis, αν και σε μεγάλο ποσοστό μπορεί να εμφανιστεί σε όλο το σύνολο των ανθρώπων ανεξαρτήτου φύλου και ηλικίας, διακρίνεται σε ακόμα μία κατηγορία αυτή της εγκυμοσύνης. Η MG συχνά επηρεάζει τις γυναίκες στη δεύτερη και τρίτη δεκαετία της ζωής. Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης η MG επηρεάζει την κατάσταση της κάθε ασθενούς διαφορετικά. Μπορεί να βελτιωθεί, να επιδεινωθεί ή ακόμα και να παραμείνει σταθερή, παρόλα αυτά επιβάλλεται συνεχής και προσεκτική παρακολούθηση της εγκύου σε όλη τη διάρκεια της εγκυμοσύνης ακόμα και τις πρώτες εβδομάδες μετά τον τοκετό.

Η θεραπεία της MG στην εγκυμοσύνη πρέπει να εξατομικεύεται ανάλογα με τη σοβαρότητα της MG καθώς και την αποτελεσματικότητα των διαφόρων τρόπων θεραπείας και τις ενδεχόμενες επιβλαβείς επιδράσεις τους στην εγκυμοσύνη. Επιπλέον, πρέπει να δοθεί ιδιαίτερη προσοχή στην αποφυγή των ναρκωτικών και άλλων παραγόντων (όπως οι λοιμώξεις του ουροποιητικού συστήματος) που μπορεί να επιδεινώσουν την MG.

Το κλειδί για την επιτυχή έκβαση κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης σε γυναίκες μυασθένειας έγκειται στη διεπιστημονική φροντίδα μίας ομάδας γιατρών, ανάμεσα σε αυτούς συμπεριλαμβάνονται οι νευρολόγοι, ο παιδίατροι, οι αναισθησιολόγοι και ο μαιευτήρας.^{34,37}

Η αντιμετώπιση της μυασθένειας gravis κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης απαιτεί ειδικές δεξιότητες καθώς και η ασθένεια αλλά και η θεραπεία της μπορεί να έχουν

επιβλαβείς επιδράσεις στη μητέρα και το έμβρυο. Οι θεραπευτικές επιλογές που συστήνονται περιλαμβάνουν έναν αριθμό φαρμάκων όπως ακριβώς και στις υπόλοιπες κατηγορίες ασθενών.

Όμως, υπάρχουν κάποιες εξαιρέσεις όσον αφορά την εξής φαρμακευτική αγωγή:

- a) Σε ασθενείς που λαμβάνουν **κορτικοστεροειδή** φάρμακα υπάρχει η ενημέρωση ότι θεωρούνται ασφαλή για το έμβρυο, σε περίπτωση, όμως, υψηλής δοσολογίας μπορεί να προκληθεί επιβράδυνση της εμβρυϊκής ανάπτυξης καθώς και κατακράτηση υγρών από την έγκυο μητέρα. Επιπλέον, κατά τη διάρκεια του τοκετού απαραίτητη είναι η χορήγηση ανάλογης δόσης καρτικοστεροειδών.³⁴
- b) Σε ασθενής που λαμβάνουν **αζαθειοπρίνη** αναφέρονται περιπτώσεις πρόωρου τοκετού και χαμηλού βάρους των νεογνών, ακόμα περισσότερο εάν χορηγηθεί στην ασθενή ο συνδυασμός της αζαθειοπρίνη με τα κορτικοστεροειδή. Ωστόσο, μέχρι σήμερα δεν υπάρχουν ενδείξεις για τερατογόνο ιδιότητα. Συμπερασματικά τόσο η αζαθειοπρίνη όσο και τα κορτικοστεροειδή πρέπει να χορηγούνται σε πολύ χαμηλές δόσεις κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, χωρίς όμως να προκληθεί διακοπή αυτών. Εάν διακοπεί κάποιο από τα φάρμακα που λαμβάνει η μητέρα υπάρχει μεγάλη πιθανότητα επιδείνωσης της μυασθένειας κάτι που θα μπορούσε να επηρεάσει άμεσα και την κατάσταση της εγκυμοσύνης και να υπάρξουν σοβαρές συνέπειες.³⁴
- c) Σε ασθενείς που λαμβάνουν **κυκλοσπορίνη** κατά την εγκυμοσύνη δεν υπάρχουν ενδείξεις που να φανερώνουν την επικινδυνότητα του φαρμάκου καθώς θεωρείται και ένα ελαφρώς πιο ήπιο φάρμακο από την αζαθειοπρίνη.³⁴
- d) Σε ασθενείς που λαμβάνουν το **Cellcept**, προτείνεται η άμεση διακοπή του διότι υπάρχουν αρκετές ενδείξεις για τερατογόνο ιδιότητα οπότε δεν απαγορεύεται η χορήγησή του κατά την εγκυμοσύνη. Εάν μια γυναίκα με μυασθένεια gravis λαμβάνει Cellcept είναι απαραίτητη και η ταυτόχρονη λήψη μέτρων αντισύλληψης. Εάν υπάρχει η επιθυμία για εγκυμοσύνη θα πρέπει να διακοπεί η λήψη του φαρμάκου για τουλάχιστον 2 μήνες πριν από την επιθυμητή έναρξή της.³⁴

- e) Τέλος, σε ασθενείς που λαμβάνουν **πυριδοστιγμίνη**, θα ήταν προτιμότερη η αποφυγή της λήψης του εφόσον δεν είναι απολύτως απαραίτητη στην κατάσταση του ασθενούς.³⁴

6.3 Θηλασμός.

Όπως προαναφέρθηκε κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης η φαρμακευτική αγωγή μπορεί να συνεχιστεί κανονικά, εκτός του φαρμάκου Cellcept, υπό συνεχή παρακολούθηση και χαμηλή δοσολογία.³⁴

Όμως, στην περίπτωση του θηλασμού δεν μπορεί να υπάρξει η ίδια αντιμετώπιση. Στις γυναίκες όπου η θεραπεία εμπεριέχει τα φάρμακα αζαθειοπρίνη, κυκλοσπορίνη, ή Cellcept συστήνεται απαραίτητη αποφυγή του θηλασμού.³⁴

Σε γυναίκες που λαμβάνουν θεραπεία με κορτικοστεροειδή συστήνεται ο θηλασμός εφόσον οι δόσεις των φαρμάκων είναι χαμηλές (π.χ. μέχρι 40 mg πρεδνιζόνης)³⁴

6.4 Νεογνική Μυασθένεια.

Ως παροδική νεογνική μυασθένεια χαρακτηρίζεται η μυασθένεια που εμφανίζεται στα νεογνά λόγω παθητικής μεταφοράς αντισωμάτων της μητέρας-ασθενούς στο έμβρυο κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης.³⁴

Με ποσοστό ένα στα οκτώ νεογέννητα, με μητέρα που πάσχει απ τη νόσο, εμφανίζονται συμπτώματα της διαταραχής όπως το ασθενικό κλάμα, η δυσκολία στη λήψη τροφής, και σε σοβαρές μορφές υποτονία και δύσπνοια.^{34,37}

Τα συμπτώματα αυτά εμφανίζονται τις περισσότερες φορές μεταξύ της πρώτης ή της δεύτερης ημέρας ζωής του νεογνού και υποχωρούν πλήρως μέσα σε 2-3 βδομάδες, και σπάνια μέχρι δώδεκα βδομάδες.³⁴

Η αντιμετώπιση που προτείνεται σε αυτές τις περιπτώσεις απευθύνονται στα συμπτώματα καθώς με αντιχολινεστερασικά φάρμακα γίνεται προσπάθεια έλεγχου τους. Ωστόσο σε σοβαρές περιπτώσεις που τα συμπτώματα είναι αρκετά έντονα συστήνεται άμεση αναπνευστική υποστήριξη.³⁴

6.5 Εγκυμοσύνη και Θύμος Αδένας.

Περίπου το 10% των ασθενών με μυασθένεια gravis έχουν θύμωμα (όγκος του θύμου αδένα), ενώ το 60% -80% έχει υπερπλασία του θύμου. Η θυμεκτομή όπως προαναφέρθηκε, αποτελεί μία χειρουργική μέθοδο αντιμετώπισης της νόσου στην κατηγορία των ασθενών που έχουν υπερπλασία του θύμου αδένα ή θύμωμα. Βελτιώνει τις κλινικές εκβάσεις της για μια τριετή περίοδο.³⁴

Οι πιθανότητες επιδείνωσης της MG κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης καθώς και οι πιθανότητες νεογνικής MG είναι χαμηλότερες στις γυναίκες που έχουν υποβληθεί σε θυμεκτομή σε σύγκριση με τις γυναίκες που δεν έχουν υποβληθεί σε αυτή τη διαδικασία ακόμα. Ωστόσο, υπάρχει μια περίοδος πριν οι θεραπευτικές επιδράσεις της θυμεκτομής γίνουν αισθητές.³⁴

Ένα πολύ σημαντικό θέμα που σχετίζεται με τη θεραπεία της MG στις γυναίκες είναι η χρονική στιγμή της θυμεκτομής. Επιπλέον, η θυμεκτομή είναι μια χειρουργική διαδικασία με προφανείς δυσμενείς συνέπειες εάν πραγματοποιηθεί κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης.³⁷ Οπότε, εάν μία ασθενής επιθυμεί να ακολουθήσει τη διαδικασία της θυμεκτομής πρέπει να υποβληθεί το νωρίτερο αν δεν σκέφτονται την εγκυμοσύνη. Εάν η ασθενής κυοφορεί, θα πρέπει να υποβληθεί στη συγκεκριμένη χειρουργική μέθοδο μετά την παράδοση, εάν αυτό καθίστανται δυνατόν.³⁴

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

7.ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΕΡΕΥΝΑΣ

7.1 Σκοπός της έρευνας.

Σκοπός της παρούσας έρευνας, ήταν να μελετηθούν οι γνώσεις των προπτυχιακών φοιτητών του τμήματος Νοσηλευτικής που αφορούν την μυασθένεια gravis (MG).

Ειδικότερα, οι στόχοι των ερωτημάτων της μελέτης ήταν οι παρακάτω:

- Σε τι βαθμό κατέχουν οι φοιτητές γνώσεις σχετικά με τη μυασθένεια gravis;
- Ποιές είναι οι γνώσεις των φοιτητών όσον αφορά τα αίτια εμφάνισης της νόσου;
- Ποιες είναι οι γνώσεις των φοιτητών ως προς την αντιμετώπιση της διαταραχής;
- Υπάρχει διαφορά στις γνώσεις μεταξύ των διαφορετικών ετών σπουδών;

Ο απώτερος στόχος της έρευνας ήταν διττός: α) να εκτιμηθεί αν υπάρχουν βασικές γνώσεις όσον αφορά την μυασθένεια, και β) να μελετηθεί ο βαθμός στον οποίο οι φοιτητές είναι ευαισθητοποιημένοι απέναντι στη συγκεκριμένη νόσο.

7.2. ΥΛΙΚΟ

Για τις ανάγκες της συγκεκριμένης έρευνας δημιουργήθηκε ένα ερωτηματολόγιο με 19 ερωτήσεις το οποίο αποτελούνταν από 2 μέρη.

Το ένα μέρος περιλάμβανε ερωτήσεις σχετικά με τα δημογραφικά στοιχεία των φοιτητών και πιο αναλυτικά, το φύλο, το έτος σπουδών, την ηλικία και τον τρόπο εισαγωγής στην Νοσηλευτική Σχολή.

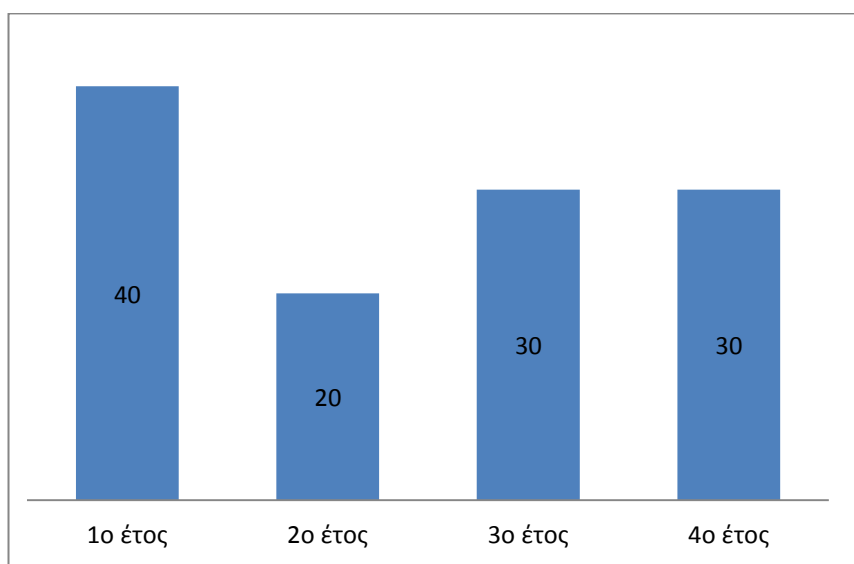
Στο δεύτερο μέρος του ερωτηματολογίου συμπεριλήφθηκαν:

- Γενικές ερωτήσεις σχετικά με τις γνώσεις των φοιτητών όσον αφορά την ασθένεια, όπως σε ποια κατηγορία νοσημάτων ανήκει.
- Ερωτήσεις σχετικά με την θεραπεία της MG και τις γνώσεις των φοιτητών για αυτήν.
- Ερωτήσεις σχετικά με την μυασθένεια gravis κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης.

7.3 Συμμετέχοντες.

Στην έρευνα που παρατίθεται παρακάτω συμμετείχαν 120 φοιτητές του τμήματος της Νοσηλευτικής του Πανεπιστημίου Πατρών. Συγκεκριμένα 40 του 1^{ου} έτους, 20 του 2^{ου} έτους, 30 του 3^{ου} έτους και 30 του 4^{ου} έτους. Στους Πίνακες που ακολουθούν διακρίνονται τα δημογραφικά στοιχεία των φοιτητών και για τα έτη σπουδών συνολικά. Η πλειοψηφία των συμμετεχόντων ήταν γυναίκες, ηλικίας 18-22 ετών.

ΦΥΛΟ	ΑΡΙΘΜΟΣ ΦΟΙΤΗΤΩΝ	ΗΛΙΚΙΑ	ΑΡΙΘΜΟΣ ΦΟΙΤΗΤΩΝ
ΑΡΡΕΝ	27	18-19	5
		20-21	10
		22-23	8
		>24	4
ΘΗΛΥ	93	18-19	34
		20-21	18
		22-23	22
		>24	19



7.4 Διαδικασία.

Η έρευνα πραγματοποιήθηκε κατά τη διάρκεια του χειμερινού εξαμήνου του ακαδημαϊκού έτους 2019-2020. Τα ερωτηματολόγια διανεμήθηκαν κατά τη διάρκεια διδασκαλίας υποχρεωτικών μαθημάτων, προκειμένου να διασφαλιστεί η μέγιστη δυνατή συμμετοχή των φοιτητών.

Πριν τη διανομή των ερωτηματολογίων, πραγματοποιήθηκε μία σύντομη ενημέρωση των φοιτητών σχετικά με τον σκοπό της έρευνας και εξασφαλίστηκε η ανωνυμία της συμμετοχής των φοιτητών. Στη συνέχεια έγινε στάθμιση του ερωτηματολογίου, όπου διανεμήθηκαν ερωτηματολόγια τυχαία σε 12 φοιτητές, 3 από κάθε έτος, προκειμένου να εκτιμηθούν τυχόν προβλήματα, όσον αφορά την δυσκολία στην κατανόηση των ερωτημάτων ή τον χρόνο που απαιτούνταν προκειμένου να απαντήσουν επαρκώς. Σε πρώτη φάση, εδόθησαν 10 λεπτά τα οποία και αποδείχθηκαν επαρκή, ενώ παράλληλα οι φοιτητές δήλωσαν ότι δεν παρουσίασαν ιδιαίτερες δυσκολίες στην κατανόηση των ερωτημάτων.

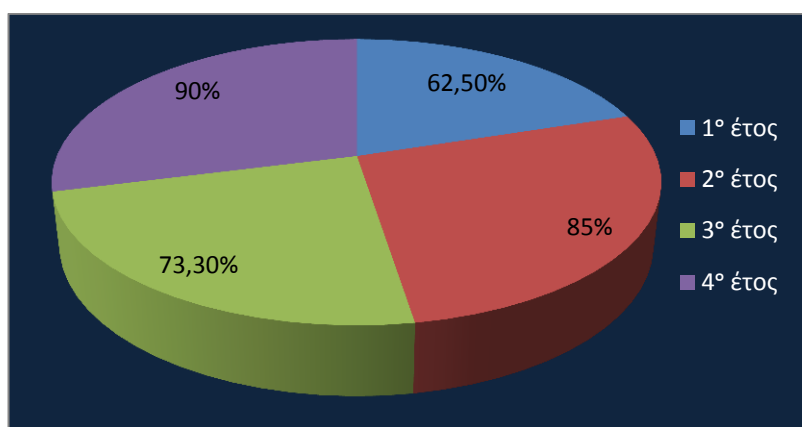
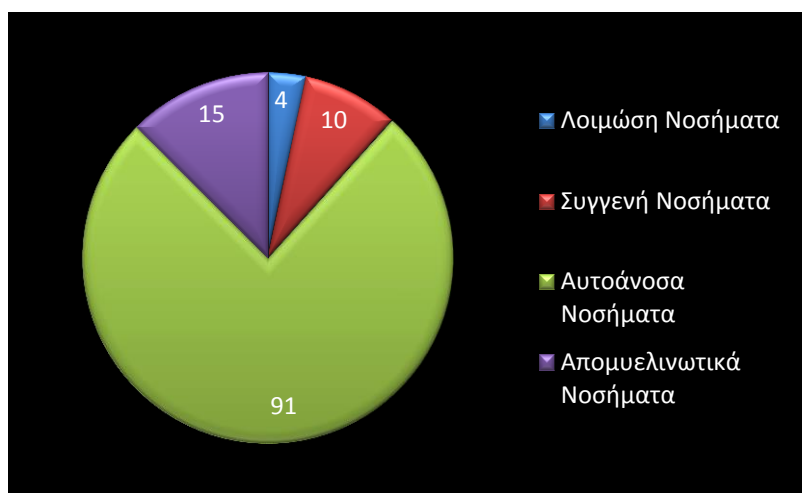
Στη συνέχεια, οι 12 φοιτητές που συμμετείχαν στην στάθμιση αποκλείστηκαν από την συνέχεια της μελέτης. Μετά τη συλλογή των δεδομένων πραγματοποιήθηκε η στατιστική επεξεργασία τους. Στη συνέχεια θα αναλυθούν τα αποτελέσματα που προέκυψαν.

8 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

8.1 ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Ερώτηση 1:

- ❖ Σε ποια από τις παρακάτω κατηγορίες ανήκει η μυασθένεια gravis;

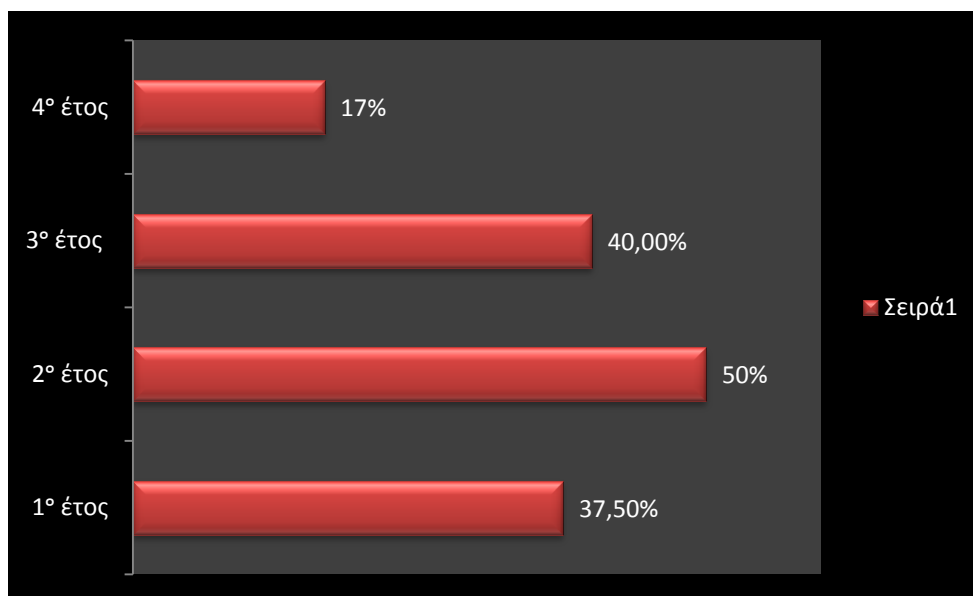
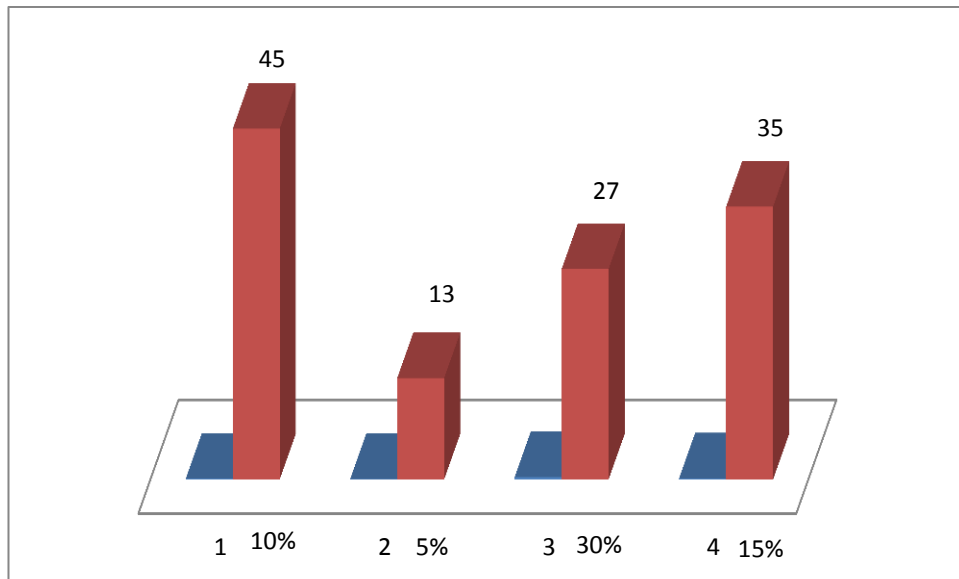


Γραφήματα της ερώτησης 1.

Στο **πρώτο** γράφημα απεικονίζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 1 και ο αριθμός των φοιτητών που απάντησαν κάθε μια από αυτές, συνολικά από όλα τα έτη. Στο **δεύτερο** διάγραμμα φαίνονται τα ποσοστά των φοιτητών που απάντησαν σωστά ανά έτος. Παρατηρείται μία ποσοστιαία κατανομή των απαντήσεων ανά έτος εφόσον 91 από τους 120 φοιτητές έδωσαν την σωστή απάντηση, το οποίο αποτελεί ένα ποσοστό υψηλό.

Ερώτηση 2:

- ✓ Ποιο πιστεύετε ότι είναι το ποσοστό του πληθυσμού που πάσχει από αυτοάνοσα νοσήματα;

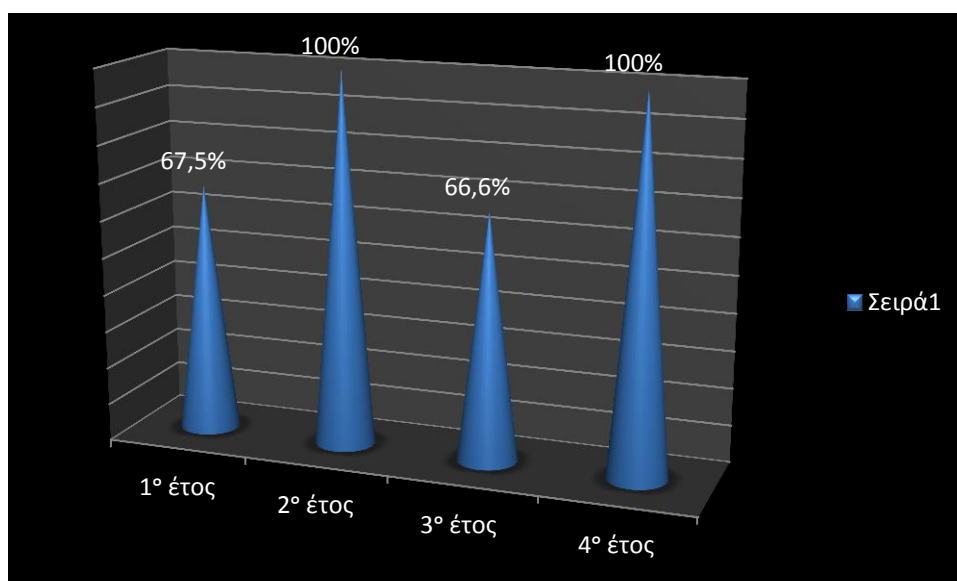
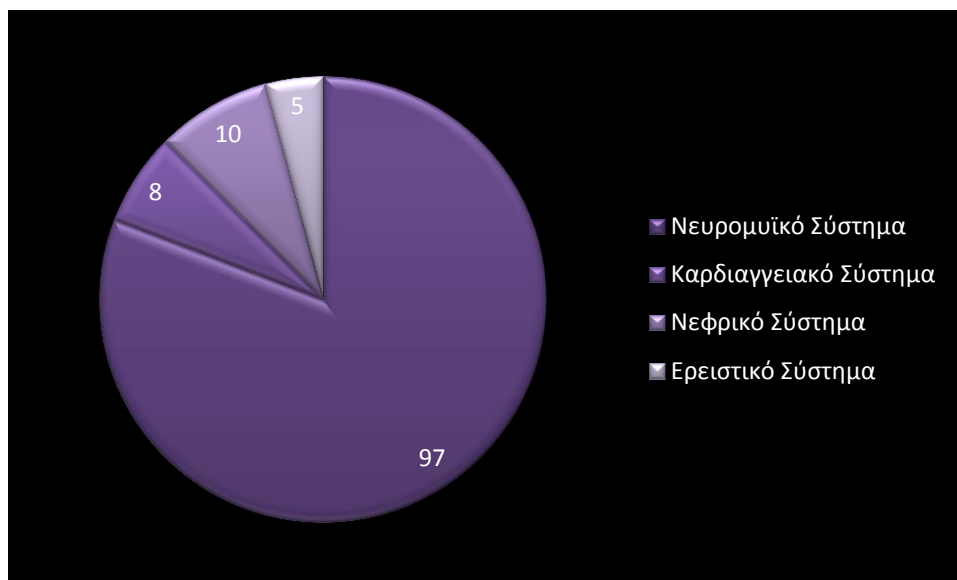


Γράφημα της ερώτησης 2.

Στο παραπάνω γράφημα απεικονίζονται οι απαντήσεις της **ερώτησης 2** και ο αριθμός των φοιτητών που έδωσε κάθε απάντηση από όλα τα έτη συνολικά. Παρατηρεί κανείς εδώ, ότι από τους 120 φοιτητές μόνο οι 13 απάντησαν σωστά. Είναι αξιοσημείωτο, ότι οι φοιτητές του 3ου έτους ξεπέρασαν σε ποσοστό επιτυχίας όλα τα υπόλοιπα έτη, αφού συγκέντρωσαν 50% ποσοστό σωστών απαντήσεων. Πιθανότατα, αυτό να οφείλεται στο ότι οι φοιτητές του 3ου έτους είχαν διδαχθεί πρόσφατα σχετικό μάθημα.

Ερώτηση 3:

✓ Η μυασθένεια gravis MG αποτελεί μία διαταραχή του:



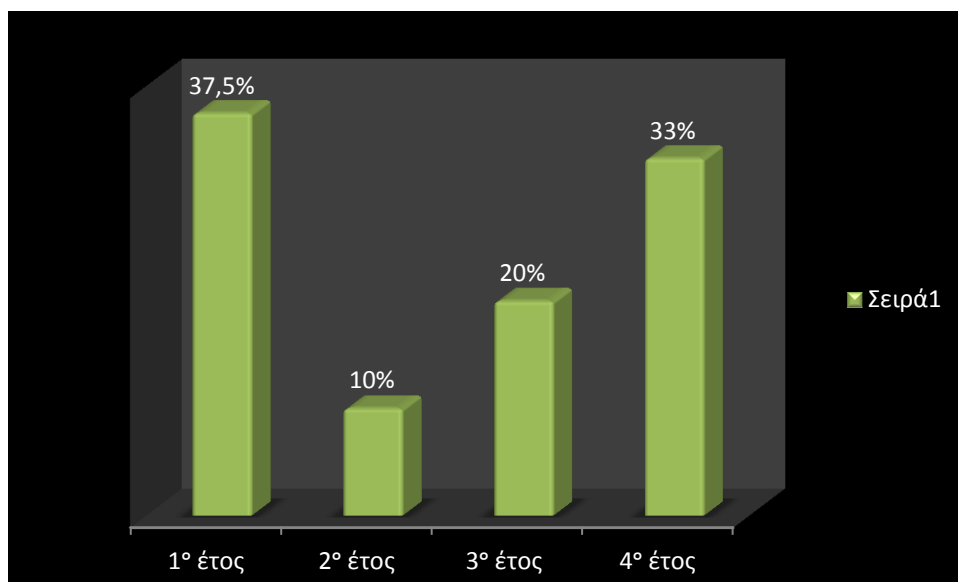
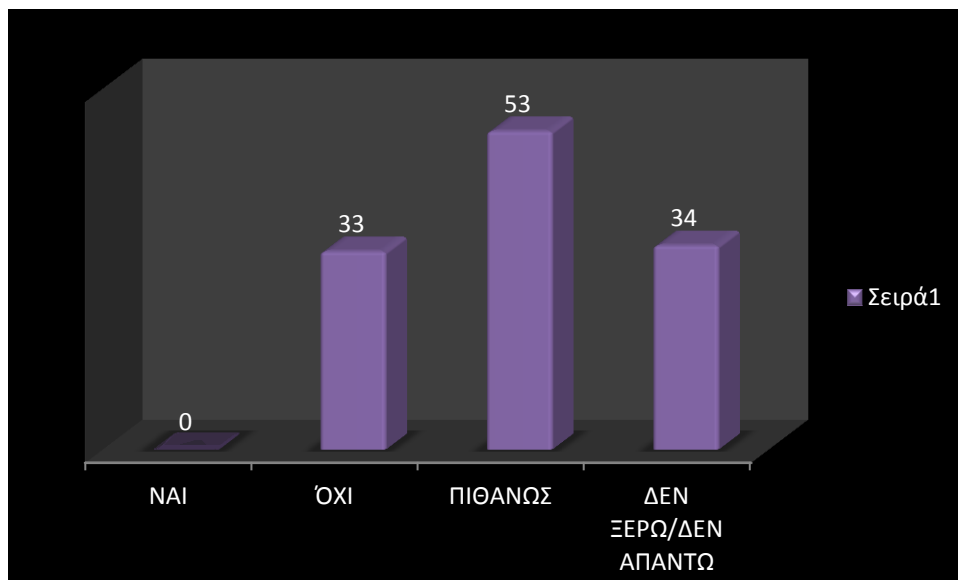
Γραφήματα της ερώτησης 3.

Το **πρώτο** γράφημα απεικονίζει τις απαντήσεις όλων των φοιτητών στην ερώτηση 3. Αξιοσημείωτο είναι το φαινόμενο όπου οι 97 από τους 120 ερωτηθέντες απάντησαν σωστά. Επίσης διακρίνεται και η ποσοστιαία κατανομή των απαντήσεων ανά έτος αφού όλα τα έτη

έδωσαν τη σωστή απάντηση με το 2^ο και το 4^ο έτος να δίνει το ποσοστό του 100% στην σωστή απάντηση.

Ερώτηση 4:

✓ Η μυασθένεια gravis είναι κληρονομική;



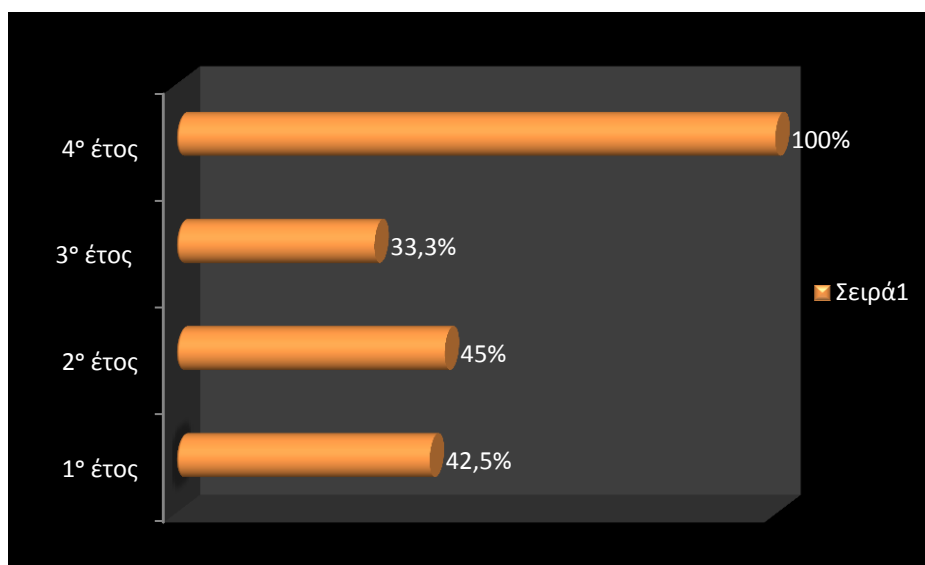
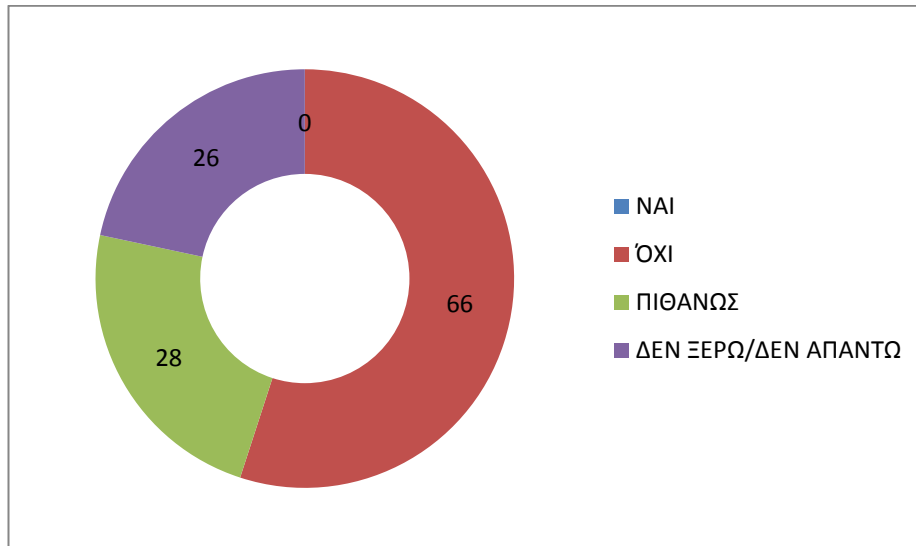
Γράφημα ερώτησης 4

Στο **πρώτο** γράφημα αναπαριστώνται οι απαντήσεις της ερώτησης 4 και ο αριθμός των φοιτητών που απάντησαν την κάθε μια. Στο **δεύτερο** γράφημα φαίνεται το ποσοστό

των φοιτητών ανά έτος που απάντησαν σωστά. Όπως φαίνεται, από τους 120 φοιτητές που ερωτήθηκαν μόνο οι 33 απάντησαν σωστά. Το δεύτερο γράφημα παρατηρεί κανείς ότι οι φοιτητές του 1^{ου} και του 4^{ου} έτος έδωσαν τις πιο σωστές απαντήσεις γεγονός που οδηγεί στο συμπέρασμα ότι οι φοιτητές αποκτούν περισσότερες γνώσεις σε κάθε έτος, εξαιτίας της διδασκαλίας σχετικών μαθημάτων καθώς και ότι θα έχουν διδαχθεί κάποιο σχετικό μάθημα.

Ερώτηση 5:

✓ Είναι μεταδοτική η MG;



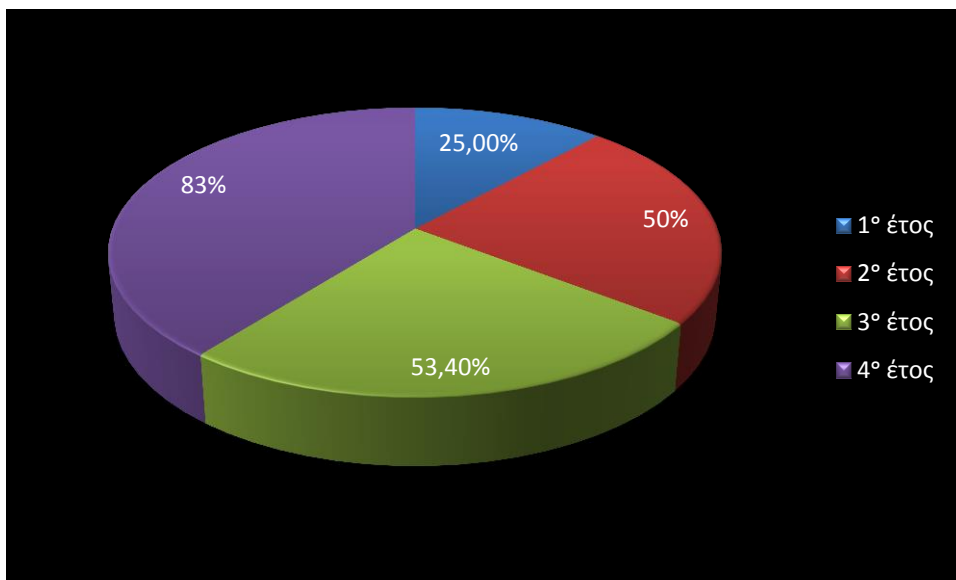
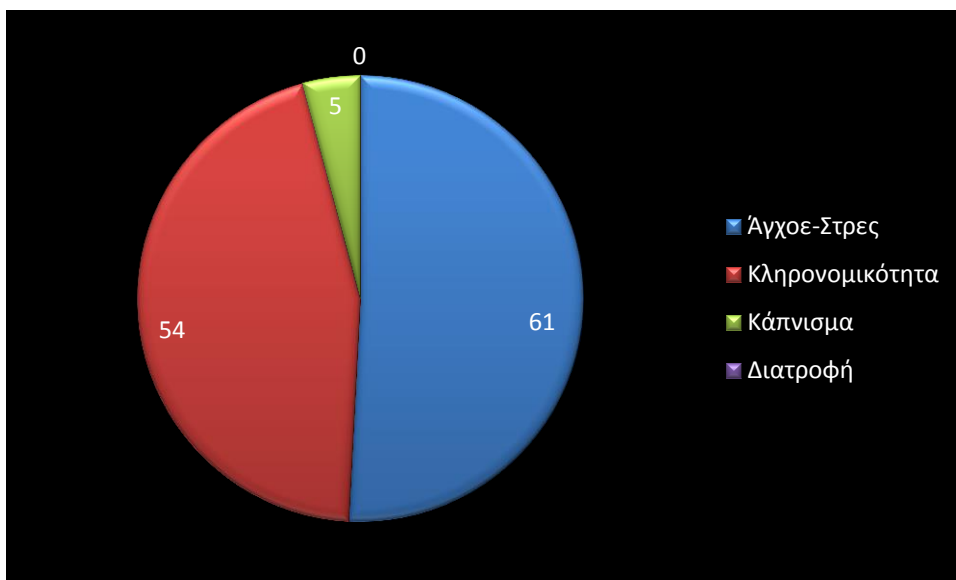
Γράφημα της ερώτησης 5.

Στο πρώτο γράφημα παρίσταται οι απαντήσεις της ερώτησης 5 από όλα τα έτη συνολικά. Από τους 120 φοιτητές οι 66 απάντησαν σωστά. Στο δεύτερο γράφημα

απεικονίζεται η σωστή απάντηση ανά έτος με το 4^ο έτος ξεπερνώντας τα υπόλοιπα έτη δίνοντας τη σωστή απάντηση με ποσοστό 100% των φοιτητών. Τα υπόλοιπα έτη συγκέντρωσαν χαμηλά ποσοστά σωστών απαντήσεων.

Ερώτηση 6:

✓ Ποιο πιστεύετε ότι είναι το κυριότερο αίτιο της μυασθένειας;



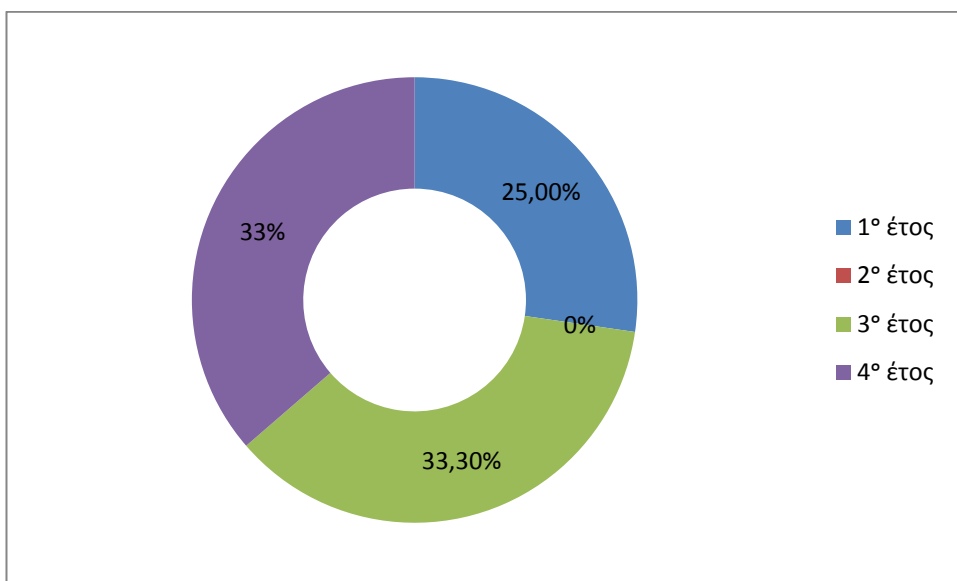
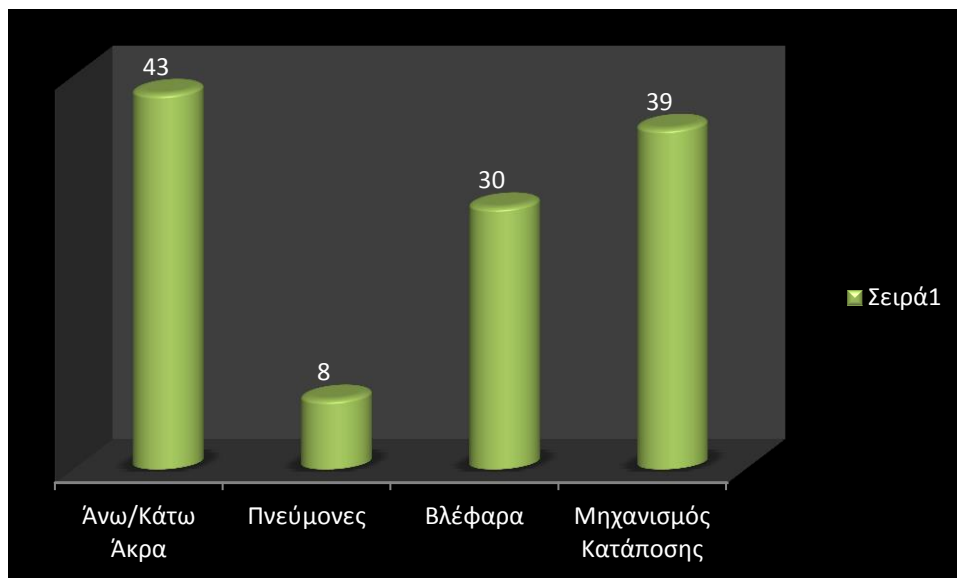
Γράφημα της ερώτησης 6.

Στο πρώτο γράφημα καταμετρήθηκε ο αριθμός των φοιτητών που επέλεξαν κάθε μια από τις απαντήσεις της ερώτησης 6. Όπως είναι εμφανές, από τους 120 φοιτητές, απάντησαν σωστά σχεδόν οι μισοί, σε αριθμό 61. Παρόλα αυτά, παρατηρείται ανοδική

πορεία στο γράφημα, που σημαίνει ότι οι φοιτητές αποκτούν περισσότερες γνώσεις ανά έτος. Όμως, παρατηρείται ένα πολύ μικρό ποσοστό επιτυχίας για το 1ο έτος, καθώς το 25% των φοιτητών κατάφερε να απαντήσει σωστά ενώ τα υπόλοιπα έτη έδωσαν τη σωστή απάντηση με το 4^ο έτος να φτάνεις το 83% των σωστών απαντήσεων.

Ερώτηση 7:

✓ Ποιο από τα παρακάτω προσβάλλει πρώτα η MG;



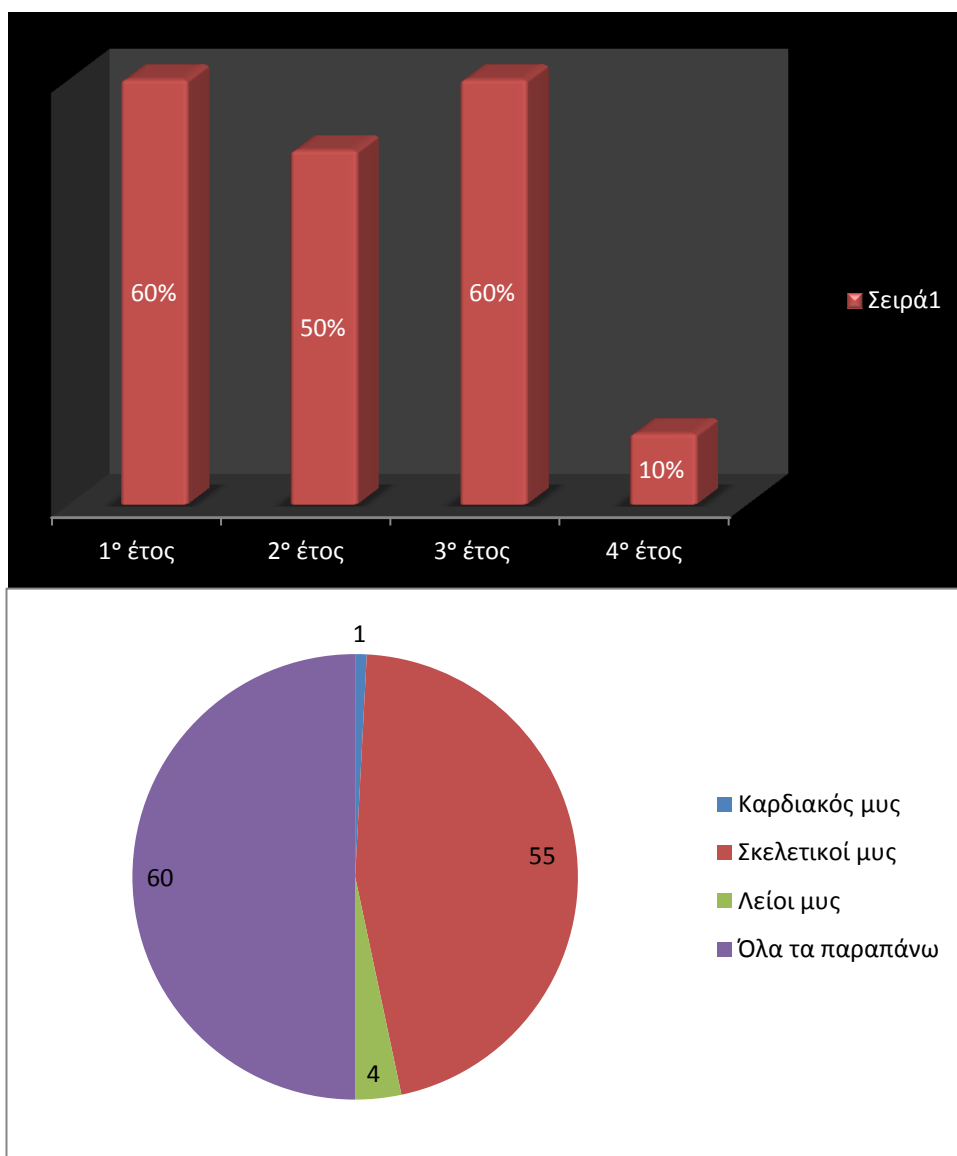
Γραφήματα της ερώτησης 7.

Στο **πρώτο** γράφημα αναπαριστώνται οι απαντήσεις της ερώτησης 7 και ο αριθμός των φοιτητών που απάντησαν την κάθε μια. Στο **δεύτερο** γράφημα φαίνεται το ποσοστό των φοιτητών ανά έτος που απάντησαν σωστά. Παρατηρείται παραπάνω ότι από τους 120 φοιτητές που ερωτήθηκαν, οι 30 απάντησαν σωστά. Το δεύτερο γράφημα παρατηρεί κανείς,

ότι το 2^ο έτος δεν έδωσε καμία σωστή απάντηση ενώ τα υπόλοιπα έτη απάντησαν ισόποσα στην ερώτηση γεγονός που οδηγεί στο συμπέρασμα ότι οι φοιτητές αποκτούν περισσότερες γνώσεις σε κάθε έτος, εξαιτίας της διδασκαλίας σχετικών μαθημάτων.

Ερώτηση 8:

✓ Ποιούς μυς του σώματος προσβάλλει η MG;



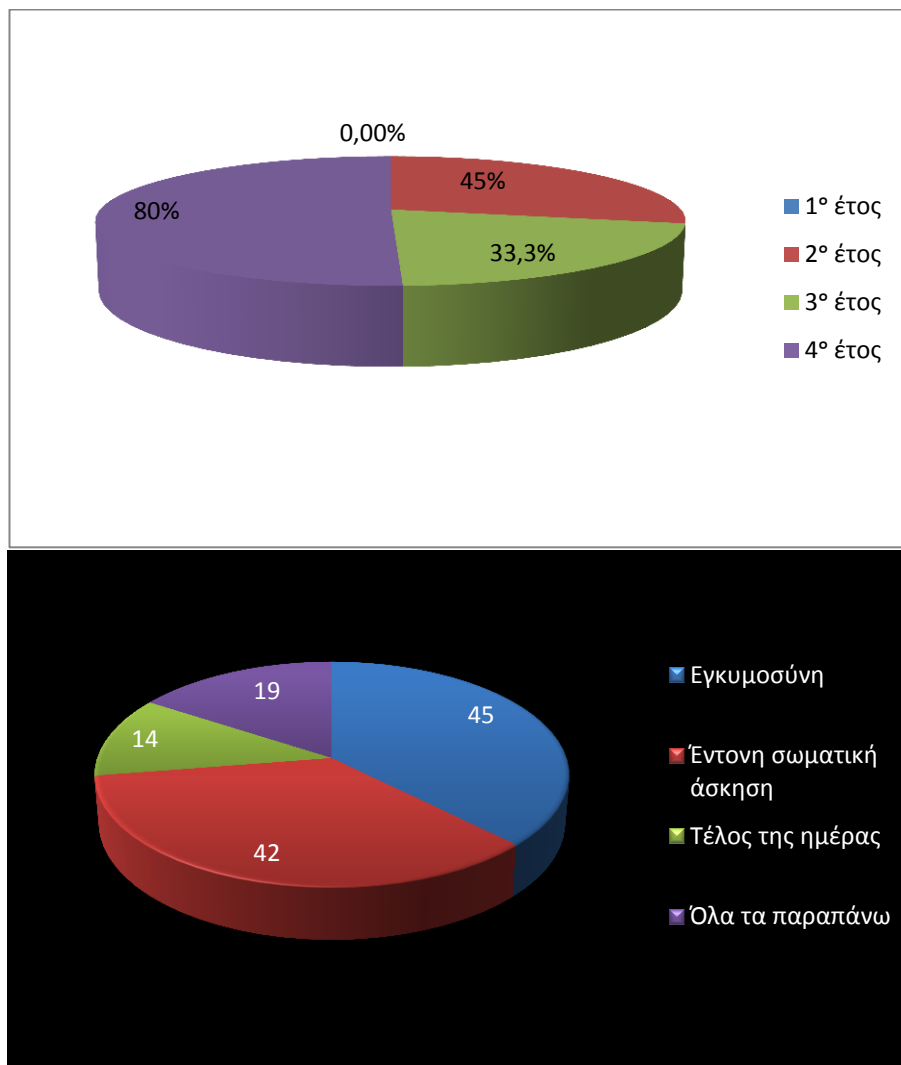
Γράφημα της ερώτησης 8.

Στο **πρώτο** γράφημα απεικονίζεται το ποσοστό των φοιτητών από κάθε έτος που απάντησαν σωστά, ενώ στο **δεύτερο** γράφημα απεικονίζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 8 και ο αριθμός των φοιτητών που απάντησε την κάθε μια. Συνολικά, απάντησαν σωστά 55 ερωτηθέντες από τους 120. Όπως παρατηρείται από το πρώτο διάγραμμα, οι φοιτητές του

2^{οο} έτους απάντησαν σε μεγαλύτερο ποσοστό 50% σωστά από εκείνους του 4^{οο} έτους με μόνο 10%. Είναι αξιοσημείωτο, ότι οι φοιτητές του 1^{οο} και του 3^{οο} έτους ξεπέρασαν σε ποσοστό επιτυχίας όλα τα υπόλοιπα έτη, αφού συγκέντρωσαν 60% ποσοστό σωστών απαντήσεων το κάθε ένα έτος. Πιθανότατα, αυτό να οφείλεται στο ότι οι φοιτητές είχαν διδαχθεί πρόσφατα σχετικό μάθημα.

Ερώτηση 9:

✓ Τα συμπτώματα των ασθενών με MG χειροτερεύουν στην:



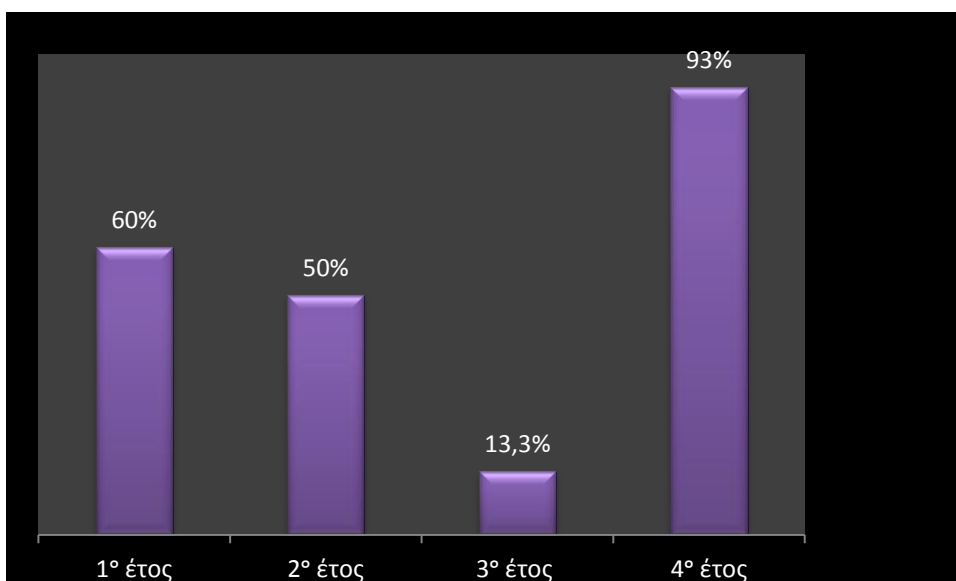
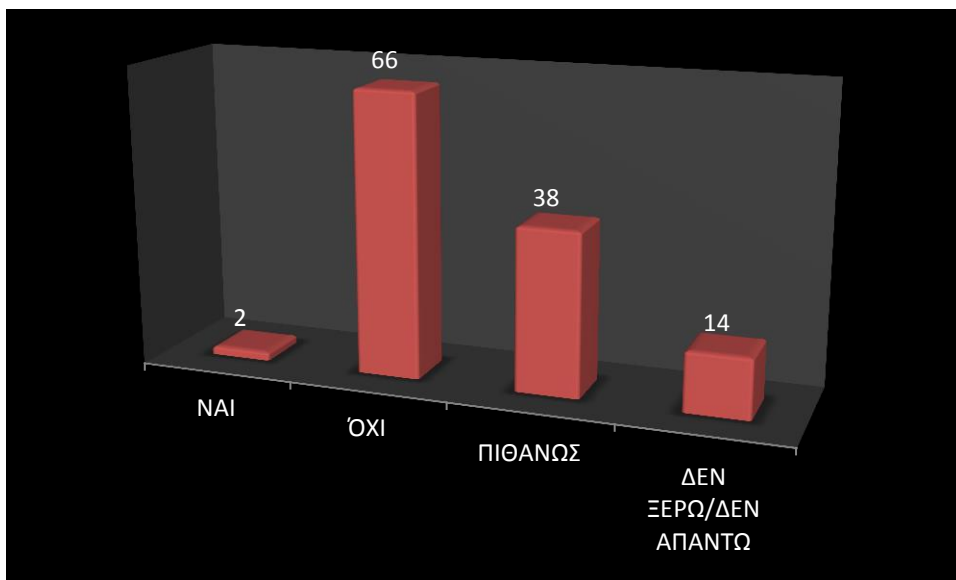
Γράφημα ερώτησης 9.

Στο **πρώτο** γράφημα απεικονίζεται το ποσοστό των φοιτητών από κάθε έτος που απάντησαν σωστά, ενώ στο **δεύτερο** γράφημα απεικονίζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 9 και ο αριθμός των φοιτητών που απάντησε την κάθε μια. Συνολικά, απάντησαν σωστά μόλις 19 φοιτητές από τους 120 που ερωτήθηκαν. Όπως απεικονίζεται στο το πρώτο διάγραμμα, οι φοιτητές του 1^{ου} έτους δεν έδωσαν καμία σωστή απάντηση. Παρατηρείται όμως ότι οι φοιτητές του 2^{ου} έτους απάντησαν σε μεγαλύτερο ποσοστό σωστά από εκείνους του 3^{ου}.

Είναι αξιοσημείωτο, ότι οι φοιτητές του 4^{ου} έτους ξεπέρασαν σε ποσοστό επιτυχίας όλα τα υπόλοιπα έτη, αφού συγκέντρωσαν 80% ποσοστό σωστών απαντήσεων. Πιθανότατα, αυτό να οφείλεται στο ότι οι φοιτητές του 4^{ου} έτους έχουν διδαχθεί σχετικά μαθήματα.

Ερώτηση 10:

- ✓ Η μυϊκή αδυναμία σε έναν ασθενή με MG είναι σε όλη τη διάρκεια της ζωής του σταθερή;



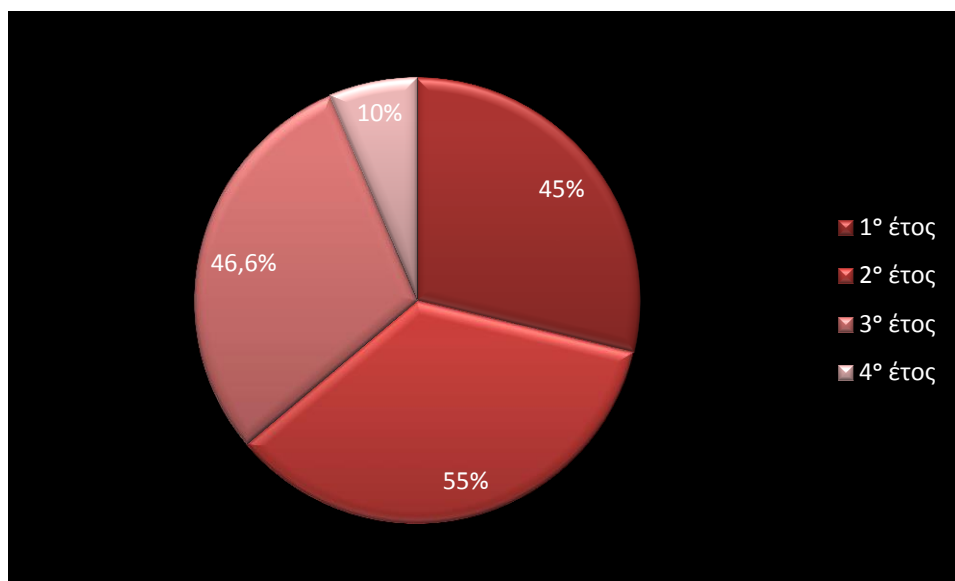
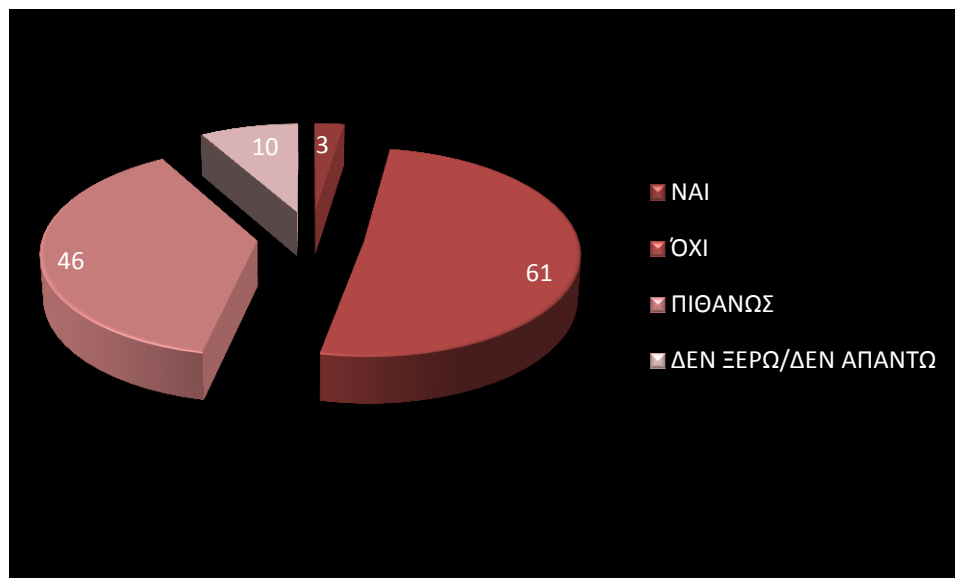
Γράφημα της ερώτησης 10.

Στο **πρώτο** γράφημα απεικονίζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 10 καθώς και ο αριθμός των φοιτητών από όλα τα έτη που επέλεξε κάθε μια από αυτές. Από τους 120 φοιτητές που ερωτήθηκαν, οι περισσότεροι από τους μισούς, με αριθμό 66, απάντησαν σωστά. Σύμφωνα με το **δεύτερο** γράφημα, όπου απεικονίζεται το ποσοστό των φοιτητών

ανά έτος που απάντησε σωστά, παρατηρεί κανείς ότι οι φοιτητές του 1^{ου} έτους απάντησαν καλύτερα από εκείνους του 3^{ου} , οι οποίοι είχαν το χαμηλότερο ποσοστό σωστών απαντήσεων με 13%. Το 1^ο και 4^ο έτος είχαν υψηλότερα ποσοστά επιτυχίας εν συγκρίσει με τα προηγούμενα δύο έτη, αν και, το 4^ο έτος ξεπέρασε το 1^ο . Αυτό μπορεί να οφείλεται στα χρόνια διδασκαλίας που μεσολαβούν ενδιάμεσα σε αυτά τα έτη.

Ερώτηση 11:

✓ **Μεταδίδεται η νόσος από τη μητέρα στο έμβryo;**



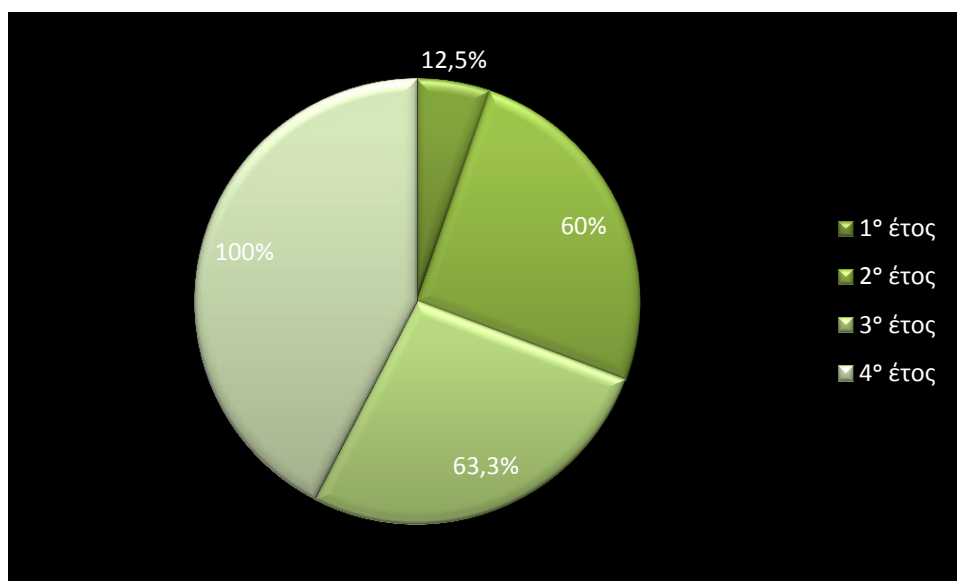
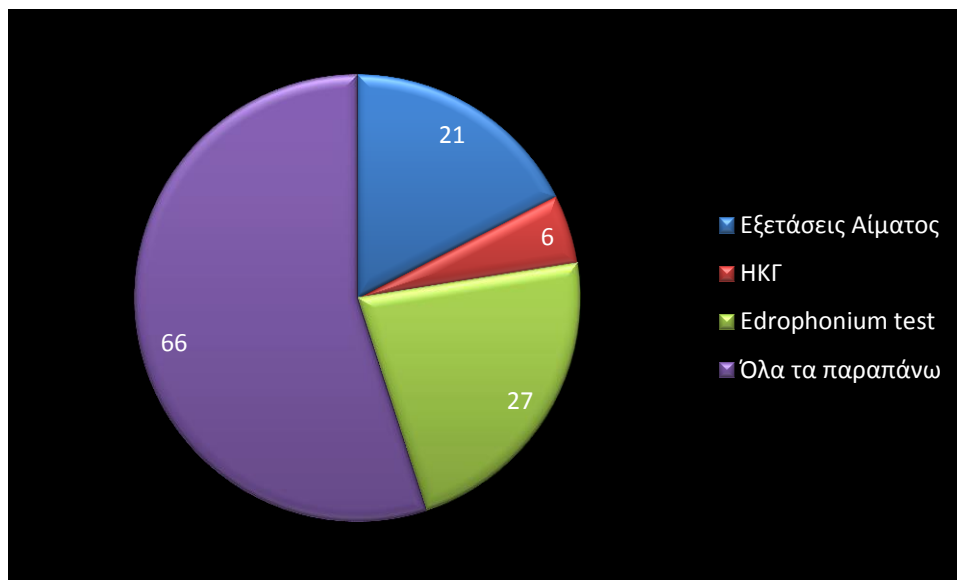
Γραφήματα της ερώτησης 11.

Το **πρώτο** γράφημα απεικονίζει τις απαντήσεις της ερώτησης 11 καθώς και τον αριθμό των φοιτητών από όλα τα έτη που επέλεξαν κάθε μια από αυτές. Παρατηρείται ότι οι 46 φοιτητές από τους 120 που ερωτήθηκαν απάντησαν σωστά.

Στο **δεύτερο** διάγραμμα απεικονίζεται το ποσοστό των φοιτητών που απάντησε σωστά ανά έτος. Τα ποσοστά ήταν τα εξής, στο 1^ο έτος απάντησε σωστά το 45% των φοιτητών, στο 2^ο το 55%, στο 3ο το 46,5% και στο 4^ο μόλις 10%. Παρόλο που στα πρώτα τρία έτη το ποσοστό επιτυχίας είναι ικανοποιητικό με το 2^ο έτος να φτάνει σχεδόν τους μισούς φοιτητές, είναι αξιοσημείωτο το γεγονός ότι στο 4^ο έτος το ποσοστό επιτυχίας ήταν αρκετά χαμηλό.

Ερώτηση 12:

✓ Η διάγνωση της MG τίθεται με:



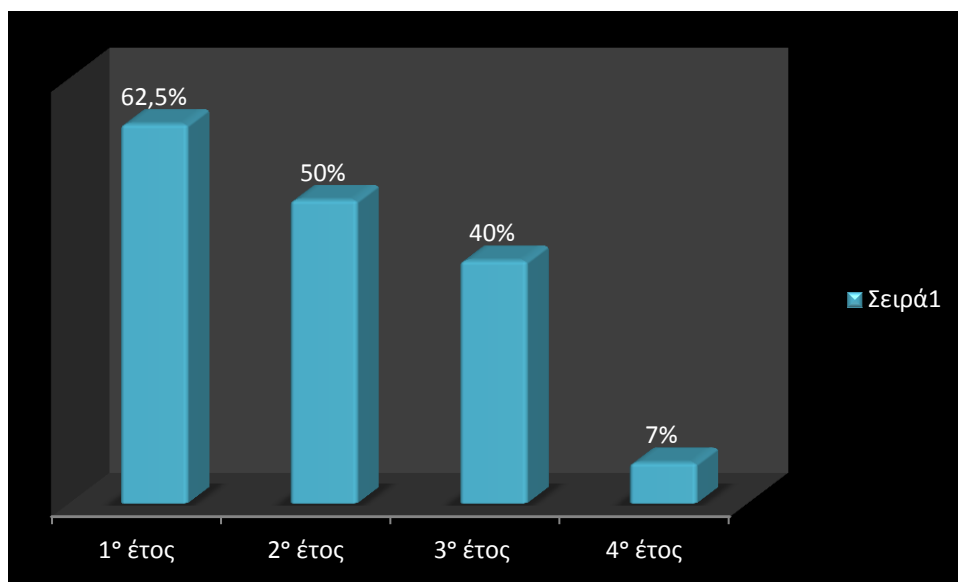
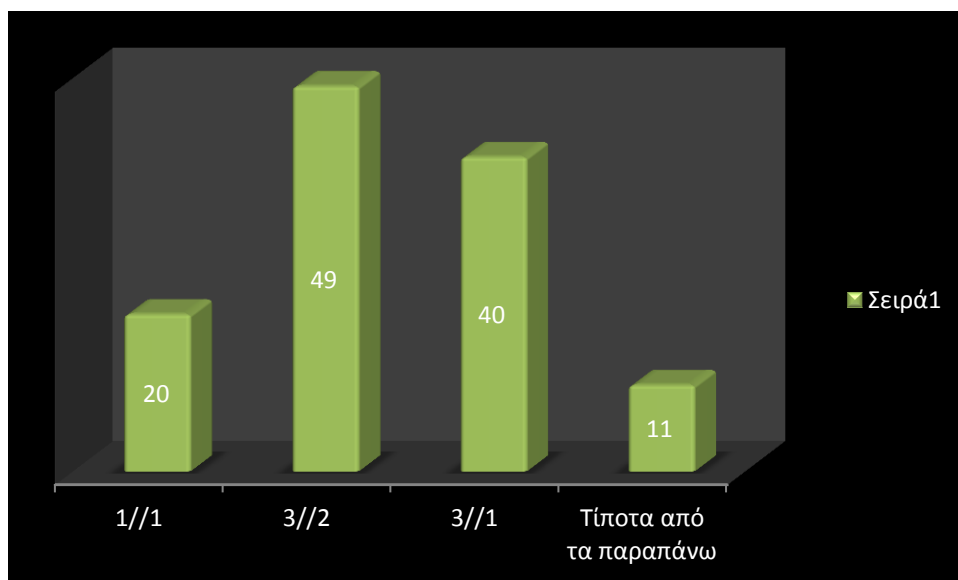
Γραφήματα της ερώτησης 12.

Το **πρώτο** γράφημα παρουσιάζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 12 καθώς και ο αριθμό των φοιτητών από όλα τα έτη που επέλεξαν κάθε μια από αυτές. Είναι αξιοσημείωτο ότι οι 66 φοιτητές από τους 120 που ερωτήθηκαν απάντησαν σωστά.

Στο **δεύτερο** διάγραμμα απεικονίζεται το ποσοστό των φοιτητών που απάντησε σωστά ανά έτος. Τα ποσοστά του 2^{ου} και του 3^{ου} έτους ήταν ικανοποιητικά , με 60% και 63% αντίστοιχα καθώς το 4^ο έτος έδωσε το ποσοστό του 100%. Παρόλο που το 2^ο και το 3^ο έτος είχαν σχετικά υψηλά ποσοστά σωστών απαντήσεων, δεν φτάνουν το 100%, στο 4^ο έτος, γεγονός που δηλώνει ότι οι τελειόφοιτοι έχουν σε μεγαλύτερο βαθμό γνώσεις συγκριτικά με τα υπόλοιπα έτη.

Ερώτηση 13:

- ✓ Ποια είναι η αναλογία ανάμεσα σε γυναίκες και άντρες ως προς την εμφάνιση της νόσου;



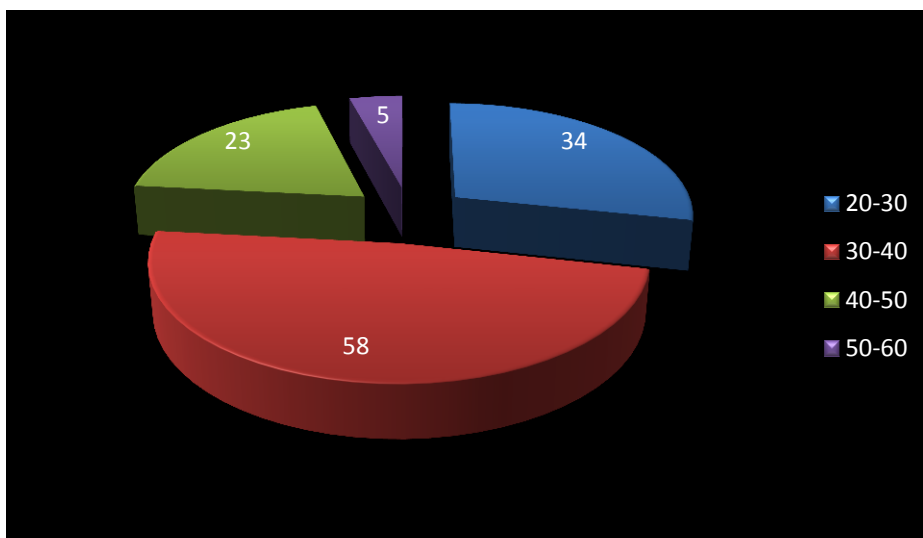
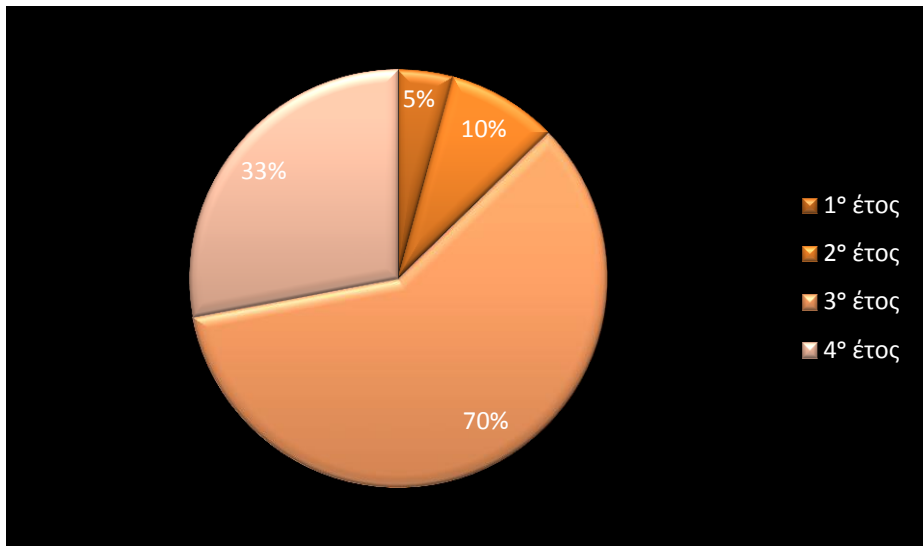
Γράφημα της ερώτησης 13.

Σύμφωνα με τα παραπάνω γραφήματα, μόλις οι 49 φοιτητές από τους 120 απάντησαν σωστά ενώ το 3^ο και 4^ο έτος συγκέντρωσαν πολύ χαμηλά ποσοστά σωστών

απαντήσεων, αφού στο 3^ο έτος απάντησε σωστά το 40% των φοιτητών, και στο 4^ο έτος μόλις το 7%. Είναι αξιοσημείωτο το γεγονός, ότι οι φοιτητές του 1^{ου} έτους απάντησαν σωστά σε μεγαλύτερο ποσοστό από όλα τα υπόλοιπα έτη (62,5%), ενώ παράλληλα οι φοιτητές του 4ου έτους είχαν το χαμηλότερο ποσοστό.

Ερώτηση 14:

✓ Ποια είναι η συχνότερη ηλικία έναρξης της MG στις γυναίκες;



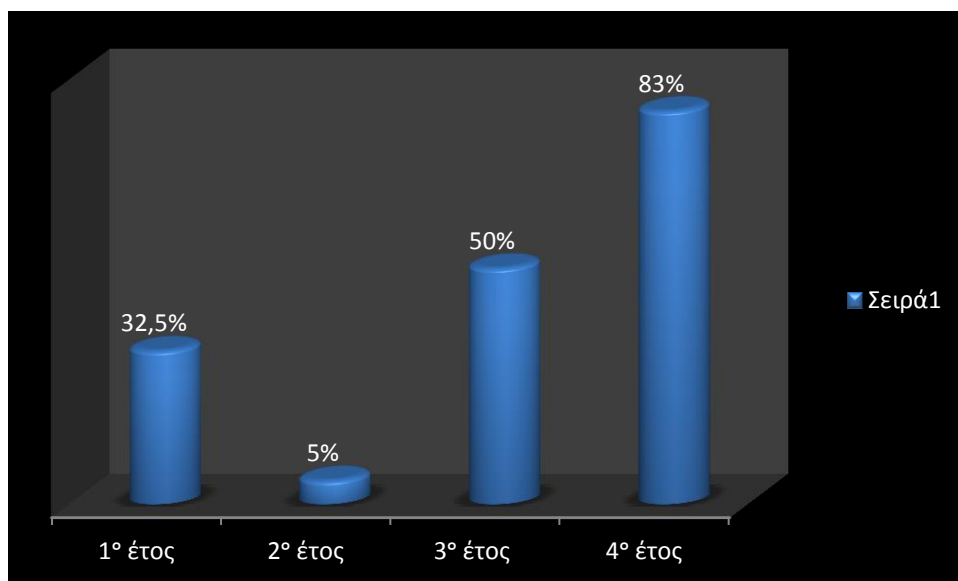
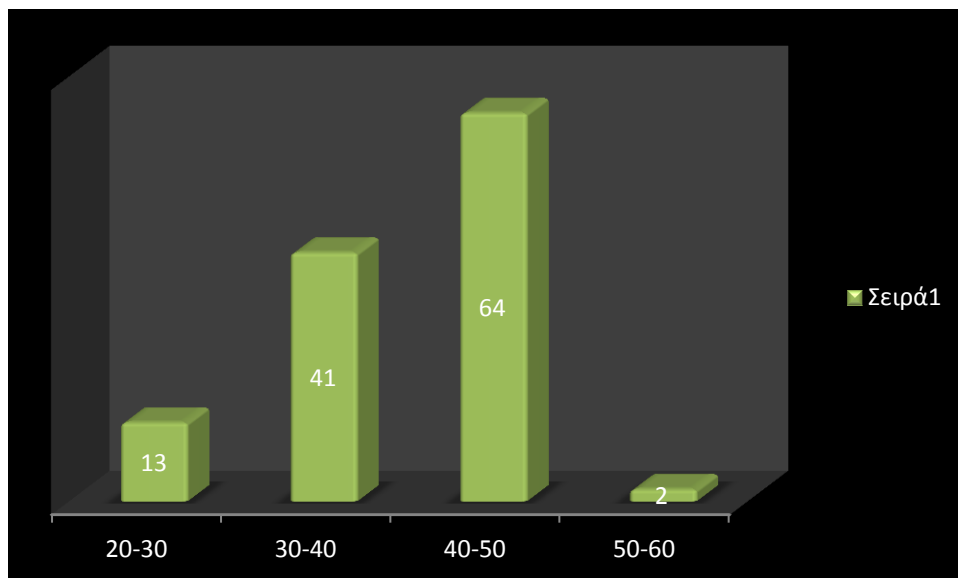
Γράφημα της ερώτησης 14.

Στα **πρώτο** γράφημα απεικονίζονται τα ποσοστά των φοιτητών που απάντησαν σωστά ανά έτος. Παρατηρεί κανείς εδώ, ότι το 1^ο και το 2^ο έτος σημείωσε μικρό ποσοστό σωστών απαντήσεων με 5% και 10% αντίστοιχα εν συγκρίσει με το 4^ο έτος (33%), ενώ οι φοιτητές του 3^{ου} έτους ξεπέρασαν όλα τα υπόλοιπα έτη σε ποσοστό 70%. Παρόλο που θα περίμενε κανείς ότι οι τεταρτοετείς φοιτητές θα απαντούσαν καλύτερα, φαίνεται ότι οι

φοιτητές του 3^{ου} έτους είχαν καλύτερες γνώσεις, προφανώς εξαιτίας της διδασκαλίας σχετικού μαθήματος. Επίσης οι ερωτηθέντες που απάντησαν σωστά συνολικά φτάνουν τους 58 από τους 120, όπως διακρίνεται στο **δεύτερο** γράφημα της ερώτησης 14.

Ερώτηση 15:

- ✓ Ποια είναι η συχνότερη ηλικία έναρξης της MG στους άντρες;



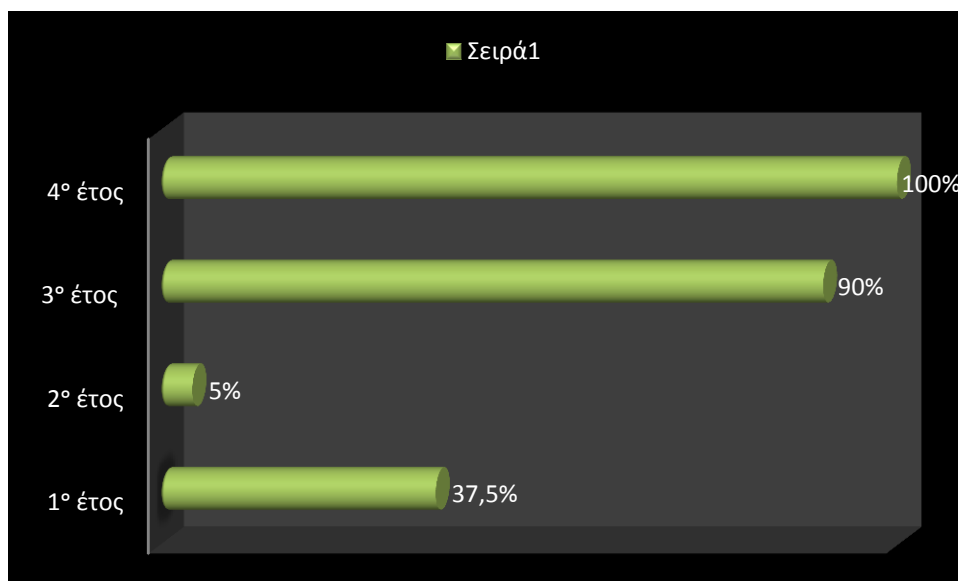
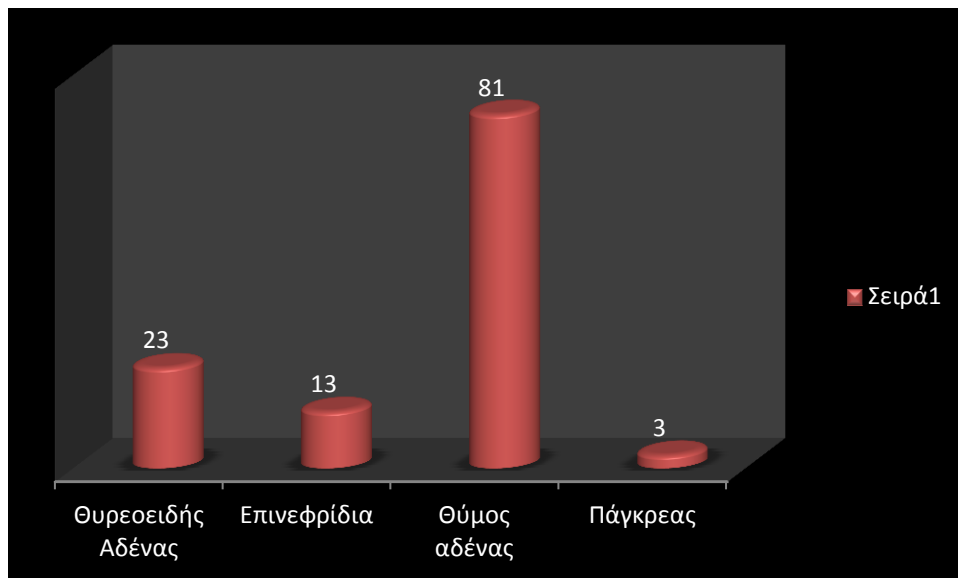
Γραφήματα της ερώτησης 15.

Το **πρώτο** γράφημα παρουσιάζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 15 καθώς και ο αριθμό των φοιτητών από όλα τα έτη που επέλεξαν κάθε μια από αυτές. Είναι αξιοσημείωτο ότι οι 64 φοιτητές από τους 120 που ερωτήθηκαν απάντησαν σωστά.

Στο **δεύτερο** διάγραμμα απεικονίζεται το ποσοστό των φοιτητών που απάντησε σωστά ανά έτος. Τα ποσοστά του 3^{ου} έτους ήταν ικανοποιητικά με 50% , ενώ το 1^ο και το 2^ο έτος απάντησαν ένα χαμηλό ποσοστό με 32% και 5% αντίστοιχα, καθώς το 4^ο έτος έδωσε το ποσοστό του 83%. Αυτό αποτελεί το γεγονός που δηλώνει ότι οι τελειόφοιτοι έχουν σε μεγαλύτερο βαθμό γνώσεις συγκριτικά με τα υπόλοιπα έτη.

Ερώτηση 16:

✓ Ποιος αδένας του ανθρώπινου σώματος επηρεάζει την MG;



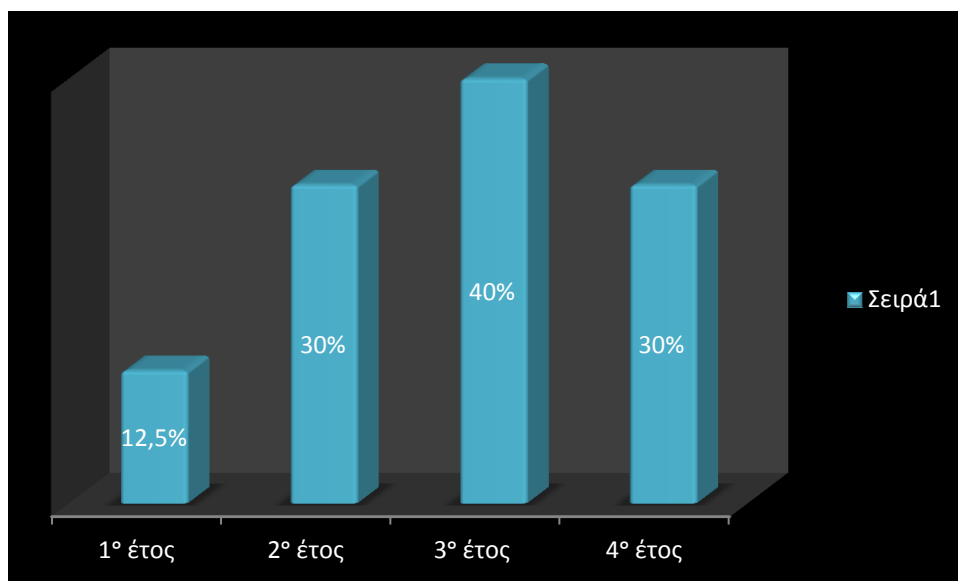
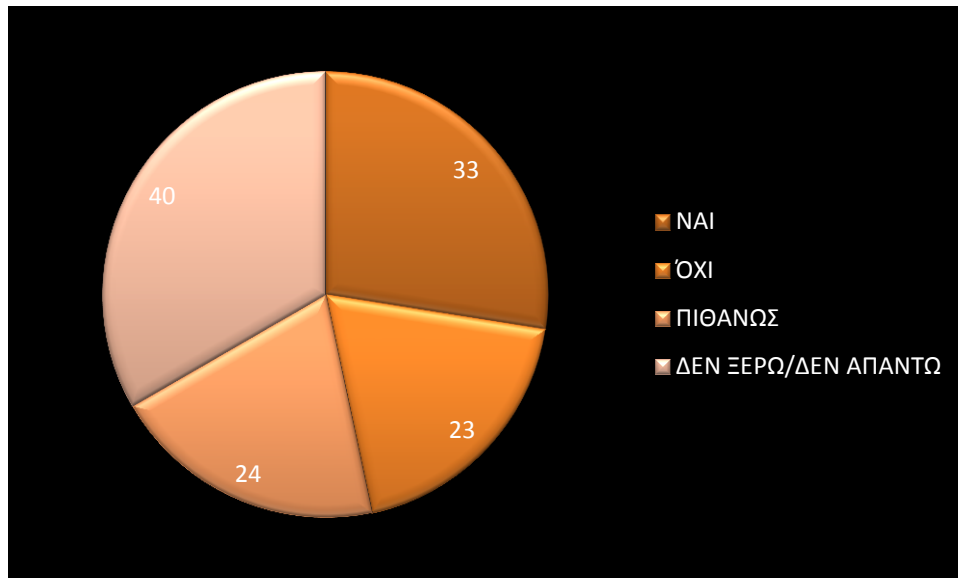
Γραφήματα της ερώτησης 16.

Το **πρώτο** γράφημα παρουσιάζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 16 καθώς και ο αριθμό των φοιτητών από όλα τα έτη που επέλεξαν κάθε μια από αυτές. Παρατηρείται το θετικό αποτέλεσμα των 81 ερωτηθέντων από τους 120 να απαντάνε σωστά. Στο **δεύτερο** διάγραμμα απεικονίζεται το ποσοστό των φοιτητών που απάντησε σωστά ανά έτος.

Παρατηρείται ότι τα ποσοστά του 3^{ου} και του 4^{ου} έτους ήταν απολύτως ικανοποιητικά , αφού έφτασαν το 90% και 100% αντίστοιχα.

Ερώτηση 17:

- ✓ Γνωρίζετε αν υπάρχει πλήρης αποκατάσταση της υγείας του ασθενούς;



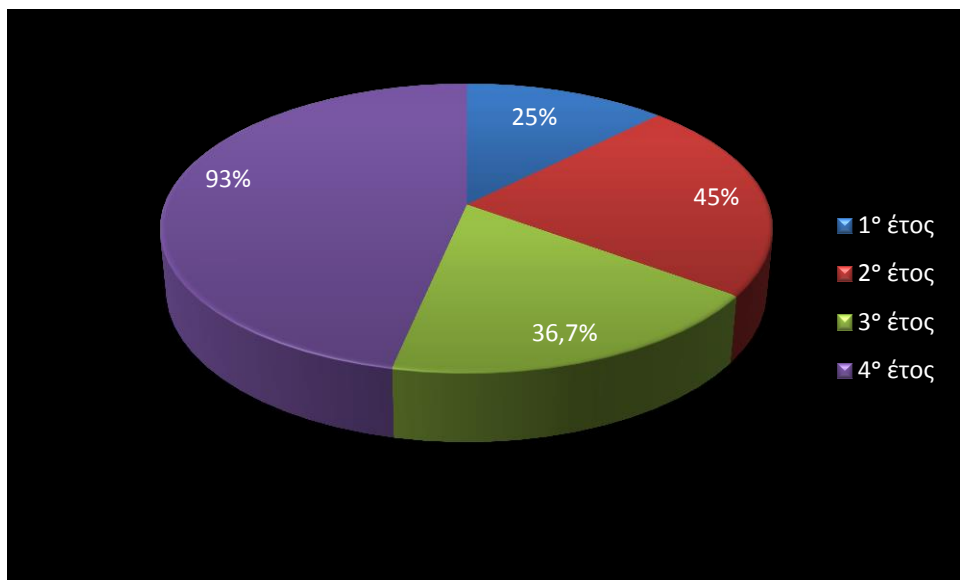
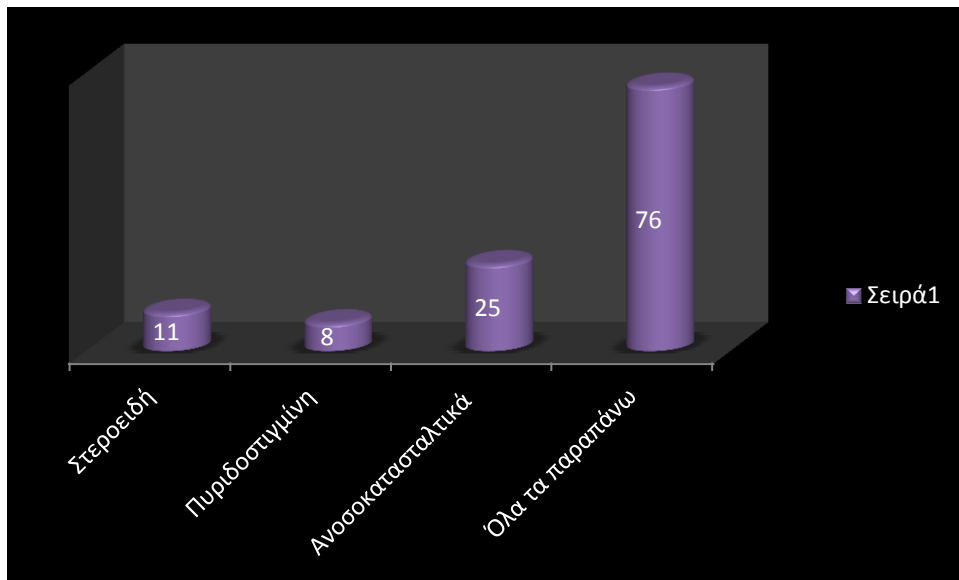
Γράφημα της ερώτησης 17.

Στο παραπάνω γράφημα απεικονίζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 17 και ο αριθμός των φοιτητών που έδωσε κάθε απάντηση από όλα τα έτη συνολικά. Παρατηρεί κανείς εδώ, ότι από τους 120 φοιτητές μόνο οι 23 απάντησαν σωστά. Είναι αξιοσημείωτο,

ότι οι φοιτητές του 3^{ου} έτους ξεπέρασαν σε ποσοστό επιτυχίας όλα τα υπόλοιπα έτη, αφού συγκέντρωσαν 40% ποσοστό σωστών απαντήσεων. Πιθανότατα, αυτό να οφείλεται στο ότι οι φοιτητές του 3ου έτους είχαν διδαχθεί πρόσφατα σχετικό μάθημα.

Ερώτηση 18:

- ✓ Ποιο θεραπευτικό σκεύασμα χρησιμοποιείται για την αντίσταση στην MG;

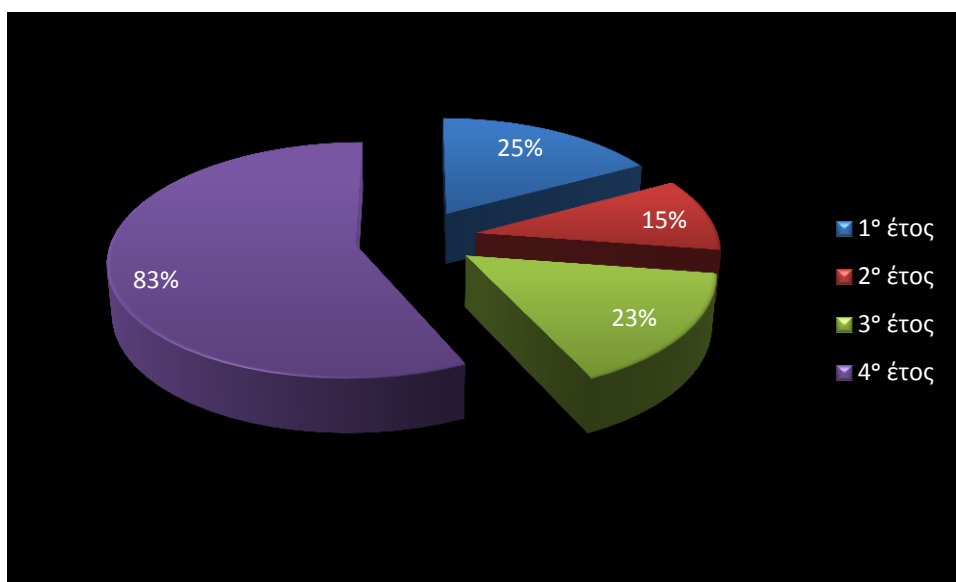
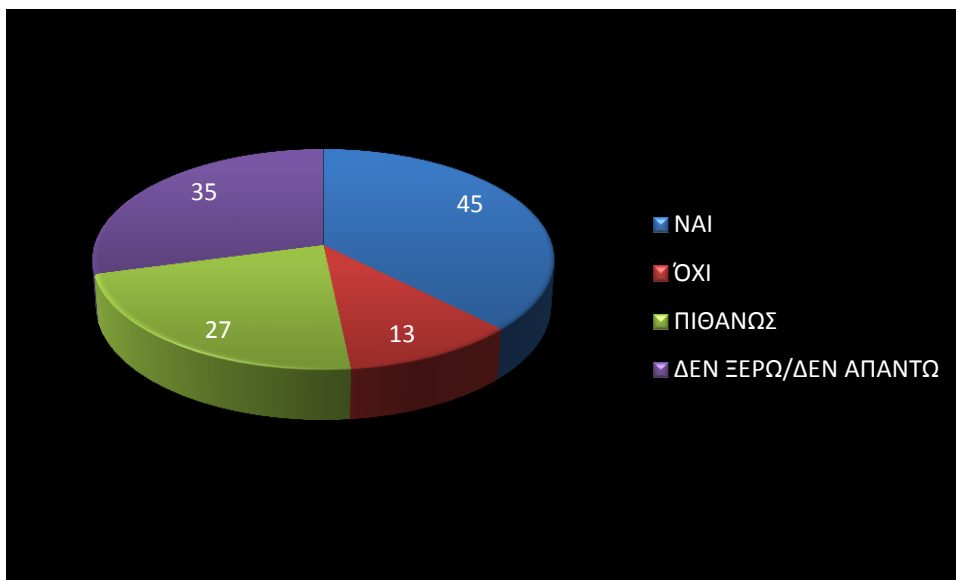


Γράφημα της ερώτησης 18.

Στο παραπάνω γράφημα απεικονίζονται οι απαντήσεις της ερώτησης 17 και ο αριθμός των φοιτητών που έδωσε κάθε απάντηση από όλα τα έτη συνολικά. Παρατηρεί κανείς εδώ ότι από τους 120 φοιτητές ένας ικανοποιητικός αριθμός των 76 απάντησαν σωστά . Είναι αξιοσημείωτο, ότι οι φοιτητές του 4^{ου} έτους ξεπέρασαν σε ποσοστό επιτυχίας όλα τα υπόλοιπα έτη, αφού συγκέντρωσαν 93% ποσοστό σωστών απαντήσεων. Πιθανότατα, αυτό να οφείλεται στο ότι οι τελειόφοιτοι έχουν αποκτήσει περισσότερες γνώσεις έπειτα από τέσσερα χρόνια σπουδών.

Ερώτηση 19:

- ✓ Η χειρουργική προσέγγιση στη νόσο οδηγεί σε ύφεση των συμπτωμάτων;



Γράφημα της ερώτησης 19.

Στο **πρώτο** γράφημα απεικονίζονται αναλυτικά οι απαντήσεις της ερώτησης 19, καθώς και ο αριθμός των φοιτητών από κάθε έτος που επέλεξαν την κάθε μια από αυτές.

Όπως είναι εμφανές, σωστά απάντησαν 45 φοιτητές. Στο **δεύτερο** γράφημα παρίσταται το ποσοστό των φοιτητών ανά έτος που απάντησαν σωστά. Από τους 120 φοιτητές που ερωτήθηκαν, απάντησαν σωστά οι 45 και όπως φαίνεται στο γράφημα το μεγαλύτερο ποσοστό αυτών συγκεντρώνεται στο 4ο έτος (83%). Τα υπόλοιπα έτη συγκέντρωσαν χαμηλά ποσοστά σωστών απαντήσεων.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Τις τελευταίες δεκαετίες, η εμφάνιση της αυτοάνοσης διαταραχής **Μυασθένεια Gravis** έχει αποτελέσει συχνό θέμα συζητήσεων από πολλούς ερευνητές, αφού η συχνότητα εμφάνισης της έχει αυξανόμενη τάση. Το γεγονός αυτό έχει προκύψει από την αλληλεπίδραση ορισμένων παθογόνων παραγόντων, από την καθημερινή τριβή του ατόμου και το συνεχές άγχος, το οποίο δεν παύει να αποτελεί συχνό φαινόμενο στις μέρες μας.

Σκοπός της παρούσας έρευνας, ήταν να εκτιμηθούν οι γνώσεις των φοιτητών του Πανεπιστημίου Πατρών σχετικά με την νόσο Μυασθένεια Gravis. Για την υλοποίηση της συγκεκριμένης έρευνας, δημιουργήθηκε ένα ερωτηματολόγιο το οποίο περιείχε 19 ερωτήσεις γενικού περιεχομένου σχετικά με την MG. Μετά από την καταμέτρηση των απαντήσεών τους, προέκυψαν ορισμένες παρατηρήσεις και συμπεράσματα.

Παρατηρήθηκε ότι στις ερωτήσεις του ερωτηματολογίου που αφορούσαν βασικές γνώσεις σχετικά με την MG, οι γνώσεις των φοιτητών όλων των ετών ήταν αρκετά καλές καθώς η πλειοψηφία των ερωτηθέντων απάντησε σωστά. Ωστόσο, υπήρχαν ερωτήσεις στις οποίες το 3^ο και 4^ο έτος σημείωναν μεγαλύτερα ποσοστά επιτυχίας εν συγκρίσει με τα δύο προηγούμενα έτη, καθώς και ερωτήσεις στις οποίες οι φοιτητές του 1ου έτους είχαν καλύτερες γνώσεις από τα υπόλοιπα.

Συγκεκριμένα, στην ερώτηση 4 που αφορούσε την προέλευση της νόσου ως προς την κληρονομικότητα, οι φοιτητές του 1^{ου} έτους έδωσαν τις περισσότερες σωστές απαντήσεις συγκριτικά με τα υπόλοιπα έτη.

Ωστόσο, σε πιο εξειδικευμένες ερωτήσεις σχετικά με τη νόσο, όπως ήταν αναμενόμενο, τα περισσότερα γραφήματα είχαν ανοδική πορεία με τους φοιτητές του 3^{ου} και του 4^{ου} έτους να δίνουν συχνά τις περισσότερες σωστές απαντήσεις. Εξάιρεση αποτελούν ορισμένες ερωτήσεις στις οποίες υπήρξαν ανατροπές. Για παράδειγμα, στην ερώτηση 8, που αφορούσε τους μυς που προσβάλλει η MG, οι φοιτητές του 1^{ου} και του 3^{ου} έτους απάντησαν τις πιο σωστές απαντήσεις σε σχέση με τα υπόλοιπα έτη με ποσοστό 60%. Ένα δεύτερο παράδειγμα θα μπορούσε να αποτελεί η ερώτηση 14, κατά την οποία οι φοιτητές έπρεπε να εκτιμήσουν ποια είναι η συχνότερη ηλικία έναρξης της MG στις γυναίκες. Σε αυτή την απάντηση το 3^ο έτος έδωσε τις περισσότερες σωστές απαντήσεις με ποσοστό 70%.

Η παραπάνω έρευνα ήρθε αντιμέτωπη με ορισμένες δυσκολίες. Πρωτίστως, υπήρξε περιορισμός όσον αφορά το δείγμα των φοιτητών, αφού συμμετείχαν μόνο 120 φοιτητές καθώς και χρονικός περιορισμός. Μελλοντικός ερευνητικός σκοπός μας αποτελεί η συγκέντρωση μεγαλύτερου δείγματος με στόχο την επίτευξη πιο αντικειμενικών στατιστικών αποτελεσμάτων.

Συμπέρασμα της έρευνας αυτής ήταν, ότι παρόλο που οι φοιτητές δεν έχουν διδαχθεί εξειδικευμένα μαθήματα σχετικά με τις αυτοάνοσες διαταραχές και επιθυμούν να διδαχθούν επιπλέον μαθήματα σε σχετικές επιστημονικές ενότητες, των οποίων η επίπτωση τείνει συνεχώς αυξανόμενη. Προοπτική για το μέλλον, είναι να ενταχθούν περισσότερα μαθήματα στα αντίστοιχο επιστημονικό πεδίο των αυτοάνοσων νοσημάτων.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΕΣ ΑΝΑΦΟΡΕΣ

1. Μουτσόπουλος Χ, Αυτοάνοσα νοσήματα, 2006.
2. Τα 7 αυτοάνοσα νοσήματα που «προτιμούν» τις γυναίκες, Υγεία Α-Ω, <https://www.onmed.gr/ygeia/story/352604/ta-7-aytoanosa-nosimata-poy-protimouyn-tis-gynaikes>, Φεβρουάριος 20, 2017
3. Ortona E, Pierdominici M, Maselli A, Veroni C, Aloisi F and Shoenfeld Y, Sex-based differences in autoimmune diseases, Rome, 2016, Κεφάλαιο 52, Σελίδες 205-212.
4. Σκοπούλη Φ., Το στρες και τα αυτοάνοσα νοσήματα, Αθήνα.
5. Robinson J., What are Autoimmune Disorders?, 2018
6. Watson S., Autoimmune Diseases: Types, Symptoms, Causes, and More, 2019
7. Myasthenia gravis, Genetics Home Reference, <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/myasthenia-gravis> , Ιούνιος, 2016.
8. Jordan A., Freimer M, Recent advances in understanding and managing myasthenia gravis, 2016.
9. Gilhus N, Verschuuren J, Myasthenia gravis: subgroup classification and therapeutic strategies, 2015.
10. Hehir M.K, Silvestri N, Generalized Myasthenia Gravis: Classification, Clinical Presentation, Natural History, and Epidemiology, 2018.
11. <https://www.mgcyprus.com/articles/104-2014-10-08-07-15-09>.
12. Σκριαπά, Λ., Ανασυνδυασμένη πρωτεϊνική κινάση Musk και χρήση της για την ανάπτυξη αντιγονοειδικής θεραπείας της Musk - εξαρτώμενης βαριάς μυασθένειας, Πάτρα 2015.
13. Τσιμπρή Ε., Βαριά μυασθένεια δημογραφικά στοιχεία, διαγνωστική και θεραπευτική προσέγγιση, Πάτρα 2003.
14. Τράκας Ν, Ανάπτυξη νέων διαγνωστικών μεθόδων για την Βαριά μυασθένεια, Πανεπιστήμιο Πατρών 2012.
15. Τσώνης Α, Ανασυνδυασμένες πρωτεΐνες της νευρομυϊκής σύναψης και χρήση τους στην ανάπτυξη διαγνωστικών μεθόδων για την μυασθένεια, , Πάτρα 2015.

16. Σοφιανός Δ, Μελέτη της βαριάς μυασθένειας και του υποδοχέα της ακετυλοχολίνης με την βοήθεια μονοκλωνικών αντισωμάτων, Αθήνα 1991.
17. Βαρσαμίδης Κ, Φυσιολογία του ανθρώπου, Θεσσαλονίκη 2001.
18. Πλέσσας Σ, Φυσιολογία του ανθρώπου, Αθήνα 2010.
19. Σαραφίδου Σ, Ακετυλοχολίνη. Ο ρόλος της στον εγκέφαλο, 2017.
20. Σαββούλα Μάλλιου Κριαρά, Ακετυλοχολίνη, 2013.
21. Phillips W, Vincent A, Pathogenesis of myasthenia gravis: update on disease types, models, and mechanisms, 2016.
22. Myasthenia Gravis Fact Sheet, National Institute of Neurological Disorders and Stroke, <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Myasthenia-Gravis-Fact-Sheet>, Αύγουστος 13, 2019.
23. Rivner M, Pasnoor M, Dimachkie M, Barohn R, Mei L, MuSK and Myasthenia Gravis due to other Antibodies, 2019.
24. Jowkar A, Lorenzo N, What is the role of anti-muscle-specific kinase (MuSK) antibodies in the evaluation of myasthenia gravis (MG)? , 2018.
25. Bennett D, Mills K, Riordan P, Barnes P, Rose M, Anti-MuSK antibodies in a case of ocular myasthenia gravis, 2006.
26. Θύμος αδένας, ΒΙΚΙΠΑΙΔΕΙΑ, https://el.wikipedia.org/wiki/%CE%98%CF%8D%CE%BC%CE%BF%CF%82_%CE%B1%CE%B4%CE%AD%CE%BD%CE%B1%CF%82, Τελευταία τροποποίηση Φεβρουάριος 07, 2020.
27. Ιατρικό Λεξικό – Θύμος, Ιατροnet, <https://www.iatronet.gr/iatriko-lexiko/thymos.html>.
28. Tuan P, Vein M, Dong H, Sibell D, and Giang B, The Value of CT and MRI for Determining Thymoma in Patients With Myasthenia Gravis.
29. Bofill M, Janossy G, Willcox N, Chilosi M, Trejdosiewicz L, and Newsom-Davis J, Microenvironments in the Normal Thymus and the Thymus in Myasthenia Gravis.
30. Melms, Schalke B, Kirchner T, MWller-Hermelink H, Albert E, and Wekerle H, Thymus in Myasthenia Gravis Isolation of T-Lymphocyte Lines Specific for the Nicotinic Acetylcholine Receptor from Thymuses of Myasthenic Patients.
31. Καρατζιάς Γ, Ανοσοφαινοτυπική μελέτη της επιθηλιακής κυτταρικής διαφοροποίησης του θύμου, Ιωάννινα 2010.
32. Προκάκης Χ, Ο ρόλος της τροποποιημένης μέγιστης θυμεκτομής στην έκβαση των ασθενών με βαριά μυασθένεια, Πάτρα 2010.

33. Behina A, Panse R, New Pathways and Therapeutic Targets in Autoimmune Myasthenia Gravis, *Journal of Neuromuscular Diseases* 5, Paris, 2018, Σελίδες 265–277.
34. Bansal R, Kumar Goyal M, Modi M, Management of myasthenia gravis during pregnancy, *Indian Journal of Pharmacology*, 2018, Σελίδες 302-308.
35. Myasthenia gravis, MAYO CLINIC, <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/myasthenia-gravis/symptoms-causes/syc-20352036>, Μάιος 23, 2019.
36. Myasthenia Gravis Types, Myasthenia Gravis News, <https://myastheniagravisnews.com/?s=types>.
37. Μυασθένεια, M D A Σύνδεσμος Μυοπαθών Κύπρου, <https://www.mdacyprus.org/%ce%bc%cf%85%ce%b1%cf%83%ce%b8%ce%ad%ce%bd%ce%b5%ce%b9%ce%b1/>, 2019.
38. Μυασθένεια Gravis (MG), Μυασθένεια Gravis, <https://mdahellas.gr/myastheneia-gravis/>.
39. Tai H, Cui I, Guan Y, Liu M, Li X, Huang Y, Yuan J, Shen D, Li D, Zhai F, Amyotrophic Lateral Sclerosis and Myasthenia Gravis Overlap Syndrome: A Review of Two Cases and the Associated Literature, Department of Neurology, 2017.
40. Neufeld J, Elder Law and Myasthenia Gravis, 2017
41. Νταχάμπρε Τζ, Μυασθένεια Gravis (MG): Ο Ρόλος της Χειρουργικής.
42. Gilhus N, Myasthenia gravis: subgroup classification and therapeutic strategies, *The Lancet Neurology*, 2015, Κεφάλαιο 14, Τεύχος 10, Σελίδες 1023-1036.
43. Μπαλταγιάννης Ν, Αναγνωστόπουλος Δ, Θύμωμα, *Ιατρικά Χρονικά*, Τόμος ΚΑ', Τεύχος 7-8, Σελ. 369-379., 2008
44. Ζήσης Χ., Όγκοι του Θύμου Αδένα- τι γνωρίζουμε; ΑΘΗΝΑ.
45. Ruffini E, Weder W, Filosso P , Girard N, Thymic Tumors, *IASLC Thoracic Oncology*, Κεφάλαιο 56, Σελίδες 569-589, 2018
46. Χιονίδου Κ., Όγκοι Μεσοθωρακίου, κάρδιο- θωρακοχειρουργική.
47. Καρανικιώτης Χ., Θύμωμα, 2000.
48. <https://www.iatronet.gr/ygeia/nevrologia/article/548/myastheneia.html>
49. Κερασνούδης Α, Rituximab: Το νέο μονοκλωνικό αντίσωμα στη θεραπεία της ΣΚΠ, *ιατροnet*, Ιανουάριος 13, 2011.
50. Τσίπτσιος Δ, Θεραπεία της ΒΜ, *Διατριβή: Κορημετρία σε Βαριά Μυασθένεια*, Θεσσαλονίκη, 2008, Σελίδες 84-97.

51. Kearsley C, Fernando P, D'Costa D, Ferdinand P, The use of the ice pack test in myasthenia gravis, 2010
52. Han S, Bergen T, Tensilon Test, 2017
53. Diagnosis, Myasthenia gravis, <https://www.nhs.uk/conditions/myasthenia-gravis/diagnosis/>, Τελευταία τροποποίηση Ιανουάριος 17, 2020.
54. Diagnosing Myasthenia Gravis, Myasthenia Gravis in Adults, <https://nyulangone.org/conditions/myasthenia-gravis-in-adults>.
55. Κουτσοβράκη Ε, Μυασθένεια (MG) και Μυασθενικά Σύνδρομα, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης.
56. Latronico N, Bolton C, Critical illness polyneuropathy and myopathy: a major cause of muscle weakness and paralysis, Lancet Neurol, 2011, VOLUME 10, ISSUE 10, Σελίδες 931-941, 2011.
57. Wendell L, Levine J, Myasthenic crisis, Neurohospitalist, 2011, Σελίδες 16-22.
58. Kirmani J., Yahia A, Qureshi A. , Myasthenic crisis: Clinical features, complications and mortality, 2004, Κεφάλαιο 53, Τεύχος 1, Σελίδες 37-40.
59. Godoy D., Vaz de Mello J., Masotti L. Napoli M., The Myasthenic patient in crisis: an update of the management in neurointensive care unit, 2013
60. Bershad E, Feen E, S, Suarez J., myasthenia gravis crisis, Κεφάλαιο 101, Σελίδες 63-69, 2008
61. Stetefeld HR, Schroeter M., [Myasthenic Crisis], Νέα Υόρκη, 2018
62. <https://www.onmed.gr/ygeia/story/324893/allantiasi-ti-einai-kai-pos-tha-prostatefteite>
63. <https://el.wikipedia.org/wiki/%CE%A0%CE%BF%CE%BB%CE%B9%CE%BF%CE%BC%CF%85%CE%B5%CE%BB%CE%AF%CF%84%CE%B9%CE%B4%CE%B1>
64. <https://www.semanticscholar.org/paper/Epidemiology-of-myasthenia-gravis-in-Austria%3A-in-an-%C3%87etin-F%C3%BCl%C3%B6p/c7580e513dad3ae5858326a4600db4d8fa96e46f>

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΠΑΤΡΩΝ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

**Αξιολόγηση των γνώσεων και απόψεων των φοιτητών
Νοσηλευτικής του Πανεπιστημίου Πατρών, στην Μυασθένεια
Gravis.**

Είμαστε φοιτήτριες του 9ου εξαμήνου η Παναγιώτα Μούρτζη και η Κωνσταντίνα Μαρκέζη , και το παρόν ερωτηματολόγιο σας δίνεται στα πλαίσια ολοκλήρωσης της ερευνητικής Διπλωματικής μας εργασίας.

Οι απαντήσεις σας είναι ανώνυμες και θα χρησιμοποιηθούν μόνο για ερευνητικό σκοπό.

Δημογραφικά Στοιχεία:

Ηλικία :

Φύλο : άρρεν θήλυ

Έτος σπουδών : 1ο 2ο 3ο 4ο επί πτυχίο

Ερωτήσεις γενικού περιεχομένου

1. Σε ποια από τις παρακάτω κατηγορίες ανήκει η Μυασθένεια Gravis;
Α) Λοιμώδη νοσήματα Β) Κληρονομικά Νοσήματα
Γ) Αυτοάνοσα Νοσήματα Δ) Νευροεκφυλικά Νοσήματα
2. Ποιο πιστεύεται ότι είναι το ποσοστό του πληθυσμού που πάσχει από αυτοάνοσα νοσήματα;
Α) 10 % Β) 5% Γ) 30% Δ) 15%
3. Η μυασθένεια GRAVIS (MG) αποτελεί μια διαταραχή τού :
Α) Νευρομυϊκού Συστήματος Β) Καρδιαγγειακού Συστήματος
Γ) Νεφρικού Συστήματος Δ) Ερειστικού Συστήματος

4. Η μυασθένεια GRAVIS (MG) είναι κληρονομική;
- A) ΝΑΙ B) ΟΧΙ Γ) Πιθανώς Δ) δεν ξέρω / δεν απαντώ
5. Είναι μεταδοτική MG;
- A) ΝΑΙ B) ΟΧΙ Γ) Πιθανώς Δ) δεν ξέρω / δεν απαντώ
6. Ποιο πιστεύεται ότι είναι το κυριότερο αίτιο της MG;
- A) Άγχος/στρες B) Κληρονομικότητα Γ) Κάπνισμα Δ) Διατροφή
7. Ποίο από τα παρακάτω προσβάλλει πρώτα η MG;
- A) Άνω/Κάτω άκρα B) Πνεύμονες Γ) Βλέφαρα
- Δ) Μηχανισμό Κατάποσης
8. Ποιους μύες του σώματος προσβάλλει η MG;
- A) Καρδιακό μυ B) Σκελετικούς μύες Γ) Λείους μύες
- Δ) Τίποτα από τα παραπάνω
9. Τα συμπτώματα των ασθενών με MG χειροτερεύουν στην:
- A) Εγκυμοσύνη B) Έντονη σωματική άσκηση Γ) Τέλος της ημέρας
- Δ) Όλα τα παραπάνω
10. Η μυϊκή αδυναμία σε έναν ασθενή με MG είναι σε όλη τη διάρκεια της ζωής του σταθερή;
- A) ΝΑΙ B) ΟΧΙ Γ) Πιθανώς Δ) δεν ξέρω / δεν απαντώ
11. Μεταδίδεται η νόσος από την μητέρα στο έμβρυο;
- A) ΝΑΙ B) ΟΧΙ Γ) Πιθανώς Δ) Δεν ξέρω / δεν απαντώ
12. Η διάγνωση της MG τίθεται:
- A) Με εξετάσεις αίματος B) ΗΚΓ Γ) Edrophonium test
- Δ) Όλα τα παραπάνω
13. Ποια είναι η αναλογία ανάμεσα σε γυναίκες και άντρες ως προς την εμφάνιση της νόσου;
- A) 1:1 B) 3:2 Γ) 3:1 Δ) Τίποτα από τα παραπάνω

14. Ποια είναι η συχνότερη ηλικία έναρξης της MG στις γυναίκες;
A) 20-30 B) 30-40 Γ) 40-50 Δ) 50-60
15. Ποια είναι η συχνότερη ηλικία έναρξης της MG στους άνδρες;
A) 20-30 B) 30-40 Γ) 40-50 Δ) 50-60
16. Ποίος αδένας του ανθρώπινου σώματος επηρεάζει την MG;
A) Θυρεοειδής αδένας B) Επινεφρίδια Γ) Θύμος αδένας
Δ) Πάγκρεας
17. Γνωρίζεται εάν υπάρχει πλήρης αποκατάσταση της υγείας του ασθενούς;
A) ΝΑΙ B) ΟΧΙ Γ) Πιθανώς Δ) Δεν ξέρω / δεν απαντώ
18. Ποιο θεραπευτικό σκεύασμα χρησιμοποιείται για την αντίσταση στην MG;
A) Στεροειδή B) Πυριδοστιγμίνη Γ) Ανοσοκατασταλτικά
Δ) Όλα τα παραπάνω
19. Η χειρουργική προσέγγιση στη νόσο οδηγεί σε ύφεση των συμπτωμάτων;
A) ΝΑΙ B) ΟΧΙ Γ) Πιθανώς Δ) Δεν ξέρω / δεν απαντώ

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΟΥΜΕ ΠΟΛΥ!!!

