

Miastenia oczna – objawy, diagnostyka, leczenie

Ocular myasthenia – symptoms, diagnostics, treatment

Emilia Nowowiejska¹, Radosław Różycki²

¹ Oddział Okulistyczny, Wojewódzki Szpital Zespolony im. Stanisława Rybickiego w Skierniewicach
Kierownik Oddziału: dr n. med. Edyta Zielińska

² Klinika Okulistyczna, Wojskowy Instytut Medycyny Lotniczej w Warszawie
Kierownik Kliniki: dr n. med. Radosław Różycki



STRESZCZENIE

Miastenia to choroba autoimmunologiczna, w której przeciwciała uszkadzają receptory w płycie nerwowo-mięśniowej. Jednym z głównych objawów jest opadanie powiek górnych, które wraz z nasileniem choroby w różnym stopniu ograniczają pole widzenia i prowadzą do wyrównawczego ustawienia głowy. W odróżnieniu od opadania powieki górnej (ptozy) na tle inwolucyjnym, w którego przypadku terapią z wyboru jest leczenie chirurgiczne, w miastenicznym opadaniu powiek jest nią terapia farmakologiczna. Operacje są względnie przeciwwskazane, a leczenie chirurgiczne stosuje się w rzadkich przypadkach stabilnej ptozy lub przy braku skuteczności działania leków. Dlatego że izolowaną ptozę o innej etiologii najczęściej możemy skutecznie leczyć chirurgicznie, prawidłowa diagnostyka różnicowa i wykluczenie obecności miastenii są kluczowe przed podjęciem decyzji o wdrożeniu odpowiedniej terapii.

Słowa kluczowe: miastenia, miastenia oczna, ptoza, dwojenie

ABSTRACT

Myasthenia gravis (MG) is an autoimmune disease in which antibodies are damaging receptors of the neuromuscular junction. One of its main symptoms is ptosis, term that refers to the drooping of the eyelid that may lead to a reduction of the vision field and the compensatory chin-up position.

Contrary to senile (involuntary) ptosis, in which surgical treatment is a method of choice, in case of ptosis with myasthenic aetiology, pharmacotherapy is recommended and surgery is relatively contraindicated.

Surgical procedures are rarely performed, only in the case of stable ptosis and ineffectiveness of pharmacotherapy. Since the majority of isolated drooping eyelids of a different aetiology can be successfully surgically corrected, ruling out the diagnosis of myasthenia gravis is essential before deciding on appropriate treatment.

Key words: myasthenia gravis, ocular myasthenia gravis, ptosis, drooping eyelid, diplopia

NAJWAŻNIEJSZE

Odróżnienie opadania powieki w przebiegu miastenii od opadania powieki o innej etiologii ma kluczowe znaczenie dla podjęcia skutecznego postępowania terapeutycznego.

HIGHLIGHTS

The distinction between ptosis associated with myasthenia gravis and ptosis associated with other etiologies is essential for successful therapeutic management.

WSTĘP

Miastenia (MG, *myasthenia gravis*) to choroba autoimmunologiczna, w której przebiegu autoprzeciwciała uszkadzają receptory acetylocholinowe w płycie nerwowo-mięśniowej. Dochodzi do upośledzenia przewodnictwa nerwowo-mięśniowego, co skutkuje osłabieniem i męczliwością różnych grup mięśni szkieletowych – najczęściej zewnątrzgałkowych, opuszkowych i kończynowych. Dolegliwości okulistyczne dotyczą ok. 90% przypadków MG, zaś aż w 60% stanowią pierwsze objawy, z którymi pacjent zgłasza się do lekarza [1]. Dźwigacz powieki górnej i mięśnie zewnątrzgałkowe są szczególnie podatne na uszkodzenie w przebiegu MG, dlatego chorobę tę powinno się rozważyć w diagnostyce różnicowej w każdym przypadku opadnięcia powieki górnej oraz w niejednoznacznych zaburzeniach ruchomości gałek ocznych i dwojenia.

EPIDEMIOLOGIA MIASTENII

Częstość występowania MG w populacji światowej szacuje się na 0,04–5/100 tys. na rok. W populacji polskiej rocznie może wystąpić od 15 nawet do 1900 zachorowań. Pierwsze symptomy mogą się pojawić u chorych w każdym wieku, najczęściej w 3. dekadzie życia, znacznie rzadziej obserwuje się początek choroby u osób poniżej 10. r.ż. oraz powyżej 70. r.ż. [1, 2]. Postacie miastenui młodzieńczej i dziecięcej występują stosunkowo rzadko. Dodatkowo ok. 10–15% przypadków dotyczy przejściowej miastenui wrodzonej u dzieci matek obciążonych MG – u tych pacjentów choroba jest spowodowana biernym transferem przeciwciał przez łożysko od matki do dziecka [3]. Stosunek kobiet do mężczyzn wśród chorujących na miastenię uogólnioną wynosi 3 : 2, jednakże mężczyźni mają większe predylekcje do prezentowania objawów miastenui ocznej [2]. W Polsce na MG cierpi ok. 6 tys. osób [4].

PATOFIZJOLOGIA I OBRAZ KLINICZNY

Miastenia jest chorobą z autoagresji skierowaną przeciwko receptorom cholinergicznym mięśni szkieletowych. W badaniach immunologicznych w 85% przypadków miastenui uogólnionej stwierdza się obecność przeciwciał klasy IgG skierowanych przeciw receptorom acetylocholin (AChRAbs, *acetylcholine receptor antibodies*). Około 10% przypadków, w których nie występują przeciwciała AChRAbs, wykazuje obecność przeciwciał klasy IgG przeciwko swoistej dla mięśni kinazie tyrozynowej (MuSK, *muscle-specific kinase*) [4]. W MG można również wykazać obecność przeciwciał skierowanych przeciwko elementom kurczliwym mięśnia szkieletowego – titynie – oraz przeciwko białku związanemu z receptorem lipoproteiny o małej gęstości 4 (LRP4, *low-density lipoprotein receptor-related protein 4*) [6]. Nie stwierdza się korelacji między

obecnością przeciwciał a stopniem nasilenia objawów. Miano przeciwciał nie jest również wskaźnikiem poprawy po leczeniu. U 15% chorych z miastenią uogólnioną badania immunologiczne nie wykazują obecności żadnych specyficznych przeciwciał.

U pacjentów z miastenią częściej niż w populacji ogólnej stwierdza się współistnienie innych chorób autoimmunologicznych (chorób tarczycy, reumatoidalnego zapalenia stawów, toczenia rumieniowatego układuwego, stwardnienia rozsianego). Ponadto osoby z uogólnioną postacią miastenui AChRAbs-seropozytywnej w większej liczbie przypadków mają wykrywaną przetrwałą grasicę, a u ok. 10–15% dochodzi do rozpoznania grasiczaka. U tych chorych częściej odnotowuje się dodatnie miano przeciwciał przeciw titynie. Przebieg choroby na ogół jest u nich również bardziej dynamiczny. Rozpoznanie grasiczaka rzadko koreluje z dodatnim mianem przeciwciał anty-MuSK, a w postaciach anty-LRP4 dodatnich do tej pory nie wykazano współwystępowania guza [6].

Cechą charakterystyczną MG jest duża heterogenność jej obrazu klinicznego. Zmienność objawów zależy od wielu czynników, m.in. od pory dnia, aktywności oraz ogólnego stanu organizmu. Infekcja, stres fizyczny i psychiczny, gorączka, menstruacja, ciąża, stosowanie niektórych leków lub zaburzenia gospodarki hormonalnej (szczególnie choroby tarczycy) mogą prowadzić do pogorszenia objawów, natomiast odpoczynek i sen łagodzą dolegliwości. Z powyższych względów planowanie terapii w dłuższej perspektywie jest trudne i niejednokrotnie wymaga ponownej konsultacji przed decyzją o ewentualnej modyfikacji leczenia. Kiedy na obraz kliniczny choroby składają się wyłącznie izolowane objawy okulistyczne, określamy ją mianem miastenui ocznej. Do przekształcenia w miastenię uogólnioną dochodzi u ponad połowy pacjentów w okresie od kilku dni do ok. 2 lat od pojawienia się pierwszych objawów okulistycznych [5]. Może nastąpić zajęcie mięśni opuszkowych, co skutkuje zaburzeniami mimiki, opadaniem żuchwy, zaburzeniami mowy, gryzienia, połykania. W związku z osłabieniem mięśni twarzy chory manifestuje charakterystyczny zmęczony wygląd pozbawiony mimiki – tzw. twarz miopatyczną. Choroba obejmuje także mięśnie kończyn górnych i dolnych, szczególnie ramion, i proksymalne mięśnie nóg, mięśnie karku, a niekiedy również mięśnie oddechowe, co może przejawiać się dusznością wysiłkową. Zaawansowane stadium MG, w którym dochodzi do znacznego nasilenia objawów ogólnych z pojawieniem się ostrej niewydolności oddechowej, określa się jako przełom miasteniczny. Pomimo wieloletniej praktyki w leczeniu pacjentów z MG oraz istnienia całego arsenału sprawdzonych leków ok. 20% chorych doświadcza przełomu miastenicznego, stanowiącego stan zagrożenia życia i niejednokrotnie wymagającego intubacji oraz wentylacji mechanicznej [6].

MIASTENIA OCZNA

Dolegliwości okulistyczne dotyczą ok. 90% przypadków MG i aż w 60% stanowią pierwsze objawy, z którymi pacjent zgłasza się do lekarza [1]. Tylko u 15% chorych mamy do czynienia z postacią czysto oczną, większość pacjentów z czasem rozwija objawy ogólne [6].

Mięśnie oczne dotknięte uszkodzeniem w przebiegu MG można podzielić na trzy grupy w zależności od ich funkcji: dźwigacz powieki górnej (mięsień unoszący powiekę górną), mięśnie zewnątrzgałkowe (poruszające gałką oczną), oraz mięśnie zaangażowane w zamykanie szpary powiekowej, czyli mięsień okrężny powiek. Osłabienie ich działania wiąże się z wystąpieniem objawów, odpowiednio: ptozy, diplopii i suchości gałek ocznych. Ten ostatni objaw jest obserwowany rzadziej niż pozostałe dwa, raczej w zaawansowanych stadiach choroby [7].

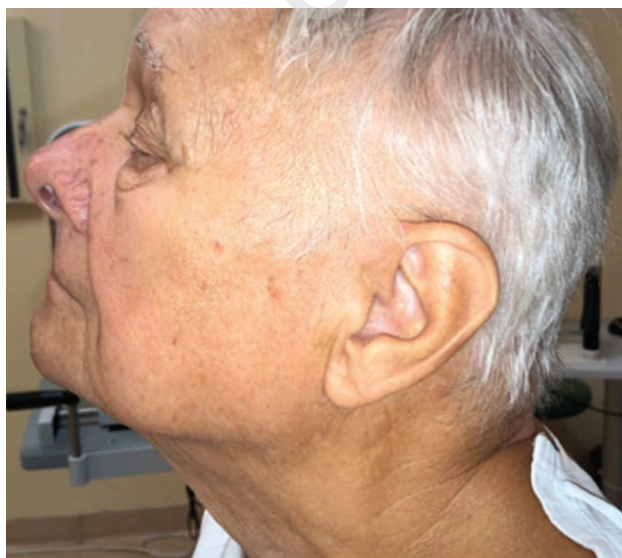
U pacjentów demonstrujących objawy uogólnionego osłabienia mięśni szkieletowych bez objawów okulistycznych rozpoznanie miastennii jest wątpliwe [6].

Ptoza

Najczęstszy objaw oczny MG to ptoza, związana ze zwiększoną męczliwością mięśnia dźwigacza powieki górnej (ryc. 1 i 2). Opadanie powieki może być jedno- bądź obustronne, często niesymetryczne. Nasilenie ptozy zmienia się w czasie, a niejednokrotnie zdarza się, że ten objaw nagle wycofuje się z jednego oka, jednocześnie pojawiając się w drugim [7]. Zostało udowodnione, że zmienność nasilenia ptozy w czasie jest mniejsza u pacjentów z postacią seronegatywną MG, a większa przy dodatnich mianach przeciwciał AChRs i MuSK [7].

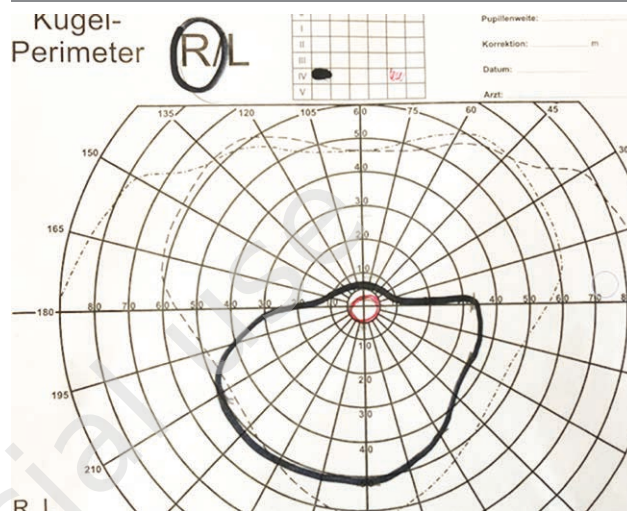
RYCINA 1

Ptoza z wyrównawczym ustawieniem głowy.



RYCINA 2

Pole widzenia ograniczone od góry przez opadnięcie powieki górnej.



Dolegliwości typowo zwiększają się pod koniec dnia, a zmniejszają lub całkowicie ustępują po przebudzeniu. W badaniu okulistycznym charakterystyczne jest narastanie ptozy przy przedłużającym się spojrzeniu ku górze. Obserwuje się również objaw szarpnięcia Cogana, który polega na tym, że u pacjenta poproszonego o wykonanie oczami zwrotu ze spojrzenia ku dołowi (utrzymanego przez min. 15 s) do pozycji pierwotnej można dostrzec krótki, skokowy ruch powieki ku górze. Objaw ten jest powszechny, jednak nie jest patognomoniczny dla miastennii.

Niekiedy u pacjentów z opadaniem powieki górnej po jednej stronie można dostrzec retrakcję powieki po przeciwnej stronie – objaw ten ma charakter kompensacyjny, wynikający z prawa Heringa. Z tego samego powodu podczas manualnego unoszenia powieki w oku z bardziej nasiloną ptozą często obserwuje się progresję opadnięcia powieki górnej w drugim oku.

Wszystkie ww. cechy charakterystyczne dla ptozy w MG mają znaczącą wartość w różnicowaniu opadnięcia powieki górnej o innej etiologii.

Dwojenie

Innym częstym objawem MG jest dwojenie. W 2/3 przypadków występuje ono jednocześnie z ptozą [1].

Przyczyna wyjątkowej podatności mięśni zewnątrzgałkowych na wczesne uszkodzenie w przebiegu MG może leżeć w odmiennej budowie włókien mięśniowych i złączy nerwowo-mięśniowych tego obszaru. W porównaniu z mięśniami szkieletowymi, np. kończyn, mięśnie zewnątrzgałkowe charakteryzują się niższym wskaźnikiem unerwienia (jeden akson unerwia znacznie mniej włókien nerwowych), mniejszą liczbą postsynaptycznych receptorów dla acetylocholiny (AChRs, *acetylcholine receptor anti-*

bodies), większą gęstością pomp wapniowych w siateczce sarkoplazmatycznej, specyficzną budową włókien mięśniowych z dużą różnorodnością izoform łańcuchów ciężkich miozyny (przewagą izoformy szybkiej typu IIa). Wszystkie te cechy przekładają się na większą prędkość skracania oraz mniejszą generowaną siłę w porównaniu z mięśniami szkieletowymi, co pozwala na wysoką precyzję ruchów gałek ocznych oraz pozostawanie w stanie czuwania przez większość czasu. Powyższe cechy może tłumaczyć pochodzeniem mięśni zewnątrzgałkowych z niesegmentowanej mezodermy głowowej, podczas gdy mięśnie poprzecznie prążkowane powstają z mezodermy segmentowanej [7, 8]. Większość pacjentów jednocześnie przejawia cechy dwojenia poziomego i pionowego [7]. Statystycznie najczęściej w pierwszej kolejności męczliwość wykazuje mięsień prosty przyśrodkowy, zaraz po nim mięsień prosty górny [2]. Podobnie jak w opadaniu powieki górnej dwojenie ma charakter zmienny. Pacjenci manifestujący dwojenie przy spojrzeniu w danym kierunku przy pierwszej wizycie u okulisty podczas kolejnych kontroli mogą prezentować dwojenie przy patrzeniu w przeciwną stronę [7]. Z tego względu bardzo ważne jest sprawdzenie ruchomości oczu we wszystkich kierunkach podczas każdego badania. Zaleca się obserwację chorego pod kątem nie tyle osłabienia pracy mięśni, ile ich męczliwości narastającej w czasie wysiłku. Niektórzy pacjenci prezentują cechy rzekomego porażenia międzyjądrowego mięśni zewnątrzgałkowych lub ruchy oczu przypominające oczopląs przy kierowaniu spojrzenia w skrajne pozycje.

ZESPÓŁ SUCHEGO OKA

Osłabienie mięśnia okrężnego powiek skutkuje zmniejszeniem częstotliwości mrugania, wtórną niedomykalnością oraz obniżeniem powieki dolnej. To powoduje powstanie typowych objawów charakterystycznych dla keratopatii ekspozycyjnej takich jak: pieczenie, uczucie ciała obcego, bólu i zaczerwienienie oczu. Przedmiotowo najczęściej obserwujemy podsychnięcie nabłonka spojówek i rogówek, głównie w kwadrantach dolnych, jako skutek rzadszych i niepełnych mrugnięć powiek. W takiej sytuacji prawidłowe rozprowadzanie filmu łzowego jest zaburzone i dlatego dochodzi do choroby powierzchni gałki ocznej. Zwykle przebieg choroby jest umiarkowany, a leczenie polegające na podawaniu kropli nawilżających gałkę oczną najczęściej wystarcza.

DIAGNOSTYKA

Dokładne zebranie historii choroby, wnikliwe badanie przedmiotowe i liczne dostępne badania specjalistyczne pozwalają z dużym prawdopodobieństwem postawić właściwą diagnozę i wdrożyć odpowiednie leczenie.

Diagnostyka różnicowa miastении obejmuje szeroki zakres jednostek chorobowych: uwarunkowanych genetycznie, zapalnych, pourazowych, wynikających z porażenia nerwów, demielinizacyjnych i innych, które prezentują objawy okulistyczne takie jak ptoza oraz niejednoznaczne zaburzenia ruchomości gałek ocznych.

Badania dodatkowe

Oznaczanie poziomu przeciwciał

U każdego pacjenta z podejrzeniem MG należy wykonać oznaczenie poziomu przeciwciał anty-AChR. Test ten cechuje się czułością na poziomie 70–95% dla postaci uogólnionej miastении i 50–75% dla postaci ocznej. Wynik dodatni potwierdza rozpoznanie (swoistość 100%) [6, 10], wynik ujemny go nie wyklucza i jest wskazaniem do oznaczenia pozostałych swoistych przeciwciał.

Około 10% przypadków, w których nie występują przeciwciała AChRAbs, wykazuje obecność przeciwciał klasy IgG przeciwko swoistej dla mięśni kinazie tyrozynowej (MuSK) [4]. Rzadziej oznacza się przeciwciała przeciwko titynie oraz anty-LRP4.

Test z edrofonium

Edrofonium to szybko i krótko działający inhibitor acetylocholinoesterazy. Jego działanie polega na konkurencyjnym blokowaniu acetylocholinoesterazy w złączu nerwowo-mięśniowym, co skutkuje zwiększeniem ilości dostępnej acetylocholiny i maksymalnym wysyceniem nią receptorów. Badanie ma na celu wykazanie przejściowego złagodzenia objawów takich jak ptoza i dwojenie po dożylnym podaniu leku. Udokumentowanie objawów poprzez wykonanie fotografii oraz dokładne zmierzenie wielkości ptozy i zakresu ograniczenia ruchomości gałek przed badaniem pozwala na obiektywną ocenę. Testowa dawka edrofonium wynosi 1–2 mg. Efekt pojawia się już po ok. 30–60 s i trwa 5–10 min. W przypadku braku objawów reakcji idiosynkrazji u pacjenta po 2 min można podać kolejne 3–4 mg. Po zaobserwowaniu wyraźnej poprawy test jest natychmiast przerywany. Jeśli w czasie 60 s od podania leku nie stwierdza się reakcji, jest zalecane podanie kolejnej dawki – 8–9 mg.

W celu zminimalizowania ryzyka wystąpienia działań niepożądanych edrofonium rekomenduje się profilaktyczne podanie dożylnie 0,3 mg atropiny [1, 6]. Działania niepożądane związane z nadreaktywnością receptorów muskarynowych najczęściej obejmują: łzawienie, ślinienie, nadmierną potliwość, kurczliwość jelit. Niekiedy może dojść do bradykardii, skurczu oskrzeli, hipotonii i omdlenia. Z tego powodu przeprowadzenie testu jest niezalecane u pacjentów w wieku podeszłym z astmą oskrzelową i obciążonych kardiologicznie. Test cechuje się czułością na poziomie 88% dla postaci uogólnionej miastении i 92% dla postaci ocznej [6].

Test lodowy

Test lodowy polega na schłodzeniu okolicy mięśnia dźwigacza powieki (lub innego zajętego mięśnia) torebką z lodem przez ok. 2 min. Niska temperatura zmniejsza aktywność acetylocholinoesterazy, tym samym powodując wzrost stężenia acetylcholiny w złączy nerwowo-mięśniowym. Zmniejszenie ptozy obserwowane bezpośrednio po usunięciu lodu przemawia za rozpoznaniem MG. Test cechuje się czułością na poziomie 77–89% i wysoką swoistością, na poziomie ok. 98–100% [2, 6].

Test spania

Stwierdzenie złagodzenia objawów ptozy lub zaburzeń ruchomości gałek ocznych po 30-minutowej drzemce, a następnie ponowne pojawienie się ich po okresie 30 s do 5 min od rozpoczęcia aktywności przemawia za rozpoznaniem MG.

Elektromiografia

Elektromiografia z powtarzaną stymulacją bodźcem elektrycznym (RNS, *repetitive nerve stimulation*), czyli elektrostymulacyjna próba miasteniczna, polega na ocenie amplitudy odpowiedzi mięśnia na stymulację odpowiedniego nerwu obwodowego bodźcem elektrycznym. W miastении obserwuje się spadek amplitudy kolejnych odpowiedzi podczas stymulacji bodźcami o niskiej częstotliwości (3–5 Hz) – tzw. dekrement miasteniczny. W postaci uogólnionej MG wynik jest dodatni w ok. 80%, natomiast w postaci ocznej MG w 30–50% przypadków [6, 10]. Ponieważ podobny wynik uzyskuje się w zespole miastenicznym Lamberta-Eatona, badanie to nie jest przydatne w różnicowaniu tych dwóch chorób [2, 11].

Badanie elektromiograficzne pojedynczego włókna mięśniowego (SFEMG, *single-fibre electromyography*) jest jednym z najbardziej czułych i pomocnych testów w rozpoznawaniu MG. Powinien być rozważony zawsze, gdy istnieje podejrzenie nieprawidłowego przewodzenia w złączy nerwowo-mięśniowym, a wynik testu powtarzanej stymulacji bodźcem elektrycznym jest ujemny [6]. Za rozpoznaniem MG przemawia zwiększona zmienność odstępu między kolejnymi potencjałami czynnościowymi jednostki ruchowej. Test cechuje się czułością na poziomie 99% dla postaci uogólnionej MG i 80% dla postaci ocznej [6, 10].

Badania obrazowe

U wszystkich chorych z podejrzeniem MG powinny zostać wykonane badania obrazowe klatki piersiowej, takie jak: tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny lub pozytonowa tomografia emisyjna, w celu poszukiwania obecności przetrwałej grasicy (stwierdzonej nawet w 70% przypadków miastении) i grasiczaka (10% przypadków) [1, 2].

Inne badania

Ponieważ u 4–5% pacjentów z MG stwierdza się autoimmunologiczne choroby tarczycy, warto rozważyć wykonanie dodatkowych testów oceniających funkcję tego gruczołu [2].

LECZENIE

Strategia leczenia powinna być zawsze dobierana indywidualnie dla każdego chorego, w zależności od nasilenia objawów klinicznych, obecności patologii grasicy oraz wieku i obciążeń internistycznych pacjenta.

Inhibitory acetylocholinoesterazy

Terapia MG niemal zawsze rozpoczyna się od tej grupy leków. Mają one działanie objawowe, które polega na hamowaniu rozkładu acetylcholiny, dzięki czemu poprawiają przewodnictwo w płytkach neuromotorycznych. W Polsce dostępne są dwa preparaty: bromek pirydostrygminy i ambenonium w tabletkach. Wybór leku jest indywidualny. Z uwagi na częste działania niepożądane w postaci objawów cholinergicznym istotne jest ustalenie bezpiecznej, dobrze tolerowanej, a jednocześnie skutecznej dawki dla każdego pacjenta.

Leki immunosupresyjne

Leczenie immunosupresyjne wdraża się, gdy leki objawowe nie przynoszą oczekiwanego efektu bądź pacjenci wykazują niską tolerancję na ich działania niepożądane.

Lekiem pierwszego wyboru są glikokortykosteroidy. W Polsce najczęściej stosuje się prednizon. W miastении ocznej skuteczne dawki zazwyczaj są mniejsze niż w postaci uogólnionej MG. Istnieją także doniesienia o pozytywnym wpływie leczenia glikokortykosteroidami na spowolnienie procesu uogólnienia się objawów i konwersji postaci ocznej miastении do postaci uogólnionej [12].

U chorych z przeciwwskazaniami do przewlekłej terapii glikokortykosteroidami można alternatywnie zastosować: azatioprynę, cyklosporynę A, cyklofosfamid, metotreksat lub mykofenolan mofetylu.

Leki immunomodulujące

Pacjenci z miastenią uogólnioną z przełomem miastenicznym niejednokrotnie wymagają zastosowania leczenia immunomodulującego. Wdrożenie takiej terapii wiąże się z hospitalizacją chorego. Stosuje się preparaty podawanej dożylnie immunoglobuliny ludzkiej (IV Ig) lub plazmaferezę. Poprawa po takim leczeniu następuje szybko, natomiast efekt utrzymuje się stosunkowo krótko, dlatego nie jest to zalecana forma przewlekłej terapii.

Tymektomia

W przypadku stwierdzenia w badaniach obrazowych obecności grasiczaka pacjenci są pilnie kierowani na zabieg jego usunięcia (tymomektomii). Usunięcie grasicy (tymektomia) przy braku obecności grasiczaka odbywa się w trybie planowym.

Ponadto istnieją grupy leków, których stosowanie jest niezalecane bądź wręcz przeciwwskazane u chorych na MG. Należą do nich: środki blokujące przewodnictwo nerwowo-mięśniowe, niektóre grupy antybiotyków (aminoglikozydy, fluorochinolony, ketolidy, makrolidy), niektóre β -blokery, chinidyna, prokainamid, chlorochina, hydroksychlorochina, penicylamina i wiele innych. Ich nierozważne zastosowanie może mieć negatywny wpływ na przebieg miastenii.

Leczenie miastenii ocznej

Pacjenci z czystą postacią miastenii ocznej często słabo reagują na leczenie objawowe inhibitorami acetylocholinesterazy. U tych chorych w przypadku uporczywego dwojenia lub opadania powiek warto zastosować terapię glikokortykosteroidami.

Zazwyczaj pacjenci dobrze reagują na terapię prednizonem w dawce 5–20 mg/24 h. Jeśli konieczne dla skuteczności leczenia dawki prednizonu przekraczają 20 mg/24 h, warto rozważyć włączenie innych leków immunosupresyjnych [10]. Leki immunomodulujące stosuje się tylko w wyjątkowo ciężkich przypadkach. Zabieg tymektomii w postaci ocznej miastenii zwykle jest mało skuteczny [4]. Leczenie nefarmakologiczne w postaci tymczasowego zaślaniańcia jednego oka przy okresowym dwojeniu można rozważyć jako terapię alternatywną, zwłaszcza u pacjentów starszych, nieaktywnych zawodowo, którzy są skłonni zaakceptować pewne niedogodności. Dla osób cierpiących z powodu opadania powieki wymyślono również pomoce, np. mechaniczne podpórki powiek mocowane do okularów. W ostateczności, przy braku skuteczności działania leków oraz braku akceptacji alternatywnych metod wspomagania, u pacjentów z uporczywą ptozą można rozważyć zabieg chirurgiczny (ryc. 3 i 4).

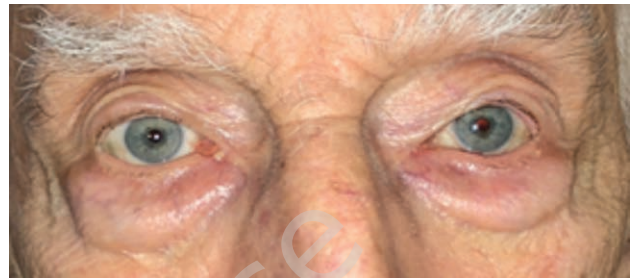
RYCINA 3

Ptoza z wyrównawczym ustawieniem głowy.



RYCINA 4

Ptoza po leczeniu.



Warunkiem, który muszą bezwzględnie spełnić pacjenci kierowani na operację, jest udokumentowana stabilność procesu chorobowego przez okres przynajmniej 6 miesięcy. Metodą z wyboru jest podwieszenie powiek na mięśniu czołowym. Cel zabiegu stanowi uzyskanie uniesienia powieki do poziomu powyżej osi optycznej, umożliwiającego pacjentowi komfortowe widzenie.

U chorych z zaburzeniami ruchomości gałek ocznych niekiedy stosuje się wstrzyknięcie toksyny botulinowej, a w skrajnych przypadkach, pod warunkiem stabilnego odchylenia, można rozważyć zabieg chirurgiczny na mięśniach zewnątrzgałkowych.

PODSUMOWANIE

Istnieje wiele jednostek chorobowych, w których oprócz objawów ogólnych stwierdza się dokuczliwe objawy okulistyczne. W przypadku MG dolegliwości oczne długo mogą być jedynymi, na które skarży się pacjent. Gdy w obrazie klinicznym występuje tylko ptoza lub dwojenie, na podstawie pobieżnego badania łatwo postawić mylną diagnozę. Niezwykle istotne jest zatem, żeby pozorna skąpość objawów i oczywistość rozpoznania nie uśpiła czujności lekarza i nie stanowiła przyczyny podjęcia złych decyzji terapeutycznych.

Źródło rycin: Wszystkie ryciny pochodzą z materiałów własnych autorów.

ADRES DO KORESPONDENCJI

Ilek. Emilia Nowowiejska

Wojewódzki Szpital Zespolony im. Stanisława Rybickiego
w Skierniewicach, Oddział Okulistyczny
96-100 Skierniewice, ul. Rybickiego 1
e-mail: enowowiejska@gmail.com

ORCID

Emilia Nowowiejska – ID – <https://orcid.org/0000-0001-5525-6941>
Radosław Różycki – ID – <https://orcid.org/0000-0001-7040-026X>

Piśmiennictwo

1. Bowling B. Kanski's Clinical Approach, 8th ed. Edra Urban & Partner, Wrocław 2017: 41-5.
2. Nair AG, Patil-Chhablani P, Venkatramani D et al. Ocular myasthenia gravis: A review. Indian J Ophthalmol. 2014; 62(10): 985-91.
3. Mainak B, Hansa D, Debopam S. Neonatal myasthenia gravis. StatPearls [Internet]. 2020.
4. Kostera-Pruszczyk A. Postępowanie terapeutyczne w miastenii. Pol Przegl Neurol. 2013; 9(1): 11-5.
5. Kupersmith MJ, Latkany R, Homel P. Development of generalized disease at 2 years in patients with ocular miastenia gravis. Arch Neurol. 2003; 60: 243-8.
6. Sathasivam S. Diagnosis and management of myasthenia gravis. Prog Neurol Psychiatry. 2014: 6-14.
7. De Meel RHP, Raadsheer WF, van Zwet EW et al. Ocular Weakness in Myasthenia Gravis: Changes in Affected Muscles are a Distinct Clinical Feature. J Neuromuscul Dis. 2019; 6(3): 369-76.
8. Majerczak J, Żołądź JA, Duda K. Charakterystyka strukturalna, biochemiczna i funkcjonalna mięśni zewnętrznych gałki ocznej. Postępy Biologii Komórki. 2005; 32(3): 395-408.
9. Meriggioli MN, Sanders DB. Autoimmune myasthenia gravis emerging clinical and biological heterogeneity. Lancet Neurol. 2009; 8(5): 475-90.
10. Trobe JD. Szybkie rozpoznanie w okulistyce. Neurookulistyka. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2011: 104-6.
11. Emeryk-Szajewska B. Elektrofizjologiczna diagnostyka obwodowego układu nerwowego w zespołach paranowotworowych. Pol Przegl Neurol. 2008; 4(4): 190-8.
12. Monsul NT, Patwa HS, Knorr AM et al. The effects of prednisone on the progression from ocular to generalized myasthenia gravis. J Neurol Sci. 2004; 217: 131-3.

Wkład autorów:

Emilia Nowowiejska: 50%; Radosław Różycki: 50%.

Konflikt interesów:

Nie występuje.

Finansowanie:

Nie występuje.

Etyka:

Treści przedstawione w artykule są zgodne z zasadami Deklaracji Helsińskiej, dyrektywami EU oraz ujednoliconymi wymaganiami dla czasopism biomedycznych.

Authors' contributions:

Emilia Nowowiejska: 50%; Radosław Różycki: 50%.

Conflict of interest:

None.

Financial support:

None.

Ethics:

The content presented in the article complies with the principles of the Helsinki Declaration, EU directives and harmonized requirements for biomedical journals.