

Vöðvaslensfár

Myasthenia gravis - MG

Vöðvaslensfár (myasthenia gravis), í daglegu tali MG, er sjaldgæfur sjúkdómur þar sem ónæmiskerfi líkamans raskast. Sjúkdómurinn einkennist af mikilli vöðvapreytu vegna truflunar á boðskiptum frá taugum til vöðva. Erfitt getur reynst að greina sjúkdóminn og það getur tekið mörg ár. Fólk getur þó einnig veikt skyndilega, í kjölfar sýkinga, slysa eða lyfjagjafar, til dæmis eftir svæfingu. Hægt er að veikjast af MG hvenær sem er ævinnar en sjúkdómurinn er algengari hjá konum yngri en 40 ára og körlum eldri en 60 ára.

Sjúkdómsmyndin er oft óljós og einkenni og alvarleiki þeirra mjög mismunandi á milli einstaklinga.

Einkenni

Megin einkenni MG er minnkuð virkni í viljastýrðum vöðvum. Má þar nefna augnvöðva, vöðva í koki og niður í efri hluta meltingarvegjar, andlitsvöðva, hálsvöðva, axlarvöðva, millirifjavöðva, þind, vöðva á bol, mjaðmavöðva og vöðva hand- og fótleggja. Þó að vöðvapreytan geti komið fram í hvaða viljastýrða vöðva sem er, byrjar hún oftast í augum með tvísýni og sigi á augnlöki (e. ptosis).

Algeng einkenni	Lýsing
<p>Minnkuð virkni vöðva sem hægt er að stjórna lýsir sér í:</p> <ul style="list-style-type: none">Máttleysi í handleggjumTvísýniSignu augnlökiErfiðleikum við að tala, tyggja og kyngjaErfiðleikum við öndun	<p>Einkenni eru breytileg yfir daginn, minni að morgni en versna eftir því sem vöðvar eru meira notaðir og eftir því sem líður á daginn.</p> <p>Sveiflur í einkennunum, sem geta verið talsverðar, jafnvel innan sama sólarhrings eru dæmigerðar fyrir MG.</p>

Atriði sem geta gert einkenni verri	Lýsing
<ul style="list-style-type: none"> • Líkamleg áreynsla og andleg streita • Mikill lofthiti, raki og skyndilegar hita-breytingar, til dæmis þegar farið er úr upphituðum húsum út í mikinn kulda • Hormónabreytingar, hvort sem er sveiflur innan tíðahringsins eða við tíðarhvörf • Ýmis lyf 	<p>Máttleysi eftir vöðvanotkun er misalvarlegt, frá nokkrum mínútum eftir gott hláturskast til nokkurra klukkustunda eftir líkamspjálfun.</p> <p>Hvers konar áreynsla leiðir til aukinnar þreytu og máttleysis. Því þarf stöðugt að forgangsraða verkefnum til að spara orku.</p>

Áhrif MG á mismunandi vöðvahópa

Andlits- og kyngingarvöðvar

Einkenni frá augum, svo sem erfiðleikar við að stjórna augnvöðvum, sigið augnlok og tvísýni, versna þegar reynir á vöðvana í kringum augun. Til dæmis í sterki birtu, við lestur, þegar horft er á sjónvarp eða við akstur. Hins vegar skána einkennin þegar augun eru í hvíld.

Oft finnur fólk fyrir aukinni þreytu í kjálkavöðvum þegar borðaður er matur sem þarf að tryggja vel svo sem kjöt eða karamellur. Ofnotkun vöðva ásamt líkamlegri áreynslu og andlegri streitu leiðir til aukinnar þreytu og máttleysis.

Við eðlilega kyngingu þarf að nota marga vöðva en við MG þreytast vöðvarnir fljótt og verða slappir. Erfitt verður að opna og loka munninum og kyngja almennilega. Við það eykst hættan á að svelgjast á. Það að tryggja matinn getur krafist mikillar áreynslu og leitt til þreytu þannig að einstaklingurinn fari að slefa og geti ekki drukkið með röri.

Stundum getur reynst erfitt að hlægja eða brosa vegna minnkaðs vöðvakrafts í andliti svo að yfirbragðið verður dapurt óháð líðan – en brosið hverfur þó ekki úr augunum.

Vöðvar í útlimum, hrygg og öndunarvöðvar

Fólk með MG lýsir því oft að þeim finnist handleggir og fótleggir þungir. Skyndileg þreyta getur valdið því að það detti eða missi hluti úr höndunum á sér. Athafnir eins og að þvo sér um hárið, tannbursta sig, standa upp úr djúpum stólum eða ganga upp og niður tröppur eru oft erfiðar. Sumir eiga erfitt með að anda þegar þeir beygja sig niður að reima skó og rétta sig upp aftur.

Kraftleysi af völdum MG getur komið fram í útlimum og í alvarlegri tilfellum einnig í vöðvum sem notaðir eru til þess að anda eðlilega. Í alvarlegustu tilvikunum getur það leitt til öndunarbilunar.

Veikleiki í hálsvöðvum veldur óæskilegri höfuðstöðu og getur orðið svo mikill að höfuðið fellur fram. Við því er hægt að nota mjúkan hálskraga til að leiðrétta stöðu höfuðs.

Blanda af tvísýni og vöðvaslappleika í fótum getur komið fram sem svima- eða ójafnvægistilfinning. Máttleysi í vöðvum getur valdið stoðkerfisverkjum, oftast í baki, háls eða höfði. Einstöku sinnum eru fyrstu einkenni sjúkdómsins máttleysi í lærvöðvum og tekur þá yfirleitt lengri tíma að greina sjúkdóminn en ella.

Meðferð

Ekki er hægt að lækna MG en einkenni eru meðhöndluð, einstaklingsmiðað, með lyfjum, breytingum á daglegum venjum og ákveðnum hópi gagnast skurðaðgerð þar sem hóstarkirtill er fjarlægður.

Lyfjameðferð

- Aðalmeðferð felur í sér gjöf lyfs sem er kólinesterasa hemill (Mestinon). Lyfið eykur magn acetylkólíns á vöðva og taugamótunum. Lyfið er oftast gefið fjórum sinnum á dag.
- Ef einkennastjórnun næst ekki með gjöf Mestinons er bætt við meðferð með ónæmisbælandi lyfjum svo sem Rituximab og Imurel.

- Ýmis lyf geta haft slæm áhrif á MG og jafnvel bælt öndun. Þess vegna er mikilvægt að bera ávallt lyfjakort á sér og láta heilbrigðismenn vita af sjúkdómnum, svo sem lækna, tannlækna, lyfjafræðinga og sjúkrahjálpara.
- Segðu heilbrigðisstarfsfólki frá að þú sért á lyfjameðferð vegna MG, til dæmis tannlæknum eða lyfjafræðingi í apóteki ef þú kaupir lyf sem ekki eru lyfseðilsskyld. Það er sérstaklega mikilvægt ef svæfingar er þörf fyrir aðgerðir.

MG-krísa (myastheniukrísa) eða kólínérgísk krísa

Skammtastærðir af Mestínon eru einstaklingsbundnar og breytilegar eftir tímabilum og sveiflum í sjúkdómnum. Mikilvægt er að fylgjast með vísbendingum um vanskömmtnu (Myastheniukrísu) og ofskömmtnu á Mestínon (kólínérgískri krísu). Þó einkennin séu mjög svipuð er meðferðin gjörólík.

Minnihluti lendir í MG krísu sem verður oftast á fyrstu 2-3 árunum eftir greiningu en þá veldur slappleiki í öndunarvöðvum öndunarbílun. Til að ná tökum á ástandinu þarf stundum að meðhöndla fólk í öndunarvél á meðan öflugri lyfjameðferð er beitt.

Áhættuþættir sem geta ýtt undir MG krísu eru:

- Sýkingar (oft öndunarfærasykingar)
- Mikið álag eða streita
- Lyfjabreytingar
- Skurðaðgerðir
- Meiðsli, slys eða lyf sem þolast illa

Of hár skammtur Mestínons getur valdið versnun og aukaverkunum á borð við mikla slímmyndun í öndunarfærum, niðurgangi og fjörfisk. Ef ofskömmtnunin er úr hófi getur hún valdið kólínérgískri krísu. Stór lyfjaskammtur er helsta áhættan. Kólínérgísk krísa lagast oftast við að hætta eða snarmínka Mestínon gjöf.

Varúð vegna lyfjameðferðar

- Vertu alltaf með MG kortið á þér.
- Varastu notkun ýmissa lyfja samkvæmt MG kortinu og athugaðu að lyfjalisti kortsins er ekki tæmandi.

Taka Mestínons og annarra lyfja vegna MG

- Skipulegðu virkni þína út frá þeim tíma sem áhrifa Mestínons gætir sem mest.
- Taktu Mestínon um 30-45 mín. fyrir matmálstíma, ef erfitt er að tryggja og kyngja.
- Prófaðu að borða banana með lyfjunum ef hægðir eru lausar eða niðurgangur kemur fram eftir töku þeirra.
- Taktu lyfin með brauði eða kexi til að draga úr hættu á ógleði og magaóþægindum sem geta komið fram ef þau eru tekin á fastandi maga, sérstaklega Mestínon, Prednisolon, Imurel og Mycofenolat Mofidil.

- Taktu Imurel minnst einni klukkustund fyrir eða tveimur klukkustundum eftir neyslu mjólkur eða mjólkurvara vegna áhrifa á virkni lyfsins.
- Gefðu gaum að fæðuvali. Allt sem hraðar á meltingu getur haft neikvæð áhrif á upptöku lyfja.

- Fylgstu með visbendingum um byrjandi sýkingu, sérstaklega ef þú ert á ónæmisbælandi lyfjum.
- Fylgstu með einkennum svo sem fjörfisk eða litlum hreyfingum undir húðinni, svitamyndun og vaxandi þreytu þegar Mestinon á að virka. Það getur verið visbending um byrjandi ofskömmtun á Mestinon. Hafðu þá samband við lækni.

Bólusetningar

Mælt er með árlegri flensuspauptu og bólusetningu við lungnabólgu á fimm ára fresti og að fara í þær bólusetningar sem bjóðast áður en ónæmisbælandi meðferð er hafin.

Barneignir og ónæmisbælandi lyf

Mikilvægt er að ræða fyrirhugaðar barneignir við taugalækni þar sem sum ónæmisbælandi lyf má ekki nota á meðgöngu.

Breyting á daglegum venjum

Þó að sumir hafi lítil einkenni þurfa margir að gera miklar breytingar á daglegu lífi og skipulagi út frá aukaverkunum sjúkdóms og lyfjameðferð. Mælt er með að forgangsraða því sem þarf að gera yfir daginn til að spara orku og gæta þess að ná að hvílast eftir athafnir og gerðu áætlun um slökun yfir daginn.

Til dæmis er hægt að:

- Nota stól í sturtu og hafa háan stól í eldhúsinu sem hægt er að tilla sér á við matarundirbúning
- Nota greiðu eða hárbursta með löngu skafti og rafmagnstannbursta
- Hlusta á hljóðbækur í stað þess að lesa venjulega bók
- Nota sólgleraugu þar sem sterkt ljós þreytir augnvöðva og nota augnlepp eða prismagleraugu við tvísýni
- Hafa léttan göngustaf utandyra, sem hægt er að brjóta saman, ef fyrirvari um vöðvaslappleika er skammur
- Leggja bíl nálægt áfangastað og sækja ef til vill um P-merki

Notaðu orkuna í það sem virkilega skiptir máli. Iðju- og sjúkrahjálfarar geta veitt fræðslu um hvernig spara má orku, val á hjálpartækjum og umsóknir vegna þeirra.

Næring og máltíðir

Ef fram koma erfiðleikar við kyngingu eða kjálkavöðvar þreytast getur hjálpað að borða oft á dag þar sem stórar máltíðir geta aukið þreytu.

Meðan á máltíð stendur er ráðlagt að:

- Sitja alveg uppréttur með góðan bakstuðning
- Draga hökuna nær bringu þegar kyngt er og forðast að reigja höfuð aftur
- Drekkja kalt vatn á milli bita þar sem mjög heitur matur, súpur eða drykkir geta veikt vöðva
- Tala ekki, þar sem það þreytir vöðvana

Gæta þarf þess að nóg af vítamínum og steinefnum sé í fæðunni, sérstaklega kalíum. Skortur á kalíum getur aukið vöðvaslappleika og valdið sinadrætti. Kalíum er til dæmis í appelsínu- og eplasafa og banönum.

Ef erfiðleikar við kyngingu eru til staðar:

- Forðast mat með ólíkri áferð svo sem mjólk og morgunkorn, þurrt kex eða ristað brauð með áleggi og þunnar súpur með smáum matarbitum
- Prófa að borða maukfæði þar sem það er stundum auðveldara
- Gefa sér nægan tíma á milli bita, gott er að sitja vel í uppréttri stöðu með höfuðið beygt lítillega fram á við
- Íhuga að hafa samband við talmeinafræðing og næringarfræðing
- Varast að fá sér vatnssopa ef matur stendur fastur í koki eða efst í vélinda því það eykur hættu á að matur fari öfuga leið ofan í lungu
- Neyta áfengis í hófi þar sem einkenni MG geta versnað

Ofþyngd veldur auknu álagi á vöðva og því ástæða til að leita hjálpar til að sporna við aukningu á þyngd.

Þjálfun

Hreyfing er mikilvæg fyrir andlega og líkamlega heilsu allra. Þó þarf að hafa í huga að gefa sér tíma til að hvílast eftir æfingar.

Gott getur verið að setja upp þjálfunaráætlun í samráði við þjálfara sem hefur þekkingu á MG.

Fólki með stöðugan sjúkdóm er óhætt að stunda líkamspjálfun með miðlungs mikilli áreynslu, sem tekur mið af ástandinu. Þeir sem eru með verri sjúkdóm geta stundað hreyfingu með ítrustu gát, byrjað mjög varlega með markvissar stuttar æfingar og mjög góðri hvíld á milli.

Annað

Forðastu stress og andlega áreynslu þar sem það getur gert einkenni sjúkdómsins verri.

Athugaðu að of mikill hiti getur valdið aukinni þreytu og máttleysi en hæfileg kæling getur bætt ástand vöðva. Til að mynda er gott að nota kælipoka yfir augu eftir lestur.

Mikilvægt er að hlusta á líkamann, hvernig hann bregst við hreyfingu, lyfjum og fæði og skrá það í dagbók. Þetta er sérstaklega mikilvægt í upphafi sjúkdómsins eða þangað til þú hefur fengið tilfinningu fyrir einkennum.

Frekari aðstoð

Hikaðu ekki við að leita aðstoðar eða þiggja góð ráð. Hægt er að hafa samband við aðra með MG gegnum:

- **MG félag Íslands**, sjá upplýsingar á heimasíðu Öryrkjabandalag Íslands (ÖBÍ). <https://www.obi.is/um-obi/adildarfelog/mg-felag/>
- **Fésbókarsíðuna „Myasthenia Gravis. Iceland“** sem er lokuð og einungis ætluð MG fólki og þeirra nánustu. <https://www.facebook.com/groups/133156790753838>

Þetta fræðslufni er gert fyrir sjúklinga Landspítala og aðstandendur þeirra og er byggt á bestu þekkingu við útgáfu þess. Tilgangur fræðslufnisins er að styðja við faglega ráðgjöf heilbrigðisstarfsfólks Landspítala sem veitir nánari upplýsingar eftir þörfum. Efninu er ekki ætlað að koma í stað einstaklingsbundinna leiðbeininga heilbrigðisstarfsfólks.

ÚTGEFANDI:
LANDSPÍTALI
MIÐSTÖÐ SJÚKLINGAFRÆDSL
SEPTEMBER 2024
FRÆ-1094

ÁBYRGÐARMENN:
DEILDARSTJÓRI OG YFIRLÆKNIR
TAUGALÆKNINGAÐEILDAR

HÖNNUN:
GRAFÍSKUR HÖNNUÐUR
LANDSPÍTALA