

Miastenia – pułapki rozpoznania

Anna Kostera-Pruszczyk
Katedra i Klinika Neurologii
Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego



European
Reference
Network



Męczliwość

- Uczucie ograniczonej możliwości wykonywania wysiłku fizycznego lub pracy umysłowej (tzw. męczliwość ośrodkowa)
- Zmniejszanie się siły mięśnia w czasie skurczu dowolnego (tzw. męczliwość obwodowa)

Męczyliwość

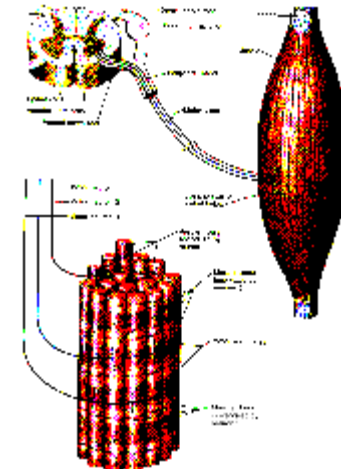
w USA co rok przyczyną ok. 10-15 mln wizyt u lekarza pierwszego kontaktu (Chaudhuri A, Behan PO. 2004)

Męczliwość ośrodkowa

- choroby somatyczne (m. in. niedokrwistość, endokrynopatie, choroby serca)
- depresja
- zaburzenia lękowe
- działanie uboczne leków (hipotensyjne, beta-blokery, inhibitory pompy protonowej, beta-interferon, anksjolityki i in.)
- Deprywacja snu, przewlekły stres itd.

Męczliwość obwodowa

- uszkodzenie każdej z części jednostki ruchowej:
 - komórka ruchowa rogów przednich rdzenia
 - nerw obwodowy
 - złącze nerwowo-mięśniowe
 - komórka mięśniowa



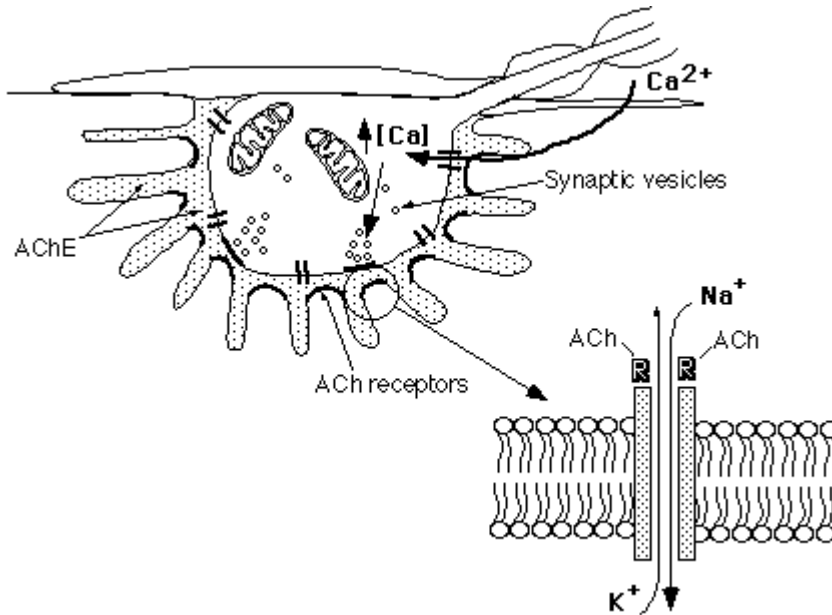
Miastenia

- Objawy osiowe: niedowład mięśni szkieletowych nasilający się po wysiłku i zmniejszający po wypoczynku (lub leku)

A Case of
Myasthenia Gravis
treated at
a London County Council
Hospital

Miastenia

- Objawy osiowe: **niedowład mięśni** szkieletowych nasilający się po wysiłku i zmniejszający po wypoczynku
- Męczliwość obwodowa (apokamnoza)



Norma czy patologia

**Patologia pre- czy postsynaptyczna
A może inna? Lub żadna?**

Etiologia:

MG

LEMS

WZM

Zatrucie toksyną

botulinową

**Alternatywne metody
diagnostyczne:**

**Przeciwciała (AChR, MuSK,
VGCC)**

Badanie genetyczne

<http://neuromuscular.wustl.edu/>

Wywiad + badanie neurologiczne + wyniki badań diagnostycznych = rozpoznanie

Obraz kliniczny dość typowy: objawy oczne-opuszkowe-kończynowe-osiowe

Zmienność w czasie (od początku objawów) i w trakcie wykonywania czynności

Możliwość oceny dynamicznej np. skala QMG

Jak potwierdzić podejrzenie MG?

- Badania elektrofizjologiczne:
 - Próba męczliwości
 - SFEMG
- Badanie przeciwciał:
 - p/AChR
 - p/MuSK
 - p/VGCC

Przewagi diagnostyczne

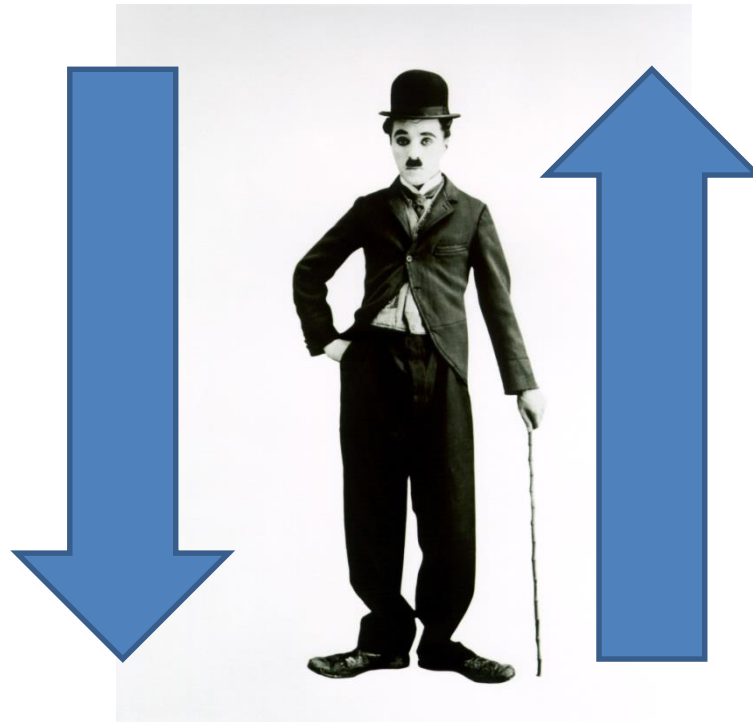
- Elektrofizjologii:
 - Wynik natychmiast
 - Różnicowanie zaburzeń pre- i postsynaptycznych (MG vs. LEMS)
 - Potwierdzenie zaburzeń u pacjentów seronegatywnych
- Badanie przeciwciał:
 - Wysoka czułość i swoistość
 - Potwierdzenie choroby u pacjentów z przeciwwskazaniami do stymulacji (rzadko) lub SFEMG (coraz częściej)
 - Pobranie w czasie tej samej wizyty w ambulatorium

Ograniczenia diagnostyczne

- Elektrofizjologii:
 - Mniej swoiste niż badanie przeciwciał
 - Mniej czułe w MG niż badanie AChR
 - Wymaga odrębnej wizyty w pracowni EMG, czas oczekiwania ?
 - Konieczne przygotowanie do badania
 - Trudne technicznie
- Badania przeciwciał:
 - Czas oczekiwania na wynik
 - Czułość diagnostyczna wysoka ale nie 100%

Uogólnienie objawów

MG

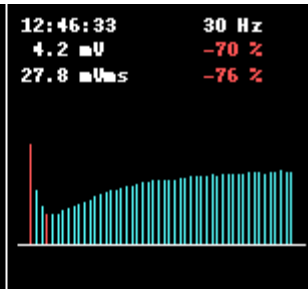
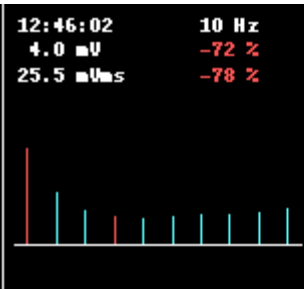
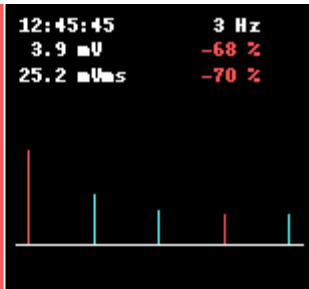
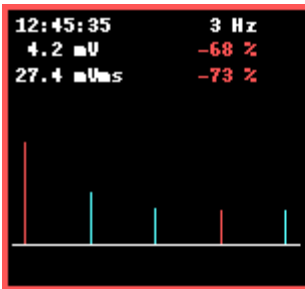


LEMS

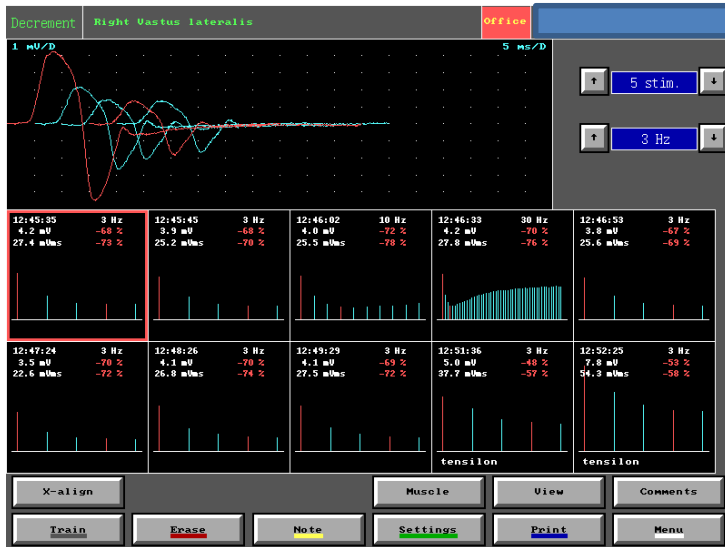
Próba męczliwości i SFEMG w MG bardziej czułe diagnostycznie gdy badane są mięśnie słabe klinicznie.

W LEMS bardziej czuła dla typowych zjawisk próba męczliwości dystalna.

- Zadanie elektromiografisty:
 - Odpowiednie technicznie wykonanie badania (zjawiska płynne i powtarzalne)
 - Właściwa interpretacja (niedopuszczalna nadinterpretacja)
 - Ew. rozszerzenie planu badania:
 - Kolejna próba męczliwości
 - SFEMG
 - Inne zależnie od kontekstu



MG vs. LEMS



Decrement: Right Rectus femoris

17:32:34 3 Hz 0.8 mV 4.9 mVms	31 % 28 %	17:33:30 3 Hz 2.5 mV 15.0 mVms	-53 % -49 %	17:33:57 3 Hz 2.3 mV 17.1 mVms	8 % 0 %	17:34:23 3 Hz 2.3 mV 15.5 mVms	-14 % -15 %	17:35:00 3 Hz 1.3 mV 8.7 mVms	9 % -2 %

17:35:36 3 Hz 1.0 mV 6.3 mVms	22 % 14 %	17:36:13 5 Hz 0.8 mV 5.8 mVms	123 % 104 %						

Diagnostyka różnicowa wybranych zespołów i chorób przebiegających z nadmierną męczliwością mięśni/nietolerancją wysiłku

	Oslabienie mięśni kończyn	Objawy oczne	Badania laboratoryjne ***	Biopsja mięśnia	EMG	Próba męczliwością	SFEMG
Wrodzone zespoły miasteniczne	+	+/-	-	Prawidłowa lub zmiany w synapsie	Miogenne lub norma	+	++
Zespół Lamberta- Eatona	+	-/+	60% przeciwciała przeciwko VGCa ²⁺	Nieswoiste	Norma lub miogenne	+ z torowaniem	++
Miastenia	+/-	+/-	80-90% przeciwciała przeciwko AChR	Nieswoiste	Norma lub miogenne	+/-	++
Miopatie mitochondrialne	+/-	+/-	Często kwasica mleczanowa	Włókna szmatowate	Miogenne lub norma	-	+/-
Glikogenozy	+/-	-	Płaska krzywa kwasu mlekowego w czasie wysiłku Mioglobinuria	Zależnie od typu glikogenozy	Norma lub miogenne	+/-	+/-
Zaburzenia metabolizmu lipidów	+/-	-	Mioglobinuria	Zależnie od typu zaburzeń lipidowych	Miogenne lub norma	-	-

++ nasilone

+ obecne

+/- nie są stałym objawem

-nie występują

www.chnmwarsaw.pl

Warszawa 1-2.12.2017



Warsaw Winter School of Neuromuscular Disorders

Sala Konferencyjna Szpitala Pediatrycznego WUM



Wykładowcy m.in. B. Schoser, A. Toscano,
E. Nobile-Orazio, P. van den Bergh



European
Reference
Network

