

Swatko, Tomasz, Marzeda, Magdalena, Blicharz, Agnieszka, Malek, Anna, Sygacz, Oliwer. Clinical picture and treatment of myasthenia gravis in the adult population. *Journal of Education, Health and Sport*. 2022;12(12):136-140. eISSN 2391-8306. DOI <http://dx.doi.org/10.12775/JEHS.2022.12.12.021>
<https://apcz.umk.pl/JEHS/article/view/40018>
<https://zenodo.org/record/7327836>

The journal has had 40 points in Ministry of Education and Science of Poland parametric evaluation. Annex to the announcement of the Minister of Education and Science of December 21, 2021. No. 32343. Has a Journal's Unique Identifier: 201159. Scientific disciplines assigned: Physical Culture Sciences (Field of Medical sciences and health sciences); Health Sciences (Field of Medical Sciences and Health Sciences). Punkty Ministerialne z 2019 - aktualny rok 40 punktów. Załącznik do komunikatu Ministra Edukacji i Nauki z dnia 21 grudnia 2021 r. Lp. 32343. Posiada Unikatowy Identyfikator Czasopisma: 201159. Przynależność dyscypliny naukowej: Nauki o kulturze fizycznej (Dziedzina nauk medycznych i nauk o zdrowiu); Nauki o zdrowiu (Dziedzina nauk medycznych i nauk o zdrowiu). © The Authors 2022; This article is published with open access at License Open Journal Systems of Nicolaus Copernicus University in Torun, Poland Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author (s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non commercial license Share alike. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited. The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper. Received: 14.09.2022. Revised: 05.11.2022. Accepted: 15.11.2022.

Clinical picture and treatment of myasthenia gravis in the adult population

Obraz kliniczny i leczenie myasthenia gravis w populacji osób dorosłych

Tomasz Swatko Wielospecjalistyczny Szpital Miejski im. Józefa Strusia z Zakładem Opiekuńczo Leczniczym SPZOZ w Poznaniu <https://orcid.org/0000-0002-6519-5676> | swatko_tomasz@wp.pl

Magdalena Marzęda Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr4 w Lublinie <https://orcid.org/0000-0003-4397-5214> | mmarzeda@gmail.com

Agnieszka Blicharz 1 Wojskowy Szpital Kliniczny z Polikliniką SPZOZ w Lublinie <https://orcid.org/0000-0003-4536-0651> | agnieszkablicharz9603@gmail.com

Anna Małek Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr4 w Lublinie <https://orcid.org/0000-0003-0484-9960> | anna.k.malek@gmail.com

Oliwer Sygacz Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr4 w Lublinie <https://orcid.org/0000-0003-3245-945X> | oliwer.sygacz@gmail.com

Abstract

Introduction and purpose: Myasthenia gravis (MG, myasthenia gravis) is a classic example of an autoimmune disease caused by antibodies against acetylcholine receptors (AChR) , muscle-specific kinase (MuSK) or other AChR-related proteins in the postsynaptic muscle membrane leading to characteristic muscle weakness.

Description of the state of knowledge: It is not fully known why the body begins to produce antibodies that act against its own acetylcholine receptors. The main role in producing these antibodies is played by the thymus gland, a gland located in the chest. The thymus gland is normally present in children, while it atrophies in adults. In about 60% of myasthenia gravis patients, however, it is present (we say they have a persistent thymus), and 15% of patients have a thymic neoplasm called a thymoma.

Summary: Myasthenia gravis is the most common neuromuscular junction disorder. Myasthenia gravis is a rare disease that involves muscle weakness of the eyes, pharynx, larynx, respiratory muscles and limbs. Clinical manifestations vary depending on the type of autoantibody and the presence of thymoma. The diagnosis of the disease should be confirmed by electrodiagnostic and laboratory tests in addition to the typical symptoms. Myasthenia gravis can manifest at any age, both in men (peak incidence 50-60 years of age) and women (peak incidence 20-30 years of age). Muscle fatigue intensifies after any exercise, even small ones. The patient feels best in the morning hours, right after waking up. As time passes, the symptoms of muscle fatigue intensify and the patient becomes less and less fit. For this reason, patients should rest frequently.

Keywords: myasthenia gravis, acetylcholine receptor, drooping eyelids

I. Wprowadzenie

Miastenia (MG, myasthenia gravis) jest klasycznym przykładem choroby autoimmunologicznej wywołaną przez przeciwciała przeciwko receptorom acetylocholiny (AChR), kinazie specyficznej dla mięśni (MuSK) lub innym białkom związanym z AChR w postsynaptycznej błonie mięśniowej, prowadzącej do charakterystycznego osłabienia mięśni.

Miastenia jest najczęstszym zaburzeniem połączenia nerwowo-mięśniowego [1, 6]. MG jest rzadką chorobą, która dotyczy osłabienia mięśni oczu, gardła, krtani, mięśni oddechowych i kończyn. Objawy kliniczne różnią się w zależności od rodzaju autoprzeciwciał i obecności grasiczaka [2]. Rozpoznanie choroby oprócz typowych objawów należy potwierdzić badaniami elektrodiagnostycznymi oraz laboratoryjnymi. Męczliwość mięśni nasila się po każdym, nawet niewielkim wysiłku fizycznym. Chory najlepiej czuje się w godzinach rannych. W miarę upływu czasu objawy zmęczenia mięśni nasilają się i pacjent staje się coraz mniej sprawny. Z tego powodu chorzy powinni często odpoczywać. Miastenia może się objawić w każdym wieku, zarówno u mężczyzn (szczyt zachorowania 50-60 rok życia) oraz kobiet (szczyt zachorowania 20-30 rok życia) [3].

II. Epidemiologia

MG jest rzadką chorobą neurologiczną, a dziecięca miastenia jest jeszcze bardziej rzadka [3].

W ciągu ostatnich 5-10 lat badania epidemiologiczne na całym świecie sugerują częstość występowania miastenii z dodatnim wynikiem przeciwciał przeciwko receptorowi acetylocholiny do 29 przypadków na 1 milion osób rocznie [4].

Zachorowalność na MG jest zróżnicowana wiekowo. Typowa dla zaburzeń autoimmunologicznych jest większa częstość występowania u kobiet w młodszej grupie wiekowej i nieco większa u mężczyzn w starszej grupie wiekowej. Szczyt zachorowalności u kobiet przypada na 2-3 dekadę życia, u mężczyzn 5-6 dekada życia [5].

III. Objawy

Apokamnoza jest charakterystycznym objawem miastonii i oznacza osłabienie mięśni nasilające się w trakcie wysiłku. Innymi objawami występującymi w MG jest asymetryczne opadanie powiek, diplopia, zmiana mimiki twarzy (uśmiech poprzeczny), a także objawy opuszkowe, do których należą: trudności z żuciem, połykaniem pokarmów, trudności z mową. Obecne może być również osłabienie mięśniowe kończyn górnych oraz dolnych. W przebiegu miastonii występują sytuacje zagrażające życiu, do których należy przełom miasteniczny. Dochodzi w nim do niewydolności mięśni oddechowych i duszności. [6,7].

IV. Diagnostyka

Rozpoznanie miastonii opiera się na wywiadzie, badaniu fizykalnym i badaniach laboratoryjnych (m.in. oznaczanie autoprzeciwciał AChR w surowicy). W diagnostyce wykorzystywana jest również próba miasteniczna. Jest to badanie transmisji nerwowo-mięśniowej, inaczej elektrostymulacyjna próba nużliwości. Ocenia przewodnictwo nerwowo-mięśniowe - przy pomocy serii bodźców elektrycznych o różnej częstotliwości stymuluje się nerwy ruchowe. Kolejnym badaniem wykorzystywanym w diagnostyce miastonii jest elektromiografia pojedynczego włókna mięśniowego (SFEMG) z oceną jittera. Dodatkowo stosuje się badanie obrazowe śródpiersia w celu oceny grasicy [10].

V. Leczenie

Leczenie miastonii opiera się na wieloskładnikowej strategii, począwszy od terapii objawowej do immunosupresji, w której naturalną metodą modyfikującą przebieg choroby jest tymektomia, czyli operacja usunięcia grasicy [11].

Leczenie jest długotrwałe oraz wymaga od chorego dobrej współpracy z lekarzem. Początek leczenia miastonii polega na podawaniu doustnych leków o działaniu objawowym, z grupy inhibitorów acetylocholinesterazy. W przypadku braku poprawy, wdraża się leczenie immunosupresyjne, m.in. glikokortykoidy, azatioprynę, cyklofosfamid. Kolejnym etapem jest leczenie immunomodulujące polegające na stosowaniu preparatu podawanej dożylnie immunoglobuliny ludzkiej (IVIG) bądź wymianę osocza — plazmaferezę (PE, plasma exchange). Ostatnią metodą jest zabieg chirurgiczny usunięcia grasicy (tymektomia) [11,12,13].

VI. Podsumowanie

Miastenia jest rzadką, trudną w leczeniu chorobą, która towarzyszy choremu do końca życia. Obserwuje się wzrost liczby nowych rozpoznań choroby, co spowodowane jest prawdopodobnie postępowaniem w diagnostyce oraz większej wiedzy na temat choroby. Dzięki badaniom klinicznym nad miastenią chorzy mają większe szanse na życie z chorobą. W dobrze leczonej miastenii rokowanie jest dobre dla ponad 90% pacjentów [14].

Disclosures:

Financialsupport: No financial support was received.

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest.

References:

- [1] Michael K Hehir, Nicholas J Silvestri. Generalized Myasthenia Gravis: Classification, Clinical Presentation, Natural History, and Epidemiology. *Neurol Clin* 2018;36(2):253-260.
- [2] Laura Dresser, Richard Wlodarski, Kourosh Rezaei, Betty Soliven. Myasthenia Gravis: Epidemiology, Pathophysiology and Clinical Manifestations. *J Clin Med* 2021;10(11):22-35.
- [3] Emeryk-Szajewska B., Strugalska-Cynowska M.H., *Obraz kliniczny miastenii: trudności diagnostyczne*, *Polski Przegląd Neurologiczny*, 2006;2(3);146-150. Polish.
- [4] Anna Rostedt Punga, Paul Maddison, Jeannine M Heckmann, Jeffrey T. Guptill, Amelia Evoli. Epidemiology, diagnostics, and biomarkers of autoimmune neuromuscular junction disorders. *Lancet Neurol* 2022 Feb;21(2):176-188.
- [5] Donald B. Sanders,1,a Gil I. Wolfe,2,a Pushpa Narayanaswami. Developing treatment guidelines for myasthenia gravis. *Ann NY Acad Sci* Styczeń 2018;1412(1):95-101.
- [6] Nils Erik Gilhus , Socrates Tzartos , Amelia Evoli, Jacqueline Palace, Ted M Burns , Jan J G M Verschuuren. Myasthenia gravis. *Nat Rev Dis Primers* 2019;5(1):30.
- [7] Strugalska-Cynowska H, Hausmanowa-Petrusewicz I: Terapia w miastenii i zespołach miastenicznych. *Neurologia Praktyczna* 2004;2:105-117. Polish.
- [8] Renato Mantegazza, Paola Cavalcante. Diagnosis and treatment of myasthenia gravis. *Curr Opin Rheumatol* 2019;31(6):623-633.
- [9] Mamatha Pasnoor, Mazen M Dimachkie, Constantine Farmakidis, Richard J Barohn. Diagnosis of Myasthenia Gravis. *Neurol Clin* 2018;36(2):261-274.

- [10] Joel Oger, Hans Frykman. An update on laboratory diagnosis in myasthenia gravis. *Clin Chim Acta* 2015;20(449):43-8.
- [11] Renato Mantegazza, Pia Bernasconi, and Paola Cavalcante. Myasthenia gravis: from autoantibodies to therapy. *Curr Opin Neurol* 2018;31(5):517-525.
- [12] Kostera-Pruszczyk A., Kaminska A., Dutkiewicz M. i wsp. MuSK-positive myasthenia gravis is rare in the Polish population. *Eur. J. Neurol.* 2008;15:720–724. Polish.
- [13] Benatar M., Kaminski H. Medical and surgical treatment for ocular myasthenia. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2012; 12: CD005081.
- [14] Rozen Le Panse, Sonia Berrih-Aknin. Autoimmune myasthenia gravis: autoantibody mechanisms and new developments on immune regulation. *Curr Opin Neurol.* 2013;26(5):569-76.